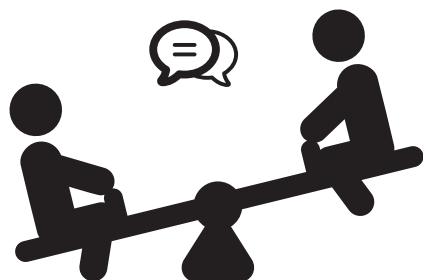


PSICOLOGÍA

EVA AGUILAR-MEDIAVILLA
ALFONSO IGUALADA (EDS.)

DIFICULTADES DEL LENGUAJE EN LOS TRASTORNOS DEL DESARROLLO

**VOL. I: PÉRDIDA SENSORIAL
Y DAÑO NEUROLÓGICO**



EDITORIAL UOC



12 h

Dificultades del lenguaje en los trastornos del desarrollo

Vol. I: Pérdida sensorial
y daño neurológico

Eva Aguilar-Mediavilla
Alfonso Igualada (eds.)



EDITORIAL UOC

Diseño de la colección: Editorial UOC
Diseño de la cubierta: Natàlia Serrano

Primera edición en lengua castellana: abril 2019
Primera edición digital (pdf): junio 2019

© Eva Aguilar-Mediavilla, Alfonso Igualada (eds.), del texto
© Los autores, de los textos

© Editorial UOC (Oberta UOC Publishing, SL), de esta edición, 2019
Rambla del Poblenou, 156
08018 Barcelona
<http://www.editorialuoc.com>

Realización editorial: Reverté-Aguilar

ISBN: 978-84-9180-501-4

La UOC queda facultada expresamente por el/la autor/a para digitalizar y publicar la Obra en un repositorio en línea que será accesible al público bajo licencias Creative Commons, incluyendo la licencia ReconocimientoNoComercial-SinObraDerivada (BY-NC-ND), v.4.0 Internacional (jurisdicción internacional), que permitirá copiar, distribuir y transmitir públicamente la Obra siempre citando la autoría y la fuente, sin hacer un uso comercial y sin hacer obra derivada. Si la Obra es transformada, la obra generada estará sometida a una licencia Creative Commons similar o compatible con la licencia mencionada.

Eva Aguilar-Mediavilla

Licenciada y doctora en Psicología, máster en Perturbaciones del lenguaje y la audición por la Universidad de Barcelona (UB), habilitada y logopeda. Ha trabajado en diversas universidades —UB, Universidad Nacional de Educación a Distancia (UNED) y Universitat Oberta de Catalunya (UOC)— y actualmente es profesora titular de la Universidad de las Islas Baleares (UIB). Ostenta los cargos de subdirectora del Departamento de Pedagogía Aplicada y Psicología de la Educación y directora del doctorado de Educación de dicha universidad, además es secretaria académica de la Asociación Internacional para el Estudio de la Adquisición del Lenguaje (AEAL). Es investigadora principal del grupo de investigación I+DEL: Investigación, Desarrollo, Educación y Lenguaje del Institut de recerca i innovació educativa (IRIE) de la UIB y tiene reconocidos dos tramos de investigación (sexenios) y cuatro tramos de docencia (quinquenios). Sus investigaciones incluyen la adquisición y dificultades del lenguaje, el bilingüismo y la fonología. Es autora de diversos artículos internacionales de impacto además de varios libros, capítulos de libros, pruebas de evaluación, artículos y ha participado en numerosos congresos nacionales e internacionales.

Alfonso Igualada

Diplomado en Logopedia por la Universitat de València, máster en Fonética y fonología por el CSIC-UIMP, máster en Lingüística general y aplicada, y doctorado en Ciencias del Lenguaje por la Universitat Pompeu Fabra. Actualmente es profesor titular de los estudios de Psicología y Educación de la UOC, donde dirige el grado de Logopedia e imparte docencia en el máster de Dificultades del aprendizaje y trastornos del lenguaje. Práctica terapéutica como logopeda en el ámbito de la atención temprana en la infancia, especializado en disfagia, trastornos del lenguaje y trastornos del espectro autista. Formación en artes del movimiento y teatro con un enfoque terapéutico. Su investigación se centra en el desarrollo del lenguaje, la comunicación gestual, las habilidades sociocomunicativas y pragmáticas, y la prevención, evaluación y tratamiento de los trastornos del lenguaje y los trastornos del espectro autista. Fruto de su investigación ha publicado en varias revistas científicas.

Miguel Pérez Pereira

Doctor en Psicología y actualmente catedrático de Psicología Evolutiva y de la Educación en la Universidad de Santiago de Compostela. Su área de especialización es la adquisición del lenguaje en niños con desarrollo típico, niños con ceguera y niños prematuros. Ha publicado varios libros, capítulos de libros y artículos. Fue fundador y presidente de la Asociación para el Estudio de la Adquisición del Lenguaje.

Àngels Esteller Cano

Doctora en Psicología y máster en Psicopatología, salud y neuropsicología por la Universidad Jaume I de Castellón (UJI). Actualmente es profesora ayudante doctora en el Departamento de Pedagogía Aplicada y Psicología de la Educación de la UIB. Su investigación se centra en explorar las diferencias individuales en procesos psicológicos básicos a través de diferentes técnicas psicofisiológicas y tareas conductuales.

María José Vidal Torres

Licenciada en Psicología por la Universitat Autònoma de Barcelona (UAB) y máster en Logopedia por la Universitat Politècnica de Catalunya (UPC). Esta formada en terapia cognitivo-conductual de la infancia y la adolescencia, y es máster en Neuropsicología y educación. Fue profesora asociada de la UIB y de la UNED. Trabaja como logopeda en el hospital Can Misses (Ibiza) en neurorehabilitación del lenguaje, logofoniatría, motricidad orofacial, disfemia y disfagia, y en la práctica privada como psicóloga infantil y logopeda.

Gemma Moya Galé

Licenciada en Filología Inglesa, máster en Lingüística aplicada y adquisición de lenguas y doctora en Ciencias y Trastornos de la Comunicación en la Columbia University. Especializada en evaluación y tratamiento de trastornos motores del habla y trastornos neurogénicos del lenguaje. Su investigación y práctica clínica se centran en el estudio de la disartria. Ha sido logopeda en Estados Unidos, Europa y América del Sur y publicado en diversas revistas científicas internacionales.

Índice

Capítulo I. Nuevas perspectivas en las dificultades de voz, habla, lenguaje y comunicación asociadas a otros trastornos del desarrollo infantil.....	11
Eva Aguilar-Mediavilla y Alfonso Igualada	
1. Introducción	11
2. Conceptos previos	12
2.1. Voz, habla, lenguaje y comunicación y sus dificultades.....	12
2.2. Dificultades primarias, secundarias, dificultades concurrentes y factores de riesgo	14
3. Explicaciones teóricas sobre las dificultades del neurodesarrollo	16
4. Clasificaciones de las patologías del lenguaje infantil	23
4.1. La perspectiva médica: la CIE-11 y el DSM-5	23
4.2. Clasificación psicolingüística	29
4.3. Clasificación de las necesidades de voz, habla, lenguaje y comunicación del proyecto CATALISE: un consenso a partir de la metodología Delphi	32
5. Estructura del libro.....	35
6. Conclusiones.....	41
Bibliografía.....	43
 Capítulo II. Dificultades sensoriales y desarrollo del lenguaje.....	 47
Miguel Pérez Pereira	
1. Introducción	47

2. Ceguera y desarrollo del lenguaje	48
2.1. Definición, clasificación y características.....	48
2.1.1. Ceguera y deficiencia visual: definición y clasificación	48
2.1.2. Etiología y epidemiología de la ceguera.....	51
2.1.3. Concepciones teóricas sobre el desarrollo del lenguaje de los niños ciegos	54
2.1.4. Características de los niños ciegos en el inicio del desarrollo lingüístico	57
2.1.5. Desarrollo del lenguaje: peculiaridades del desarrollo del lenguaje en niños ciegos ..	62
2.2. Evaluación	72
2.3. Tratamiento	75
3. Sordera y desarrollo del lenguaje.....	79
3.1. Definición, clasificación y características.....	79
3.1.1. Clasificación de las hipoacusias.....	79
3.1.2. Etiología y epidemiología.....	81
3.1.3. Evolución del lenguaje oral en la sordera severa o profunda.....	82
3.1.4. El implante coclear y sus efectos.....	86
3.2. Evolución del lenguaje de signos.....	89
3.3. Evaluación	91
3.4. Tratamiento	92
4. Conclusiones.....	95

Capítulo III. Trastornos del lenguaje debidos al daño

cerebral adquirido y neurodegeneración cerebral.....	105
---	------------

Àngels Esteller Cano y María José Vidal Torres

1. Introducción	105
2. Definición, clasificación y características de la afasia infantil.....	107
2.1. Definición.....	107

2.2. Etiología y epidemiología.....	110
2.3. Características de la afasia infantil	115
2.3.1. Síndromes afásicos	118
2.3.2. El síndrome de Landau-Kleffner.....	121
3. Evaluación logopédica de las afasias infantiles	126
3.1. Consideraciones de la evaluación	126
3.2. Pruebas para la evaluación del lenguaje.....	128
3.3. Pruebas para la evaluación de la lectoescritura	133
4. Tratamiento logopédico en afasias infantiles.....	134
4.1. Consideraciones del tratamiento.....	134
4.2. Estrategias para la rehabilitación de la afasia infantil.....	137
4.3. Evolución, pronóstico y recuperación	141
5. Conclusiones.....	145
Bibliografía.....	146

Capítulo IV. Trastornos de la voz, habla, lenguaje

y comunicación en la parálisis cerebral.....	159
Gemma Moya Galé	
1. Introducción	159
2. Definición, clasificación y características de la parálisis cerebral infantil.....	160
2.1. Definición.....	160
2.2. Evolución del concepto de parálisis cerebral	161
2.3. Etiología y factores de riesgo	161
2.4. Epidemiología: incidencia y prevalencia	162
2.5. Clasificación de parálisis cerebral.....	163
2.5.1. Parálisis cerebral espástica.....	163
2.5.2. Parálisis cerebral discinética	164
2.5.3. Parálisis cerebral atáxica	164
2.5.4. Parálisis cerebral mixta.....	165

2.6. Características generales de la parálisis cerebral: trastornos asociados y complicaciones	165
2.7. Características del habla, el lenguaje, la comunicación y la deglución	166
2.7.1. Trastornos motores del habla.....	166
2.7.2. Trastornos del lenguaje.....	168
3. Evaluación de la parálisis cerebral.....	170
3.1. Evaluación del habla y la voz en la parálisis cerebral.....	171
3.2. Evaluación del lenguaje en la PC.....	173
3.3. Evaluación de la deglución en la PC.....	174
3.4. Evaluación motora en la PC.....	175
3.5. Pruebas complementarias	176
4. Tratamiento	177
4.1. La importancia del equipo multidisciplinar.....	177
4.2. Tratamiento de la disartria	178
4.2.1. Principios del aprendizaje motor	178
4.2.2. Intervención basada en la evidencia.....	181
4.2.3. Estrategias comunicativas.....	184
4.3. Tratamiento del lenguaje	186
4.4. Tratamiento de la disfagia	187
4.4.1. Estrategias de compensación.....	188
4.5. Tratamiento del trastorno motor	189
4.5.1. Fisioterapia.....	189
4.5.2. Farmacología	191
4.5.3. Cirugía	191
5. Conclusiones	192
Bibliografía.....	193

Glosario de los tres volúmenes	201
---	------------

Capítulo I

Nuevas perspectivas en las dificultades de voz, habla, lenguaje y comunicación asociadas a otros trastornos del desarrollo infantil

Eva Aguilar-Mediavilla y Alfonso Igualada

1. Introducción

El presente libro tiene como objetivo describir, desde un enfoque actual, las características de aquellas dificultades y factores de riesgo que cursan, ya sea de manera secundaria, derivada o de forma concomitante con dificultades de la voz, del habla, del lenguaje y/o de la comunicación.

La inclusión de las distintas dificultades y factores de riesgo que se tratarán en el presente libro se ha hecho partiendo de una base teórica de la que se deriva una nueva propuesta de clasificación de las dificultades del lenguaje (podéis ver la clasificación CATALISE en la sección 4.3 de este capítulo). Sin embargo, la clasificación de las dificultades de la voz, el habla, el lenguaje y la comunicación ha sido un tema complejo desde sus inicios por la falta de consenso, ya que está influida por múltiples disciplinas (psicología, lingüística, medicina o logopedia), lo que supone enfoques teóricos, visiones y uso de términos diferentes (Bishop, 2017; Bishop, Snowling, Thompson, Greenhalgh, y CATALISE Consortium, 2016). No debemos perder de vista el hecho de que una clasificación supone un enfoque teórico.

En el presente capítulo, presentamos algunas de las clasificaciones existentes y un enfoque actual que es el que ha orientado el presente libro, y que surge del consenso en el ámbito internacional. Previamente, presentaremos algunos conceptos previos que nos permitirán entender esta orientación.

2. Conceptos previos

Si bien la terminología para referirse a las dificultades del lenguaje ha variado con el tiempo, también hay variaciones según los países y las diferentes escuelas y orientaciones. Sin embargo, hay algunos conceptos que se han ido usando y que es necesario aclarar antes de abordar los diferentes temas.

2.1. Voz, habla, lenguaje y comunicación y sus dificultades

Un punto de partida a la hora de analizar la terminología consiste en determinar si la dificultad afecta a la voz, al habla, al lenguaje o a la comunicación. Estos conceptos, aunque relacionados, hacen referencia a diferentes aspectos). Por *voz*, entendemos los sonidos que se emiten a través de las cuerdas vocales. En cambio, el concepto de *habla* hace referencia a la articulación de estos sonidos, en sílabas y palabras. Aunque la definición de *lenguaje* es compleja, podemos decir que en este contexto se refiere al uso de un código compartido con cuatro componentes básicos que se pueden dar en el lenguaje oral o signado: el fonológico (la forma abstracta en que funcionan los sonidos de una lengua), el

léxico-semántico (el significado de las palabras y frases), el morfosintáctico (las reglas de creación de palabras y frases) y el pragmático (el uso de este código). Finalmente, la comunicación se refiere al intercambio de información a través de otros tipos de modalidades como, por ejemplo, con los gestos manuales o los de la cara, o a través de la posición espacial de los objetos y las personas durante la interacción (es decir, la proxemia). La comunicación también tiene en cuenta otros aspectos como la capacidad de inferir estados mentales de los otros (habilidades mentalistas), interpretar normas sociales o integrar la información expresada en las diferentes modalidades oral y gestual, de los distintos componentes del lenguaje (por ejemplo, léxico o sintáctico) en relación con el contexto y con aspectos concretos de la situación y el interlocutor. Las habilidades pragmáticas y las sociocomunicativas tienen distintos elementos en común que se han llegado a utilizar como sinónimos.¹

Teniendo en mente las diferencias entre estos conceptos, podremos entender la separación que se hace entre trastornos de la voz, del habla, del lenguaje y de la comunicación:

- Trastornos de la voz: son aquellas dificultades que afectan a la voz en cualquiera de sus parámetros (calidad, timbre o tono; por ejemplo, la disfonía).
- Trastornos del habla: afectan a la articulación o programación de los sonidos y directamente a la inteligibilidad (por ejemplo, la disartria o el trastorno articulatorio).
- Trastornos del lenguaje: pueden afectar a todos o a algunos de los componentes del lenguaje. Un ejemplo, es el trastorno del

1. Podéis leer a Norbury (2014a) para ampliar información sobre la distinción entre las características de los conceptos de pragmática y comunicación social.

desarrollo del lenguaje (TDL), también denominado, en clasificaciones previas, como trastorno específico del lenguaje (TEL) o más antiguamente como disfasia.

- Trastornos de la comunicación: afectan a todos los sistemas de comunicación en su modalidad oral y/o gestual, o en la versión signada del lenguaje. Un ejemplo es el autismo clásico, en el que se puede llegar a no tener lenguaje, ni tampoco comunicación intencional.

Por tanto, a pesar de que a veces se usa el concepto de trastornos del lenguaje para unificarlos a todos, no debemos olvidar que en realidad estamos hablando de cuatro tipos de dificultades que afectan a aspectos diferentes.

2.2. Dificultades primarias, secundarias, dificultades concurrentes y factores de riesgo

Estas dificultades del lenguaje (englobando, a partir de ahora, en este término las dificultades de voz, habla, lenguaje y comunicación, con el fin de facilitar la lectura) pueden ser de tipo primario, secundario o concurrentes. Hablamos de:

- Trastorno del lenguaje primario cuando la afectación inicial y más importante es directamente el lenguaje, como es el caso del trastorno del desarrollo del lenguaje llamado también Trastorno específico del lenguaje o TEL.
- Trastorno del lenguaje secundario cuando el trastorno del lenguaje está asociado a otra dificultad más importante o la causa de las dificultades del lenguaje son otro trastorno o síndrome

que afecta de manera secundaria al lenguaje, como es el caso del síndrome de Down.

- Trastornos comórbidos, o concurrentes, o coocurrentes, cuando es frecuente la presencia de los dos a la vez en la misma persona, sin que uno de ellos pueda considerarse causante o derivado del otro. En concreto, hablamos de trastornos comórbidos, o coocurrentes, o concurrentes con una dificultad primaria del lenguaje cuando existen dificultades que aparecen de forma frecuente, aunque no siempre, junto con esta dificultad primaria del lenguaje. Sería el caso de la comorbilidad del TDL con la dislexia o con el trastorno por déficit de atención con o sin hiperactividad.
- Factor de riesgo, para referirnos a diferentes condiciones, que pueden ser biológicas (como podría ser la prematuridad) o ambientales (como por ejemplo, problemas emocionales o problemas sociales) que hacen aumentar la probabilidad de que aparezcan un retraso o una dificultad del lenguaje, aunque no está claramente establecida una causalidad entre ellos. En estos casos, la dificultad del lenguaje puede ser primaria o secundaria, según la gravedad y especificidad de estos factores. Por ejemplo, en el caso de la prematuridad, si esta causa sordera, las características del lenguaje serán secundarias a un déficit sensorial. En cambio, si no hay daño de ningún tipo, el retraso del lenguaje será primario.

En el presente libro, de tres volúmenes, hemos dividido los diferentes capítulos en tres partes. En primer lugar (volúmenes I y II), se encuentran los trastornos del lenguaje asociados a factores biomédicos y en los cuales las dificultades del lenguaje son secundarias a otro factor. En segundo lugar (volumen III), apa-

recen los factores de riesgo de dificultades del lenguaje. En tercer lugar (volumen III), se abordarán aquellas dificultades que aparecen frecuentemente junto con el trastorno del desarrollo del lenguaje (es decir, con una dificultad primaria del lenguaje) y, por tanto, no descartan su diagnóstico y se consideran comórbidas. Dado que el trastorno del desarrollo del lenguaje es una dificultad primaria del lenguaje, no será objeto de este libro, en el que se abordarán solo las dificultades secundarias, comórbidas o los factores de riesgo. Para información sobre los trastornos del desarrollo del lenguaje, aconsejamos consultar el libro *El trastorno específico del lenguaje* (Andreu, Aguado, Cardona y Sanz-Torrent, 2013).

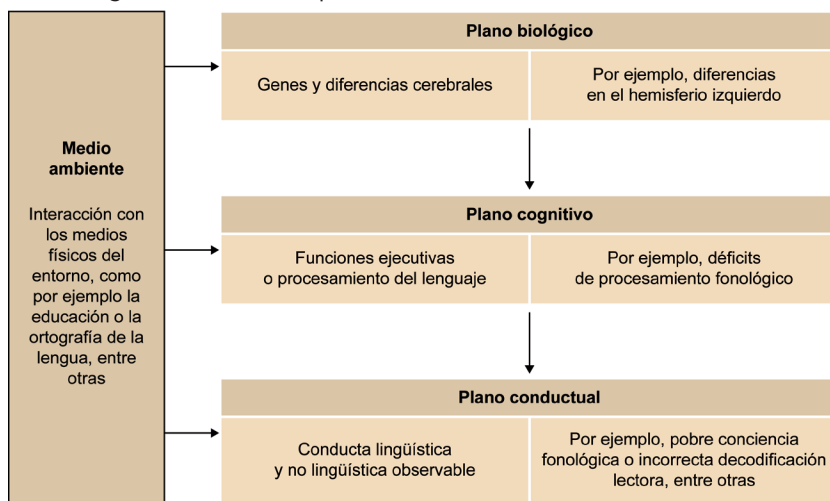
3. Explicaciones teóricas sobre las dificultades del neurodesarrollo

Cualquier fundamentación teórica supone implicaciones en la intervención práctica y puede influir en las políticas de los servicios vinculados a las familias y personas con patologías del neurodesarrollo. A partir de las evidencias que se expondrán en el presente libro, podremos observar que diferentes componentes del desarrollo, como por ejemplo aspectos sociales, ambientales, motores, sensoriales, atencionales, memorísticos, emocionales, lingüísticos o sociocomunicativos, pueden verse afectados de diferentes maneras e intensidad en las patologías del neurodesarrollo. Por tanto, el conocimiento científico permite construir un mapa conceptual que explique la funcionalidad del lenguaje en las diferentes patologías del neurodesarrollo y planificar abordajes terapéuticos a partir de evidencias. Por

ejemplo, las habilidades del lenguaje se han considerado afectadas en las personas con trastorno del espectro autista (TEA) en versiones previas al DSM-5, sin embargo, el lenguaje puede verse o no afectado en la población con TEA (Norbury, 2014b), lo cual comporta implicaciones obvias en la conceptualización de los componentes afectados y en las decisiones de intervención de las personas con TEA. En esta sección, aportaremos la visión de algunas de las teorías que pretenden explicar las causas de las dificultades en los trastornos del neurodesarrollo, lo que permitirá comprender mejor el enfoque teórico del texto, así como el traspaso de este marco conceptual a la intervención terapéutica.

Cuando hablamos de dificultades de voz, habla, lenguaje y comunicación en los trastornos del neurodesarrollo, debemos tener en cuenta dos aspectos importantes. Por un lado, que se trata de un organismo en desarrollo, es decir, que no es estático, y por otro lado, que existen diferentes planos de explicación o de enfoque en estas dificultades. Estos planos son complementarios entre sí y permiten ver las dificultades desde diferentes puntos de vista.

El modelo de Morton (2005) ayuda a entender estos planos diferentes y la influencia de cada uno de los planos en los otros. Como se puede ver en la figura 1, para cada dificultad del neurodesarrollo podemos diferenciar el plano biológico, el plano cognitivo y el plano conductual, y finalmente la influencia del medio ambiente en cada uno de ellos. Sería como si para estudiar una herida en la mano, nos enfocáramos en el plano de las células que la componen (biológico), o en el plano interno de funcionamiento de las arterias, huesos, ligamentos (plano cognitivo) o en la mano entera por fuera (plano conductual), o en el objeto que hizo la herida (ambiente).

Figura 1. Modelo de explicación en los trastornos del neurodesarrollo

Fuente: Morton (2005)

El plano biológico se refiere al estudio de las causas o características biológicas, tanto genéticas como cerebrales, de estas dificultades. El plano cognitivo se centra en explicar cómo se procesa la información, es decir, cómo la información se transforma en nuestro sistema cognitivo para poder ser producida o comprendida. El plano conductual se refiere a los comportamientos observables de esta dificultad: el lenguaje, la lectura, los sonidos del habla o un intercambio comunicativo, entre otros. Finalmente, el medio ambiente hace referencia a todos los aspectos del ambiente (por ejemplo, la falta de estimulación lingüística) que pueden influir en los tres niveles: ámbito biológico, ámbito cognitivo y ámbito conductual.

El plano conductual y el medio ambiente son directamente observables en el niño. El plano biológico es observable a través de las nuevas técnicas de neuroimagen y de análisis genético. Sin embargo, el plano cognitivo no es observable y se infiere a través

de las observaciones del plano biológico y/o del plano conductual. Es decir, no podemos ver directamente cómo el cerebro procesa el lenguaje, pero a través de las técnicas de neuroimagen podemos ver las partes del cerebro que se están activando, y a través de la conducta del niño (de lo que el niño hace correctamente y lo que no hace) podemos inferir qué sucede en el plano cognitivo y, por tanto, qué déficits de procesamiento tiene.

Es importante entender que estos planos no son excluyentes entre sí, sino complementarios, ya que suponen atender a puntos de vista diferentes en cada uno de ellos, es decir, centrarse en aspectos diferentes del fenómeno. Así, por ejemplo, un accidente de coche (plano ambiental) produce daño cerebral en el área de Broca (plano biológico), que hace que el procesamiento para producir lenguaje no sea correcto (plano cognitivo) y, por tanto, el habla resulte ininteligible y con errores morfosintácticos (plano conductual). Las explicaciones de todos los planos son complementarias entre ellas.

La visión de Morton (2005) es muy estática y, aunque explica adecuadamente los diferentes planos, tiene poco en cuenta la influencia del propio paso del tiempo y la propia evolución en los trastornos del neurodesarrollo. En este sentido, el neuroconstructivismo (Karmiloff-Smith, 1998) se enfoca básicamente en explicar la influencia del propio desarrollo para explicar las patologías del neurodesarrollo. Esta aportación teórica adopta la visión modular de las funciones cerebrales, es decir, considera que el cerebro está formado por diferentes partes con una función cognitiva específica (por ejemplo, habilidades atencionales o habilidad de denominación léxica, entre otras). De manera similar a la teoría anterior, se aleja de la concepción de que estos módulos funcionan de manera independiente; como si se tratase de compartimentos estancos, y los considera relacionados entre sí. A diferencia de la

anterior teoría, la visión neuroconstructivista argumenta que existen influencias a lo largo del desarrollo entre las diferentes funciones cognitivas del cerebro (D'Souza y Karmiloff-Smith, 2017). Por tanto, esta teoría presta atención a las interacciones entre los módulos del cerebro y enfatiza una visión dinámica del desarrollo en poblaciones con y sin patología. En el caso de las patologías del neurodesarrollo, la teoría asume que, debido a la interacción entre módulos, aquellos módulos afectados pueden impactar en otros que no son el objeto primario de afectación. A partir de esta idea surge el concepto de efecto cascada, que hace referencia a que déficits en niveles de desarrollo básico pueden desencadenar efectos posteriores en numerosos aspectos del desarrollo.

De este modo, la aproximación teórica neuroconstructivista pretende integrar la complejidad de interacciones entre diferentes niveles, como el genético, el neurológico, el cognitivo o el ambiental, a través del periodo de desarrollo (D'Souza y Filippi, 2017). Una de las cuestiones principales de la teoría radica en cómo explicar la gran variación de perfiles de habilidades en las diferentes patologías del neurodesarrollo. El neuroconstructivismo lo explica a través del impacto en la funcionalidad de los módulos gracias a la capacidad de especialización neuronal del sistema nervioso, lo cual se ha denominado *proceso gradual de modularización*. Este concepto asume la existencia de unas capacidades básicas que, mediante la influencia genética y ambiental, permiten la aparición de capacidades funcionales humanas, como por ejemplo, el lenguaje. Los autores de la teoría postulan que las variaciones genéticas y los factores ambientales puede tener un efecto cascada en el desarrollo neuronal y afectar al proceso gradual de modularización (D'Souza y Karmiloff-Smith, 2017).

Sin entrar en profundidad en las evidencias aportadas para demostrar cada una de estas ideas teóricas, explicaremos un par

de ejemplos de evidencias científicas a partir de las cuales se fundamenta la teoría. Un ejemplo es el caso del síndrome de Williams, el cual se origina a partir de una afectación genética que desarrolla un fenotipo de perfil cognitivo con dificultades intelectuales y visoespaciales, pero que muestra un perfil lingüístico relativamente preservado. Sin embargo, se ha demostrado que, una vez llevadas a cabo evaluaciones exhaustivas del lenguaje, en comparación con coetáneos sin dificultades del desarrollo, el lenguaje de las personas con síndrome de Williams se encuentra en niveles funcionales inferiores (Brock, 2007). De manera similar, en el caso del trastorno del desarrollo del lenguaje (o TEL), se ha evidenciado que la habilidad lingüística no es la única afectada en esta población; por ejemplo, también suelen cursar con dificultades de la coordinación motora, incluso con problemas atencionales, sociales, conductuales y, en ocasiones, académicos; esto ha llevado a algunas visiones teóricas incluso argumentan que las dificultades pueden deberse a dificultades del aprendizaje más globales (Brock, 2007; Krishnan, Watkins, y Bishop, 2016). Otra evidencia de la interrelación entre la patología del lenguaje y la afectación de otros procesos del desarrollo es la aportada por el estudio poblacional de Norbury *et al.* (2016). Un 9,92 % de la población de niños de entre 4 y 5 años del estudio presentó patologías del lenguaje, de los cuales el 7,58 % correspondían a casos de trastornos del lenguaje por causa desconocida (TEL o, el ahora llamado, TDL). El estudio estimó que el 2,34 % restante correspondía a niños con deficiencia intelectual y/o con presencia de otros factores biológicos, un grupo que mostró déficits del lenguaje más severos y una proporción significativamente mayor de niños con dificultades sociales, emocionales y del comportamiento. Paralelamente, los niños con patología del lenguaje desplegaron mayores síntomas de problemas sociales, emocionales y

de comportamiento en relación con sus coetáneos, además de que un 88 % no progresaron en un ámbito académico según lo esperado. Con estos estudios, se demuestra que la población infantil con trastornos del desarrollo puede mostrar dificultades en las habilidades que no son el objeto primario de dificultad de la patología y que, sin embargo, han podido ser originadas debido al efecto cascada en el desarrollo de habilidades primarias afectadas.

Como se puede apreciar, Annette Karmiloff-Smith aborda conceptos clave para las teorías evolutivas, que tienen un impacto en las decisiones de las intervenciones terapéuticas. Una de las ideas clave es que la aparición de los módulos funcionales adultos es progresiva y se construyen a partir de complejas cascadas de interacciones entre los genes y el entorno (concepto de modularización progresiva). De manera que las dinámicas entre las habilidades infantiles y el entorno producen una especialización funcional progresiva en el sistema neuronal que genera la emergencia gradual de módulos específicos. Este tipo de interacciones entre los genes y el entorno explicarían las variaciones individuales en la expresión de los fenotipos de síndromes, como por ejemplo el síndrome de Down (podéis ver el capítulo 2 del volumen II). Según indican Souza y Karmiloff-Smith (2017), el neuroconstructivismo proporciona un marco teórico con numerosas implicaciones en los procesos de evaluación e intervención de las patologías del neurodesarrollo. Por ejemplo, según los autores, la evaluación debe recoger información a lo largo del tiempo y de los diferentes componentes del desarrollo, para evitar centrarse en situaciones estáticas o componentes aislados. En relación con la intervención, esta debería tener en cuenta aspectos más básicos del desarrollo que prevengan el efecto cascada, evitando basarla solo en el aspecto problemático

más visible. Por último, también, se da un valor crucial al momento en el que se lleva a cabo la intervención, teniendo en cuenta aspectos como el periodo de desarrollo en el que se encuentra el módulo afectado, así como el efecto positivo de la atención temprana de la dificultad para prevenir efectos cascada a lo largo del desarrollo.

4. Clasificaciones de las patologías del lenguaje infantil

A lo largo de los años, ha habido diferentes intentos de clasificación de las dificultades de voz, habla, lenguaje y comunicación. Estas clasificaciones no dejan de ser parte de una visión teórica de estas dificultades y están influenciadas por ellas. En esta sección, describiremos tres enfoques actuales: la perspectiva médica a partir de las clasificaciones médicas internacionales (American Psychiatric Association, APA, 2014; Organización mundial de la Salud, OMS, 1994); la perspectiva psicolingüística (Bishop y Rosenbloom, 1987) actualizada a la terminología actual; y finalmente, la perspectiva basada en un estudio de consenso con metodología DELPHI, el proyecto CATALISE (Bishop, Snowling, Thompson, Greenhalgh y CATALISE-2 Consortium, 2017).

4.1. La perspectiva médica: la CIE-11 y el DSM-5

En la perspectiva médica de clasificación de las dificultades de voz, habla, lenguaje y comunicación se utiliza la entidad identificada para su clasificación, por lo que o bien se describen sus

características clínicas observables, o bien se indica el mecanismo subyacente o la etiología (Bishop y Rosenbloom, 1987). En esta perspectiva, las causas de las dificultades están identificadas (por ejemplo, pérdida auditiva o desórdenes neurológicos), o bien las condiciones médicas son conocidas (por ejemplo, el trastorno del espectro autista o el síndrome de Down).

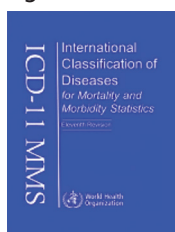
Existen dos sistemas de clasificación médica reconocidos mundialmente: la clasificación internacional de enfermedades, que actualmente está en su décima versión (CIE-10; en inglés, *International Statistical Classification of Diseases and Related Health Problems*, ICD, OMS, 1994), aunque ya se ha aprobado el uso de la versión 11 (Luciano, 2017) para el año 2022; y el *Manual diagnóstico y estadístico de los trastornos mentales* (en inglés, *Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders*, DSM-5, American Psychiatric Association, APA, 2014). El número que acompaña al acrónimo (DSM o CIE) indica la versión y las ediciones previas que ha habido (5, 10 u 11).

La CIE-11 (Luciano, 2017; Organización mundial de la Salud, OMS, 2018) es una clasificación médica de la Organización Mundial de la Salud e incluye una clasificación completa de todas las enfermedades, síntomas, causas y hallazgos clínicos de la medicina en general. La última versión (11) ha actualizado la información de la CIE-10 (OMS, 1994) e incluye secciones similares, pero actualizando especialmente la terminología y, así, por ejemplo, los trastornos del desarrollo psicológico pasan a denominarse *trastornos del neurodesarrollo*, y el retraso mental pasa a *trastorno del desarrollo intelectual* (Harris, 2013). También se actualizan las clasificaciones teniendo en cuenta los estudios actuales: la tartamudez deja de considerarse un trastorno emocional y pasa a ser un trastorno de la fluidez del habla, y los

diferentes tipos de trastornos similares al autismo (autismo o Asperger, entre otros) pasan a considerarse trastornos del espectro autista (figura 2).

El DSM-5 (APA, 2014) está editado por la Asociación Americana de Psiquiatría y es un sistema de clasificación solo de los trastornos mentales y que proporciona descripciones claras de las categorías diagnósticas, con el fin de poder diagnosticar los distintos trastornos (figura 3).

Figura 2. CIE-11



Fuente: OMS, 2018

Figura 3. DSM-5



Fuente: APA, 2014

En la tabla 1, se pueden ver los trastornos de la voz, habla, lenguaje y comunicación que aparecen en los dos sistemas de clasificación. Como se puede ver, la OMS abarca de forma más completa todas estas dificultades, dado que muchas de estas alteraciones no son mentales y, por tanto, no aparecen en el DSM-5. Respecto a los trastornos del neurodesarrollo, sin embargo, las dos versiones son bastante similares y equiparables, excepto en pequeños matices, sobre todo de terminología; por ejemplo, los trastornos del habla y del lenguaje de la CIE-11 son denominados trastornos de la comunicación en el DSM-5, o los trastornos de los sonidos del habla en la CIE-11 son denominados como trastorno fonológico en el DSM-5.

Tabla 1. Comparación de los trastornos de la voz, el habla, el lenguaje y la comunicación en la CIE-11 y el DSM-5

CIE 11	DSM-5
(06) Trastornos mentales, del comportamiento y del neurodesarrollo	
(6A) Trastornos del neurodesarrollo	(31) Trastornos del neurodesarrollo
(6A00-6A00Z) Los trastornos del desarrollo intelectual (6A01) Los trastornos del habla y del lenguaje – (6A01.0) El trastorno del desarrollo de los sonidos del habla – (6A01.1) El trastorno del desarrollo de la fluencia del habla de inicio en la niñez – (6A01.2) El trastorno del desarrollo del lenguaje (Subtipos: expresivo y receptivo; expresivo; pragmático y otro específico) – (6A01.Y) Otros trastornos específicos del habla o del lenguaje – (6A01.Z) Trastorno no especificado del habla o del lenguaje (6A02) El trastorno del espectro autista (6A03) Los trastornos de desarrollo del aprendizaje, que incluyen: – (6A03.0) La lectura – (6A03.1) La escritura – (6A03.2) Las matemáticas – (6A03.3) Con otro retraso específico del aprendizaje – (6A03.Z) El trastorno del desarrollo del aprendizaje sin especificar (6A04) Trastorno del desarrollo de la coordinación motriz (6A05) Trastorno de atención con hiperactividad	(33) Discapacidad intelectual (41) Trastornos de la comunicación – (315.39) Los trastornos fonológicos – (315.35) Los trastornos de la fluencia de inicio en la infancia – (315.32) Los trastornos del lenguaje – (315.39) Los trastornos de la comunicación social (pragmático) (307.9) Trastornos de la comunicación no especificados (50) Trastorno del espectro autista (66) Trastorno específico del aprendizaje – (315.00) Lectura – (315.2) Escritura – (315.1) Matemática (74) Trastornos motores (59) Trastorno por déficit de atención/hiperactividad
(6B) Ansiedad y trastornos del miedo (6B06) Mutismo selectivo	(189) Trastornos de ansiedad (313.23) Mutismo selectivo
(08) Trastornos del sistema nervioso central	

CIE 11	DSM-5
(8A62.2) Afasia adquirida con epilepsia (Landau-Kleffner) (8D20-8D2Z) Parálisis cerebral	
(09) Trastornos del ojo	
(9D90-9D9Z) Ceguera	
(10) Trastornos del oído o del proceso mastoideo	
(AB50-AB7Z) Trastornos con dificultades en la audición	
(19) Ciertas condiciones originadas en el periodo perinatal o neonatal	
(KA21) Trastornos de los recién nacidos relacionados con la corta gestación o el bajo peso, no clasificados en ningún otro sitio	
(20) Anomalías del desarrollo	
Anomalías cromosómicas, excluyendo mutaciones de genes	
(LD40) Trisomías (LD44.70) Eliminaciones del brazo largo del cromosoma 7 (síndrome de Williams-Beuren) (LD55) Síndrome X frágil	
Condiciones con alteración intelectual como característica importante	
(LE90.0) Síndrome de Angelman (LE90.3) Síndrome de Prader-Willi (LE90.4) Síndrome de Rett	
(21) Síntomas, signos o hallazgos clínicos no clasificados en ningún sitio	
Síntomas o signos del habla o la voz	

CIE 11	DSM-5
(MA80) Alteraciones del habla – (MA80.0) Afasia – (MA80.1) Disfasia – (MA80.2) Disartria – (MA80.Y) Otras alteraciones específicas del habla – (MA80.Y) Otras alteraciones no especificadas del habla	
(MA81) Disfluencia del habla	307.0 Trastornos de la fluencia inicio adultez
(MA82) Alteraciones de la voz – (MA82.0) Afonía – (MA82.1) Disfonía – (MA82.2) Nasalidad – (MA82.Y) Otros específicos de la voz – (MA82.Z) Otros no específicos	
(MA8Y) Otros síntomas o signos específicos de la voz o el habla	
Síntomas, signos o hallazgos clínicos de la cognición	
(MB35) Alteración del pensamiento abstracto (MB35) Alteración de las funciones ejecutivas (MB4B) Disfunciones simbólicas (sobre todo en adultos) – (MB4B.0) Dislexia y alexia – (MB4B.1) Agnosia – (MB4B.2) Acalculia – (MB4B.3) Agrafia – (MB4B.4) Anomia – (MB4B.5) Discalculia	
Síntomas o signos que implican apariencia o conducta	
(MB23.9) Ecolalia	
Síntomas, signos o hallazgos clínicos del sistema nervioso central	
(MB4A) Apraxia	

La principal ventaja de usar estas clasificaciones es su internacionalidad e interdisciplinaridad, por lo que ayudan a intercambiar información entre los diferentes profesionales, médicos o psicólogos, entre otros.

El principal problema de usar estas clasificaciones en la logopedia es que, al no ser específicas de este campo, las dificultades se encuentran esparcidas por los diferentes apartados (especialmente en la CIE-11), haciendo que incluso en ocasiones determinadas dificultades similares aparezcan dos veces, o el matiz de diferenciación sea mínimo y poco útil. Este hecho puede dificultar el diagnóstico; por ejemplo, en la CIE-11 aparecen 6A03.0-Los trastornos de desarrollo del aprendizaje de la lectura y MB4B.0-Dislexia y alexia referidos a adultos.

Además, algunas de estas dificultades pueden ser en realidad comórbidas, lo que resulta difícil de justificar en estos sistemas de clasificación; por ejemplo, el déficit de atención y el trastorno del lenguaje.

4.2. Clasificación psicolingüística

Bishop y Rosenbloom (1987) intentaron superar las dificultades de las clasificaciones médicas proponiendo una clasificación psicolingüística. Este enfoque utiliza las condiciones médicas y añade las características conductuales (síntomas lingüísticos) en una tabla de doble entrada, analizando al mismo tiempo los mecanismos subyacentes del sistema de procesamiento del lenguaje. Asume que los niños reciben la información desde diferentes fuentes (auditiva, visual) y la almacenan en representaciones léxicas (manteniendo la información semántica, gramatical, fonológica, motora y ortográfica) sobre

las palabras que luego seleccionan o producen de forma oral o escrita. En este enfoque, los niños con dificultades del lenguaje pueden presentar rupturas en una o varias etapas del procesamiento: *input*, *representaciones léxicas* y/o *output* (Stackhouse, 2003). De esta manera, una misma condición médica, por ejemplo, la sordera, puede tener diferentes consecuencias sobre el lenguaje oral que pueden ir desde el habla limitada, que se da en las sorderas poslingüísticas, a las dificultades, tanto de expresión como de producción, en las sorderas prelingüísticas severas y profundas. La versión original del año 1987 tiene algunos términos que actualmente están en desuso (por ejemplo, se habla de trastorno congénito auditivo en vez de trastorno del desarrollo del lenguaje, o de apraxia del desarrollo en vez de trastorno fonológico), por lo que presentamos en la tabla 2 la clasificación de Bishop y Rosenbloom (1987), pero adaptada a la terminología adoptada por el proyecto Catalise (Bishop, 2016; 2017), que explicamos en la sección 4.3 del presente capítulo.

Tabla 2. Tabla de doble entrada para la clasificación de los trastornos del lenguaje según un enfoque psicolingüístico, adaptada de Bishop y Rosenbloom (1987).

Clasificación psicolingüística		Factores médicos					
Síntomas lingüísticos	Defectos estructurales o sensoriales del órgano del habla	Pérdida auditiva	Daño cerebral o disfunción en el periodo prenatal o perinatal	Daño cerebral o disfunción adquirida en la infancia	Trastornos emocionales o comportamentales	Deprivación ambiental	Etiología poco clara
Habla limitada en calidad y/o cantidad pero habilidades lingüísticas normales	Difonía Disglosia	Sordera poslingüística		Disartria	Mutismo selectivo		Tartamudez Trastorno fonológico Trastorno articulatorio
Retraso generalizado del desarrollo del lenguaje		Pérdida auditiva conductiva crónica	Común en mayoría de los retrasos intelectuales			Resultado de negligencia	Retraso del lenguaje
Problemas específicos con la sintaxis y la fonología		Pérdida selectiva de altas frecuencias		En niños grandes con lesiones en hemisferio izquierdo			TDL afectación fonología y sintaxis
Problemas específicos con la semántica y la pragmática			S. Asperger S. Williams				TDL afectación semántica-pragmática
Pobre comprensión y limitada expresión verbal		Sordera severa y profunda prelingüísticas	Retraso mental severo	Con lesiones bilaterales en áreas del lenguaje Síndrome Landau-Kleffner			TDL afectación comprensión y expresión
Trastorno severo de la comunicación no verbal y verbal			Retraso mental severo Autismo infantil	Trastornos degenerativos			

4.3. Clasificación de las necesidades de voz, habla, lenguaje y comunicación del proyecto CATALISE: un consenso a partir de la metodología Delphi

Este estudio no es realmente una clasificación de las dificultades del lenguaje. Su objetivo inicial era encontrar un consenso terminológico entre los profesionales de diferentes ámbitos (logopedia, educación, psicología clínica, psicología educativa, asociaciones benéficas, pediatría, psiquiatría, audiolología y escuela) implicados en las dificultades del lenguaje en los países angloparlantes y que permitiese el diagnóstico de las dificultades del desarrollo del lenguaje (Bishop *et al.*, 2016; 2017). Sin embargo, esta clarificación terminológica ha permitido desarrollar una nueva clasificación de las necesidades de intervención debidas a problemas de la voz, habla, lenguaje y comunicación. A diferencia de las otras clasificaciones, no se centra solo en los trastornos sino que se enfoca en aquellos niños que necesitan la atención logopédica para desarrollar su lenguaje. Este enfoque es más práctico, ya que la clasificación se basa en diferenciar aquellas categorías que son útiles de cara a orientar las intervenciones de los niños (las ayudas que necesitan y las necesidades que tienen).

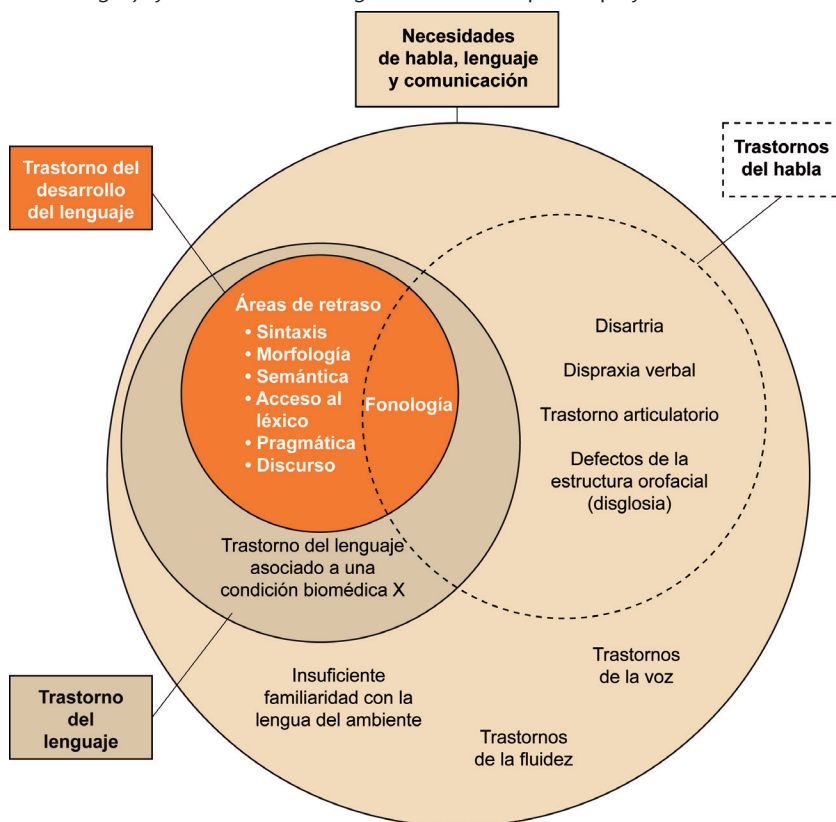
Esta clasificación considera útil partir de la tradicional diferencia entre voz, habla, y lenguaje, pero añade el desconocimiento de la lengua del ambiente y separa los trastornos de la fluidez de los de la voz. De esta manera, la clasificación quedaría con los siguientes apartados (ver figura 4):

- Trastornos de la voz: básicamente, en este apartado estarían incluidos los diferentes tipos de disfonías (voz con diferentes

grados de alteración en calidad o cantidad) y la afonía (falta completa de voz).

- Trastornos de la fluencia: esta categoría se refiere básicamente a la disfemia o tartamudez, pero podrían incluirse otras dificultades de fluidez.
- Trastornos del habla: en este apartado, se engloban todos los trastornos que afectan a la articulación de los sonidos independientemente de su etiología, como por ejemplo la disartria (daño neurológico que afecta a la producción de los sonidos); la dispraxia verbal (falta de coordinación de los movimientos del habla no debida a daño cerebral); los trastornos articulatorios (mal aprendizaje de la articulación de los sonidos del habla); y los defectos de la estructura orofacial (tradicionalmente denominados *disglosias*). También se incluyen aquí los trastornos fonológicos si no están acompañados de otras dificultades lingüísticas, ya que, aunque son lingüísticos por naturaleza, en la práctica son difíciles de distinguir de los articulatorios, por lo que se consideran trastornos del habla.
- Trastornos del lenguaje: dentro de los trastornos del lenguaje, se diferencia claramente entre los trastornos asociados a alguna condición biomédica conocida, que tienen un tipo de intervención específica asociada a su condición, y los trastornos del desarrollo del lenguaje.
 - Trastornos asociados a alguna condición biomédica conocida como el daño cerebral (afasia), epilepsia adquirida con afasia en niños (síndrome de Landau-Kleffner), algunas neurodegeneraciones cerebrales, condiciones genéticas como el síndrome de Down, la parálisis cerebral, la pérdida auditiva, el TEA y la discapacidad intelectual.

Figura 4. Traducido de la clasificación de las necesidades de la voz, el habla, el lenguaje y la comunicación según el estudio Delphi del proyecto CATALISE



Fuente: Bishop *et al.*, 2017 y Ebbels, 2016

- Trastorno del desarrollo del lenguaje. Dificultad funcional del lenguaje que crea un obstáculo a largo plazo en la vida diaria para comunicarse o para aprender. El término *trastorno del desarrollo del lenguaje* sustituye el de *trastorno específico del lenguaje*, ya que es menos restrictivo debido a que esta dificultad puede ser concurrente con problemas en otras áreas como, por ejemplo la atención; la motricidad (dispraxia y disartria); la lectoescritura; el habla; las funciones

ejecutivas; la conducta adaptativa; los problemas conductuales; de procesamiento auditivo y un valor bajo de inteligencia no verbal (sin cumplir diagnóstico de discapacidad intelectual). Además, determinados factores biológicos y sociales están asociados a la misma (factores de riesgo), como por ejemplo la historia familiar, género masculino, pobreza, nivel educativo parental bajo, negligencia o abuso y problemas en torno al nacimiento o antes (por ejemplo, la prematuridad).

- Necesidades derivadas del desconocimiento de la lengua del entorno: aunque no es un trastorno en sí mismo, es necesario reconocer las necesidades de atención logopédica, psicológica y escolar de los niños que no tienen la misma lengua familiar que la del contexto o no tienen o reciben suficiente *input* en la lengua del entorno.

5. Estructura del libro

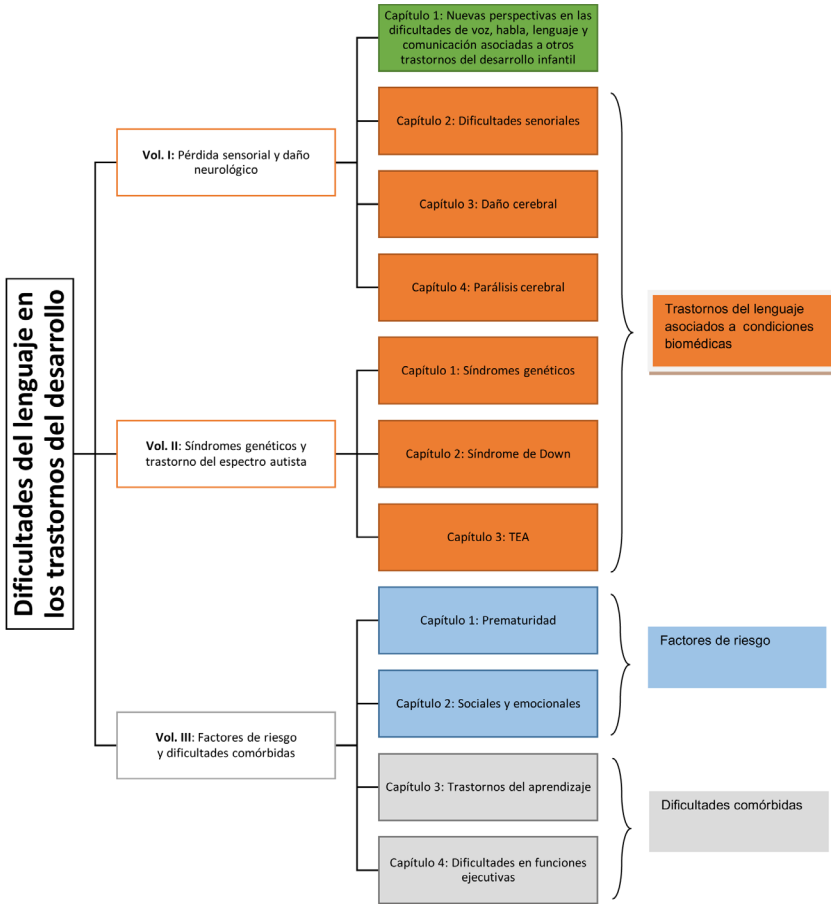
El presente libro está compuesto de tres volúmenes y tiene como objetivo describir, desde un enfoque actual, las características de aquellas dificultades y factores de riesgo que cursan, ya sea de manera secundaria, derivada o de forma concomitante con dificultades de la voz, del habla, del lenguaje y/o de la comunicación. Por tanto, no es objeto del presente libro el trastorno del desarrollo del lenguaje o trastorno específico del lenguaje, para el que se pueden consultar otros libros de la presente editorial.

El primer volumen se inicia con un capítulo introductorio (capítulo 1, Aguilar-Mediavilla e Igualada) sobre las nuevas perspectivas de las dificultades de voz, habla, lenguaje y comunica-

ción asociadas a otros trastornos del desarrollo infantil. En este capítulo se presentan algunas de las principales teorías explicativas de los trastornos del desarrollo y del neurodesarrollo, así como las principales clasificaciones internacionales de las patologías del lenguaje, las cuales sirven para proporcionar un marco de acción terapéutica a partir de las teorías y sus evidencias. En este mismo capítulo se explica la teoría que fundamenta el presente libro. Siguiendo el ideario de la clasificación CATALISE (Bishop, Snowling, Thompson, Greenhalgh y CATALISE-2 Consortium, 2017; Ebbels, 2016; ver sección 4.3 del capítulo 1 en el volumen I), se han clasificado las dificultades que necesitan atención por problemas de voz, habla, lenguaje y/o comunicación en tres grandes apartados, en primer lugar se presentan los trastornos del lenguaje asociados a un trastorno biomédico (volúmenes I y II), en segundo lugar los factores de riesgo de trastornos del lenguaje (volumen III, primera parte), y finalmente, los trastornos que se pueden presentar de forma comórbida con el trastorno del desarrollo del lenguaje (volumen III, segunda parte). Por tanto, el presente libro se estructura en tres secciones diferenciadas, siguiendo la clasificación CATALISE (Bishop *et al.* 2017; Ebbels, 2016) aunque estas no coinciden con los volúmenes. Las tres secciones se distribuyen entre los tres volúmenes del libro de la siguiente manera (ver figura 5). El volumen I se dedica a las Dificultades del lenguaje asociadas a condiciones biomédicas de tipo sensorial y neurológico. El volumen II, que también se centra en las dificultades del lenguaje asociadas a factores biomédicos, aborda los síndromes genéticos y los trastornos del espectro autista. El volumen III presenta dos partes, por un lado, se presentan los dos principales factores de riesgo de padecer dificultades de voz, habla, lenguaje y comunicación, y, por otro lado, se abordan los trastornos del neurodesarrollo que pueden

aparecer de manera concurrente con el trastorno del desarrollo del lenguaje (trastornos que afectan a funciones ejecutivas y dificultades de aprendizaje).

Figura 5. Contenido del libro y distribución por volúmenes



Fuente: elaboración propia

Por tanto, en los volúmenes I y II se abordan los trastornos asociados a condiciones biomédicas. En este caso, las dificultades de voz, habla, lenguaje y/o comunicación están asociadas y/o

son secundarias a otra dificultad primaria que padece la persona y que es más global y afecta, o puede afectar, a otras áreas, además de la lingüística. En el volumen I abordaremos, tras el capítulo introductorio, las dificultades del lenguaje derivadas de las dificultades sensoriales (volumen I, capítulo 2, Pérez-Pereira), enfocándonos en la pérdida de visión y la pérdida auditiva, las dos con connotaciones muy diferentes para la adquisición del lenguaje. Posteriormente (volumen, I, capítulo 3, Esteller y Torres), se presentarán las dificultades del lenguaje derivadas del daño neurológico adquirido o del deterioro cerebral, centrándonos especialmente en las causas de la afasia infantil. Finalmente, (volumen I, capítulo 4, Moyà-Galé), se presentarán las dificultades del lenguaje asociadas a las parálisis cerebrales, trastornos que también son debidos al daño cerebral, pero en este caso, en el cerebro aún en desarrollo.

En el volumen II, se continúan abordando los trastornos asociados a condiciones biomédicas. En el primer capítulo de este volumen (volumen II, capítulo 1, Díez-Itza, Martínez, López, y Miranda), se presentan los síndromes genéticos neuroevolutivos asociados a la discapacidad intelectual y que cursan con dificultades lingüísticas. Dado que el más frecuente de estos síndromes es el síndrome de Down, este se tratará específicamente en el capítulo 2 (volumen II, capítulo 2, Amadó y Fernández). Finalmente, en el capítulo 3 (volumen II, capítulo 3, Serrat-Sellabona y Serrano) se abordarán las dificultades del habla, lenguaje y, especialmente, comunicación, en el trastorno del espectro autista.

En el volumen III se abordan, en primer lugar, aquellos factores de riesgo, tanto biológicos como ambientales, que aumentan la probabilidad de padecer dificultades del lenguaje, pero en los que la relación no es clara o es solo parcial (Bishop *et al.*, 2017). Es decir, estos factores no son causas directas de una difi-

cultad de lenguaje, pero están presentes con mayor probabilidad en personas que presentan dificultades del lenguaje. Entre los factores de riesgo que se tratarán, se encuentra la prematuridad, en el volumen III, capítulo 1 (Bosch-Galcerán, Agut Quijano y Busquets Ferrer). La prematuridad puede tener diferentes consecuencias sobre el desarrollo del niño, entre estas, las que afectan a la comunicación y el lenguaje, por lo que se encuentra presente como factor de riesgo en muchos de los trastornos (dificultades auditivas, discapacidad intelectual, parálisis cerebral y trastorno del espectro autista), pero también en los trastornos del aprendizaje, trastornos por déficit de atención con o sin hiperactividad y trastorno del procesamiento auditivo, y en los trastornos del desarrollo del lenguaje (TEL, retraso del lenguaje o trastornos fonológicos), que no son objeto de este libro. En segundo lugar, se abordan otro grupo de factores de riesgo muy importantes, en este caso de tipo ambiental: las dificultades sociales y emocionales durante el desarrollo (volumen III, capítulo 2, Valera-Pozo, Sureda García y Aguilar-Mediavilla), las cuales, aunque no se pueden considerar la causa única, están asociadas a padecer trastornos del desarrollo del lenguaje, pero también otros trastornos del ámbito logopédico como por ejemplo el mutismo selectivo, la disfonía, la afonía o la disfemia.

Finalmente, en la última sección del volumen III, se abordarán los trastornos del neurodesarrollo que suelen aparecer de manera concurrente con las dificultades primarias del desarrollo del lenguaje (ya sea el trastorno específico del lenguaje, ahora llamado, trastorno del desarrollo del lenguaje; el retraso del lenguaje; o los trastornos fonológicos). En el capítulo 3, se abordarán los trastornos específicos del aprendizaje (volumen III, capítulo 3, Alvarado y Pérez-Castelló), entre los cuales se incluyen los que afectan a la lectura, a la expresión escrita y a las matemáticas. El

capítulo 4 se enfocará en los trastornos de las funciones ejecutivas (volumen III, capítulo 4, Adrover-Roig, Sánchez-Azanza y López-Penadés), en concreto en el trastorno por déficit de atención con y sin hiperactividad, y el trastorno del procesamiento auditivo.

Tabla 3. Apartados de cada capítulo

Estructura de los capítulos
Introducción
Definición, clasificación y características
Evaluación
Tratamiento
Conclusiones
Referencias

Para cada una de estas dificultades y factores de riesgo, se ha intentado seguir un guion estable que permita tratar aspectos similares en todas las dificultades (podéis ver la tabla 3). Los apartados que se han considerado para cada capítulo son:

- 1) **Introducción:** en este apartado, se enmarcará el tema.
- 2) **Definición, clasificación y características:** en este apartado, se dará una definición de la dificultad, los criterios diagnósticos, los tipos, si es que hay, la etiología, si se conoce, la prevalencia, las características generales y las características del habla, lenguaje y comunicación de cada dificultad.
- 3) **Evaluación:** en este apartado, se expondrán aquellos aspectos diagnósticos y de evaluación que son específicos de esta dificultad, haciendo hincapié en la evaluación logopédica, sin abordar en detalle aquellos aspectos de la evaluación del lenguaje que son comunes a otras dificultades del lenguaje.

4) Tratamiento: en este apartado se expondrán, a grandes rasgos, los objetivos de la intervención en general en esta dificultad, pero también las características específicas que en el área de voz, habla, lenguaje o comunicación necesita esa dificultad. Hemos usado el término *tratamiento* en vez de *intervención* porque entendemos la intervención en un sentido amplio que incluye la prevención, la evaluación, el diagnóstico y el tratamiento. Por tanto, el tratamiento tiene el sentido de una acción que intenta eliminar, compensar, habilitar o mejorar una determinada conducta.

5) Conclusión: en este apartado, se resumirán brevemente los aspectos más relevantes de la dificultad.

6) Referencias: se enumerarán las referencias usadas en el capítulo.

Por tanto, todos los capítulos sobre patologías del neurodesarrollo infantil tienen una estructura similar que después se adapta a las peculiaridades de cada una de ellas.

Finalmente, cada volumen cuenta con un glosario común con la definición de los términos clave o de los términos poco conocidos o específicos.

6. Conclusiones

Este libro proporciona una visión actualizada de los conceptos principales y de las perspectivas teóricas explicativas sobre la población objeto de estudio, las dificultades del desarrollo infantil y las patologías del neurodesarrollo. En concreto, las dificultades del desarrollo lingüístico y de comunicación cuando estas dificultades del lenguaje no son la dificultad primaria o existe otra dificultad concomitante junto con esta dificultad lingüística primaria

(es decir, en casos diferentes a la presencia de solo un trastorno del desarrollo del lenguaje). También hemos presentado algunas de las principales teorías explicativas de los trastornos del desarrollo y del neurodesarrollo, así como las principales clasificaciones internacionales de las patologías del lenguaje, las cuales sirven para proporcionar un marco de acción terapéutica a partir de las teorías y sus evidencias. Por último, hemos adoptado como referente la clasificación CATALISE, que diferencia entre: primero, los trastornos del lenguaje asociados a diferentes condiciones biomédicas; segundo, los factores de riesgo de padecer dificultades del lenguaje; y, por último, los trastornos del neurodesarrollo concurrentes con los trastornos del desarrollo del lenguaje.

Toda clasificación comporta un modelo teórico subyacente y esta es especialmente interesante puesto que pone el énfasis en la necesidad de atención de las dificultades del habla, el lenguaje y la comunicación, y no tanto en su desarrollo patológico.

Bibliografía

- American Psychiatric Association (APA)** (2014). *DSM-5. Manual diagnóstico y estadístico de los trastornos Mentales* (5.ª edición). Buenos Aires: Panamericana.
- Andreu, Ll.; Aguado, G.; Cardona, M. C.; Sanz-Torrent, M.** (2013). *El trastorno específico del lenguaje*. Barcelona: UOC.
- Bishop, D. V. M.** (2017). Why is it so hard to reach agreement on terminology? The case of developmental language disorder (DLD). En *International Journal of Language & Communication Disorders*, 1-10.
- Bishop, D. V. M., Rosenbloom, L.** (1987). Childhood language disorders: Classification and overview. En W. Yule y M. Rutter (Eds.), *Language Development and Disorders*. Londres: Mac Keith Press.
- Bishop, D. V. M., Snowling, M. J., Thompson, P. A., Greenhalgh, T., CATALISE-2 Consortium** (2017). Phase 2 of CATALISE: A multinational and multidisciplinary Delphi consensus study of problems with language development: Terminology. *The Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 58(10), 1068-1080.
- Bishop, D. V. M., Snowling, M. J., Thompson, P. A., Greenhalgh, T., CATALISE Consortium** (2016). CATALISE: a multinational and multidisciplinary Delphi consensus study. 1. Identifying language impairments in children. *PLOS ONE*, 11(7), 1-26.
- Brock, J.** (2007). Language abilities in Williams syndrome: A critical review. *Development and psychopathology*, 19(1), 97-127.
- D'Souza, D., Filippi, R.** (2017). Progressive modularization: Reframing our understanding of typical and atypical language development. *First Language*, 37(5), 518-529.

- D'Souza, H., Karmiloff-Smith, A.** (2017). Neurodevelopmental disorders. *Wiley Interdisciplinary Reviews: Cognitive Science*, 8(1-2), 1-10.
- Ebbels, S. H.** (2016). Summary: CATALISE: a multinational and multidisciplinary Delphi consensus study of problems with language development. Phase 2. Terminology. *PeerJ Preprints*, 1-31.
- Harris, J. C.** (2013). New terminology for mental retardation in DSM-5 and ICD-11. *Current Opinion in Psychiatry*, 26(3), 260-262.
- Karmiloff-Smith, A.** (1998). Development itself is the key to understanding developmental disorders. *Trends in Cognitive Science*, 2(10), 389-398.
- Krishnan, S., Watkins, K. E., Bishop, D. V.** (2016). Neurobiological basis of language learning difficulties. *Trends in Cognitive Sciences*, 20(9), 701-714.
- Luciano, M.** (2017). Versiones provisionales del capítulo de la CIE-11 sobre los trastornos mentales. *Actas Españolas de Psiquiatría*, 45(2), 86-88.
- Morton, J. B.** (2005). *Understanding Developmental Disorders*. Oxford: Blackwell Publishing.
- Norbury, C. F.** (2014a). Practitioner review: Social (pragmatic) communication disorder conceptualization, evidence and clinical implications. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 55(3), 204-216.
- Norbury, C. F.** (2014b). Sources of variation in developmental language disorders: evidence from eye-tracking studies of sentence production. *Philosophical Transactions of the Royal Society of London. Series B, Biological Sciences*, 369(1634), 20120393.
- Norbury, C. F., Gooch, D., Wray, C., Baird, G., Charman, T., Simonoff, E., Pickles, A.** (2016). The impact of nonverbal ability on prevalence and clinical presentation of language disorder: evidence from a population study. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 57(11), 1247-1257.

Organización Mundial de la Salud (OMS) (1994). *CIE 10, trastornos mentales y del comportamiento: Descripciones clínicas y pautas para el diagnóstico*. Ginebra: Meditor.

Organización mundial de la Salud (OMS) (2018). ICD-11. Recuperado el 22 de enero del 2018. <http://cort.as/-FNmN>

Stackhouse, J. (2003). *The MIT Encyclopedia of Communication Disorders*. Cambridge: MIT Press.

Capítulo II

Dificultades sensoriales y desarrollo del lenguaje

Miguel Pérez Pereira

1. Introducción

Las principales dificultades sensoriales que pueden sufrir los niños afectan a la visión y a la audición. En este capítulo, veremos los efectos que estas dificultades sensoriales tienen sobre el proceso de adquisición de las habilidades lingüísticas. La ceguera y la sordera congénitas tienen consecuencias muy diferentes sobre el desarrollo de las personas, por lo que las veremos de forma separada. Si bien las personas ciegas de nacimiento están privadas de la experiencia visual sobre el entorno, sin embargo, pueden tener acceso al lenguaje oral, y con este, al más poderoso instrumento de socialización y de acceso al conocimiento cultural. No obstante, pueden presentar dificultades que deben ser atendidas. Por el contrario, los niños con sordera severa no pueden tener acceso al lenguaje oral, aunque puedan ver los acontecimientos, personas y objetos de su entorno. La posibilidad de adquirir el lenguaje oral en las dos poblaciones es muy diferente, siendo mucho más fácil y exitoso en el caso de la ceguera. El dominio del lenguaje abre nuevos horizontes y posibilidades de desarrollo. Por eso, el aprendizaje de lenguas de signos, o el empleo de métodos combinados como la palabra complementada, puede ser de gran valor para los niños con sordera.

El logopeda o terapeuta del lenguaje, por tanto, deberá emplear diferentes instrumentos de evaluación en uno y otro caso, así como enfocar de manera muy distinta su intervención.

2. Ceguera y desarrollo del lenguaje

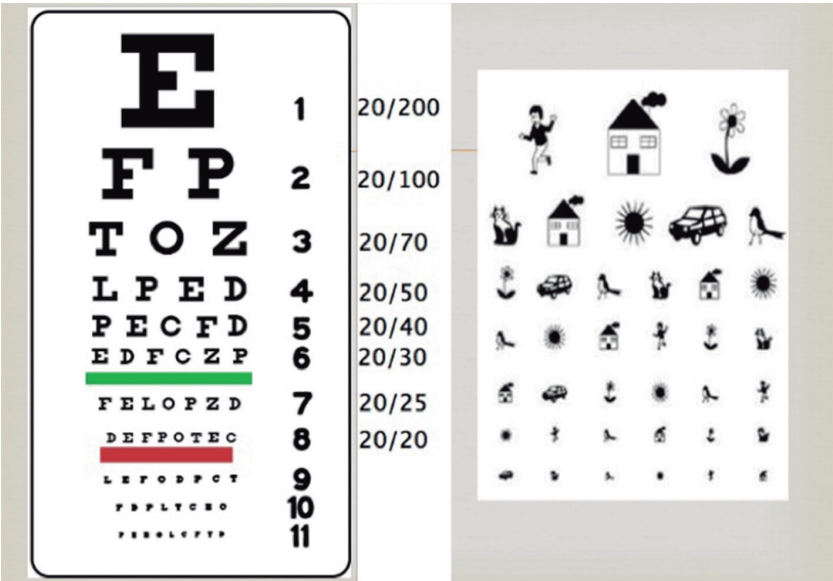
Como ya hemos indicado, la ceguera por sí sola no impide que los niños puedan adquirir el lenguaje, pero pueden surgir ciertas dificultades en determinados ámbitos y que deben ser atendidas.

2.1. Definición, clasificación y características

2.1.1. Ceguera y deficiencia visual: definición y clasificación

La ceguera y la deficiencia visual no se definen de la misma manera en todos los países. Los criterios esenciales que se tienen en cuenta son la agudeza visual y la amplitud del campo visual. La agudeza visual (capacidad para percibir formas y sus detalles) se suele medir con la carta de Snellen (ver figura 1). La prueba consiste en identificar correctamente las letras, que tienen un tamaño decreciente desde una distancia de 6 metros (20 pies en el sistema imperial). Con niños muy pequeños, se emplean figuras de animales y objetos de distinto tamaño (optotipos infantiles).

Figura 1. Carta de Snellen



Fuente: Adaptado del the National Eye Institute, US National Institutes of Health. Disponible en línea: <http://cort.as/-FNnS>

En la tabla 1, se marcan en gris los límites que definen la ceguera (80 % de pérdida de la agudeza visual como mínimo) y la deficiencia visual (40 % de pérdida). Se denomina *baja visión* a la pérdida de agudeza visual entre el 40 % y el 80 %. Una persona ciega ve a 6 metros lo que una persona con visión normal (sin pérdida de la agudeza visual) vería a 60 metros (6/60 en el sistema métrico decimal, y 20/200 en el imperial). Una persona con déficit visual ve a 6 metros lo que una persona con visión normal vería a 24 metros. También aparece en la tabla 1 la escala de Wecker, que se emplea habitualmente como criterio.

Sin embargo, además de la agudeza visual, hay que tener en cuenta la amplitud del campo visual. Una persona con visión normal tiene un campo visual de 180°, pero hay personas que tienen un campo visual extremadamente reducido. Se ha empleado

el término de *visión en túnel* o *cañón de escopeta* para referirse a esta reducción extrema del campo visual a 10° o 20°.

Tabla 1. Medidas normalizadas de agudeza visual

Agudeza de lejos (carta de Snellen a 6 metros o 20 pies)			
Sistema métrico imperial (pies)	Sistema métrico decimal	% de pérdida visual	Escala de Wecker
20/20	6/6	0	1
20/25	6/7,5	5	0,8
20/40	6/12	15	0,5
20/50	6/115	25	0,4
20/80	6/24	40	0,25
20/100	6/30	50	0,2
20/160	6/48	70	0,12
20/200	6/60	80	0,1
20/400	6/120	90	0,05

La Organización Mundial de la Salud (OMS) considera que una persona es ciega cuando no tiene con ninguno de sus dos ojos (incluso con corrección) una agudeza visual de 1/20 (0,05) en la escala Wecker. La Organización Nacional de Ciegos de España (ONCE) emplea como criterio para establecer la ceguera legal una agudeza visual de 1/10 (0,1) en la escala de Wecker y/o un campo visual reducido a 10°. En Estados Unidos y en Gran Bretaña, entre otros países, emplean este mismo criterio.

La determinación del grado de incapacidad visual tiene consecuencias importantes para la persona porque de ello depende la posibilidad de acogerse a determinadas ayudas (medios técnicos, ayudas sociales, etc.) que pueden facilitar su vida.

Las personas con ceguera total no pueden ver nada en absoluto, o solo tienen una ligera percepción de luz (pueden ser capaces de distinguir entre luz y oscuridad, pero no la forma de los objetos). Las personas con baja visión, o deficiencia visual, podrían ver con corrección visual o distinguir algunos objetos a una distancia muy corta, aunque con gran dificultad. Algunas de ellas pueden leer utilizando ayudas especiales y letra impresa de gran tamaño y claridad, pero lo hacen con gran lentitud y dificultad.

2.1.2. Etiología y epidemiología de la ceguera

Se estima que la ceguera afecta a un 0,58 % de la población mundial, y que un 3,65 % presenta baja visión (4,24 % total de deficiencia visual; WHO, 2012). De ese 0,58 %, un 3,60 % corresponde a personas con menos de 15 años (un 0,02 % de la población mundial), y una buena parte de estos son ciegos de nacimiento. La prevalencia de la discapacidad visual y de la ceguera se incrementa a medida que envejece la población, como es lógico, pues a lo largo de la vida las personas pueden padecer infecciones, enfermedades o lesiones que afecten severamente a su capacidad de visión.

Aproximadamente, el 90 % de la población ciega reside en países en vías de desarrollo. Las condiciones generales de vida (alimentación, higiene) y el acceso a sistemas de salud eficientes son factores que afectan mucho a la tasa de ceguera.

En Europa, un 0,31 % de la población es ciega, y un 1,46 % presenta baja visión.

En España, un 0,15 % de la población es ciega, y un 2,14 % presenta discapacidad visual, según datos del año 2011 (Retinaplus+, Ernst & Young, 2012). Del total de afiliados a la

Organización Nacional de Ciegos de España (ONCE, donde se registran todas las personas con ceguera), solo un 1 % tiene entre 0 y 5 años, y un 4 %, entre 6 y 16 años, lo que hace un 0,007 % de la población general.

Las causas más importantes de ceguera en la población general son las cataratas (51 %), el glaucoma (8 %), la degeneración macular asociada a la edad (5 %) o la retinopatía diabética. Pero en edades infantiles, las principales causas son muy diferentes. Dependiendo del momento de inicio de la ceguera, podemos diferenciar varias etiologías:

1) Prenatal: antes del nacimiento, las principales causas de ceguera son cataratas congénitas, glaucoma congénito, microftalmia o anoftalmia, aniridia (ausencia de iris) o amaurosis congénita de Leber.

2) Perinatal: durante el parto, y en las primeras horas de vida, los neonatos pueden sufrir ceguera por retinopatía por prematuridad (anteriormente llamada *fibroplasia retrolental*).

3) Postnatal: las principales causas de ceguera en los años posteriores al nacimiento son la opacidad corneal (debida a diferentes causas como infecciones, úlceras en el ojo, lesiones, inflamaciones, etc.), el tracoma (infección bacteriana que se da sobre todo en países del Tercer Mundo), la atrofia del nervio óptico o el desprendimiento de retina.

Existen importantes diferencias en el desarrollo de los niños con ceguera, que no constituyen una población homogénea. En muchas ocasiones, la ceguera congénita está asociada a otros trastornos (comorbilidad), como la parálisis cerebral, los trastornos neurológicos, el retraso mental o la sordera. Existen importantes diferencias en el desarrollo de los niños ciegos, dependiendo de si

la ceguera está asociada a otros trastornos o no. La existencia de otro trastorno asociado complica el desarrollo psicológico de los niños con ceguera (como por ejemplo, en niños con ceguera y parálisis cerebral). En este capítulo, haremos referencia solo a los niños ciegos que no tienen otros trastornos asociados, para ver el efecto de la ceguera *per se* (podéis ver otros capítulos para otras dificultades, por ejemplo, el capítulo 4 para la parálisis cerebral).

Otra variable que introduce gran diversidad en el desarrollo psicológico en general y del lenguaje en particular de los niños ciegos es el momento de aparición de la ceguera. Obviamente, existe una gran diferencia entre no haber tenido nunca experiencia sensorial visual o haberla tenido y perderla en un momento determinado del desarrollo. El conocimiento del mundo y de las relaciones sociales se ve beneficiado por la experiencia visual previa. No es, por tanto, lo mismo haber nacido ciego o ciega (ceguera congénita), o haber sufrido la ceguera en un periodo posterior del desarrollo, lo cual ayuda a tener un mejor desarrollo, al haberse beneficiado previamente de la experiencia visual.

Una tercera variable que influye en las diferencias evolutivas de los niños ciegos o deficientes visuales es la existencia o no de un resto visual. La existencia de resto visual es un beneficio para el desarrollo, y aún más si dicho resto se educa para hacerlo funcionalmente útil. Para ello, existen distintos programas de entrenamiento, que se mencionarán después.

Finalmente, como para cualquier persona, las características del ambiente en el que vive son un factor esencial para su desarrollo. Los niños ciegos son muy permeables al efecto del ambiente, y su desarrollo se beneficia mucho de un ambiente estimulante adecuado. Esto marca una diferencia importante con otros trastornos del desarrollo en los que la intervención es muy laboriosa y no da tantos frutos.

Todo lo anterior quiere decir que existen grandes diferencias en el desarrollo del lenguaje de los niños ciegos, y que este desarrollo no sigue un patrón único u homogéneo.

2.1.3. Concepciones teóricas sobre el desarrollo del lenguaje de los niños ciegos

No existe una perspectiva teórica comúnmente aceptada por los investigadores de lenguaje de los niños ciegos. Se pueden identificar tres concepciones sobre el desarrollo del lenguaje de los niños ciegos, si bien la capacidad de describir, interpretar y explicar el desarrollo del lenguaje en los niños ciegos congénitos por parte de cada una de estas concepciones no es equiparable, y no parecen igual de acertadas (Pérez Pereira, 2008).

1) La primera de ellas considera que el desarrollo del lenguaje depende del desarrollo cognitivo, y arraiga en la tradición piagetiana de las relaciones entre lenguaje y pensamiento. Para que emerja el lenguaje, es necesario un determinado nivel de desarrollo cognitivo previo (como lograr la capacidad simbólica o representativa, por ejemplo), y el desarrollo posterior de ciertas estructuras del lenguaje también depende de que se logren las nociones conceptuales y operaciones lógicas subyacentes.

Dunlea (1989) o Andersen, Dunlea y Kekelis (1984, 1993) son algunos de los autores que han adoptado esta posición al estudiar el desarrollo del lenguaje en niños ciegos. Según esta concepción, la formación de conceptos está basada en la experiencia sensorial. Los niños forman sus primeras representaciones conceptuales de objetos, animales, etc. a partir de rasgos físicos de su apariencia (tamaño, color, forma). Dado que los niños ciegos tienen una limitada experiencia sensorial, el desarrollo de sus conceptos

también se verá limitado. Por eso, tienen dificultades, alegan, para usar de manera generalizada los nombres comunes con todos los ejemplares de una categoría (por ejemplo, *perro*), y circunscriben su uso a un ejemplar determinado (un perrito de peluche con el que juegan). Esto indicaría, alegan los autores citados, que sus palabras no tienen significados conceptuales subyacentes, que es lo que permite generalizar el uso de las palabras.

Sin embargo, esta perspectiva del significado de las palabras es muy simplista. Aun cuando haya palabras que hacen referencia a entidades existentes en el mundo real, la referencia no agota el significado de las palabras. En muchos casos, el significado de una palabra viene dado por el significado de otras palabras existentes en el sistema lingüístico (relaciones de sentido), como es el caso de antónimos (*alto-bajo*) y de palabras con relación de subordinación (*fruta-manzana*). En otros casos, las palabras se refieren a entidades abstractas o imaginarias, sin que exista un referente observable.

2) Una segunda posición ha caracterizado el habla de los niños ciegos congénitos como habla imitativa y llena de estereotipias verbales o frases hechas (*habla de loros*, como la denominó Burlingham, 1964), que hace que sus expresiones sean inadecuadas pragmáticamente. La inadecuación pragmática se manifiesta en fenómenos como la inversión pronominal (de la que hablaremos más tarde). Entre los autores que han defendido esta idea, están varios autores de orientación psicoanalítica (Wills, 1979), Hobson y colaboradores (Brown, Hobson, Lee y Stevenson, 1997) o Trevarthen (1999), y también las anteriormente citadas Dunlea o Andersen.

Los niños ciegos, según los defensores de esta posición, presentarían un habla llena de fórmulas, rutinas y estereotipias

verbales, reproduciendo expresiones que escucharon en otros momentos («te voy a dar en el culo», «no te balancees»), pero que pueden no ser adecuadas a la situación. El habla imitativa sería indicativa de la falta de creatividad del lenguaje en estos niños. Dicha falta de creatividad se manifestaría también en la ausencia de errores de sobrerregularización en los niños ciegos (decir *andó* en vez de *anduvo*, o *rompido* en vez de *roto*), que no son más que la aplicación de una regla a formas irregulares. Los niños con ceguera tendrían, por tanto, una muy limitada capacidad de extracción de reglas (Miecznikowski y Andersen, 1986).

3) La tercera posición combina la idea de que existen diferencias individuales en el desarrollo con el enfoque sociocognitivo (Ambridge y Lieven, 2011; Peters, 1977, 1994; Pine y Lieven, 1993; Tomasello, 2003).

Desde la perspectiva sociocognitiva, se considera que los niños aprenden las primeras expresiones lingüísticas asociadas a ciertos contextos sociales en los que dichas expresiones sirven para conseguir propósitos o expresar intenciones. Los niños asocian expresiones lingüísticas a la realización de intenciones en contextos definidos.

Para los niños ciegos, oír una determinada expresión que se emplea en ciertas circunstancias (por ejemplo, «a tirar la pelota» cuando se juega a lanzar y recoger una pelota) es de gran ayuda, pues a falta de información visual sobre el contexto de la actividad que hay que hacer, la expresión asociada a dicha circunstancia les permite reconocerla con facilidad (Peters, 1994). Los niños reproducirán esta expresión en una situación para ellos semejante, expresando así al interlocutor su intención de llevar a cabo esa actividad. Para los niños ciegos, además, la experiencia lingüística es, a falta de la experiencia visual, extremadamente

relevante. Prestan una gran atención al lenguaje y hacen sorprendentes operaciones mentales sobre el mismo (captan regularidades en la posición que ocupan ciertas palabras, prestan atención al final de las palabras, extraen patrones, etc.), al igual que hacen los niños con desarrollo típico (DT), pero, como veremos, con ciertas diferencias. Justamente, la existencia de diferencias en la forma en que los niños aprenden a hablar ha estado asociada al enfoque sociocognitivo, y varios autores han propuesto (Lieven, Pine y Baldwin, 1997; Peters, 1977; 1983; Pine y Lieven, 1993) que se pueden apreciar dos estilos extremos diferentes en el procesamiento y aprendizaje del lenguaje: el *analítico* y el *gestáltico*. Como veremos después, el predominio del estilo gestáltico en los niños ciegos es esencial para interpretar adecuadamente la evolución de su lenguaje.

Las dos primeras perspectivas consideran que el lenguaje de los niños ciegos es deficitario, mientras que la tercera intenta explicar sus características apelando a formas de aprender y procesar el lenguaje que son distintas, sin que esto implique deficiencias.

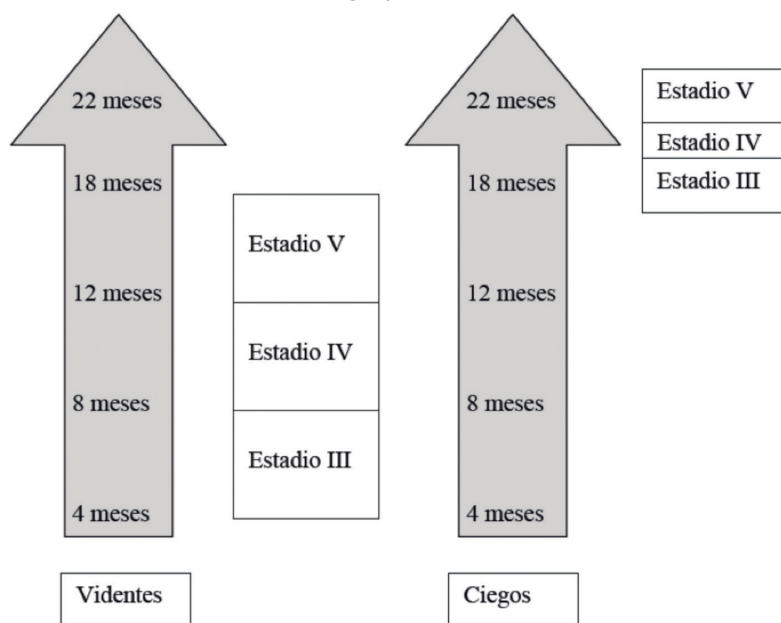
2.1.4. Características de los niños ciegos en el inicio del desarrollo lingüístico

Hay una serie de avances en el desarrollo que generalmente se consideran prerequisites necesarios para que los niños puedan empezar a usar el lenguaje (Bates, Benigni, Bretherton, Camaioni y Volterra, 1979), o capacidades sobre las que se fundamenta el lenguaje.

Desde una perspectiva inspirada por la concepción teórica piagetiana, se ha propuesto la necesidad de unos prerequisites cognitivos para que pueda haber lenguaje. Así, se ha considerado que antes de que los niños puedan empezar a usar palabras para

referirse a objetos no presentes, deben haber sido capaces de conseguir la noción de objeto permanente, de manera que los objetos tengan una existencia por sí mismos, con independencia de que el niño esté actuando sobre ellos o viéndolos. Sin embargo, los niños ciegos parecen presentar retrasos en el desarrollo de la noción de objeto permanente. Aun cuando las pruebas que pretenden evaluar el desarrollo de esta noción en niños con ceguera no son necesariamente equivalentes a las que lo hacen en niños videntes, los resultados de la mayor parte de las investigaciones coinciden en señalar un desarrollo más tardío de esta noción en los niños con ceguera. La figura 2 compara de manera resumida el desarrollo de la noción de permanencia del objeto en niños ciegos y videntes.

Figura 2. Comparación del desarrollo de la noción de permanencia del objeto en niños ciegos y videntes



Fuente: Tomado de Pérez-Pereira, 2004b (p. 216)

Los niños con ceguera alcanzan el estadio III de la noción de permanencia del objeto entre los 17 y los 20 meses de edad, aproximadamente, es decir, con un retraso de unos 10 meses en relación con los niños videntes, que alcanzan este estadio entre los 4 y los 8 meses. El estadio IV lo alcanzan entre los 19 y los 21 meses, y el V, entre los 20 y los 23 meses (Bigelow, 1986; Rogers y Puchalski, 1988). Por el contrario, los niños videntes alcanzan los estadios IV y V a los 8-12 meses y a los 12-18 meses, respectivamente, según la descripción clásica piagetiana. Por tanto, la construcción de esta noción no sigue el mismo ritmo temporal en los niños ciegos que en los niños videntes. Los niños ciegos tardan mucho más que los videntes en llegar al estadio III; sin embargo, la transición a los estadios IV y V se hace de una manera mucho más rápida de lo que lo hacen los niños videntes. Para resumir, parece que los niños con ceguera presentan un retraso en la adquisición de la noción de objeto permanente en comparación con los niños con visión normal.

Otros autores, como Bates *et al.* (1979), Bruner (1983) o Locke (1980), han propuesto la existencia de prerequisites comunicativos y social-pragmáticos. Los humanos creamos marcos sociales (los formatos de juego o de acción conjunta de Bruner) que facilitarán el empleo por parte de los niños de los primeros recursos comunicativos anteriores al lenguaje (gestos, vocalizaciones prelingüísticas, acciones, etc.), y que permitirán a los niños adaptarse a la alternancia de turnos. La cuestión es que los niños con ceguera no parecen emplear gestos comunicativos habituales en niños con desarrollo típico hacia los 10-12 meses (señalar, ofrecer, pedir, negar), como han señalado varios investigadores (Preisler, 1991; Pérez Pereira y Castro, 1994; Urwin, 1984; Webster y Roe, 1998). Estos gestos aparecen en los niños con deficiencia visual más tarde (14-28 meses), son

poco frecuentes y, a diferencia de lo que ocurre con los niños videntes, la producción de gestos no tiene relación con la habilidad lingüística (Iverson, Tencer, Lany y Goldin-Meadow, 2000). Los niños con ceguera también presentan dificultades para participar en situaciones rutinarias de la vida cotidiana y en juegos sociales, como el cucú o lanzar y recoger una pelota.

Sin embargo, los niños que nacen con ceguera sin otro trastorno asociado, a pesar del retraso aparente que presentan en estos dos ámbitos que se consideran requisitos necesarios para la aparición del lenguaje, suelen tener un buen desarrollo del lenguaje, como vamos a ver después.

Otros autores, como Tomasello (2003), han propuesto que ciertos avances en el desarrollo sociocognitivo son una condición sobre la que se fundamenta el desarrollo comunicativo y lingüístico. El primero de ellos es la capacidad de focalizar la atención en aquello que atiende el adulto o *atención conjunta*. La atención conjunta se da en los niños con desarrollo típico hacia los 8-9 meses, y se lleva a cabo, esencialmente, mediante la mirada dirigida al mismo punto al que mira el adulto.

Es evidente que los niños que nacen ciegos han de tener dificultades para lograr establecer la atención conjunta o compartida al no poder usar la vista (aunque utilicen otros recursos alternativos; Bigelow, 2003). Atender a lo mismo que atiende el adulto es esencial para poder focalizar el interés en lo mismo en que lo focaliza el adulto (objetos, eventos, etc.). De lo contrario, es muy difícil que los niños puedan llevar a cabo lo que Tomasello considera la segunda condición fundamental, la *lectura intencional*. La lectura intencional supone la capacidad de captar (interpretar) la intención que tiene el otro cuando sostiene un objeto en la mano y dice *toma*, ofreciéndoselo al niño o a la niña, por ejemplo.

De esta manera, los niños logran interpretar las intenciones comunicativas y las palabras de los adultos en contextos que tienen un sentido para ellos.

Finalmente, el tercer avance, íntimamente conectado con los dos anteriores, lo constituye lo que Tomasello (2003) ha denominado el *aprendizaje cultural* o imitación con inversión de rol, que no es sino la capacidad de imitar lo que hacen los adultos y dar la misma intención que creen ver en ellos.

Mediante esta forma de aprendizaje, esencial para la especie humana, los niños aprenden a usar gran cantidad de instrumentos culturales (escobas, martillos, peines, cucharas, etc.), a hacerse humanos, y aprenden también a llevar a cabo los primeros comportamientos comunicativos y a producir las primeras palabras. Los niños usarán ciertos recursos comunicativos, como el gesto de indicación o las primeras palabras, por imitación cultural: tratan de que el otro atienda a eso que al niño le interesa (un perro que pasa, por ejemplo) empleando el gesto de indicación, y/o la palabra *mira*. El bebé está haciendo o diciendo lo que vio hacer o decir al adulto en situaciones parecidas. Esta noción de aprendizaje cultural es, en cierto modo, una elaboración de la noción de interiorización de Vygotski (1979).

Es evidente que a los niños ciegos todo esto debe costarles bastante más que a los niños videntes, y sería de esperar que su adquisición del primer lenguaje fuese más tardía. Sin embargo, contrariamente a esta hipótesis, y de una manera no esperada (y no explicada por el momento), los niños con ceguera sin trastornos asociados presentan un desarrollo del lenguaje dentro de los parámetros normales, aunque con peculiaridades singulares.

2.1.5. Desarrollo del lenguaje: peculiaridades del desarrollo del lenguaje en niños ciegos

Vamos a ver cinco peculiaridades que se pueden dar en el desarrollo del lenguaje de niños ciegos.

Fonología

En cuanto al desarrollo de la *fonología*, no se han señalado dificultades especiales en el dominio de la fonología en los niños con ceguera. Su patrón de desarrollo, tanto referido a aspectos supra-segmentales (melodía, entonación, ritmo) como segmentales (fonemas y combinaciones de fonemas), sigue una pauta evolutiva típica (ver Pérez-Pereira y Conti-Ramsden, 1999, para una revisión).

Léxico

En cuanto al desarrollo *léxico* inicial, los bebés ciegos usan un tipo de palabras similar al de los niños con visión normal cuando su repertorio léxico es de unas 50-100 palabras, tal y como ha señalado Mulford (1988). En todo caso, las escasas diferencias que se pueden apreciar entre niños con ceguera y sin ceguera están muy relacionadas con la relevancia que para ellos tienen ciertos ámbitos de experiencia. Por ejemplo, en la figura 3 se puede apreciar que los niños ciegos producen menos cantidad de palabras para referirse a animales que los niños videntes (8 frente a 20), pero más palabras para referirse a muebles y cosas de la casa (22 frente a 9). Es lógico que los niños ciegos tengan muchas menos oportunidades de observar y de referirse a animales que los niños con visión. No los pueden ver en los

cuentos, ni en la televisión, ni en los ordenadores o las tabletas. Para ellos, solo se hacen perceptibles cuanto los tocan u oyen los sonidos que hacen. Sabemos que los animales son muy atractivos para los bebés sin déficit visual porque combinan forma compleja, movimiento y sonido, y esto hace que les presten mucha atención. En contraste, los muebles y sus nombres son algo de vital importancia para los niños con ceguera. Su conocimiento les permite orientarse en el espacio (saber dónde está el sofá es importante para situarse el propio niño y situar otros objetos), y les ayuda a evitar darse golpes (con la mesa, por ejemplo).

Figura 3. Porcentaje y tipo de nombres comunes usados por niños ciegos y videntes

Porcentaje y tipo de nombres comunes usados por los niños ciegos y videntes (Mulford, 1988)		
Categoría	Niños ciegos (n = 9)	Niños videntes (n = 18)
Alimentos y bebidas	21	27
Galleta, manzana, zumo, leche, agua		
Animales	8	20
Perro, pájaro (pío-pío)		
Ropa y prendas de vestir	6	9
Zapatos, pañal, sombrero		
Juguetes	10	9
Pelota, bici, bloques, sonajero, caballito, peonza		
Vehículos	6	9
Coche, camión, tren (chu-chú)		
Muebles y cosas de la casa	22	9
Silla, teléfono, baño		
Cosas personales	10	6
Llave, papel, libro, dinero		
Utensilios para comer y beber	3	6
Taza, botella		
Cosas de fuera	2	4
Árbol, piedra, tierra		
Lugares	2	2
Colegio, acera, cocina		
Partes del cuerpo	5	-
Boca, ojo		
Personas	3	-
Nene		
Otros	2	-
Música		

○ Diferencias relacionadas con la relevancia de la experiencia

Fuente: Adaptado de Mulford (1988)

Como hemos visto al hablar de las concepciones existentes sobre el lenguaje de los niños con ceguera, algunos autores consideran que los niños ciegos pequeños tienen una capacidad limitada para generalizar una palabra dada a todos los ejemplares que forman parte de la categoría, de tal manera que usan la palabra *perro* para el referente original con el que la usaron primero (un perrito de peluche, por ejemplo) o, de una manera muy limitada, a unos pocos ejemplares de la categoría. Desde esta perspectiva (Dunlea, 1989), se considera que, debido a que los niños ciegos tienen un acceso muy limitado a las características perceptuales del mundo externo, sus conceptos muestran un carácter limitado, carente de la abstracción de las características comunes compartidas, y de ahí que no se pueda generalizar el uso de las palabras a todos los ejemplares de una categoría. Sin embargo, las personas ciegas pueden formar conceptos que son equivalentes a los formados por personas videntes. El punto en cuestión es que los niños ciegos, debido a su experiencia restringida (solo pueden tener experiencia sobre lo que tocan, oyen, huelen o saborean), tienen dificultades para emplear la palabra *perro* para un perro que camina a cierta distancia, a menos que ladre. Tampoco pueden describir o hablar de la acción que hace una persona a menos que esta acción tenga un componente audible. En cualquier caso, esta limitación no es una limitación de su capacidad para formar los conceptos que subyacen a los significados, sino que lo que está limitado es su acceso a la información externa y, por tanto, a las ocasiones u oportunidades para producir una palabra.

Los niños con ceguera pueden llegar a aprender algo del significado de palabras de las que no pueden tener experiencia sensorial. Así, los niños ciegos de unos 4 años de edad pueden comprender que palabras como *verde* o *rojo* hacen referencia a características concretas de objetos que no pueden percibir,

aunque saben que otras personas videntes sí pueden. De tal manera que pueden preguntar: «¿De qué color es esto?» a una persona vidente. También pueden llegar a distinguir entre los significados de ver y mirar, sin haber tenido experiencia visual. Landau y Gleitman (1985) comprobaron cómo una niña ciega (Kelly) de 3 años sabía que para que alguien pueda ver un objeto dado, este objeto debe estar en la línea de visión del espectador y sin que exista ninguna barrera entre esta persona y el objeto. Por otra parte, para Kelly mirar era explorar objetos con sus manos. Por tanto, parece que los niños ciegos pueden extraer información sobre los significados de estas palabras, de las que no tienen experiencia, usando la información que proporciona su posición en las oraciones, es decir, la información que proporciona la sintaxis (lo que se ha denominado syntactic bootstrapping). Los términos de color aparecen en la misma posición que otros adjetivos calificativos, y los niños pueden captar estas regularidades posicionales; en otras palabras, también pueden extraer significado de la información gramatical a medida que adquieren experiencia con el lenguaje.

Para resumir, los niños ciegos usan las mismas palabras que los niños videntes y les atribuyen un significado similar, aunque los niños ciegos probablemente dependen de la información proporcionada por el lenguaje en mayor medida que los niños videntes.

Morfología

En cuanto a la *morfología*, existe consenso entre los investigadores en que los niños que padecen ceguera desde el nacimiento presentan un desarrollo de la morfología verbal y nominal regular

que no está retrasado, aunque muestra algunas diferencias menores con los niños con visión. Contrariamente a lo afirmado (aunque no aportan datos cuantitativos) por Miecznikowski y Andersen (1986), los niños ciegos también usan sobrerregularizaciones de morfemas irregulares (como cuando dicen *poní* en vez de *puse* o *abrido* en vez de *abierto*) a la misma edad y de la misma forma que sus pares videntes (Pérez-Pereira y Castro, 1997). El empleo de estas sobrerregularizaciones de formas irregulares indica que están aplicando una regla general de formación como resultado de un proceso de análisis del *input* lingüístico. Estos datos contradicen la idea de que los niños ciegos muestran una falta de creatividad en su lenguaje.

Un tema de gran controversia es el del uso de pronombres personales y posesivos de primera y segunda persona en los niños con ceguera. De acuerdo con los primeros estudios sobre el tema (Fraiberg y Adelson, 1973; Dunlea, 1989), se ha considerado que el uso de pronombres personales y posesivos por parte de los niños ciegos es deficiente. Se decía (Fraiberg y Adelson, 1973) que su uso productivo (es decir, en combinación con una variedad de palabras diferentes y en contextos gramaticales variados) por parte de los niños ciegos es muy tardío (casi a los 4 años) y que, además, producen una gran proporción de errores de inversión (decir *yo* cuando debería ser *tú*, o *mío* en vez de *tuyo*, y viceversa) (Dunlea, 1989). Estos primeros estudios, sin embargo, se basan en la apreciación personal de los datos por parte de los autores, y no ofrecen resultados cuantitativos ni especifican las condiciones de observación, lo que hace imposible su comprobación. Sin embargo, la descripción que hicieron tuvo una gran repercusión y fundamentó la idea de que los niños ciegos se asemejan a los niños autistas, quienes típicamente producen abundantes inversiones pronominales.

Sin embargo, en investigaciones metodológicamente más rigurosas (Pérez-Pereira, 1999) se encontró que la mayor parte de los niños ciegos estudiados (3 de 4) apenas producían errores de inversión pronominal, su uso productivo aparecía a la misma edad que en los niños videntes, y entre 2 y 3 años todos produjeron un gran número y variedad de pronombres en estructuras flexibles (uso productivo). También se descubrió que la imitación de un enunciado previo producido por el interlocutor no parecía una explicación adecuada de las inversiones pronominales, contradiciendo una de las hipótesis más extendidas (Pérez-Pereira, 1999).

En cualquier caso, las dificultades con los pronombres personales y posesivos no se pueden generalizar a todos los niños ciegos, y parecen afectar solo a algunos de ellos.

Sintaxis

En cuanto al desarrollo *sintáctico*, si comparamos la longitud media de los enunciados (LME) de niños con ceguera y con desarrollo típico en diferentes edades (hasta aproximadamente los 4 años), es semejante, lo que indica un desarrollo de la complejidad morfosintáctica similar. Si comparamos la adquisición de las oraciones complejas, el uso de las primeras oraciones coordinadas y subordinadas de los niños ciegos comienza a los 2;6 años o poco después, y aunque no son frecuentes, a los 3;6 años niños ciegos producen una gran variedad de oraciones complejas (Pérez-Pereira y Conti-Ramsden, 1999). En torno a los 4 años, los niños ciegos producen todo tipo de oraciones coordinadas y subordinadas. Esta pauta de desarrollo es muy semejante a la observada en niños con desarrollo típico (Serra, Serrat, Solé, Bel y Aparici, 2008).

Pragmática

En lo que se refiere al desarrollo *pragmático*, existe cierta discrepancia en los resultados hallados por diferentes investigadores (Greenaway y Dale, 2017). Por ejemplo, Tadic y colaboradores (Tadic, Pring y Dale, 2010), empleando el *Children's Communication Checklist-2* (CCC-2) de Bishop (2004), encontraron que los niños ciegos y deficientes visuales presentaban dificultades en los aspectos pragmáticos; pero, curiosamente, Pijnacker, Vervloed y Steenbergen (2012), empleando la misma prueba, no hallaron diferencias entre los niños con desarrollo típico y los niños con ceguera. El uso del CCC-2, diseñado para ser aplicado a niños con visión, contiene varios ítems de muy dudosa aplicabilidad a niños ciegos, por lo que su validez cuando se aplica a personas con ceguera es más que cuestionable (por ejemplo, contiene un ítem que dice «No se da cuenta de que otras personas pueden estar enfadadas o furiosas»).

Los estudios que emplean la observación del habla espontánea (Pérez-Pereira, 2014) han hallado que los niños ciegos usan el lenguaje para expresar intenciones pragmáticas de una manera semejante a los niños videntes. Sin embargo, existen algunas diferencias hasta los 4;0 años que están relacionadas con ciertas estrategias adaptativas de los niños ciegos y/o con su acceso limitado a la información sobre la realidad exterior. Diferencias que desaparecen con el tiempo, poco después de los 4 años (Pérez-Pereira, 2014). La principal diferencia inicial es que los niños ciegos tienden a usar un lenguaje más bien orientado hacia sí mismos, en lugar de un lenguaje orientado externamente. Producen una proporción menor de expresiones verbales para ofrecer, mostrar o atraer la atención de otra persona (habla de orientación social) que los niños videntes, probablemente porque

carecen del factor motivador que supone percibir a sus interlocutores. Los niños ciegos también producen una menor frecuencia de descripciones (de objetos, eventos o localizaciones) que sus compañeros con visión. Los niños con ceguera de menor edad también usan una proporción relativamente alta de llamadas o vocativos como una forma de obtener información sobre la presencia y ubicación de otras personas en el entorno inmediato (Pérez-Pereira, 2014; Vaan, Vervloed, Knoors y Verhoeven, 2013). De cualquier manera, hacia los 4;6 años los niños con ceguera ya emplean el lenguaje para cubrir diferentes propósitos comunicativos de una manera semejante a los niños con visión de su edad.

Aun cuando se ha dicho que los niños con ceguera o deficiencia visual tienen serias dificultades para participar en conversaciones comunicativas, de manera semejante a los niños con trastorno del espectro autista, lo cierto es que los niños ciegos inician tantas conversaciones como los niños con desarrollo típico, y producen muy pocas rupturas conversacionales (Pérez-Pereira y Comti-Ramsden, 2003; Pérez-Pereira y Conti-Ramsden, 1999). Esto indicaría que su capacidad comunicativa es buena y no parece dañada.

La mayor parte de los estudios coinciden en señalar que los niños ciegos se diferencian de los videntes en que emplean con más frecuencia rutinas (frases hechas, fórmulas verbales) y repeticiones de lo que el propio niño o la niña acaba de decir, e imitaciones de las producciones de otros. Este tipo de frases hechas o fórmulas que se aprenden en contextos específicos significativos permite a los niños ciegos participar en interacciones sociales y actividades compartidas con otras personas (Peters, 1994), puesto que su uso les ayuda a reconocer la situación o a expresar su deseo de hacer esa actividad. El uso frecuente de este

tipo de producciones se relaciona con la estrategia que siguen los niños ciegos en su aprendizaje del lenguaje.

Los niños con ceguera presentan una mayor tendencia a usar la *estrategia* o *estilo gestáltico*, de tal manera que tienden a retener en la memoria y usar después una gran cantidad de fórmulas y frases congeladas asociadas a ciertos contextos, gracias a que tienen una excelente memoria auditiva. Primero usarán esas frases como un bloque (como un todo), sin diferenciar sus elementos ni combinar cada uno de ellos con otras palabras, y luego las analizarán, pudiendo ya usar los elementos que forman parte de ellas en otras combinaciones de una manera productiva (Pérez-Pereira, 2004a). Peters (1987) ha dicho de esta estrategia gestáltica, de manera muy gráfica, que se caracteriza porque los niños «usan primero y analizan después», lo que se contrapone a la estrategia analítica por la que los niños analizan primero y usan después. Así, una niña puede usar hacia los 22 meses la expresión «está rico» (*ta nico*) en ciertos contextos, cuando algo le gusta. Pero esa será su única combinación de *estar* con un adjetivo; es una frase congelada. Progresivamente, irán apareciendo otras variantes de esa combinación, hasta que a los 24 meses ya produce «está rico», «está caliente», «está frío» o «está roto». En ese momento, se puede decir que ya utiliza este esquema combinatorio de manera productiva, en múltiples variantes o emisiones construidas. Lo importante es que al principio parece que los niños ciegos usan más frases congeladas y menos emisiones construidas, lo que indica que la estrategia gestáltica es predominante (Pérez-Pereira, 2004; Pérez-Pereira y Conti-Ramsden, 2005).

El uso de imitaciones y repeticiones, en las que se utiliza parte del modelo copiado en la nueva construcción, permite a los niños producir expresiones que son morfosintácticamente más complejas (la LME es superior) que sus emisiones enteramente

espontáneas, en las que no hay uso de modelo previo (Pérez-Pereira, 1994). Este hecho indica que el empleo de habla modelada (imitaciones, repeticiones y rutinas) tiene un papel progresivo en el desarrollo de la gramática, y ayuda a los niños a producir oraciones más complejas y avanzadas de lo que harían espontáneamente. Esta es una diferencia importante respecto a los niños con trastorno del espectro autista, en los que parece que el uso de habla modelada (ecolalias) no repercute en una mayor complejidad morfosintáctica de las emisiones (Pérez-Pereira y Conti-Ramsden, 2005). Los niños con ceguera tienden a usar con bastante frecuencia imitaciones y repeticiones modificadas y expandidas, que les permiten analizar el lenguaje y hacer construcciones más apropiadas (Pérez-Pereira, 1994), como en el ejemplo que sigue, producido por una niña ciega de 2;11 mientras jugaba con una tabla de madera para encajar animales:

«SAN: Poner el camello a mí.

SAN: Lo ponemos aquí.

SAN: Ponemos aquí el camello.»

En el que la niña lleva a cabo una serie de sustituciones de predicado nominal por pronombre relativo, y acaba construyendo una expresión más adecuada para expresar su intención.

Al contemplar el desarrollo del lenguaje de los niños con ceguera dentro de un marco de existencia de estilos diferentes en la adquisición (gestáltico/analítico), permite reinterpretar de una manera más ajustada las viejas descripciones del lenguaje de los niños ciegos como «habla de loros» o «lenguaje formuláico», y pasar a verlo como la manifestación de una estrategia temprana de adquisición que resulta en un aprendizaje pleno de la habilidad lingüística más que como una deficiencia.

El hecho de que muchos niños con ceguera congénita sin trastornos asociados finalmente logren dominar un lenguaje que no difiere del de las personas videntes es una prueba crítica para las teorías de la adquisición del lenguaje.

2.2. Evaluación

La evaluación de los niños con ceguera es una tarea esencial, previa a la intervención. En primer lugar, es necesario hacer un diagnóstico de la capacidad visual por parte de un especialista en oftalmología. Si el niño o la niña disponen de un resto visual, el instrumento desarrollado por Chapman, Tobin, Tooze y Moos (1997) denominado *Mira y piensa* permite evaluar el uso funcional de ese resto. Puede aplicarse a niños de entre 5 y 11 años, permite hacer observaciones ordenadas y estructuradas sobre el uso de la vista para la exploración significativa y para dar sentido a los estímulos visuales que se perciben, y proporciona a los profesores una información muy útil de aquellas áreas en las que se pueden producir mejoras con una estimulación y una práctica adecuadas. Además, *Mira y piensa* ofrece un programa de intervención para desarrollar habilidades y técnicas de exploración visual en los niños ciegos y deficientes visuales.

Anteriormente, se ha señalado que es necesario contar con pruebas adaptadas a la población ciega (materiales que se usan, procedimiento de aplicación, tipo de ítems, etc.) y que dispongan de baremos obtenidos con muestras de niños ciegos y deficientes visuales. El uso de pruebas desarrolladas con y para personas con visión normal presenta múltiples problemas, y una prueba con excelentes cualidades psicométricas para población con visión

puede no resultar válida para ser aplicada con personas con ceguera.

Existen algunas pruebas estandarizadas que permiten evaluar el desarrollo psicológico de niños con ceguera y/o deficiencia visual.

Las escalas de Reynell-Zinkin (1986) son un instrumento diseñado para diagnosticar el desarrollo mental de niños ciegos o con déficit visual severo de entre los 3 meses de edad y los 5 años. Consta de 6 subescalas:

- La subescala de *adaptación social* evalúa la capacidad de respuesta social a las personas y el desarrollo de la capacidad de cooperación, así como su capacidad de llevar a cabo autónomamente actividades y rutinas de la vida cotidiana (alimentación, vestido, etc.).
- La subescala de *comprensión sensoriomotriz* evalúa la capacidad de exploración de objetos y el conocimiento de sus características (tamaño, forma, etc.), así como las relaciones espaciales entre objetos.
- La subescala de *exploración del ambiente* evalúa la capacidad del niño para orientarse dentro de un espacio familiar y de ubicar elementos en dicho espacio; también explora la coordinación dinámica general.
- La subescala de *comprensión verbal* evalúa aspectos que van desde la respuesta inicial a sonidos y su reconocimiento, hasta la comprensión de frases e instrucciones verbales progresivamente más complejas.
- La subescala de *lenguaje expresivo: estructura* explora el desarrollo relacionado con la producción de sonidos, primero, y el posterior uso de palabras y frases con cada vez mayor complejidad morfosintáctica.
- Finalmente, la subescala de *lenguaje expresivo: contenido* explora la capacidad del niño para denominar, indicar el uso o función de

objetos, expresar su posición en relación con otro objeto, y describir acciones que hace otra persona.

Para aquellos niños que no producen lenguaje, las autoras han preparado una subescala de *comunicación* que sirve para hacer una evaluación de la capacidad de comunicación receptiva y expresiva.

Lamentablemente, estas escalas están baremadas con una muestra británica, sin que se hayan obtenido datos normativos para la población española. Presenta datos normativos separados para niños con ceguera, con deficiencia visual y con visión normal, que proporcionan la edad equivalente a una puntuación directa dada.

Leonhardt (1992) ha desarrollado una escala para niños ciegos congénitos de entre 0 y 2 años. Explora los siguientes aspectos:

- 1) Postura-motricidad.
- 2) Sentido auditivo.
- 3) Habilidades comunicativas.
- 4) Sentido táctil y motricidad fina.
- 5) Desarrollo cognitivo.
- 6) Hábitos.

No dispone de datos normativos, por lo que su evaluación es criterial. Leonhardt y Forns (2007) han preparado una guía de aplicación de la escala que es muy útil para los evaluadores, en la que se proporcionan pautas evolutivas para la interpretación de los resultados.

Tobin (1994) proporciona una revisión de otras pruebas existentes en lengua inglesa para la evaluación de individuos con trastorno visual de diferentes edades.

2.3. Tratamiento

Es imposible desde estas escasas páginas poder tratar a fondo el tema de la intervención temprana referida al área del lenguaje y la comunicación con niños ciegos y deficientes visuales. De cualquier forma, la intervención no debe restringirse solo a los aspectos de comunicación y lenguaje, sino que tiene que integrar también otras áreas. Se presentarán solo algunas sugerencias genéricas en relación con aquellas áreas en las cuales los niños pueden tener mayores dificultades, pero, para empezar, presentaremos algunos principios generales que deben guiar la intervención.

En primer lugar, la intervención debe ser lo más temprana posible, para evitar que cristalicen los problemas y se acumule el retraso, por lo que es esencial un diagnóstico temprano de la ceguera, que a veces no se identifica hasta que pasaron varios meses desde el nacimiento. Es muy importante manejar adecuadamente las reacciones emocionales que pueden presentar los padres cuando se les informa de la discapacidad de sus hijos, que pueden ser de lo más variadas (culpabilización, angustia, depresión, sobreprotección, negación del problema o rechazo). Se debe intentar que los padres tengan una actitud que favorezca su implicación en el programa de intervención.

Es importante proporcionar a los padres de niños ciegos y con deficiencia visual severa información adecuada que les permita entender mejor los comportamientos y reacciones de sus hijos y, a su vez, reaccionar ante ellos de una manera más adecuada. De este modo, estaremos también fomentando la sensibilidad y la adecuación del comportamiento paterno, que es, como se sabe, un pilar fundamental para el establecimiento de un buen vínculo afectivo entre el niño y sus padres.

Toda intervención debe partir de una adecuada evaluación del nivel de desarrollo real que tienen el niño o la niña y de sus características. Dicha evaluación debe ser interdisciplinar, y sobre ella y el conocimiento de la historia previa y el ambiente del niño o la niña se debe diseñar el programa de intervención, que deberá actuar sobre el área de desarrollo potencial, de tal manera que se trabajen habilidades y destrezas que el niño no puede hacer solo, pero sí con ayuda.

La intervención debe hacerse con la implicación activa de los padres en el proceso. El tiempo que un especialista puede estar con los niños es limitado. Debemos aprovechar que los padres conviven muchas horas al día con sus hijos para desarrollar actividades con mayor frecuencia que puedan potenciar su desarrollo. Para ello, es necesario proporcionar a los padres una programación concreta y detallada, y no indicaciones genéricas, del tipo de actividades y ejercicios que pueden desarrollar con su hijo o hija durante un plazo corto de tiempo. Esta programación deberá ser actualizada periódicamente, y se tendrá que ajustar a los avances del niño.

Klein, Chen, y Haney (2000), han desarrollado un programa de intervención para promover la interacción entre padres e hijos ciegos (y con otras dificultades asociadas), fomentar la comunicación en los primeros meses de vida, y potenciar el aprendizaje.

Más allá de estos programas, hay una serie de actividades que son útiles para promocionar diferentes habilidades. En la *educación del oído* pueden utilizarse objetos y juguetes que provoquen diferentes ruidos para que los identifique y diferencie. También se debe ayudar al niño a identificar objetos por el sonido (aspirador, batidora, timbre, etc.), proporcionándoles la experiencia intersensorial necesaria, y escuchándolos a diferentes distancias. Más

adelante, conviene identificarlos con sus nombres para que el niño pueda emplear también las palabras.

En cuanto al *lenguaje*, es útil con los bebés hablarles de vez en cuando con la boca en contacto con su piel, para que asocien los movimientos a los sonidos que se provocan. También se debe dejar (y fomentar) que el niño explore con sus manos la cara del adulto, para que pueda percibir los movimientos de los labios y la vibración. Más adelante, los padres deben comentar las cosas que hacen cuando llevan a cabo una actividad, como forma de evitar el aislamiento social del bebé y aumentar su comprensión. También hay que describir acontecimientos, características de los objetos que explora, acciones que hacen otras personas, etc., evitando sobrecargar a los niños. El empleo de canciones, rimas y cuentos grabados también puede ser útil si después se emplean con los niños como una manera de fomentar la interacción, incluso a distancia.

Para *reducir el habla centrada* en la propia actividad, es útil comentar actividades que lleva a cabo otra persona, preguntarle a la niña o al niño qué están haciendo, o hablar de cosas que les ocurrieron en situaciones previas compartidas.

Para reducir el *uso de vocativos* (llamadas), es útil ofrecerle otras expresiones alternativas para localizar a la gente («mami, ¿estás aquí?»; «¿dónde estás, mami?») mediante modelado y reformulaciones de sus propias expresiones.

También es útil enseñarles a emplear otros indicios (ruidos que hace, uso de aparatos con sonido) para situar a la gente en el espacio circundante y saber si están o no presentes.

Para eliminar la imitación exagerada (ecolalia), es útil ofrecer mediante modelado y reformulaciones otras expresiones alternativas que expresen el mismo significado. También se debe fomentar la participación de los niños en situaciones comunicativas

que les obliguen a usar variedad de formas y participar en juegos colectivos en los que se adopten roles diferentes que obliguen a usar expresiones adaptadas a cada rol.

Como hemos visto, algunos niños con ceguera pueden producir *inversión pronominal*. A fin de evitarla, y lograr que usen los pronombres ajustados a su rol, de forma correcta, puede ser útil crear situaciones en las que el niño o la niña tengan que emplear formas diferentes, como por ejemplo que diga qué le pasó a un personaje de un cuento, o qué le hizo un personaje a otro, o qué le dijo, para adoptar roles diferentes. También es conveniente fomentar la participación en conversaciones y juegos colectivos con roles diferentes en los que tenga que referirse a personas distintas y cambiar la perspectiva, así como crear situaciones de jugar a ponerse el sombrero de otro y decir qué sombrero se pone cada uno, o a poner cosas en el contenedor propio o de otro (repartir cosas); pueden también crearse situaciones en las que, con distintos objetos que tiene cada uno, se pregunte: «¿qué tengo yo?», o «¿qué tienes tú?», o «dame mi cajita». De esta manera, se promueve el uso descentrado de los pronombres personales, así como de los pronombres y adjetivos posesivos.

Para fomentar el *mantenimiento del tema de conversación*, es útil crear situaciones en las que tenga que contar algo que ocurrió (experiencia previa), o un cuento, o que describa sus propias acciones en un determinado contexto, etc., para que mantenga el hilo de la conversación. También se puede crear una situación de juego y charla colectiva sobre un tema (qué se puede hacer con un determinado objeto o instrumento; cómo podría resolver un personaje un problema, o describir qué hizo en una determinada situación etc.).

Finalmente, es necesario que los niños con deficiencia visual o ceguera mantengan una *actitud apropiada* cuando hablan con

alguien, de manera que no miren hacia abajo, y aprendan a mirar hacia la cara de esa persona, evitando hacer movimientos inapropiados mientras hablan.

3. Sordera y desarrollo del lenguaje

Como hemos comentado, a diferencia de los niños ciegos, los niños con sordera tienen muchas dificultades para acceder al *input* lingüístico auditivo y, por tanto, eso les va a generar muchas dificultades para adquirir el lenguaje. Avances tecnológicos que han tenido lugar en los últimos años (implantes cocleares, audífonos) pueden serles de gran ayuda, así como el aprendizaje de la lengua de signos y de sistemas aumentativos de comunicación.

3.1. Definición, clasificación y características

3.1.1. Clasificación de las hipoacusias

Las hipoacusias se pueden clasificar en función de la localización de la lesión, del momento de aparición, y del grado de afectación o pérdida auditiva.

En función de la localización, se clasifican en:

- De transmisión o conductiva: cuando está afectada la parte mecánica del oído debido a patologías del oído externo y/o medio.
- De percepción o neurosensorial: cuando hay afectación del órgano de Corti (situado en la rampa coclear del oído interno,

y encargado de transformar la energía mecánica de las ondas sonoras en energía nerviosa) y/o las vías y centros nerviosos auditivos.

- Mixtas: cuando las dos estructuras están afectadas.

Teniendo en cuenta el momento de aparición en relación con la adquisición del lenguaje, las hipoacusias se pueden clasificar como:

- Prelocutivas: cuando ocurren antes del inicio de la adquisición del lenguaje.
- Perilocutivas: cuando ocurren en el periodo más importante de adquisición básica del lenguaje (2-4 años).
- Poslocutivas: cuando ocurren con posterioridad a la adquisición básica de la capacidad lingüística.

En función del grado de afectación o pérdida auditiva, las hipoacusias infantiles (la clasificación de las adultas es ligeramente distinta) se clasifican en:

- Leve: cuando se produce una pérdida de entre 20 y 40 decibelios (dB) hemilateral (HL). Las personas pueden perder algunos fonemas, pero perciben bastante bien la palabra. Pueden aparecer problemas de atención y dificultades de comunicación en grupo. No aparecen trastornos significativos en el lenguaje y en la vida social.
- Media o moderada: cuando se produce una pérdida de entre 41 y 70 dB HL. Las personas afectadas no pueden percibir la palabra a menos que se produzca con alta intensidad. Se produce lectura de los labios. Las dificultades auditivas se palian con el uso de audífonos. Hay control de la melodía y la prosodia, pero

no se discrimina el timbre. Aparecen déficits en la articulación. El desarrollo del lenguaje y la vida social se ven afectados.

- Severa: cuando la pérdida auditiva es de entre 71 y 90 dB HL. No se escucha la voz, excepto en intensidades muy elevadas. Es necesaria la lectura de labios, y el uso de audífonos resulta imprescindible. Es necesario apoyo logopédico para aprender a hablar cuando la sordera es prelocutiva.
- Profunda: la pérdida auditiva es superior a 90 dB HL. Produce falta de lenguaje cuando es temprana (prelocutiva) y bilateral. El pronóstico es variable, dependiendo de si existen restos auditivos y de si hay uso de audífonos bien adaptados o no. Si no, es necesario un implante coclear.

3.1.2. Etiología y epidemiología

La hipoacusia moderada afecta a aproximadamente un 5,3 % de la población mundial, del cual un 91 % son personas adultas (Díaz, Goycoolea y Cardemil, 2016). Un tercio de la población mayor de 65 años presenta problemas de audición. Estos datos indican que es el déficit sensorial más frecuente. Diferentes estudios estiman que 1-2 recién nacidos de cada mil presenta una hipoacusia severa o profunda. Este porcentaje se incrementa en la población de riesgo (bien sea por antecedentes familiares de déficit auditivo, infecciones intrauterinas, exposición a ototóxicos, síndromes que involucran la audición, prematuridad, etc.). Los avances tecnológicos y las políticas de salud recientes han promovido en gran manera la identificación temprana de la deficiencia auditiva y, con ello, las posibilidades de intervención temprana, lo cual redundará en la mejora del desarrollo de los niños no solo en el plano del lenguaje, sino también en el plano social, emocional, cognitivo y académico.

En cuanto a la epidemiología de la hipoacusia infantil severa y profunda, se suele distinguir entre dos tipos de causas:

1) Genéticas o hereditarias, que pueden tener una manifestación fenotípica precoz o tardía, y constituyen el 50 % de todos los casos.

2) Adquiridas. En este caso, se distinguen tres tipos:

- Prenatal.
- Perinatal.
- Posnatal.

En la hipoacusia *prenatal*, un 40 % de los casos se producen por anomalías genéticas, bien aisladas (la mayoría) o asociadas a otros trastornos, y el resto se debe a factores adquiridos. Entre los más comunes están las infecciones, la ototoxicidad gestacional, y las radiaciones.

En cuanto a las causas *perinatales*, destacan la prematuridad y/o el bajo peso al nacer, la hipoxia durante el parto, la hiperbilirrubinemia que requiere transfusión, los traumatismos obstétricos, la exposición a ototóxicos y las infecciones.

Finalmente, entre las causas *posnatales* destacan la otitis crónica media seromucosa (que afecta a un 4-10 % de los niños), infecciones generales que afectan al oído (meningitis, parotiditis, y sarampión), así como la exposición a agentes químicos y medicamentos ototóxicos.

3.1.3. Evolución del lenguaje oral en la sordera severa o profunda

Los niños que muestran sordera severa o profunda no presentan diferencias con los oyentes en lo que respecta a las primeras

vocalizaciones (gorjeos, ruidos, chillidos). En cuanto al *balbuceo*, varios autores (Oller y Eilers, 1988; StoelGammon y Otomo, 1986) han señalado una aparición más tardía del balbuceo canónico en los bebés con sordera (en torno a 15-18 meses de retraso en relación con los oyentes), que además es mucho menos frecuente. Por otra parte, el *output* es más reducido que en los bebés oyentes: menor repertorio de consonantes, alteración del lugar y forma de articulación, reducción de las vocales a medias y centrales, y peores características prosódicas, melódicas y rítmicas del balbuceo.

En cuanto a los aspectos *fonológicos* de su lenguaje, los niños con deficiencia auditiva severa y profunda no pueden percibir el habla, y se apoyan en la lectura de labios, que muchas veces lleva a confusiones. Por ello, es necesario el empleo de sistemas aumentativos que permitan desambiguar (como la palabra complementada, que se explicará más adelante). Tampoco pueden hacer uso del *feedback* sobre su producción, por lo que no es fácil la corrección. Como consecuencia de estas dificultades, el repertorio de fonemas que producen es reducido. Además, cometen muchos errores: sustituciones, distorsiones y omisiones de la sílaba final. Los errores que producen afectan tanto al lugar de articulación como al modo de articulación. Tan solo producen correctamente un 30-40 % de los fonemas. Suelen producir con mayor frecuencia las consonantes cuya producción es visible (labiales). En cuanto a las vocales, son más frecuentes los errores de producción de aquellas que exigen la elevación de la lengua (*i, e, u*). También tienen más dificultad con los diptongos (solo el 20-30 % son correctos) que con los monotongos (el 30-50 % son correctos; Santana y Torres, 2003).

En lo que respecta al desarrollo *léxico*, su adquisición es sensiblemente más lenta (entre un tercio y la mitad, aproximadamente)

que en los oyentes. A los 24 meses, producen en torno a 5 palabras de promedio; hacia los 3 años, su repertorio de palabras producidas es de 10; y a los 5 años, su producción media es de unas 200 palabras. Se aprecia un predominio de las palabras que expresan contenido (nombres comunes, verbos y adjetivos) frente a palabras con función gramatical (conjunciones, artículos, preposiciones), que son frecuentemente omitidas.

En el desarrollo *morfosintáctico*, se aprecian muchas dificultades de comprensión, particularmente de estructuras complejas, lo que afectará también a su comprensión lectora. Presentan habla telegráfica, con omisión de palabras función, que se hace más evidente en aquellas que no tienen resalte perceptivo (artículos, pronombres átonos, etc.). Como consecuencia, la longitud media de las emisiones (LME) es muy reducida.

La habilidad *pragmática* de los niños con sordera severa o profunda es muy reducida. Sus posibilidades de participación en conversaciones están muy limitadas, particularmente tienen dificultades para introducir nuevos temas, e iniciar intercambios comunicativos. Producen más rupturas conversacionales (bien sea porque no responden a su interlocutor, no siguen el tema, etc.) que los niños oyentes, y su habilidad para reparar rupturas conversacionales (peticiones de clarificación, etc.) es baja. La variedad de funciones con las que usan el lenguaje (propósitos comunicativos) es reducida, y su aparición es más tardía (por ejemplo, las interrogaciones y explicaciones aparecen con retraso). La mayor parte de estas descripciones provienen de estudios efectuados en situaciones de conversación con adultos, y en situaciones estructuradas.

La habilidad para llevar a cabo narraciones de los niños con sordera es muy restringida por el escaso acceso a la información verbal. En sus narraciones, usan menos proposiciones (contenido

informativo), omiten adverbios y conjunciones, utilizan oraciones cortas o incompletas y usan una menor variedad de estructuras que los niños con desarrollo típico. Además, utilizan escasos recursos cohesivos (como uso de la referencia, la conjunción o recursos léxicos).

Goberis *et al.* (2012) encontraron que los niños con sordera presentaban un retraso importante en el logro de diferentes habilidades pragmáticas medidas mediante un inventario observacional en relación con los niños con DT.

Sin embargo, en edad escolar (7-13 años), los niños con sordera con buen nivel de lenguaje, habla inteligible y con experiencia en educación inclusiva (y todos con audífonos o IC) parecen haber desarrollado un repertorio amplio de habilidades pragmáticas que usan con efectividad (Paatsch y Toe, 2014).

En conversaciones espontáneas con pares oyentes, los niños con sordera usan turnos más largos, e inician más temas de conversación que sus pares oyentes, y también usan más preguntas y contribuciones personales (sin que las diferencias sean significativas), aunque los niños con sordera utilizan menos dispositivos conversacionales (como decir «vale», o «hum», entre otros) y contestan menos que los niños oyentes (Paatsch y Toe, 2014). Por otra parte, las conversaciones entre un niño sordo y uno oyente no difieren en cuanto a su capacidad para mantener una conversación (longitud media de los turnos, número de turnos y temas tratados) respecto a las conversaciones entre dos niños oyentes. Sin embargo, muchos niños con hipoacusia tienen dificultades para desarrollar algunas habilidades pragmáticas más sutiles necesarias en la interacción social (Paatsch, Toe y Church, 2017), como por ejemplo la habilidad para dar instrucciones claras y precisas en situaciones de comunicación referencial, o añadir nueva información a lo comentado por sus interlocutores en el turno anterior.

3.1.4. El implante coclear y sus efectos

Desde hace ya varios años, se está generalizando el empleo del implante coclear en personas con sordera profunda bilateral neurossensorial. Esencialmente, el implante coclear (IC) es un dispositivo electrónico, un transductor que transforma las señales acústicas en señales eléctricas que estimulan el nervio auditivo. El IC tiene como principal función mejorar las habilidades de percepción del habla.

La edad en la que se hace el implante parece un factor esencial en las posibilidades de desarrollo del lenguaje (Manrique *et al.*, 2004; Nicholas y Geers, 2007; Niparko *et al.*, 2010; Schawers, Gillis y Govaerts, 2005), de tal manera que cuanto antes se haga, mejores resultados se obtienen. La implantación coclear antes de los 2 años es relativamente reciente, por lo que muchos de los estudios previos se han hecho con niños que fueron implantados entre los 3 y los 5 años. Hay que tener en cuenta, además, que la tecnología del IC evoluciona, y esto puede afectar a los resultados (Martu *et al.*, 2017; Nicholas y Geers, 2007), que son progresivamente mejores.

En cuanto al *balbuceo*, una vez que se hace el implante, los niños necesitan solo entre 1 y 6 meses para comenzar a balbucear, de manera independiente de la edad a la que se llevase a cabo el implante. Si el implante se hace antes del primer año, la edad media del balbuceo será de 8-10 meses. En los niños con desarrollo típico, el balbuceo estándar suele comenzar a los 6 meses y se perfecciona hasta los 10. Esto quiere decir que apenas habría diferencia con los niños con desarrollo típico.

Por otra parte, los niños implantados presentan una mayor *diversidad fonética* (velares, oclusivas, orales, etc.), si bien las que son raras en niños con DT también son infrecuentes en los niños con

IC. En cuanto a los sonidos vocálicos, ya producen todos después de un año de IC. También aumenta la variedad de tipos de balbuceo.

La capacidad para escuchar sonidos, apreciada en la audiometría, se incrementa significativamente en niños con sordera bilateral neurosensorial profunda con IC al compararla con la que tenían de manera previa al implante, lo que les permite percibir la intensidad del habla normal (30-50 dB). En todo caso, los niños con IC más temprano (antes de los 2 años) presentan registros algo superiores a los de los implantados entre los 2 y los 6 años (Manrique *et al.*, 2004). Esta capacidad se mantuvo 4 años después del implante.

En cuanto a la capacidad de identificación de sonidos vocálicos, de palabras y de percepción de oraciones, mejora sensiblemente con el IC y se aprecia una tendencia a la mejoría a medida que transcurre el tiempo después del IC (Manrique *et al.*, 2004). Nuevamente, la realización en los niños implantados antes de los 2 años es algo mejor que la de los implantados de manera más tardía.

En las investigaciones en las que se han aplicado pruebas estandarizadas a niños con IC temprano y tardío (Manrique, 2004; Nicholas y Geers, 2009), se ha hallado que en vocabulario comprendido y lenguaje expresivo los niños que fueron implantados más tempranamente presentaban resultados que eran semejantes o estaban ligeramente retrasados (pero dentro de los márgenes la desviación típica) en relación con los niños con DT. Por el contrario, los niños con IC más tardío presentaban un retraso de 2-3 años, y se situaban por debajo de la desviación estándar.

Estos resultados son concordantes con los apreciados en otros estudios (Schawers, Gillis y Govaerts, 2005), que indican una importante reducción de errores fonológicos en los niños con IC posterior a los 3 años, después de 2-3 años del implante, y una

corrección en la producción fonológica del 80 % a los 6 años del implante. La producción de diptongos alcanza un nivel de corrección de entre el 45 % y el 65 % después de 2-3 años del implante. Todos estos avances implican un aumento muy importante en la inteligibilidad de estos niños con hipoacusia profunda.

Los niños cuyo IC se hizo antes de los 2 años suelen tener un *desarrollo léxico* semejante al de los niños con DT. Su desarrollo léxico avanza a la misma velocidad que los oyentes, y al no presentar retraso inicial, es aproximadamente igual. Los niños con implante coclear llevado a cabo más tarde presentan una velocidad media de adquisición de vocabulario algo inferior a la de los niños con DT (entre 0,71 y 1,1), por lo que no se llega a una igualación del repertorio léxico, al existir un retraso acumulado de manera previa. Las palabras contenidas suelen ser, no obstante, preferidas a las palabras función.

Estas ventajas del implante temprano afectan también al *desarrollo morfológico y sintáctico* a los 3;6 y 4;6 años (mayor LME, mayor número de morfemas ligados diferentes). En general, los efectos beneficiosos del temprano implante coclear perduran hasta edades más tardías (10;6 años; Geers y Nicholas, 2013), particularmente en vocabulario más que en otras medidas del lenguaje, y se produce incluso una mejoría relativa en relación con medidas obtenidas a los 4;6 años.

Las *habilidades pragmáticas* de los niños pequeños (19 a 36 meses) con IC parecen estar más retrasadas que el desarrollo del vocabulario cuando se evalúan con una prueba estandarizada (*Social Conversational Skills Rating Scale*; Rinaldi, Baruffaldi, Burdo y Caselli, 2013). Ciertas habilidades como la habilidad para hacer preguntas, hacer peticiones o sugerencias (incluidas en la escala de asertividad), o para responder a preguntas, responder a peticiones o mantener el turno (incluidas en la escala de responsividad)

están retrasadas en relación con niños con DT. Otras investigaciones han señalado las dificultades de niños preescolares y escolares para hacer peticiones de clarificación o reparar incomprensiones.

La existencia de diferencias en el desarrollo del lenguaje en niños implantados incluso en edades tempranas (Tobey *et al.*, 2012) ha hecho que se investigasen otras variables que también pueden influir en los resultados obtenidos en lenguaje. Varias investigaciones han puesto de manifiesto que no solo la edad en la que se lleva a cabo el implante es un factor importante: la existencia de un resto auditivo previo al implante (es decir, una mayor capacidad auditiva) parece afectar positivamente al desarrollo del lenguaje después del implante (Nicholas y Geers, 2009; Niparko *et al.*, 2010). La implicación paterna en el proceso de rehabilitación, la ausencia de otros trastornos asociados, el nivel educativo de los padres, las tasas de interacción entre padres e hijos más elevada y mejor estatus socioeconómico han sido identificados también como factores que favorecen un mejor desarrollo (Ahmadi, Sani, Farnoosh y Sani, 2017; Niparko *et al.*, 2010). Además, la capacidad de comprensión comunicativa y el empleo de gestos antes del implante han sido también identificados como factores que explican parte de la varianza en el vocabulario 12-15 meses posterior al implante (Bavin *et al.*, 2018).

3.2. Evolución del lenguaje de signos

En lo que respecta a los niños con sordera severa y profunda que aprenden y usan la *lengua de signos* desde pequeños, al ser el recurso comunicativo empleado por sus padres, presentan algo semejante al balbuceo manual. Logran producir las primeras

palabras signadas hacia los 8-9 meses, y la primera palabra con carácter referencial hacia los 12-13 meses. Su repertorio léxico llega a 10 palabras poco después de los 13 meses. A los 16-17 meses, producen las primeras combinaciones de signos. La progresión en su vocabulario es constante, a diferencia de lo que suele ocurrir con los niños con DT que presentan lo que se denomina la *explosión de vocabulario* hacia los 19 meses (Santana y Torres, 2003). El vocabulario inicial es semejante al de los niños con DT, salvo en lo que respecta al uso de las palabras función. En cuanto al desarrollo semántico, producen errores de infraextensión y de sobreextensión, al igual que los niños con DT.

En cuanto a su *desarrollo morfológico y sintáctico*, se produce un paralelismo con los niños oyentes con DT en el uso de pronombres personales, relaciones semánticas expresadas cuando combinan palabras, uso de la negación, concordancia verbal, morfología flexiva y derivativa, etc.

En el *desarrollo pragmático* de los niños con hipoacusia que emplean lengua de signos desde el inicio, lo primero que aparece es la expresión de funciones básicas (imperativas, reguladoras, referencial). A medida que aumenta el dominio del lenguaje, aparecen otras funciones que proporcionan información (declarativas, descriptivas, explicativas) o que sirven para pedirla (interrogativas).

Es curioso que las madres que usan la lengua de signos también hacen adaptaciones, cuando hablan con sus hijos pequeños, de características muy semejantes a las que hacen las madres de niños oyentes (habla dirigida a niños o habla maternal). Sin embargo, a diferencia de lo que ocurre con las madres de niños con audición normal, las madres que emplean lengua de signos no empiezan a usar signos hasta que sus hijos son capaces de

comprenderlos. Por eso, hacia los 10 meses se produce un aumento en el uso de signos por parte de las madres. Como es lógico, las madres solo signan una vez que los niños les prestan atención.

3.3. Evaluación

La evaluación de los niños con indicios de padecer hipoacusia debe ser efectuada por un especialista en audiología (otorrinolaringología) mediante pruebas subjetivas como la audiometría tonal, si la edad lo permite, que evalúa el funcionamiento del sistema auditivo, o mediante pruebas objetivas, como los potenciales evocados, si la edad del niño no posibilita aún la audiometría conductual. La identificación lo más temprana posible del grado de hipoacusia es esencial para poder aplicar los remedios tecnológicos necesarios (implante coclear, adaptación de audífonos) y/o para comenzar con un programa de intervención (empleo de lengua de signos, métodos orales, métodos bimodales en los que se usan simultáneamente la lengua hablada y los signos manuales, como la *palabra complementada*) apropiado a las características del caso. Como hemos visto, el desarrollo del lenguaje será mejor cuanto antes comience la intervención. En niños locutivos se puede aplicar también una audiometría vocal, que permite identificar problemas en la discriminación del habla.

En cuanto a la evaluación del lenguaje, no disponemos de paquetes de exploración especialmente diseñados para aplicar a niños con sordera, como por ejemplo se han desarrollado para otras lenguas (Nikolopoulos, Archbold y Gregory, 2005) o para la lengua de signos holandesa (Hermans, Knoors y Verhoeven, 2010). Por tanto, deberemos aplicar las pruebas para evaluación

del lenguaje que existen para la población general, pero empleando los sistemas de comunicación que utilicen el niño o la niña. Para algunas pruebas (como las escalas MacArthur-Bates), se han llevado a cabo estudios para comprobar la validez del instrumento cuando se aplica a población con hipoacusia (Thal, DesJardin y Eisenberg, 2007).

3.4. Tratamiento

El tratamiento debe seguir los mismos principios que hemos apuntado al hablar de los niños con ceguera. Al igual que ocurre con otros trastornos, es importante que el tratamiento comience lo antes posible, para lo cual es esencial la detección precoz de la hipoacusia. Dependiendo de las características del niño o la niña, será aconsejable un implante coclear y/o el empleo de audífonos, si el objetivo es que adquieran el lenguaje oral. En estos casos, es muy importante la correcta adaptación de la prótesis (sea IC o audífono). La alternativa del aprendizaje de la lengua de signos es otra opción, no necesariamente incompatible con la primera. El objetivo esencial deberá ser el de lograr que los niños adquieran un sistema de comunicación que les permita relacionarse con las personas del entorno e interiorizar los conocimientos culturales.

En el éxito del proceso de adquisición del lenguaje, tiene un papel esencial la implicación de los padres, con independencia del método empleado. Moeller (2000) ha encontrado que los resultados en el desarrollo del lenguaje de 112 niños con pérdida auditiva eran explicados en una parte significativa por solo dos factores: la edad de inicio en el programa de intervención, y la implicación de los padres en la implementación del programa. Además, había una interacción entre estos dos factores que

influenciaba los resultados en lenguaje. Los niños que comenzaban temprano la intervención y que vivían en familias en las cuales los padres tenían una alta implicación eran los que lograban mejores resultados a los 5 años. Por el contrario, aquellos que se incorporaban tarde a la intervención y la implicación de sus padres era limitada obtenían puntuaciones que estaban por debajo de 2 desviaciones estándar respecto a la media de los niños con DT.

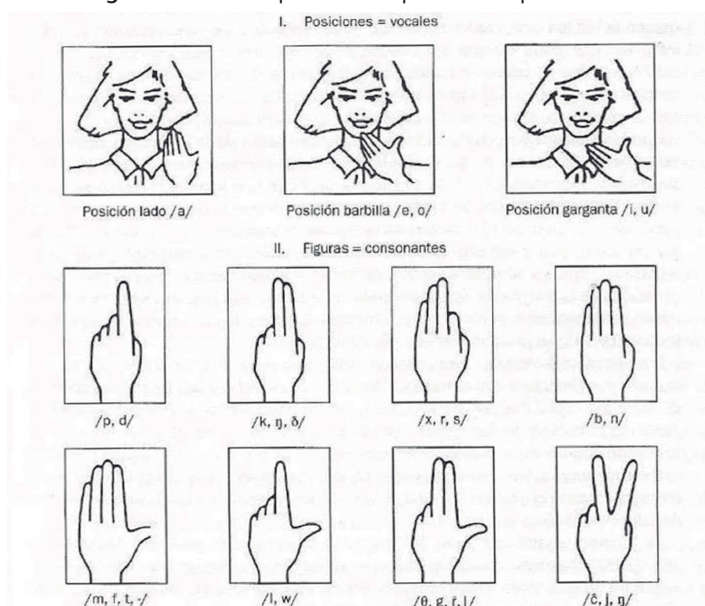
Efecto de técnicas de intervención: la palabra complementada

La palabra complementada (*cued speech*) es un sistema aumentativo de comunicación que se emplea con personas con sordera o discapacidad auditiva para ayudar a la lectura de labios.

En esta técnica, se añade al lenguaje producido oralmente una serie de complementos manuales que permiten completar la palabra y desambiguar la identificación de fonemas, de manera simultánea. En la figura 4, se representan los quinemas o posiciones manuales que complementan la palabra y que se hacen de manera simultánea a la producción del habla.

El sistema debe ser aprendido por los padres, que lo deben usar con sus hijos (idealmente, antes de la adquisición del lenguaje), los cuales también lo acabarán aprendiendo, al ser empleado en situaciones de la vida cotidiana y juegos. Este sistema de apoyo de la comunicación oral puede ser empleado también después del implante coclear, durante el periodo de adaptación.

El empleo de la palabra complementada tiene efectos beneficiosos sobre la capacidad lingüística de los niños (Santana y Torres, 2003), si bien hay diferencias importantes dependiendo del método de comunicación que se emplee.

Figura 4. Versión española de la palabra complementada

Fuente: Tomado de Santana y Torres (2003, pág. 214)

En líneas generales, favorece el desarrollo léxico, obteniendo los niños que se someten a este método un mayor repertorio de palabras producidas (unas 50 palabras a los 2 años). También favorece el desarrollo fonológico, tanto en un ámbito de percepción o discriminación, como de producción, y tanto en palabras con sentido como sin sentido. Además, promueve el desarrollo morfológico y sintáctico, y los niños pueden emplear palabras función en sus construcciones (algo que cuesta mucho a los niños con sordera severa y profunda) y usar frases más complejas. Finalmente, el desarrollo pragmático también se ve favorecido, y los intercambios verbales con las madres son más equilibrados, pues tienen un papel más activo en las conversaciones.

Los efectos beneficiosos del método de la palabra complementada no se reducen solo al lenguaje oral, sino que la habilidad

lectora también se ve beneficiada, y la expresión escrita es mejor que en los niños que emplean solo el método oral. Además, se ha comprobado (Domínguez, Alonso y Rodríguez, 2003) que la habilidad metafonológica, esencial para el desarrollo lector, mejora con el empleo de la palabra complementada.

4. Conclusiones

Aunque en este capítulo hemos visto el desarrollo del lenguaje en niños con ceguera y con sordera, lo cierto es que los retos a los que los dos tipos de poblaciones deberán enfrentarse son de muy diferente signo. Los niños ciegos, de una manera un tanto imprevista, van a tener un buen desarrollo del lenguaje si no padecen otros trastornos asociados y la estimulación ambiental es adecuada. El empleo de una estrategia gestáltica en su aprendizaje va a proporcionarles ciertos rasgos distintivos, como hemos visto. El acceso al lenguaje va a ser un elemento capital que potenciará su desarrollo general. Algunos niños ciegos pueden presentar problemas en el uso adecuado de la deixis pronominal, o en el carácter menos social y volcado en el exterior de su lenguaje. Estos serán los aspectos a los que habrá que prestar más atención.

En cuanto a los niños con sordera, será una tarea esencial lograr que adquieran un lenguaje funcional que les permita comunicarse con los demás. El empleo de prótesis auditivas y de implantes cocleares, cada vez más efectivos, va a ser de una gran ayuda para el establecimiento del lenguaje oral, al igual que el empleo de sistemas como la palabra complementada. El aprendizaje de la lengua de signos es otra alternativa que puede utilizarse.

El empleo de una u otra, o de métodos mixtos, dependerá de las circunstancias concretas de cada caso. El trabajo del terapeuta del lenguaje será esencial para el progreso de los niños con sordera.

Tanto con los niños ciegos como con los sordos, el éxito de la intervención dependerá en buena medida de la implicación y participación de las familias, además de la pronta implementación de la intervención.

Bibliografía

- Ahmadi, H., Sani, H. M., Farnoosh, G., Sani, M. R. M.** (2017). Comparative study of speech and language development in children with normal hearing and cochlear implant in iran. *Indian Journal of Otology*, 23(3), 135-140.
- Ambridge, B., Lieven, E. V. M.** (2011). *Child Language Acquisition. Contrasting theoretical approaches*. Cambridge: Cambridge University Press.
- Andersen, E. S., Dunlea, A., Kekelis, L. S.** (1984). Blind children's language: Resolving some differences. *Journal of Child Language*, 11(3), 645-664.
- Bates, E., Benigni, E., Bretherton, I., Camaioni, L., Volterra, V.** (1979). *The emergence of symbols. Cognition and communication in infancy*. Nueva York: Academic Press.
- Bavin, E. L., Sarant, J., Leigh, G., Prendergast, L., Busby, P., Peterson, C.** (2018). Children with cochlear implants in infancy: predictors of early vocabulary. *International Journal of Language Communication Disorders*.
- Bigelow, A. E.** (1986). The development of reaching in blind children. *British Journal of Developmental Psychology*, 4, 355-366.
- Bigelow, A. E.** (2003). The development of joint attention in blind infants. *Development and Psychopathology*, 15(2), 259-275.
- Bishop, D. V. M.** (2003). *The Children's Communication Checklist (CCC-2)*. Londres: The Psychological Corporation.
- Brown, R., Hobson, R. P., Lee, A., Stevenson, J.** (1997). Are there «autistic-like» features in congenitally blind children? *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 38(6), 693-703.
- Bruner, J.** (1983). *Child's talk. Learning to use language*. Oxford: Oxford University Press.
- Burlingham, D.** (1964). Hearing and its role in the development of the blind. *The Psychoanalytic Study of the Child*, 19, 95-112.

- Chapman, E. K., Tobin, M. J., Tooze, F. H., Moss, S.** (1997). *Mira y piensa*. Madrid: ONCE.
- Domínguez, A. B., Alonso, P., Rodríguez, P.** (2003). ¿Se puede enseñar conocimiento fonológico a los niños sordos? *Infancia y Aprendizaje*, 26(4), 485-501.
- Dunlea, A.** (1989). *Vision and the emergence of meaning: Blind and sighted children's early language*. Cambridge: Cambridge University Press.
- Fraiberg, S., Adelson, E.** (1973). Self-representation in language and play: Observations of blind children. *The Psychoanalytic Quarterly*, 42(4), 539-562.
- Geers, A., Tobey, E., Moog, J., Brenner, C.** (2008). Long-term outcomes of cochlear implantation in the preschool years: from elementary grades to high school. *International Journal of Audiology*, 47(2), S21-30.
- Goberis, D., Beams, D., Dalpes, M., Abrisch, A., Baca, R., Yoshinaga-Itano, C.** (2012). The missing link in language development of deaf and hard of hearing children: pragmatic language development. *Semin Speech Lang*, 33(4), 297-309.
- Greenaway, R., Dale, N. J.** (2017). Congenital visual impairment. En L. Cummings (Ed.), *Research in Clinical Pragmatics, Series: Perspectives in Pragmatics, Philosophy & Psychology* (vol. 11, pp. 441-469). Cham, Suiza: Springer International Publishing AG.
- Hermans, D., Knoors, H., Verhoeven, L.** (2010). Assessment of Sign Language Development: The Case of Deaf Children in the Netherlands. *The Journal of Deaf Studies and Deaf Education*, 15(2), 107-119.
- Iverson, J. M., Tencer, H. L., Lany, J., Goldin-Meadow, S.** (2000). The relation between gesture and speech in congenitally blind and sighted language-learners. *Journal of Nonverbal Behavior*, 24(2), 105-130.
- Klein, M., Chen, D., Haney, C.** (2000). *Promoting learning through active interaction: A guide to early communication with young children who have multiple disabilities*. Baltimore: Paul H Brookes Publishing.

- Landau, B., Gleitman, L. R.** (1985). *Language and experience: Evidence from the blind child*. Cambridge, MA: Harvard University Press.
- Leonhardt, M.** (1992). *Escala Leonhardt. Escala de desarrollo de niños ciegos de 0 a 2 años*. Barcelona: ONCE. Centro Joan Amades de Recursos Educativos para Deficientes Visuales en Cataluña.
- Leonhardt, M., Forns, M.** (2007). *Guía de aplicación de la Escala Leonhardt para niños ciegos de 0 a 2 años*. Madrid: ONCE.
- Lieven, E. V. M., Pine, J. M., Baldwin, G.** (1997). Lexically-based learning and early grammatical development. *Journal of Child Language*, 24, 187-219.
- Locke, A.** (1980). *The Guided Reinvention of Language*. Londres: Academic Press.
- Manrique, M., Cervera-Paz, F. J., Huarte, A., Molina, M.** (2004b). Advantages of cochlear implantation in prelingual deaf children before 2 years of age when compared with later implantation. *The Laryngoscope*, 114, 1462-1469.
- Manrique, M., Cervera-Paz, F. J., Huarte, A., Martínez, I., Gómez, A., Iglesia, F. V. D. L.** (2004a). Audición y lenguaje en niños menores de 2 años tratados con implantación coclear. *Anales del Sistema Sanitario de Navarra*, 27(3), 305-317.
- Miecznikowski, A., Andersen, E.** (1986). From formulaic to analysed speech: Two systems or one? En J. Connor-Linton, C. J. Hall y M. McGinnis (Eds.), *Perspectives on Language. Southern California Occasional Papers in Linguistics, Volume 11: Social and Cognitive*. Los Ángeles: University of Southern California.
- Moeller, M. P.** (2000). Early intervention and language development in children who are deaf and hard of hearing. *Pediatrics*, 106(3/e43), 1-9.
- Mulford, R.** (1988). First words of the blind child. En M. D. Smith y J. L. Locke (Eds.), *The emergent lexicon: The child's development of a linguistic vocabulary* (pp. 293-338). Nueva York: Academic Press.

- Nicholas, J. G., Geers, A. E.** (2007). Will they catch up? The role of age at cochlear implantation in the spoken language development of children with severe to profound hearing loss. *Journal of Speech Language and Hearing Research*, 50(4), 1048.
- Nikolopoulos, T. P., Archbold, S. M., Gregory, S.** (2005). Young deaf children with hearing aids or cochlear implants: Early assessment package for monitoring progress. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 69, 175-186.
- Niparko, J. K., Tobey, E. A., Thal, D. J., Eisenberg, L. S., Nae-Yuh Wang, P., Quittner, A. L., CDaCI Investigative Team.** (2010). Spoken language development in children following cochlear implantation. *JAMA*, 303(15), 1498-1506.
- Paatsch, L. E., Toe, D. M.** (2014). A comparison of pragmatic abilities of children who are deaf or hard of hearing and their hearing peers. *Journal of Deaf Studies and Deaf Education*, 19(1), 1-19.
- Paatsch, L., Toe, D., Church, A.** (2017). Hearing loss and cochlear implantation. En L. Cummings (Ed.), *Research in Clinical Pragmatics* (vol. 11, pp. 411-439).
- Pérez-Pereira, M.** (1994). Imitations, repetitions, routines, and the child's analysis of language: insights from the blind. *Journal of Child Language*, 21(2), 317-337.
- Pérez-Pereira, M.** (1999). Deixis, personal reference, and the use of pronouns by blind children. *Journal of Child Language*, 26(3), 655-680.
- Pérez-Pereira, M.** (2004a). Diferencias individuales en el desarrollo gramatical inicial: Aportaciones del estudio de los niños ciegos. *Anuario de Psicología*, 35(2), 279-293.
- Pérez-Pereira, M.** (2004b). Niños con deficiencia visual y atención temprana. En J. Pérez-López y A. Brito (Eds.), *Manual de atención temprana*. (pp. 209-227). Madrid: Pirámide.
- Pérez-Pereira, M.** (2008). Adquisición del lenguaje en niños ciegos. En A. Ruiz Castellanos, M. L. Batezat Duarte, M. García Sedeño

- y J. Casanova Correa (Eds.), *Prototipos: Lenguaje y representación en las personas ciegas* (pp. 183-205). Cádiz: Universidad de Cádiz, Servicio de Publicaciones.
- Pérez-Pereira, M.** (2014). Contrasting views on the pragmatic abilities of blind children. *Enfance*, 1, 73-88.
- Pérez-Pereira, M., Castro, J.** (1994). *El desarrollo psicológico de los niños ciegos en la primera infancia*. Barcelona: Paidós.
- Pérez-Pereira, M., Castro, J.** (1997). Language acquisition and the compensation of visual deficit: New comparative data on a controversial topic. *British Journal of Developmental Psychology*, 15, 439-459.
- Pérez-Pereira, M., Conti-Ramsden, G.** (1999). *Language development and social interaction in blind children*. Hove, Inglaterra: Psychology Press/Taylor & Francis (RU), Hove.
- Pérez-Pereira, M., Conti-Ramsden, G.** (2003). Características generales de las interacciones verbales entre niños ciegos y sus madres. *Infancia y aprendizaje*, 26(3), 381-396.
- Pérez-Pereira, M., Conti-Ramsden, G.** (2005). Do blind children show autistic features? En L. Pring (Ed.), *Autism and blindness. Research and reflections*. (pp. 99-127). Londres: Whurr Publishers.
- Peters, A.** (1983). *The units of language acquisition*. Cambridge: Cambridge University Press.
- Peters, A. M.** (1977). Language learning strategies: Does the whole equal de sum of the parts? *Language*, 53(3), 560-573.
- Peters, A. M.** (1994). The interdependence of social, cognitive, and linguistic development: Evidence from a visually impaired child. En H. Tager-Flusberg (Ed.), *Constraints on language acquisition: Studies of atypical children* (pp. 195-219). Hillsdale, NJ: Erlbaum.
- Pijnacker, J., Vervloed, M. P. J., Steenbergen, B.** (2012). Pragmatic abilities in children with congenital visual impairment: an exploration of non-literal language and advanced theory of mind understanding. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 42(11), 2440-2449.

- Pine, J. M., Lieven, E. V. M.** (1993). Reanalysing rote-learned phrases: Individual differences in the transition to multi-word speech. *Journal of Child Language*, 20(3), 551-571.
- Preisler, G. M.** (1991). Early patterns of interaction between blind infants and their sighted mothers. *Child: Care, Health and Development*, 17(2), 65-90.
- Retinaplus, Ernst & Young.** (2012). *Informe sobre la ceguera en España*. Madrid: Retinaplus & Ernst & Young.
- Reynell, J., Zinkin, P.** (1986). *Escalas de desarrollo para niños pequeños con déficits visuales*. Madrid: Mepsa.
- Rinaldi, P., Baruffaldi, F., Burdo, S., Caselli, M. C.** (2013). Linguistic and pragmatic skills in toddlers with cochlear implant. *International Journal of Language & Communication Disorders*, 48(6), 715-725.
- Rogers, S. J., Puchalski, C. B.** (1988). Development of object permanence in visually impaired infants. *Journal of Visual Impairments and Blindness*, 75, 197-202.
- Santana, R., Torres, S.** (2003). Desarrollo comunicativo-lingüístico en el niño sordo profundo. En M. Puyuelo y J.A. Rondal (Eds.), *Manual de desarrollo y alteraciones del lenguaje. Aspectos evolutivos y patología en el niño y el adulto* (pp. 205-251). Barcelona: Masson.
- Schawers, K., Gillis, S., Govaerts, P.** (2005). Language acquisition in children with cochlear implants. En P. Fletcher y J. F. Miller (Eds.), *Developmental theory and language disorders* (pp. 95-119). Ámsterdam: John Benjamins.
- Serra, M., Serrat, E., Solé, R., Bel, A., Aparici, M.** (2008). *La adquisición del lenguaje*. Barcelona: Editorial Ariel.
- Szragun, G., Stumper, B.** (2012). Age or Experience? The influence of age at implantation and social and linguistic environment on language development in children with cochlear implants. *Journal of Speech Language and Hearing Research*, 55(6), 1640.

- Tadic, V., Pring, L., Dale, N.** (2010). Are language and social communication intact in children with congenital visual impairment at school age? *The Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 51(6), 696-705.
- Thal, D., DesJardin, J. L., Eisenberg, L. S.** (2007). Validity of the MacArthur-Bates Communicative Development Inventories for measuring language abilities in children with cochlear implants. *American Journal of Speech-Language Pathology*, 16(1), 54-64.
- Tobey, E. A., Thal, D., Niparko, J. K., Eisenberg, L. S., Quittner, A. L., CDAI Investigative Team.** (2013). Influence of implantation age on school-age language performance in pediatric cochlear implant users. *International Journal of Audiology*, 52(4), 219-229.
- Tobin, M. J.** (1994). *Assessing visually handicapped people. An introduction to test procedures*. Londres: David Fulton Publishers.
- Tomasello, M.** (2003). *Constructing a language. A usage-based theory of language acquisition*. Cambridge: Harvard University Press.
- Trevarthen, C.** (1999). El lenguaje presta la voz a motivaciones compartidas. En M. Leonhardt, F. Cantavella y R. Tarragó (Eds.), *Iniciación al lenguaje en niños ciegos* (pp. 159-181). Madrid: ONCE.
- Urwin, C.** (1984). Communication in infancy and the emergence of language in blind children. En R. L. Schieffellbusch y J. Pickar (Eds.), *The acquisition of communicative competence* (pp. 479-520). Baltimore: University of Park Press.
- Vaan, G. D., Vervloed, M. P. J., Knoors, H., Verhoeven, L.** (2013). Autism spectrum disorders in people with sensory and intellectual disabilities symptom overlap and differentiating characteristics. En M. Fitzgerald (Ed.), *Recent Advances in Autism Spectrum Disorders Volume I* (pp. 479-500). InTech.
- Van Berkel-van Hoof, L., Hermans, D., Knoors, H., Verhoeven, L.** (2016). Benefits of augmentative signs in word learning: Evidence from children who are deaf/hard of hearing and children with specific language impairment. *Research in Developmental Disabilities*, 59, 338-350.

- Vygotski, L. S.** (1979). *El desarrollo de los procesos psicológicos superiores*. Barcelona: Editorial Crítica.
- Webster, A., Roe, J.** (1998). *Children with visual impairments. Social interaction, language and learning*. Nueva York: Routledge.
- WHO World Health Organization** (2012). *Global data on visual impairments 2010*. Ginebra, Suiza: WHO.
- Wills, D. M.** (1979). Early speech development in blind children. *The Psychoanalytic Study of the Child*, 34, 85-117.

Capítulo III

Trastornos del lenguaje debidos al daño cerebral adquirido y neurodegeneración cerebral

Àngels Esteller Cano y María José Vidal Torres

1. Introducción

Cuando hablamos de trastornos del lenguaje, podemos clasificarlos en función del momento de su aparición. Por un lado, encontramos los *trastornos del desarrollo* del lenguaje, cuando se refieren a las alteraciones que son aparentes desde los primeros estadios de adquisición del lenguaje; y por otro, los *trastornos adquiridos*, que comprenden las dificultades que se presentan cuando el lenguaje ya está adquirido. El presente capítulo se centra en los trastornos del lenguaje adquiridos en la infancia.

Dos circunstancias que pueden provocar la aparición de trastornos adquiridos del lenguaje son el daño cerebral adquirido (o sobrevenido) y la neurodegeneración cerebral, dos condiciones patológicas que causan lesiones o alteraciones en el cerebro. Por un lado, el *daño cerebral adquirido* es aquella lesión neurológica que se caracteriza por su aparición brusca, que puede ser provocada por un traumatismo craneoencefálico, accidentes vasculares, tumores cerebrales, infecciones cerebrales, etc. Por otro lado, la *neurodegeneración cerebral* se suele referir a aquellos trastornos crónicos que resultan en el deterioro (estructural o funcional) o la muerte progresiva de células nerviosas.

Estos sucesos adversos pueden resultar en una amplia variedad de patologías cuyas consecuencias funcionales depende-

rán de las estructuras o áreas cerebrales afectadas: desde trastornos del movimiento y la marcha (tetra o hemiplejías, apraxias, o ataxias, entre otros), así como trastornos que afecten a los sentidos (vista, oído, olfato, gusto y tacto), o alteraciones en las funciones psicológicas superiores (por ejemplo, lenguaje, atención, memoria, funciones ejecutivas o emoción). De este modo, estas lesiones pueden provocar alteraciones en el lenguaje debidas al deterioro directo de las áreas cerebrales implicadas en el lenguaje, pero también por la alteración que otras funciones cognitivas ejercen sobre el mismo (como por ejemplo la atención, las funciones ejecutivas o la memoria). No obstante, cuando las lesiones afectan específicamente a *áreas del lenguaje*, se pueden observar alteraciones características en el lenguaje oral que se engloban dentro del término de *afasia*.

La mayor parte de la investigación de la afasia, desde los primeros estudios modernos (Broca, 1863; Wernicke, 1874), se ha centrado en la edad adulta. En comparación, se ha progresado menos en referencia al esclarecimiento de los trastornos del lenguaje adquiridos como consecuencia de una lesión cerebral ocurrida antes de la edad puberal, conocidos como *afasia infantil* o afasia del niño (Paquier y Van Dongen, 1993a, 1993b; Van Hout, 2003), a pesar de que los niños no están exentos de sufrir diferentes condiciones patológicas que, potencialmente, pueden resultar en una pérdida parcial o total del lenguaje.

Teniendo en cuenta el periodo del desarrollo y maduración cerebral en el que se encuentran, parece evidente que los trastornos del lenguaje acaecidos en la infancia pueden tener *consecuencias negativas* a largo plazo, y más considerando que la afasia puede ir acompañada de trastornos articulatorios (disartria), así como dificultades en la lectura (alexia) y en la escritura (agrafia). De hecho, hay un amplio consenso en que el rendimiento académico

se puede ver comprometido, debido a la presencia de dificultades en el aprendizaje verbal, así como de deterioro del lenguaje escrito o la memoria escrita (Martins y Ferro, 1992; Ozanne, 1990; Van Hout, 2003). Por tanto, aunque la prevalencia de la afasia infantil sea menor que la de los trastornos del desarrollo del lenguaje, o que la afasia en el adulto (Van Hout, 1997), tiene implicaciones futuras importantes y requiere procesos de intervención destinados a la rehabilitación.

El objetivo de este capítulo es, en primer lugar, reconocer las características de la afasia infantil, así como posibles causas que la originan. En esta línea, se presenta un apartado para desarrollar un caso especial de afasia, de exigua frecuencia, pero de inicio específico en la infancia: el síndrome de Landau-Kleffner. Posteriormente, se pretende exponer cómo llevar a cabo la evaluación del lenguaje, así como adquirir unas orientaciones básicas para la intervención en logopedia, teniendo en cuenta el periodo especial de desarrollo en el que se encuentran los pacientes. Por último, se presentan unas breves conclusiones del capítulo.

2. Definición, clasificación y características de la afasia infantil

2.1. Definición

La afasia está descrita como una *alteración del habla* en el capítulo de síntomas o signos anormales (capítulo 21) de la versión actual de la clasificación internacional de enfermedades (CIE-11; Organización Mundial de la Salud, OMS, 2018). Es decir, no se considera un trastorno por sí misma, sino una disfunción adversa

provocada por algún tipo de enfermedad o patología. Sí podemos encontrar clasificada, no obstante, la afasia adquirida con epilepsia o síndrome de Landau-Kleffner, del que se habla en apartados posteriores de este capítulo.

La afasia se define como una pérdida o alteración de la *capacidad para utilizar el lenguaje*, causada por un daño sobrevenido en áreas cerebrales que controlan el lenguaje (Ardila, 2005; Benson, 1979; Benson y Ardila, 1996; Hécaen y Albert, 1979). La afasia hace referencia, por tanto, a un trastorno adquirido del lenguaje que se puede dar *durante o después* de la adquisición del lenguaje (Ardila, 2005). La afasia puede afectar tanto a la expresión como a la recepción del lenguaje, aunque la manifestación clínica varía en función del tipo de afasia (Damasio, 1998).

En adultos, la afasia denota la pérdida o el deterioro del lenguaje, que claramente ha sido adquirido antes de la lesión cerebral. En niños, la definición de afasia supone *dos implicaciones* principales (Van Hout, 2001, 2003).

En primer lugar, la lesión adquirida tiene que haber ocurrido *tras un periodo de desarrollo normal*. Por lo tanto, en este punto es importante destacar que los trastornos lingüísticos de la afasia difieren de: a) los trastornos del desarrollo del lenguaje, entendidos como un retraso o trastorno en la adquisición normal del lenguaje, en los que el desarrollo del mismo es ya anómalo desde el principio y no hay causa neurológica aparente; y b) los daños en el periodo pre y perinatal; es decir, ocurridos durante el embarazo, parto o posparto inmediato y, por tanto, antes del desarrollo del lenguaje. Algunos autores hacen referencia a este tipo de trastornos pre y perinatales como *afasia congénita o connatal* (Paquier y Van Dongen, 1998). En estos casos, los daños cerebrales provocan una interrupción súbita en el desarrollo del lenguaje, y se observa una incapacidad para alcanzar los hitos normales del

desarrollo del lenguaje (por ejemplo, anormalidades en el balbuceo o en la adquisición léxica; Van Hout, 1997, 2003). No obstante, y como se explicará posteriormente, parece que existen mecanismos cerebrales compensatorios que provocan una notable recuperación del área lingüística.

En segundo lugar, el niño *tiene que haber desarrollado* de manera típica algo de lenguaje, por lo que la edad mínima habitualmente establecida para considerar la existencia de una afasia es de 2 años (Van Hout, 1997, 2003), momento en el que se hacen más patentes las habilidades lingüísticas con la llegada de las primeras frases (manifestaciones de estructura sintáctica). El límite superior correspondería convencionalmente a la adolescencia temprana (Woods, 1985). Sin embargo, hay que señalar que estas demarcaciones o limitaciones temporales son, en cierto modo, arbitrarias o artificiales (Aram, 1998; Paquier y Van Dongen, 1998), ya que es difícil señalar los momentos exactos de adquisición del lenguaje, que además serían variables entre individuos. De hecho, la evidencia señala que el lenguaje se empieza a desarrollar ya en el periodo preverbal (Marchman, Miller y Bates, 1991), y que sigue desarrollándose a lo largo de todo el ciclo vital (por ejemplo, enriquecimiento de vocabulario). Sin embargo, a efectos prácticos, comúnmente se considera que hablamos de afasia infantil cuando esta aparece entre los 2 y los 15 años de edad; es decir, desde la adquisición del lenguaje hasta la pubertad (Mataró, 1994).

El diagnóstico de la afasia requiere perturbaciones en el lenguaje en los aspectos simbólicos de la comunicación oral; por ejemplo, vocabulario, sintaxis o relaciones fonéticas (Van Hout, 1997). Es importante señalar, por tanto, que las meras anormalidades en el habla dadas por trastornos de la articulación (disartria) o trastornos del ritmo como el tartamudeo *no son suficientes* para hacer un diagnóstico de afasia infantil (Van Hout,

2000). Igualmente, se ha de diferenciar el mutismo de la afasia. Sin embargo, es cierto que tanto los trastornos articulatorios como el mutismo frecuentemente están presentes en la afasia infantil.

Por tanto, la consideración de la afasia debe tener en cuenta los aspectos anteriormente mencionados para su *diagnóstico diferencial*: los trastornos del desarrollo del lenguaje, la alteración del desarrollo del lenguaje por lesiones pre o perinatales (infección durante la gestación, anoxia intraparto, etc.), la disartria, el tartamudeo o el mutismo (Van Hout, 1997).

2.2. Etiología y epidemiología

Como se ha comentado anteriormente, las causas de las afasias en la etapa posnatal son múltiples y variadas. A continuación, se describen las que son probablemente las más comunes en la práctica clínica.

El *traumatismo craneoencefálico* (TCE) es la principal causa relacionada con lesiones de muerte y discapacidad en niños en los países desarrollados, y la primera causa de afasia en los niños (Van Hout, 2003), encontrándose tasas de prevalencia aproximadas de entre 800 y 1.300/100.000 niños al año (Duhaime y Rindler, 2015; Keenan y Bratton, 2006). Además, es la novena causa de carga de enfermedad en un ámbito mundial, y se espera que aumente hasta el tercer lugar en el 2020, debido al incremento de los accidentes de tráfico en los países en vías de desarrollo (OMS, 2010). La principal causa de los TCE en las primeras etapas de la vida (infancia y adolescencia) son las caídas y los golpes (especialmente en los menores de 4 años), así como los accidentes de tráfico (Faul y Coronado, 2015; Yates, Williams,

Harris, Round y Jenkins, 2006). Los TCE pueden provocar deficiencias en múltiples áreas como el lenguaje, pero también en la atención y las habilidades ejecutivas, la memoria, o las funciones intelectuales y las habilidades conductuales y sociales (Crowe, Catroppa y Anderson, 2015); alteraciones que, a su vez, pueden influir sobre el lenguaje.

En contraste con los TCE, los *accidentes cerebrovasculares* (ACV) son sucesos poco frecuentes en la infancia (de 2 a 5/100.000 niños al año; Fenichel, 1997; Steinlin, 2013). No obstante, a pesar de su baja incidencia, son una de las principales causas de afasia infantil (Van Hout, 2001). Los ACV hacen referencia a lesiones vasculares fulminantes que dañan las células cerebrales. Básicamente, el origen de la lesión puede ser isquémico, cuando un vaso sanguíneo que irriga sangre al cerebro resulta bloqueado por un coágulo de sangre (impidiendo que el oxígeno llegue a la zona afectada), o hemorrágico, cuando un vaso sanguíneo se debilita y se rompe, por lo que la sangre invade algún área cerebral (en niños, este tipo es menos frecuente que el isquémico; Steinlin, 2013). Los factores de riesgo de estas lesiones de origen vascular en los niños son múltiples, e incluyen enfermedades cardíacas (congénitas o adquiridas), alteraciones hematológicas (como la trombofilia), infecciones bacterianas y virales (descritas en el siguiente párrafo), o trastornos genéticos, como la enfermedad de moyamoya¹ (Espert, Gadea, Aliño, Oltra-Cucarella y Perpiñá, 2018; Nunes, Recalde y Espínola de Canata, 2008; Steinlin, 2013).

1. La enfermedad de moyamoya o Moya-Moya provoca la oclusión de las arterias intracerebrales. Afecta con mayor frecuencia a los niños que a los adultos (suele aparecer entre los 5 y los 10 años de edad). Se manifiesta en cualquier parte del mundo, aunque su prevalencia es mayor en países del sudeste asiático (Corea, Japón, China, etc.).

Por otra parte, las *infecciones* están causadas por bacterias, virus u otros microorganismos patógenos (hongos, parásitos, etc.), que pueden provocar la inflamación del encéfalo (encefalitis) o de las capas de tejidos o membranas que recubren el encéfalo y la médula espinal; por ejemplo, en las meninges (meningitis). Entre las infecciones que producen mayores trastornos lingüísticos está la encefalitis por herpes simple o encefalitis herpética, que lesiona los lóbulos temporales y frontales causando graves consecuencias afásicas (Kleiman y Carver, 1981). Además, las infecciones bacterianas han estado frecuentemente implicadas en la génesis de la afasia a través de sus complicaciones vasculares (Van Hout, 2001). Por último, es importante tener en cuenta que tras la recuperación de una encefalitis nos podemos encontrar con el llamado síndrome postencefálico, que consiste en la presencia de cambios de comportamiento residuales (normalmente reversibles), con síntomas inespecíficos y variables (tales como apatía, irritabilidad o alteraciones del sueño), y que pueden incluir la afasia (OMS, 1992).

Los *tumores intracraneales* son crecimientos anormales de células en el tejido cerebral, y ocurren con una incidencia de unos 3 a 5/100.000 niños al año, siendo la primera causa de muerte por enfermedad en niños y adolescentes, y la segunda causa de muerte en general en estas poblaciones, tras los accidentes (Grill y Owens, 2013). En la infancia, son más comunes los de la fosa posterior (espacio adyacente al tronco encefálico y el cerebelo) que los de los hemisferios, por lo que las deficiencias lingüísticas más comúnmente observadas afectan a la articulación y la fluidez de las emisiones; es decir, disartrias (Jurado y Mataró, 2003; Van Hout, 2001). En los casos de lesión hemisférica, se pueden observar distintos grados de afasia (Murdoch, 1999). Además, hay que tener en cuenta que distintos tratamientos contra los

tumores (por ejemplo, la radioterapia y la quimioterapia) pueden provocar, por sí mismos, problemas lingüísticos de tipo afásico (Murdoch, 1999).

Por otro lado, cabe destacar aquí la existencia de un tipo característico de epilepsia que provoca afasia: el *síndrome de Landau-Kleffner* (Landau y Kleffner, 1957), también conocido como afasia adquirida con trastornos convulsivos, afasia adquirida con epilepsia o afasia epiléptica adquirida (Beumanoir, 1992; Bishop, 1985). Dadas las características especiales de este síndrome, se describe con detalle en un apartado posterior.

Por último, encontramos las *enfermedades neurodegenerativas*, que implican una pérdida *progresiva* de células nerviosas (a diferencia de las causas anteriormente mencionadas, de inicio súbito), lo que resulta en una gran variedad de signos y síntomas neurológicos en función de las áreas cerebrales afectadas. Existen ciertas enfermedades neurodegenerativas que afectan especialmente a la esfera del lenguaje, como es la afasia progresiva primaria o síndrome de Mesulam (Mesulam, 1982, 1987), y otras en las cuales las dificultades lingüísticas pueden ser un signo asociado, como la enfermedad de Alzheimer (OMS, 1992); no obstante, estas patologías se inician en época senil o presenil, y no en la infancia, por lo que no son objeto del presente capítulo y no se van a desarrollar a continuación.

Sí se pueden encontrar alteraciones del lenguaje en niños con *esclerosis múltiple* (EM), una enfermedad crónica del sistema nervioso central que consiste en la inflamación y destrucción de las vainas de mielina que recubren los axones (proceso conocido como desmielinización). La EM suele iniciarse entre los 20 y los 40 años, aunque hay un pequeño porcentaje de afectados en edad pediátrica: del 3 al 10 % de los pacientes experimentan su primer síntoma antes de los 16 años (Boiko *et al.*, 2002; Cole, Auchterlonie

y Best, 1995; Ghezzi *et al.*, 1997; Simone *et al.*, 2002). En contraste con los adultos con EM, en los cuales las habilidades lingüísticas suelen resultar poco afectadas,² la EM pediátrica frecuentemente afecta a diferentes aspectos del funcionamiento lingüístico: se ha observado que los niños con EM muestran déficits en fluencia verbal, el lenguaje receptivo y la comprensión (para una revisión véase Nunan-Saah, Paulraj, Waubant, Krupp y Gomez, 2015; Suppiej y Cainelli, 2014). El hecho de que los déficits en el lenguaje ocurran con mayor frecuencia en niños que en adultos sugiere que la desmielinización dificulta la adquisición típica del lenguaje, y parece que podría afectar significativamente al funcionamiento lingüístico en la edad adulta (Ross, Schwebel, Rinker, Ness y Ackerson, 2010).

Por otro lado, la *enfermedad de Huntington* (Huntington, 1872) es un trastorno neurodegenerativo hereditario que se caracteriza por la tríada de trastorno motriz (corea,³ descoordinación, rigidez, bradicinesia, etc.), declive cognitivo (dificultades de concentración, problemas de memoria, bradipsiquia, etc.) y manifestaciones psiquiátricas (depresión, apatía, ansiedad, irritabilidad, etc.). La causa de esta enfermedad es la existencia de un defecto en un cromosoma, que provoca una producción alterada y un depósito anormal en algunas áreas del cerebro de una proteína (llamada *huntingtina*), lo que causa la muerte neuronal (Walker, 2007). Afecta aproximadamente de 5 a 7/100.000 personas y, aunque esta enfermedad se presenta normalmente

2. Se han documentado casos de afasias agudas debidas a EM en adultos (véase, por ejemplo, Achiron *et al.*, 1992; o Lacour *et al.*, 2004), aunque estas son inusuales, por lo que se considera una presentación atípica de la enfermedad y puede ser motivo de revisión del diagnóstico (McDonald *et al.*, 2001).

3. El corea es probablemente el signo más llamativo, por lo que la enfermedad también es conocida como corea de Huntington.

en la edad adulta (entre los 35 y los 55 años), en un 3-10 % de los pacientes las manifestaciones tienen inicio en la infancia o en la adolescencia (Letort y González-Alegre, 2013; Walker, 2007). Las alteraciones del lenguaje parecen frecuentes en la enfermedad de Huntington juvenil, y suelen aparecer de forma temprana (aunque hay poca investigación al respecto). Algunos síntomas documentados son lenguaje enlentecido, vacilante, confuso o monosilábico, disfunción bucofaríngea o disartria, dificultades de comprensión o incapacidad para desarrollar habilidades lectoescritoras (González-Alegre y Afifi, 2006; Osborne, Munson y Vurman, 1982; Smith *et al.*, 2006).

Sin embargo, es importante hacer notar que, aunque los trastornos neurodegenerativos progresivos provocan alteraciones del lenguaje, raramente se han descrito cuadros completos que podrían considerarse afasias.

2.3. Características de la afasia infantil

Tradicionalmente, se consideraba que la afasia infantil difería en gran medida de la afasia adulta, ya que parecía caracterizarse por el predominio de *síntomas negativos*, como el mutismo, la hipo-fluidez o el lenguaje telegráfico (Alajouanine y Lhermitte, 1965; Swisher, 1985). No obstante, la literatura más reciente también muestra la presencia de *síntomas positivos*, como la logorrea, las parafasias, las perseveraciones o los neologismos (Narbona y Crespo-Eguílaz, 2008; Van Hout, 2000), poniendo en duda la visión clínica homogénea de la afasia infantil e indicando la existencia plausible de la dicotomía afásica fluente / no fluente (Van Donigen, Paquier, Cretien, Van Borsel y Catsman-Berrevoets, 2001). Además, los análisis revelan que los síntomas documenta-

dos correlacionan con los diferentes síndromes afásicos conocidos y la localización de las lesiones de forma similar a los adultos,⁴ lo que pone en evidencia la aparente *analogía* entre la afasia adulta y la infantil (Nass, Boyce y Leventhal, 2000; Nass *et al.*, 1998; Van Dongen *et al.*, 2001).

Aunque la sintomatología de la afasia es variable y depende de la localización de las lesiones, a continuación se ofrece una visión general de las manifestaciones clínicas de la afasia infantil.

Normalmente, la clínica principal suele ser la presentación del *lenguaje no fluente*, con predominio del trastorno expresivo sobre el déficit de comprensión (Dennis, 2000; Narbona y Crespo-Eguílaz, 2008). Un signo inicial relevante de la afasia infantil es el *mutismo*, consistente en la ausencia prolongada de emisiones verbales o incluso vocálicas. Este mutismo afásico suele evolucionar hacia una *hipoespontaneidad del lenguaje*, con escasez de emisiones verbales y pobre iniciativa para hablar. El habla espontánea es casi nula, y es necesario incentivar y alentar al niño para que hable: hay que repetírle las preguntas y las órdenes, iniciar el sonido de la palabra que tiene que pronunciar, empezar las oraciones que debe completar, o pedirle que repita palabras o frases cortas. Este es probablemente el signo más característico y duradero de la afasia infantil, y se encuentra varios meses después del episodio agudo, por lo que se puede considerar un componente de la sintomatología aguda inicial y de sus secuelas (Van Hout, 2001).

Frecuentemente se puede observar disartria, un *trastorno articulatorio* en el que la fonética se ve alterada debido a dificultades en

4. Las lesiones cerebrales anteriores o prerrolándicas (anteriores a la cisura de Rolando) suelen presentar afasia no fluente con buena comprensión, mientras que las lesiones en las áreas lingüísticas posteriores producen afasia fluente y alteración de la comprensión.

el control muscular de los distintos órganos fonatorios implicados (por ejemplo, respiración, fonación, o resonancia).

Posteriormente, aunque se recupere la fluidez y puedan mantener conversaciones de forma normal, pueden observarse *construcciones agramáticas*, o «telegramatismo», en las cuales la sintaxis se ve significativamente simplificada (más que errónea, como se suele observar en los adultos), y se constata una reducción de la longitud media del enunciado (LME; Jurado y Mataró, 2003; Van Hout, 2001). Esta disminución de la LME se suele dar independientemente de la localización de la lesión: aunque suele ser criterio de afasia no fluente en los adultos, se manifiesta en niños con afasia que podría ser considerada fluente.

Aunque parecen menos comunes, se pueden encontrar *presentaciones fluentes* de la afasia, en las cuales los niños afectados muestran un trastorno grave de la comprensión (como se describe más adelante, la comprensión parece especialmente afectada en el síndrome de Landau-Kleffner). Los niños con esta presentación afásica pueden hablar de forma fluente sin problemas de articulación, con pausas y una prosodia como en la población sana, y una tasa de palabras por minuto elevada (Van Donigen *et al.*, 2001). No obstante, su discurso se presenta con parafasias fonéticas o semánticas (sustituciones de unas palabras por otras, próximas entre sí en cuanto al sonido o el significado), logorrea, estereotipias verbales (introducción anormal y continua de sonidos, sílabas o palabras), ecolalia, perseveraciones y neologismos (Aram, 1998; Paquier y Van Dongen, 1991; Van Hout, 1997).

El *lenguaje escrito* está frecuentemente distorsionado. La causa parece la alteración de la codificación de las unidades fonéticas del lenguaje en elementos gráficos. Se puede observar pérdida en la capacidad para leer (alexia), que afecta tanto a la lectura de letras como de palabras (la alexia en adultos suele afectar predo-

minantemente a las palabras). También se ve afectada la escritura (agrafia), tanto la espontánea como al dictado y copia. La escritura parece más afectada que la lectura y el lenguaje oral, y suele ser más persistente (Mataró, 1994).

2.3.1. Síndromes afásicos

Como se ha comentado anteriormente, la sintomatología de la afasia infantil parece que puede englobarse en variedades de síndromes análogas a la afasia del adulto (Narbona y Crespo-Eguílaz, 2008). A continuación, se describen de forma general las tipologías afásicas que se han documentado en la población infantil (Van Hout, 2001).

a) Afasia sensorial (receptiva)

Este tipo de afasia se caracteriza por un trastorno de la *comprensión auditiva*. En niños se acompaña por un *habla fluente*, bien articulada, que contiene a menudo parafasias que se pueden observar tanto en el lenguaje espontáneo como en tareas de denominación. Es posible observar neologismos, que pueden dar lugar a un habla jergal o jerigonza. El discurso puede estar acelerado y desordenado (logorrea; Van Hout y Lyon, 1986). En contraste con los adultos, en los que los diferentes componentes de la fluencia tienen un funcionamiento paralelo, en los niños se puede observar una relación inversa entre la gravedad de la jerga y la fluencia, por lo que se pueden encontrar niños con jerga severa y fluencia reducida (Van Hout, 1992, 1997). Las lesiones normalmente están localizadas en áreas cerebrales posteriores, principalmente en el área de Wernicke (Van Dongen, Lonen y Van Dongen, 1985), siendo la gravedad de la lesión proporcional a la severidad y duración de los síntomas (Martins y Ferro, 1987,

1991). Este es, probablemente, el tipo de afasia con peor pronóstico (Martins y Ferro, 1992).

b) Afasia anómica

Anomia se refiere a la dificultad para encontrar el nombre apropiado de un estímulo, tanto en respuesta a la presentación visual como a la descripción verbal, y queda constatada en tareas de denominación. La *anomia* está presente en casi todas las variantes de afasia, pero en la afasia anómica se da en soledad o como el signo afásico más prominente. También se pueden observar casos de anomia específica para una modalidad o categoría como, por ejemplo, para los colores (Van Hout, Evrard y Lyon, 1985). En algunos casos, al igual que en los adultos, esta forma de afasia ocurre durante la fase de recuperación de la afasia sensorial, y puede ser el signo más persistente de una afasia fluente (Van Hout, 1993, 1997). En un ámbito neuroanatómico, la lesión afecta a áreas parieto-temporales, aunque hay documentación acerca de la implicación frontal o parieto-occipital.

c) Afasia de conducción

En este síndrome, la dificultad para evocar palabras (tanto en lenguaje espontáneo como en tareas de denominación) es tan pronunciada que recuerda al tartamudeo, debido al número de pausas y autocorrecciones. La *repetición* está severamente dañada, con muchos errores y sustituciones fonéticas en un ámbito de palabras, y este es el signo principal para su diagnóstico (Van Hout, 2001). La comprensión verbal se encuentra preservada. Este síndrome afásico correlaciona con la existencia de lesiones parietales (Martins y Ferro, 1987; Van Hout *et al.*, 1985), concretamente en el fascículo arqueado (Tanabe

et al.,1989), lo que apoya la hipótesis de que su origen es la desconexión entre las áreas del lenguaje receptivas (Wernicke) y las expresivas (Broca).

d) Afasia transcortical

En contraste con la afasia de conducción, la afasia transcortical está caracterizada por la conservación de la repetición, que a menudo da lugar a la *perseveración* de palabras y oraciones, provocando un habla compulsiva o *ecolalia* (Van Hout, 2000, 2001). Esta afasia parece relacionada con la desconexión de las áreas del lenguaje con otras áreas corticales, con preservación del fascículo arqueado, lo que provoca la repetición constante. La afasia transcortical se puede dividir en afasia transcortical sensorial y motora. En la transcortical sensorial, la *comprensión* está severamente perjudicada, el lenguaje es fluente, a menudo con jerga (Cranberg, Filley, Hart y Alexander, 1987; Ikeda *et al.*, 1993; Martins y Ferro, 1991; Van Hout *et al.*, 1985). En la afasia transcortical motora, la *expresión* se ve severamente reducida, cercana al mutismo, y la iniciación del habla es muy lenta (Cranberg *et al.*, 1987; Van Hout, 2001). Cuando se observa una combinación de los dos subtipos (producción verbal no fluida con alteración de la comprensión), se habla de afasia mixta transcortical.

e) Afasia motora (expresiva)

El habla es no fluente, lenta y dubitativa, con errores sintácticos, como verbos utilizados erróneamente en su forma infinitiva. El discurso está fragmentado por un exceso de pausas, y los fonemas están distorsionados (disartria cortical), lo que lleva a movimientos articulatorios reducidos y anormales (Cranberg *et al.*, 1987; Van Hout, 2001).

2.3.2. El síndrome de Landau-Kleffner

El síndrome de Landau-Kleffner (SLK), o síndrome de afasia adquirida con epilepsia en la infancia, constituye una patología que supone un trastorno adquirido del lenguaje. Independientemente de su incidencia y prevalencia (se estiman unas cifras aproximadas de 1 caso por cada 1.000.000 de niños de entre 5 y 14 años; Kaga, Inagaki y Otha, 2014), tiene un interés excepcional y ocupa un lugar muy particular entre los cuadros afásicos de la infancia (Deonna, 2001).

La *codificación* del SLK en la CIE-10 (OMS, 1992) se incluía dentro del capítulo 1, apartado 4.1, «Trastornos mentales y del comportamiento», dentro del subgrupo «Trastornos del desarrollo psicológico». Específicamente, se incluía en los «Trastornos específicos del desarrollo del habla y del lenguaje», con la codificación F80.3: «Afasia adquirida con epilepsia (síndrome de Landau-Kleffner)». En la CIE-11 (OMS, 2018) se describe en el capítulo 8, «Trastornos del sistema nervioso central», dentro del subgrupo «Epilepsia o crisis convulsivas». Más específicamente, se incluye en las «Encefalopatías epilépticas», con la codificación 8A62.2: afasia adquirida con epilepsia (Landau-Kleffner). Es decir, deja de considerarse un trastorno del neurodesarrollo para situarse como un trastorno del sistema nervioso.

No hay una referencia directa al SLK en la versión más reciente del «Manual diagnóstico y estadístico de los trastornos mentales» (*Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders, Fifth Edition*, DSM-5) de la Asociación Americana de Psicología (*American Psychological Association*, APA, 2013), por lo que es difícil de clasificar. Se podría englobar, sin embargo, dentro de los «Trastornos del neurodesarrollo», en los «Trastornos de la comunicación», con el código 315.32, «Trastornos del lenguaje».

Por otro lado, teniendo en cuenta la *clasificación* de los trastornos del lenguaje según un *enfoque psicolingüístico*, Bishop y Rosenbloom (1987) sitúan el SLK en una patología adquirida en la infancia por daño cerebral o disfunción cuyo síntoma lingüístico es una pobre comprensión y limitada expresión verbal.

El *SLK* fue descrito por los investigadores Landau y Kleffner en 1957 en un artículo publicado en la revista *Neurology*. El estudio mostraba 6 casos de niños con desarrollo normal del lenguaje que súbita o gradualmente presentaban problemas afásicos asociados a la aparición de ataques epilépticos. El electroencefalograma (EEG) de todos estos casos mostraba descargas epilépticas en las regiones temporales bihemisféricas (Hirsch *et al.*, 1990), así que los autores concluyeron que estas descargas convulsivas persistentes serían las responsables del deterioro funcional de las áreas relacionadas con el lenguaje (Van Bogaert, 2013). Investigaciones posteriores muestran que los individuos con SLK presentan un EEG con paroxismos,⁵ aunque no todos manifiesten crisis epilépticas visibles (Paquier, Van Dongen y Loonen, 1992).

Los *criterios de definición* del SLK son los siguientes (Nieto-Barrera, 2005; OMS, 1992, 2018):

- Sin alteración neuropsicológica anterior al síndrome.
- Edades de inicio habituales entre los 3 y los 7 años (aunque los límites se sitúan entre los 18 meses y los 13 años).
- Afasia sensorial (receptiva) o mixta, de inicio brusco o progresivo.
- Irregularidades paroxísticas en el EEG.
- A menudo, crisis epilépticas.
- Trastornos de la conducta frecuentes.

5. Los paroxismos hacen referencia a la actividad electroencefalográfica anormal correspondiente a las descargas epilépticas

- No hay correlación evolutiva entre epilepsia y afasia.
- La afasia persiste, recidiva o muestra una evolución fluctuante.

La *etiología* del SLK todavía es desconocida y discutida. Se hipotetiza sobre una participación genética y/o autoinmune sin demostrar (Batalla, David y Mena, 2015; Connolly *et al.*, 1999) y, si bien se ha comprobado que parece haber una predisposición genética, esta es muy heterogénea (Lesca *et al.*, 2012, 2013).

Los estudios de neuroimagen estructural no suelen mostrar alteraciones y se interpretan dentro de la normalidad, pero también se han observado casos que han sugerido que una lesión estructural sería la causa de la afasia y de las anomalías en el EEG (Batalla *et al.*, 2015; Nieto-Barrera, 2005). Por otro lado, las técnicas de medida de flujo sanguíneo regional (SPECT) y las del metabolismo cerebral (PET) señalan *perturbaciones funcionales* localizadas en las regiones temporales (Maquet *et al.*, 1990; O'Tuama, Urión y Janicek, 1992).

Desde el punto de vista de las *alteraciones encefalográficas*, el SLK tiene una entidad parecida a la epilepsia con punta-onda continua durante el sueño lento (EPOCSL) y a la epilepsia parcial benigna (EPB), pues comparten rasgos comunes, tanto en edad de inicio como en síntomas, lo que indicaría, según Nieto-Barrera (2005), que existe un gradiente de síndromes relacionados que irían desde la EPB (forma más leve) a la EPOCSL (forma más grave). Por tanto, todas ellas serían variantes de naturaleza epileptiforme que influyen secundariamente en menor o mayor medida en el lenguaje y en las capacidades neuropsicológicas de los individuos que las padecen.

En cuanto a la sintomatología clínica, el SLK tiene unas *características* particulares que lo diferencian del resto de las afasias infantiles. Deonna (2001) las describe en la tabla 1.

Tabla 1. Comparación entre las afasias adquiridas en la infancia

	Afasia adquirida «clásica»	Síndrome de SLK
Comienzo	Agudo en general, pero varía según el tipo de lesión.	Progresivo o brusco; a menudo con fluctuaciones.
Tipo de afasia	Expresiva, lo más frecuente.	Receptiva.
Recuperación	Considerable y rápida (meses).	Mejoría progresiva (años); a menudo incompleta.
Etiología	Conocida.	Rol de la epilepsia.
EEG	Ondas lentas en el lado de la lesión; normalización rápida.	Puntas-ondas bilaterales de predominio temporal.

Fuente: extraído de Deonna, 2001

Según resume Nieto-Barrera (2005), el *cuadro clínico* del SLK se presenta con crisis epilépticas manifiestas en dos tercios de los afectados que secundariamente, de forma progresiva o brusca, provocan una afasia en forma de *agnosia auditiva verbal* en el 80 % de los casos, y un trastorno mixto receptivo y expresivo en el resto. Según la edad de inicio, esta sintomatología puede confundirse con una deficiencia auditiva o con retrasos del lenguaje, sobre todo si no hay crisis epilépticas. También cursa frecuentemente con alteraciones de la conducta de severidad variable, trastorno por déficit de atención y/o hiperactividad (TDAH) e incluso con sintomatología autista. En la mitad de los casos, se observa dificultad motora con pérdida de destreza manual y dificultad para andar. La evaluación del cociente intelectual con pruebas no verbales suele ser normal o alta.

La *evolución* del síndrome es incierta, pues puede darse en brotes o de forma continuada, aunque se sabe que la agravación de los trastornos del lenguaje está relacionada con la acentuación de las anomalías en el EEG durante el sueño, o con la frecuencia y la gravedad de las crisis (Nieto-Barrera, 2005). En general, las

crisis epilépticas pueden ser de fácil control, aunque no las alteraciones del EEG. Además, se ha comprobado mediante estudios longitudinales que tanto los ataques epilépticos como las anormalidades en el EEG remiten en la adolescencia (Paquier *et al.*, 1992; Van Bogaert, 2013), y esto contribuye a que sobre los 15 años se observe una *mejora en el lenguaje* y las condiciones neuropsicológicas (Paquier *et al.*, 1992).

No obstante, en el SLK de larga evolución y/o de inicio temprano, el *pronóstico* no es muy favorable respecto a las secuelas en el lenguaje, las cuales son importantes en el 80 % de los casos y en el 25 % de estos, graves (Batalla *et al.*, 2015; Paquier *et al.*, 1992). Algunos autores señalan que la edad de inicio de las crisis es determinante, aludiendo que cuanto mayor es el niño, mejor es el pronóstico para el lenguaje (Bishop, 1985), mientras que otros sostienen que la edad y el grado de severidad al comienzo no son decisivos (Deonna, 1997). Si el niño o la niña ya se habían iniciado en la lectoescritura, frecuentemente esta no se ve afectada en su totalidad y los pacientes pueden leer y escribir. En los casos más graves de pérdida del lenguaje oral a edades tempranas, pueden aprender la lengua de signos y la lectoescritura. En definitiva, las secuelas del lenguaje y su pronóstico tendrían que ver con la edad de inicio (aunque ya se ha comentado que no hay consenso en cuanto a la contribución de este factor), con la gravedad del trastorno epileptiforme, con la gravedad y duración de las POCSL y con la gravedad de otras secuelas neuropsicológicas, como déficit de atención, hiperactividad, síntomas autistas, etc. Por tanto, la recuperación es muy variable: se puede dar una recuperación total, una mejoría solo parcial, o pueden quedar secuelas graves permanentes (Deonna, 2001).

La *intervención médica* del SLK es delicada y variable entre individuos (Deonna, 2001), y se basa en controlar las crisis epilépti-

cas mediante tratamiento farmacológico. Respecto al *tratamiento no farmacológico*, se opta por una intervención multidisciplinar para trabajar las áreas del lenguaje, neuropsicológicas y psicológicas o conductuales afectadas. Si bien no existen trabajos publicados sobre la efectividad de dichos tratamientos, es cierto que los estudios sobre el tratamiento de pacientes con afasia avalan los buenos resultados de estos (Batalla *et al.*, 2015).

3. Evaluación logopédica de las afasias infantiles

3.1. Consideraciones de la evaluación

La evaluación de la afasia en la infancia tiene unas características distintas a las afasias sobrevenidas en la edad adulta, aunque una semiología parecida. La *Guía clínica de neurorrehabilitación en daño cerebral adquirido* (Bombín, 2013) expone que el proceso neurorrehabilitador infantil:

«[...] coincide con el de neurodesarrollo, [...] la neurorrehabilitación infantil puede tener peculiaridades no extrapolables a la población adulta y viceversa [...]» (pág. 20).

De hecho, la guía de la Clínica Mayo *Understanding Pediatric Brain Injury* (2006) señala que los investigadores no llegan a explicarse exactamente por qué el cerebro de los niños responde de manera diferente ante daños similares y añaden que factores como la edad, la gravedad de la lesión y la localización del daño cerebral pueden afectar, pero no predecir completamente, al resultado de la recuperación, como parece que sí sucede en los adultos. Por este motivo,

la evaluación de la afasia infantil no solo debe tener en cuenta los déficits (como sucede en los adultos), sino también el *momento evolutivo* en el que aparecen estos, ya que algunos pueden deberse al mismo y no a las lesiones cerebrales existentes.

La evaluación del lenguaje en las afasias infantiles es parecida a cualquier otra evaluación del lenguaje, aunque no hay que perder de vista que se trata de un trastorno adquirido, por lo que el nivel premórbido, el nivel de escolaridad y la edad del paciente serán aspectos determinantes para analizar los resultados obtenidos y valorar su estado clínico actual.

Igualmente, la *historia médica* del paciente infantil es importante y se deben tener muy en cuenta datos como las causas de la afasia (TCE, ACV, etc.), así como la localización de la lesión, los resultados del examen neurológico, la posible medicación y los informes neurológicos continuados (Jurado y Mataró, 2003). Además, hay que registrar la historia familiar, los intereses del niño o la niña, sus amistades, rendimiento académico y la historia previa del lenguaje y habla. Necesitaremos también que se nos proporcione, en la medida de lo posible, informes de otros profesionales que están en contacto con el paciente y eventualmente puedan estar tratándolo (fisioterapia, escuela, asistencia social, audiología, neuropsicología, cuidadores, etc.).

En la evaluación, Jurado y Mataró (2003) recomiendan consignar si hubo un periodo de mutismo (está relacionado con un buen pronóstico, como veremos más adelante), ya que después de una recuperación espontánea, los padres no suelen informar de ello. También apuntan que se debe hacer una evaluación de las habilidades receptivas y expresivas, teniendo en cuenta que un cociente intelectual verbal normal (evaluado, por ejemplo, mediante la parte verbal de las pruebas cognitivas Weschler) no es indicativo de un funcionamiento lingüístico normal.

Estos mismos autores señalan que el daño cerebral sobrevenido suele llevar asociados otros problemas sensoriales y/o motores (como agnosia, apraxia, disartria, o hemiparesia) que pueden suponer una dificultad añadida a las respuestas en las pruebas aplicadas y, por tanto, alterar o sesgar los resultados de la evaluación lingüística. Así pues, es conveniente, por ejemplo, comprobar si hay déficit perceptivo visual (como hemianopsia, diplopía o nistagmo) antes de aplicar una prueba que contenga estímulos visuales.

Por otro lado, la presencia de ciertos problemas psicológicos y/o conductuales (como cambios de personalidad, labilidad o depresión) puede condicionar también los resultados de los tests. De hecho, los casos de afasia infantil por TCE (recordemos, los más frecuentes) tienen un perfil neuropsicológico que incluye alteraciones frecuentes de la atención, la memoria y el funcionamiento ejecutivo que provocan alteraciones observables; por ejemplo, el incremento de los tiempos de reacción, mayor distracción y vulnerabilidad a la interferencia, falta de persistencia en actividades iniciadas, incapacidad para inhibir respuestas inmediatas inapropiadas, limitación para simultanear varias acciones o la dificultad para el establecimiento de nuevos aprendizajes (Conde-Guzón, Conde-Guzón, Bartolomé-Albístegui y Quirós-Expósito, 2009).

3.2. Pruebas para la evaluación del lenguaje

Existen numerosas pruebas estandarizadas para evaluar la afasia y las alteraciones asociadas, aunque pocas que sean específicas para la afasia infantil. De hecho, históricamente se utilizaban, sin adaptarlos, tests destinados al adulto (Van Hout, 2001).

Por ejemplo, en la tabla 2 se presenta una lista de algunas pruebas para la evaluación de la afasia adulta propuesta por Ardila (2005).

Tabla 2. Algunas pruebas para el diagnóstico de las afasias en adultos

Baterías de pruebas
Prueba de Boston para el diagnóstico de la afasia. Examen multilingüe de las afasias. Prueba de Minnesota para el diagnóstico diferencial de las afasias. Índice Porch de habilidad comunicativa (PICA). Batería de las afasias de Western. Prueba de afasia para bilingües.
Examen de habilidades lingüísticas específicas
Prueba de denominación de Boston. Prueba de las fichas (Token test). Pruebas de lectura, escritura y gramática en español. Pruebas de fluidez verbal (semántica y fonológica).

Fuente: extraído de Ardila, 2005

Una adecuada evaluación del paciente infantil con afasia debe incluir todos los aspectos del lenguaje, sobre todo aquellos que suelen quedar afectados tras la lesión cerebral. En este sentido, Ardila (2005) propone explorar las siguientes áreas:

- 1) Producción: lenguaje espontáneo en cuanto a longitud de la frase, fluidez, desviaciones fonéticas, agramatismo o paragramatismo, parafasias, habla vacía, neologismos, jerga, prosodia, características del habla, agilidad oral y verbal, disartria o apraxia del habla.
- 2) Comprensión: tanto del lenguaje conversacional como designación y órdenes verbales.
- 3) Repetición: palabras, pseudopalabras o frases de complejidad creciente.
- 4) Denominación: objetos, partes del cuerpo, colores o acciones.

5) Lectura: letras, palabras, pseudopalabras, frases, textos, comprensión, paralexias, omisiones, palabras concretas y abstractas, o elementos gramaticales.

6) Escritura: letras, palabras, frases, caligrafía, uso del espacio, errores en la escritura de letras, paragrafías, escritura espontánea, copia, dictado o escritura de números.

Teniendo en cuenta la necesidad de evaluar las distintas áreas lingüísticas que podrían estar afectadas, es importante destacar que existen numerosas pruebas diseñadas para la evaluación de todos los componentes del lenguaje en población infantil y que podemos utilizar para la evaluación del niño con afasia. Es decir, aunque existan pocas pruebas especialmente enfocadas al diagnóstico de los déficits lingüísticos propios de una afasia infantil, una selección adecuada de pruebas del lenguaje infantil puede servir para establecer una *línea base* y conocer en qué punto se encuentra el paciente infantil en cuanto a sus dificultades en cada uno de los aspectos del lenguaje que evaluemos. A partir de esta línea base, diseñaremos el programa de intervención logopédica.

Por otro lado, también hay que tener en cuenta que las pruebas estandarizadas tienen un rango de edades de aplicación. Sin embargo, eventualmente, un niño o una niña con afasia puede que superen el rango de edad máximo de una prueba de nuestra elección que consideremos apropiado aplicar. En este caso, pues, se podría proceder a la aplicación de dicha prueba para ayudar a situar al paciente infantil en una edad concreta, lingüísticamente hablando, y poder ver la divergencia de la ejecución del individuo con lo que se esperaría para su grupo de referencia.

Varios autores han hecho revisiones y listas de instrumentos de evaluación y valoración del lenguaje oral. Por ejemplo, Soprano

(2001) y De la Peña y Pradas (2016) clasifican en diferentes listados qué pruebas se pueden utilizar para el examen del lenguaje oral infantil, con indicación de la edad de aplicación y una selección de subtests de los distintos procesos del lenguaje en español, si bien no son pruebas específicas para la evaluación de la afasia infantil y no incluyen la evaluación de la lectoescritura.

Más concretamente, Pradas y de la Peña (2015) hacen referencia a los distintos procedimientos de valoración del lenguaje en función del trastorno lingüístico. Así, consideran que las pruebas estandarizadas adecuadas para la evaluación de una afasia infantil son el *test de Boston*, el *Token test*, el *CEG* (test de comprensión de estructuras) y la *PDIL* (prueba del desarrollo inicial del lenguaje; véase la tabla 3). Estas mismas autoras señalan que se pueden evaluar los aspectos pragmáticos (los usos funcionales y las reglas de intercambio conversacional), semánticos (vocabulario receptivo y expresivo), morfosintácticos (longitud y tipo de enunciados y morfología) y fonológicos (reconocimiento de sonidos y articulación) mediante pruebas no estandarizadas.

Tabla 3. Pruebas estandarizadas útiles para el diagnóstico de la afasia infantil

Nombre prueba	Referencia	Edades (años)	Evaluación	Descripción
Test de Boston	Goodglass y Kaplan, 1996	Según nivel escolaridad	Pruebas de fluidez, comprensión auditiva, denominación, repetición, habla automatizada, lectura, escritura, comprensión del lenguaje escrito, música (canto y ritmo) y registro de parafasias. Incluye pruebas complementarias de espacio y cálculo.	Prueba extensa y completa exclusiva para el diagnóstico de la afasia y trastornos asociados en la que se piden distintas ejecuciones y actuaciones según el componente del lenguaje que se estudia, y en la que también se consignan fenómenos típicos de la afasia. Permite que el clínico adapte los subtests.

Nombre prueba	Referencia	Edades (años)	Evaluación	Descripción
Token test	De Renzi y Vignolo, 1962	3 a 12,5	Comprensión gramatical.	Figuras geométricas de distintos colores que se manejan siguiendo una serie de órdenes simples y complejas.
Comprensión de estructuras gramaticales (CEG)	Mendoza, Carballo, Muñoz y Fresneda, 2005	4 a 11	Estructuras gramaticales en el lenguaje receptivo y comprensivo.	Frases que el experimentador lee al escolar, que tiene que indicar un dibujo entre cuatro que se le presentan.
Prueba de desarrollo inicial del lenguaje (PDIL)	Hresko, Reid y Hammill, 1981	3 a 7	Nivel de expresión y comprensión, fonología, sintaxis, morfología, categorías conceptuales, comprensión y expresión del significado de las palabras y expresión del significado en distintos contextos.	Distintas ejecuciones y actuaciones según las diferentes subpruebas.

Fuente: elaboración propia

Por nuestra parte, queremos destacar en la tabla 4 otro conjunto de pruebas que van a permitir comparar al paciente infantil con su grupo de edad y observar los déficits tras la lesión cerebral, además de profundizar en algún aspecto concreto del lenguaje que se quiera evaluar aparte de las pruebas citadas anteriormente (De la Peña y Pradas, 2016).

Tabla 4. Selección de instrumentos de valoración estandarizados para la evaluación del lenguaje oral infantil

Nombre prueba	Referencia	Edades (años)	Evaluación	Descripción
Test de vocabulario Boston (BNT)	Goodglass y Kaplan, 1996	Desde preescolar	Vocabulario expresivo	Se presentan unas láminas cuyos dibujos tienen que ser evocados y nombrados.

Nombre prueba	Referencia	Edades (años)	Evaluación	Descripción
Test de vocabulario de imágenes Peabody	Dunn, Dunn y Arribas, 1981	2,5 a 90	Vocabulario receptivo	Conjunto de láminas con cuatro dibujos, y el escolar tiene que señalar el dibujo que se corresponde con la palabra que diga el experimentador.
Test de Illinois de aptitudes psicolingüísticas (ITPA)	Kirk, McCarthy y Kirk, 1986	3 a 10	Pruebas de comprensión auditiva, asociación auditiva, memoria secuencial auditiva, expresión verbal, integración auditiva e integración gramatical.	Distintas ejecuciones y actuaciones según las diferentes subpruebas.
Evaluación neuropsicológica infantil (NEPSY-II)	Korkman, Kirk y Kemp, 2013	3 a 16	En un ámbito lingüístico, contiene pruebas de fluidez verbal, denominación, oromotoras, comprensión de instrucciones, procesamiento fonológico y repetición de pseudopalabras.	Distintas ejecuciones y actuaciones según las diferentes subpruebas.
Análisis del retraso del habla (A-RE-HA)	Aguilar y Serra, 2003	3 a 6	Procesos fonéticos-fonológicos.	Consta de tres protocolos y permite obtener un perfil en un ámbito productivo (denominación) y perceptivo (discriminación).
Prueba de lenguaje oral de Navarra revisada (PLON-R)	Aguinaga, Armentia, Fraile, Olangua y Uriz, 2005	3 a 6	Fonología, sintaxis, morfología y pragmática.	Distintas ejecuciones y actuaciones según las diferentes subpruebas.

Fuente: elaboración propia

3.3. Pruebas para la evaluación de la lectoescritura

Si el niño o la niña con afasia se hubieran iniciado ya en la lectoescritura, deberíamos evaluar también cómo ha resultado esta después de la lesión, siempre teniendo en cuenta el grado de habilidad

previa, que suele ir vinculado a la edad y al método que la escuela a la que asista haya elegido para que los alumnos y las alumnas adquieran el proceso lectoescriptor. Así, en general, en nuestro país algunas escuelas empiezan en P5 de educación infantil y otras en primer curso de educación primaria. Por otro lado, algunas escuelas utilizan métodos globales y otras, analíticos. Algunas de las pruebas que evalúan la lectura y la escritura se presentan en la tabla 5.

Tabla 5. Pruebas de evaluación de la lectoescritura en niños

Nombre prueba	Edad (años)	Referencia
Batería de evaluación de los procesos lectores revisada (PROLEC-R)*	6 a 12	Cuetos, Rodríguez, Ruano y Arribas, 2009
Batería de evaluación de los procesos de escritura (PROESC)	8 a 15	Cuetos, Ramos y Ruano, 2002
Test de análisis de lectoescritura (TALE)*	6 a 10	Toro y Cervera, 1990
Escala Magallanes de lectura y escritura (EMLE)	6 a 12	Toro, Cervera y Urío, 2000
Exploración de las dificultades individuales de lectura (EDIL-1)	6 a 7	González, 1992

* Incluye una adaptación al catalán.

Fuente: elaboración propia

4. Tratamiento logopédico en afasias infantiles

4.1. Consideraciones del tratamiento

Una vez hecha la anamnesis y la evaluación, podemos considerar que tenemos el perfil lingüístico del niño o la niña con afasia y el nivel en el que se sitúa en aquellos aspectos que hemos

evaluado, por lo que, a continuación, podríamos diseñar el programa de intervención.

Respecto a las características de las sesiones, y debido a la heterogeneidad de los niños con afasia, Jurado y Mataró (2003) proponen que se deben tener en cuenta la edad del niño y los problemas neuropsicológicos concurrentes (alteración de la memoria a corto plazo, dificultades visuales, presencia de reflejos primitivos, etc.) que puedan afectar a la ejecución, además de la fatiga. Por ello, las sesiones deben ser cortas al principio (que se pueden alargar cuando el niño pueda enfrentarse a tareas con demanda creciente) y frecuentes (al menos 3 veces a la semana), en el momento del día en que el paciente infantil suele estar más alerta (por la mañana). Hay que tener en cuenta los intereses del niño y utilizar, entonces, materiales en este sentido, que en pacientes pediátricos son de tipo lúdico. No obstante, en función de la edad, además del juego se puede utilizar material escolar, lo cual influirá en su mejor adaptación al colegio. Generalmente, en las primeras sesiones se necesitan aproximaciones más conductuales que lingüísticas para conseguir la cooperación y la atención del paciente infantil, sin olvidar cualquier situación que permita incidir en las conductas pragmáticas y que favorezca la comunicación. Para ello se pueden usar, por ejemplo, tareas sencillas cuya ejecución proporcione éxito suficiente y actúe como refuerzo positivo.

En este mismo sentido, otros autores exponen que el programa de rehabilitación debe tener en cuenta los siguientes aspectos (Ortiz, 1997):

- Brevedad: los ejercicios deben ser breves y escuetos, y las sesiones también.

- Exactitud: necesaria para un buen procesamiento cerebral de la información, con una entrada correcta de los estímulos, para favorecer una correcta ejecución.
- Efectividad: la recuperación se basa en que los pocos ejercicios que se lleven a cabo sean efectivos. Para ello, es necesario que el individuo los efectúe de una manera consciente, atenta, y concentrado en lo que está haciendo. Este objetivo se prima por encima de la cantidad de ejercicios.
- Direccionalidad: partir de lo más proximal a lo más distal.
- Secuenciación: partir desde los ejercicios más simples a los más complejos.
- Repetición: la sistematicidad y la adaptación a los ritmos biológicos contribuyen al éxito de la terapia.
- Motivación: uso de ejercicios funcionales, significativos y dentro del interés del niño. Es imprescindible para el aprendizaje y reaprendizaje. Contribuirá a ella la facilidad de los ejercicios, la brevedad y la posibilidad de ejecución en el ambiente familiar.

Asimismo, Ortiz (1997) sostiene que a la hora de plantear la rehabilitación durante la etapa escolar sería interesante tener en cuenta distintos aspectos diferenciales. Para que el proceso de rehabilitación contribuya a un mayor y mejor aprendizaje posterior, tiene que estar modulado por tres variables importantes:

- La modulación motivacional en el niño y la niña es de forma cíclica, ya que no mantienen una motivación constante y sostenida durante mucho tiempo, sino que viene determinada por el quehacer diario.

- La modulación atencional y de vigilancia, que en esta etapa viene determinada por la imprevisión y no por la voluntariedad de la misma, lo que supone una discontinuidad en el proceso de aprendizaje.
- La habituación y automatización de funciones simples neuropsicológicas previas al desarrollo de cualquier automatización de cualquier función neuropsicológica compleja.

4.2. Estrategias para la rehabilitación de la afasia infantil

La intervención en las afasias infantiles debe estar dirigida a tratar de forma integral todos los procesos del lenguaje y facilitar la comunicación (Pradas y de la Peña, 2015). En función de la variabilidad de alteraciones lingüísticas que presenten los pacientes infantiles, se debe intervenir en unos aspectos más que en otros. Por ejemplo, Chaves y Revuelta (2003) distinguen entre los trastornos más comunes en las afasias de predominio motor (mutismo, estereotipias y agramatismos) y en las afasias de predominio sensorial (jergafasia, dificultad de articulación, parafasias, anomia y dificultad de repetición), y proponen ejercicios al respecto para su corrección. En los casos más graves de afasia infantil (como es el síndrome de Landau-Kleffner), se pueden emplear sistemas de comunicación alternativa y/o aumentativa.

Es importante añadir, como sugieren Chaves y Revuelta (2003), que en la práctica es difícil encontrar afasias puras, como los tipos que se describen anteriormente, cuyos síntomas se correlacionen completamente con la localización de la lesión, sino que muchos niños y niñas con afasia (y también personas adultas) tienen un conjunto mixto de síntomas en los que suelen

predominar aquellos que se relacionan con el foco de la lesión cerebral, aunque pueden darse otros que se dan en otro tipo de afasias. Por ello, los objetivos y los ejercicios que irán destinados a la rehabilitación deberían centrarse en los déficits particulares de cada paciente, de manera independiente del diagnóstico físico, aunque siempre teniéndolo en cuenta.

En lo que se refiere al tipo de ejercicios que hay que elegir, Van Hout (2001) considera que, dadas las similitudes en la producción y en los síntomas entre la afasia infantil y la adulta, no está de más usar los métodos reeducativos cuya eficacia está probada en afásicos adultos.

Por nuestra parte, precisaríamos que, además de las consideraciones que propone Ortiz (1997) y que se han descrito en el apartado anterior, es importante que los ejercicios elegidos sean funcionales, significativos y que se encuentren dentro de los intereses del niño, por lo que las tareas terapéuticas deben tener un contexto comunicativo similar a las situaciones de comunicación real del paciente.

En la tabla 6, se proponen tareas para la intervención en afasias infantiles según los déficits hallados en la exploración.

Tabla 6. Tareas propuestas para la intervención de la afasia infantil, algunas extraídas de Chaves y Revuelta (2003).

Objetivo	Tareas
Funcionalidad y movilidad de lengua, labios y mandíbula afectados en la disartria (si la hay)	Praxias bucofonatorias según déficit y necesidad (ejercicios de terapia miofuncional isotónicos, isométricos y/o isocinéticos).

Objetivo	Tareas
Mutismo e hipo-fluidez	Uso de series automáticas (por ejemplo, números, abecedario, días de la semana, canciones, dichos o refranes) que el niño tenga consolidadas previamente. Formulación de preguntas y diálogo con contenido afectivo cuyas respuestas sean simples y/o rudimentarias (<i>sí, no, ah, uy</i>, etc.), con o sin apoyo visual.
Articulación	Secuencias rítmicas como golpes, palmadas, entre otros, con silabeo de palabras bisílabas sencillas y familiares con la misma vocal y la misma consonante en sílabas directas. Más adelante, incrementar la dificultad con palabras bisílabas sencillas con la misma consonante y diferentes vocales, palabras sencillas con distintas consonantes y la misma vocal, palabras sencillas con diferentes consonantes y distintas vocales, etc., hasta llegar a palabras con mayor número de sílabas y distintas combinaciones silábicas. Trabajo frente al espejo para corrección de la alteración de los puntos de articulación. Autocorrección mediante grabaciones de sus producciones. Coarticulación paciente-logopeda.
Denominación (anomia)	Diccionarios ilustrados de vocabulario básico y habitual según la edad del paciente u otro material visual para nombrar las palabras con ayuda de esbozo oral, si es necesario. Clasificación de palabras en categorías, con o sin apoyo visual. Denominación de palabras a partir de la definición de términos («el objeto que se usa para escribir es un...») —con o sin esbozo oral de la última palabra, según necesite el paciente.
Agramatismo	Terminación de frases y/o oraciones con palabras lógicas («el mar es de color...») —con o sin esbozo oral de la última palabra, según se necesite. Terminación de frases y/o oraciones con final abierto («abrí la puerta y me encontré con...») —con o sin esbozo oral de la última palabra, según se necesite. Completar frases como en los ejercicios anteriores, pero que los elementos por añadir no sean los últimos («me pongo los... en los pies»). Construcción de oraciones sencillas a partir de imágenes que incluyan núcleos de los sintagmas nominal y verbal y otras palabras con contenido gramatical («el gato duerme»). Colocaríamos además, si lo precisa, tarjetas según el número de palabras. En este ejemplo, colocaríamos 3 tarjetas que corresponderían al número de palabras que tiene la oración y que el paciente infantil iría tocando a medida que articula la frase u oración, una por cada palabra. Preguntas sencillas a partir de las imágenes anteriores («¿quién duerme?», «¿qué hace el gato?»). Colocaríamos igualmente tarjetas según el número de palabras de las que conste la respuesta. Incrementaríamos la dificultad de los ejercicios a medida que fuera automatizando y generalizando estas oraciones sencillas.

Objetivo	Tareas
Comprensión auditiva	Seguimiento de órdenes sencillas a partir de un elemento e ir incrementando la dificultad. Incluir imágenes que ayuden a la comprensión de lo que le estamos diciendo (se pueden usar pictogramas como apoyo visual o cualquier otra imagen que evoque el contenido auditivo). Reconocer palabras dentro de una frase u oración. Clasificación de objetos y otro vocabulario según su categoría semántica a partir de imágenes. Designación de las imágenes clasificadas. Colocar imágenes de elementos de una categoría semántica y añadir uno que no pertenece a dicha categoría. Pedirle al paciente que designe cuál sobra. Colocar imágenes de elementos de una categoría y darle tres elementos (uno pertenece a la categoría y dos, no), para que elija cuál se engloba en la categoría propuesta. Proporcionar imágenes familiares y de su vocabulario habitual pronunciándolas correctamente y de manera incorrecta (cambiando el primer fonema, por ejemplo). Pedir al paciente que nos diga cuál es la correcta. Si el niño o la niña ya se hubieran iniciado en la lectoescritura y esta estuviera preservada, se podrían colocar tarjetas con las emisiones correcta e incorrecta que ha hecho el logopeda para que señale la correcta. Trabajo de conciencia fonológica: buscar entre un conjunto de imágenes que se correspondan a palabras sencillas y familiares, aquellas que empiecen por un sonido determinado (o que acaben por el mismo o lo contengan).
Parafasias	Corrección de estas: «¡Ah! Quieres decir...» y ayudarle a repetir la palabra correctamente. Grabación de estas y autocorrección para toma de conciencia y mejorar la precisión en el lenguaje.
Logorrea	Trabajar la designación en silencio, buscando su atención en imágenes que sean de su interés («¿dónde está el personaje X?». O bien, «Señala tu personaje favorito»). Grabaciones para aumentar la autoconciencia de sus producciones y que pueda relacionar las palabras que emite de forma correcta con contenido visual que le proporcionaremos («las flumbies manzanas» y le mostraremos la imagen de una manzana y de dos objetos más para que elija cuál se relaciona con la palabra emitida que tiene articulación correcta y contenido).
Estereotipias	Ayudarle a inhibirlas y hacer trabajo de designación en silencio, premiando verbalmente solo las respuestas adecuadas cuando se requieran.

Fuente: elaboración propia

Además, conviene recordar que hoy día contamos con distintas herramientas tecnológicas en forma de programas informáticos y aplicaciones para dispositivos móviles que pueden

proporcionarnos ejercicios de todo tipo, y que pueden ser útiles en la rehabilitación logopédica de la afasia infantil por el alto grado de motivación y atención que captan para los pequeños, aunque no deberían ser las únicas estrategias aplicables (véase Pradas y de la Peña, 2015, para un listado de herramientas tecnológicas).

Sin embargo, es importante reseñar que, si se considera eventualmente el uso de algún tipo de programa y/o aplicación informática, estos deberían tener un contenido que pudiera ajustarse a los objetivos de la rehabilitación logopédica según los déficits del paciente infantil, además de estar adaptados a sus intereses y que le fueran funcionales en un contexto natural: no se trata solo de usar una actividad lúdica para proporcionar diversión y motivación, algo que también debemos contemplar, sino de que la actividad tenga un provecho en favor de la recuperación del paciente y de su funcionalidad en su entorno natural.

4.3. Evolución, pronóstico y recuperación

La *recuperación* del lenguaje depende de numerosos factores, como veremos a continuación (edad, etiología, localización, o tamaño de la lesión), y puede ser lenta e incluso incompleta pasado un año desde el momento de la lesión (Dennis, 2000; Lees, 1997; Loonen y Van Dongen, 1990). Incluso a largo plazo, pueden persistir problemas lingüísticos evidentes o subclínicos (Van Hout, 2003).

Sin embargo, como se ha comentado anteriormente, conviene no olvidar que el proceso de neurorrehabilitación de las afasias infantiles está relacionado con el proceso del neurodesarrollo (Bombín, 2013). En este sentido, la recuperación del lenguaje en los casos de afasias en la etapa infantil suele tener *una evolución y*

un pronóstico favorable (se encuentran tasas de recuperación completa en torno al 50 %, valor superior a la prognosis de la afasia adulta, Martins y Ferro, 1992), debido, supuestamente, a la plasticidad y a la posibilidad de reorganización del cerebro en desarrollo, como se explica a continuación.

La investigación muestra que se pueden desarrollar *mecanismos cerebrales compensatorios* en función de la edad en la que ocurre la lesión (Staudt, 2010). En casi todos los diestros, pero también en la mayoría de los zurdos, el lenguaje se desarrolla de manera predominante en el hemisferio izquierdo (Pujol, Deus, Losilla y Capdevila, 2009). A pesar de esta preferencia hemisférica, las alteraciones cerebrales unilaterales extensas en las zonas lingüísticas pueden ser compensadas en otras áreas. En los casos en los que el daño cerebral ocurre durante el periodo pre o perinatal, las funciones del lenguaje se pueden desarrollar en el hemisferio derecho, en áreas homotópicas a las zonas del lenguaje clásicas del hemisferio izquierdo en individuos sanos (Carlsson *et al.*, 1994; Rasmussen y Milner, 1977; Staudt, Grodd, Niemann, Wildgruber y Krägeloh-Mann, 2001; Staudt *et al.*, 2002), y se encuentran desempeños prácticamente normales en el lenguaje, aunque con posibles secuelas lingüísticas y no lingüísticas (Lidzba, Staudt, Wilke y Krägeloh-Mann, 2006; Lidzba, Staudt, Wilke, Grodd y Krägeloh-Mann, 2006; Staudt *et al.*, 2002; Vargha-Khadem, Isaacs y Muter, 1994). En los casos de lesiones cerebrales adquiridas aproximadamente después de los cinco años, la investigación parece sugerir que se produce un traslado del lenguaje a zonas limítrofes del propio hemisferio izquierdo, lo que supone un grado variable de recuperación de la función (Rasmussen y Milner, 1977). Por tanto, aunque todavía se desconoce el periodo óptimo, y hay gran variabilidad en cuanto a las propuestas de esta edad crítica (véase, por ejemplo, Hécaen,

1976, 1983; Woods y Carey, 1979; Woods y Teuber, 1978), la evidencia parece señalar que las probabilidades de reorganización cerebral son mayores cuanto menor es la edad de ocurrencia de la lesión cerebral, pero que igualmente se van a encontrar secuelas lingüísticas (más graves o más sutiles) independientemente de la edad (Kolb, 1995).

En cuanto a la prognosis de la funcionalidad del lenguaje, se ha observado un mejor pronóstico asociado a la etiología vascular y la traumática, y la presencia de mutismo (Martins y Ferro, 1992). Inversamente, un peor pronóstico estaría relacionado con la etiología infecciosa, la presencia de lenguaje fluente y baja comprensión auditiva, la localización del daño cerebral en el área de Wernicke, y las lesiones bilaterales (como ocurre en el síndrome de Landau-Kleffner) o que impliquen las estructuras subcorticales (Martins y Ferro, 1992; Van Hout, 2001). Para Martins y Ferro (1992), la recuperación del lenguaje estaría determinada por la integridad de ciertas áreas cerebrales más que por la edad de ocurrencia de la lesión cerebral.

Además de la recuperación espontánea del lenguaje, cabe esperar que la reevaluación después de la terapia logopédica muestre resultados diferentes y mejores debidos a la intervención desarrollada. Sin embargo, hay que tener en cuenta que hay factores en la rehabilitación que pueden influir positiva o negativamente en la misma (Cuetos, 2004).

En los factores positivos se sitúa la recuperación espontánea, que suele ser muy pronunciada en los primeros meses después de la lesión (aproximadamente, unos seis meses, aunque puede llegar al año o más), pero luego decrece y finalmente se estanca. La recuperación espontánea depende sobre todo de factores neurológicos y fisiológicos (disminución del edema, reabsorción del material hemorrágico o restauración de la actividad neurotrans-

misora, por ejemplo), que pueden haber estado inhibiendo zonas de producción de lenguaje sin dañarlas completamente.

Como *factores negativos*, Cuetos (2004) señala los problemas particulares de cada paciente. Es posible que un buen programa de rehabilitación se vea interferido por los problemas de salud del paciente, tanto los ocasionados por la lesión directamente, como por los psicológicos o neuropsicológicos, o incluso por problemas familiares. La desmotivación puede ser un factor en contra, pero también el estado de su atención o la memoria. Cabe mencionar que el tiempo de tratamiento también es importante, ya que la efectividad de los programas depende de una aplicación bastante prolongada en el tiempo.

Debido a la influencia de los factores anteriores, se debe comprobar si un tratamiento es efectivo, y para ello se debería tener en cuenta la diferencia entre (Cuetos, 2004):

- La mejoría debida a la recuperación espontánea.
- La mejoría debida a las variables que acompañan a la rehabilitación pero que no forman parte del programa (interés, motivación, grado de instrucción, etc.).
- Las mejoras debidas específicamente al programa.

Por último, cabe mencionar que, a pesar de observarse recuperaciones completas del lenguaje oral, la ocurrencia de una afasia en la infancia parece tener consecuencias a largo plazo que implican peor rendimiento académico (Martins y Ferro, 1992), dificultades para la lectura, la escritura y el cálculo (Narbona y Crespo-Eguílaz, 2008), o anomia, déficit de memoria verbal y dificultades para trabajar con material escrito (Conde-Guzón *et al.*, 2009).

5. Conclusiones

El presente capítulo se ha centrado en los trastornos del lenguaje que aparecen como consecuencia de un daño cerebral adquirido o una enfermedad neurodegenerativa. De manera específica, se han descrito las características de la afasia infantil, así como los síndromes afásicos observables.

A lo largo del texto, hemos podido observar que, aunque con ciertas particularidades, la semiología de la afasia infantil y adolescente es similar a la descrita históricamente en los adultos con afasia. No obstante, se ha pretendido destacar que la ocurrencia de la afasia en este momento crucial del desarrollo, especialmente para el lenguaje, condiciona tanto la evaluación del lenguaje como las estrategias de intervención en el ámbito de la logopedia.

Por último, no podemos obviar que, desafortunadamente, las afasias infantiles (especialmente las originadas por el síndrome de Landau-Kleffner) parecen llevar asociadas consecuencias negativas a largo plazo, que no solo afectan a la esfera del lenguaje, sino también al ámbito psicológico y social del joven. No obstante, como profesionales, podemos ser en cierto grado optimistas en cuanto a la rehabilitación, ya que la recuperación del lenguaje en individuos jóvenes parece mejor que en adultos.

Bibliografía

- Achiron, A., Ziv, I., Djaldetti, R., Goldberg, H., Kuritzky, A., Melamed, E.** (1992). Aphasia in multiple sclerosis: Clinical and radiologic correlations. *Neurology*, 42(11), 2195-2197.
- Aguilar, E., Serra, M.** (2003). *A-RE-HA: Análisis del retraso del Habla*. Madrid: Psymtec.
- Aguinaga, G., Armentia, M. L., Fraile, A., Olangua, P., Uriz, N.** (2005). *PLONR: Prueba de Lenguaje Oral de Navarra-Revisada*. Madrid: TEA Ediciones.
- Alajouanine, T., Lhermitte, F.** (1965). Acquired aphasia in children. *Brain*, 88, 653-662.
- Aram, D. M.** (1998). Acquired Aphasia in Children. En M. T. Sarno, *Acquired aphasia* (pp. 451-480). Nueva York: Academic Press.
- Ardila, A.** (2005). *Las afasias*. Guadalajara, México: Universidad de Guadalajara, Centro Universitario de Ciencias Sociales y Humanidades.
- Asociación Americana de Psicología** (2013). *The Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders, Fifth Edition (DSM-5)*. Washington, DC: Autor.
- Batalla, K., David, P., Mena, A.** (2015). Síndrome de Landau-Kleffner. *Revista Chilena de Epilepsia*, 2, 40-51.
- Beaumanoir, A.** (1992). The Landau-Kleffner syndrome. En J. Roger, M. Bureau, C. Draver, F. Perret y P. Wolf (Eds.), *Epileptic syndromes in infancy, childhood and adolescence* (pp. 231-243). Londres: John Libbey (2ª edición).
- Benson, D. F.** (1979). *Aphasia, alexia and agraphia*. Nueva York: Churchill Livingstone.
- Benson, D. F., Ardila, A.** (1996). *Aphasia: a clinical perspective*. Nueva York, EE. UU.: Oxford University Press.

- Bishop, D. V. M.** (1985). Age of onset and outcome in acquired aphasia with convulsive disorder (Landau-Kleffner syndrome). *Developmental Medicine and Child Neurology*, 27, 705-712.
- Bishop, D. V. M.; Rosenbloom, L.** (1987). Childhood language disorders: Classification and overview. En W. Yule y M. Rutter (Eds.), *Language Development and Disorders* (pp. 16-41). Londres: Mac Keith Press.
- Boiko, A., Vorobeychik, G., Paty, D., Devonshire, V., Sadovnick, D., Hashimoto, S., Hooge, J., Kastrukoff, L., Oger, J., Traboulsee, T.** (2002). Early onset multiple sclerosis: A longitudinal study. *Neurology*, 59(7), 1006-1010.
- Bombín, I.** (Ed.) (2013). *Guía clínica de neuro-rehabilitación en daño cerebral adquirido*. Madrid: Fundación Reintegra.
- Broca, P.** (1863). Localization des fonctions cérébrales: Siege du langage articulé. *Bulletin de la Société d'Anthropologie*, 4, 200-203.
- Carlsson, G., Uverbrant, P., Hugdahl, K., Arvidsson, J., Wiklund, L., Von Wendt, L.** (1994). Verbal and non-verbal function of children with rightversus left-hemiplegic cerebral palsy of preand perinatal origin. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 36, 503-512.
- Chaves, B., Revuelta, F.** (2003). Afasias. En J. R. Gallardo y J. L. Gallego (Coords.). *Manual de logopedia escolar* (pp. 307-332). Málaga: Ediciones Aljibe.
- Cole, G. F., Auchterlonie, L. A., Best, P. V.** (1995). Very early onset multiple sclerosis. *Developmental Medicine & Child Neurology*, 37, 667-672.
- Conde-Guzón, P.A., Conde-Guzón, M.J., Bartolomé-Albístegui, M.T. Quirós-Expósito, P.** (2009). Perfiles neuropsicológicos asociados a los problemas de lenguaje oral infantil. *Revista de Neurología*, 48 (1), 32-38.
- Connolly, A. M., Chez, M. G., Pestronk, A., Arnold, S. T., Mehta, S., Deuel, R. K.** (1999). Serum autoantibodies to brain in Landau-Kleffner variant, autism, and other neurologic disorders. *The Journal of Pediatrics*, 134(5), 607-613.

- Cranberg, L. D., Filley, C. M., Hart, E. J., Alexander, M. P.** (1987). Acquired aphasia in childhood: Clinical and CT investigations. *Neurology*, 37, 1165-1172.
- Crowe, L. M., Catroppa, C., Anderson, V.** (2015). Sequelae in children: developmental consequences. En J. Grafman y A. M. Salazar (Eds.), *Handbook of Clinical Neurology*, vol. 127: *Traumatic Brain injury* (pp. 661-677). Ámsterdam: Elsevier.
- Cuetos, F.** (2004). *Evaluación y Rehabilitación de las Afasias*. Madrid: Editorial Médica Panamericana.
- Cuetos, F., Ramos, J. L., Ruano, E.** (2002). *PROESC. Batería de evaluación de los procesos de escritura*. Madrid: TEA Ediciones.
- Cuetos, F., Rodríguez, E. B., Ruano, E., Arribas, D.** (2009). *PROLEC-R. Batería de Evaluación de los Procesos Lectores – Revisada*. Madrid: TEA Ediciones.
- Damasio, A.** (1998). Signs of aphasia. En M. T. Sarno (Ed.), *Acquired Aphasia* (pp. 25-41). Nueva York: Academic Press.
- Dennis, M.** (2000). Acquired disorders of language in children. En M. J. Farah, T. E. Feinberg (Eds.), *Patient-based approaches to cognitive neurosciences* (pp. 199-216). Cambridge, Massachusetts: The MID Press.
- Deonna, T.** (2001). Trastornos del lenguaje y epilepsia. En J. Narbona y C. Chevrie-Muller (Eds.), *El lenguaje del niño: desarrollo normal, evaluación y trastornos* (pp. 397-410). Barcelona: Masson.
- Duhaime, A. C., Rindler, R. S.** (2015). Special considerations in infants and children. En J. Grafman y A. M. Salazar (Eds.), *Handbook of Clinical Neurology*, Vol. 127: *Traumatic Brain injury* (pp. 219-242). Ámsterdam: Elsevier.
- Dunn, L. M., Dunn, L. M., Arribas, D.** (1981). *Peabody. Test de Vocabulario en imágenes*. Madrid: TEA Ediciones.
- Espert, R., Gadea, M., Aliño, M., Oltra-Cucarella, J., Perpiñá, C.** (2018). Enfermedad de moyamoya: aspectos clínicos, neurorradiológicos, neuropsicológicos y genéticos. *Revista de Neurología*, 66(1), S57-S64.

- Faul, M., Coronado, V.** (2015). Epidemiology of traumatic brain injury. En J. Grafman y A. M. Salazar (Eds.), *Handbook of Clinical Neurology, Vol. 127: Traumatic Brain injury* (pp. 3-13). Ámsterdam: Elsevier.
- Fenichel, G. M.** (1997). Cerebrovascular disease. En G. M. Fenichel, *Clinical Pediatric Neurology* (pp. 256-266). Philadelphia: W. B. Saunders.
- Ghezzi, A. A., Deplano, V., Faroni, J., Grasso, M. G., Liguori, M., Marrosu, G., Zaffaroni, M.** (1997). Multiple sclerosis in childhood: Clinical features of 149 cases. *Multiple Sclerosis*, 3, 43-46.
- González, M. D.** (1992). *Exploración de las Dificultades Individuales de Lectura (EDIL-1)*. Madrid: TEA Ediciones.
- Gonzalez-Alegre, P., Afifi, A. K.** (2006). Clinical Characteristics of Childhood-Onset (Juvenile) Huntington Disease: Report of 12 patients and review of the literature. *Journal of Child Neurology*, 21(3), 223-229.
- Goodglas, H. Kaplan, E.** (1996). *Test de Boston para el diagnóstico de la afasia y trastornos asociados*. Madrid: Médica Panamericana.
- Grill, J., Owens, C.** (2013). Central nervous system tumors. En O. Dulac, M. Lassonde y H. B. Sarnat (Eds.), *Handbook of clinical Neurology, Vol. 112: Pediatric Neurology, Part II*. Elsevier.
- Hécaen, H.** (1976). Acquired aphasia in children and the ontogenesis of hemispheric functional specialization. *Brain and Language*, 3, 114-134.
- Hécaen, H.** (1983). Acquired aphasia in children: revisited. *Neuropsychologia*, 21, 581-587.
- Hécaen, H., Albert, M. L.** (1979). *Human Neuropsychology*. Nueva York: John Wiley & Sons Inc.
- Hirsch, E., Marescaux, C., Maquet, P., Metz-Lutz, M. N., Kiesmann, M., Kurtz, D.** (1990). Landau-Kleffner syndrome: a clinical and EEG study of five cases. *Epilepsia*, 31, 756-767.
- Huntington, G.** (1872). On chorea. *Medical and Surgical Reporter*, 26, 320-321. Hresko, W. P., Reid, D. K., y Hammill, D. D. (1981). *Prueba de Desarrollo Inicial del Lenguaje*. Austin, TX: Pro-Ed.

- Ikeda, M., Tanabe, H., Yamada, K., Yoshimine, T., Hayakawa, T., Hashikawa, K., Nishimura, T.** (1993). A case of acquired childhood aphasia with evolution of global aphasia into transcortical sensory aphasia. *Aphasiology*, 7(5), 497-502.
- Jurado, M. A., Mataró, M.** (2003). Afasia infantil. En M. Puyuelo y J. A. Rondal (Eds.), *Manual de desarrollo y alteraciones del lenguaje* (pp. 423-433). Barcelona: Masson.
- Kaga, M., Inagaki, M., Ohta, R.** (2014). Epidemiological study of Landau-Kleffner syndrome (LKS) in Japan. *Brain and Development*, 16(4), 284-286.
- Keenan, H. T., Bratton, S. L.** (2006). Epidemiology and outcomes of pediatric traumatic brain injury. *Developmental Neuroscience*, 28, 256-263.
- Kertesz, A.** (2000). *Batería de Afasias Western* (2.^a ed.). Valencia: Nau Llibres.
- Kirk, S. A., McCarthy, J. J., Kirk, W. D.** (1993). *ITPA. Test Illinois de Aptitudes Sociolingüísticas*. Madrid: TEA Ediciones.
- Kleiman, M. B., Carver, D. H.** (1981). Central nervous system infections. En P. Black (Ed.), *Brain Dysfunction in Children: Etiology, Diagnosis, and Management* (pp. 79-107). Nueva York: Raven Press.
- Kolb, B.** (1995). *Brain plasticity and behavior*. Nueva Jersey: Lawrence Erlbaum Associates.
- Korkman, M., Kirk, U., Kemp, S.** (2013). *NEPSY: Batería Neuropsicológica infantil*. Madrid: Pearson.
- Lacour, A., Seze, J. de, Revenco, E., Lebrun, C., Masmoudi, K., Vidry, E., Rumbach, L., Chatel, M., Verier, A., Vermersch, P.** (2004). Acute aphasia in multiple sclerosis: A multicenter study of 22 patients. *Neurology*, 62(6), 974-977.
- Landau, W. M., Kleffner, F. R.** (1957). Syndrome of acquired aphasia with convulsive disorder in children. *Neurology*, 47, 1324-1328.
- Lees, J.** (1997). Long-term effects of acquired aphasia in childhood. *Pediatric Rehabilitation*, 1 (1), 45-49.

- Lesca, G., Rudolf, G., Labalme, A., Hirsch, E., Arzimanoglou, A., Szepetowski, P.** (2012). Epileptic encephalopathies of the Landau-Kleffner and continuous spike and waves during slow-wave sleep types: Genomic dissection makes the link with autism. *Epilepsia*, 53(9), 1526-1538.
- Lesca, G., Rudolf, G., Bruneau, N., Lozovaya, N., Labalme, A., Szepetowski, P.** (2013). GRIN2A mutations in acquired epileptic aphasia and related childhood focal epilepsies and encephalopathies with speech and language dysfunction. *Nature Genetics*, 45, 1061-1066.
- Letort, D., Gonzalez-Alegre, P.** (2013). Huntington's disease in children. En O. Dulac, M. Lassonde y H. B. Sarnat (Eds.), *Handbook of clinical Neurology*, Vol. 113 (pp. 1913-1917). Elsevier.
- Lidzba, K., Staudt, M., Wilke, M., Krägeloh-Mann, I.** (2006). Visuospatial deficits in patients with early left-hemispheric lesions and functional reorganization of language: consequence of lesion or reorganization? *Neuropsychologia*, 44(7), 1088-1094.
- Lidzba, K., Staudt, M., Wilke, M., Grodd, W., Krägeloh-Mann, I.** (2006). Lesion-induced right-hemispheric language and organization of nonverbal functions. *Neuroreport*, 17(9), 929-933.
- Loonen, M. C., B., Van Dongen, H. R.** (1990). Acquired childhood aphasia. Outcome 1 year after onset. *Archives of Neurology*, 47, 1324-1328.
- Maquet, P., Hirsch, E., Dive, D., Salmon, E., Marescaux, C., Frank, G.** (1990). Cerebral glucose utilization during sleep in Landau-Kleffner syndrome. *Epilepsia*, 31, 778-783.
- Marchman, V., Miller, R. Bates, E.** (1991). Babble and first words in children with focal brain injury. *Applied Psycholinguistics*, 12, 1-22.
- Martins, I. P., Ferro, J. M.** (1987). Acquired conduction aphasia in a child. *Developmental Medicine & Child Neurology*, 29, 532-536.
- Martins, I. P., Ferro, J. M.** (1991). Recovery from aphasia and lesion size in the temporal lobe. En I. Pavao Martins, A. Castro-Caldas, H. Van Dongen, y A. Van Hout (Eds.), *Acquired Aphasia in Children:*

- Acquisition and Breakdown of Language in the Developing Brain* (pp. 171-184). Dordrecht: Kluwer Academic.
- Martins, I. P., Ferro, J. M.** (1992). Recovery of acquired aphasia in children. *Aphasiology*, 6(4), 431-438.
- Mataró, M.** (1994). Afasias infantiles: revisión. *Revista de Logopedia, Foniatría y Audiología*, 14(2), 102-107.
- Matins, I. P., Ferro, J. M.** (1992). Recovery of acquire aphasia in children. *Aphasiology*, 6, 431.
- Mayo Clinic** (2006). *Understanding Pediatric Brain Injury. A Guide for Parents and Teachers*. Rochester, Minnesota (EE. UU.): Mayo Foundation for Medical Education and Research.
- McDonald, W. I., Compston, A., Edan, G., Goodkin, D., Hartung, H. P., Lublin, F. D., Wolinsky, J. S.** (2001). Recommended diagnostic criteria for multiple sclerosis: Guidelines from the international panel on the diagnosis of multiple sclerosis. *Annals of Neurology*, 50, 121-127.
- Mendoza, E., Carballo, G., Muñoz, J. Fresneda, M. D.** (2005). *CEG. Test de Comprensión de Estructuras Gramaticales*. Madrid: TEA Ediciones.
- Mesulam, M.** (1982). Slowly progressive aphasia without generalized dementia. *Annals of Neurology*, 11, 592-598.
- Mesulam, M.** (1987). Primary progressive aphasia: Differentiation from Alzheimer's disease. *Annals of Neurology*, 22(4), 533-534.
- Murdoch, B.** (1999). *Communication Disorders in Childhood Cancer*. Londres: Whurr Publishers.
- Narbona, J., Crespo-Eguílaz, N.** (2008). Afasia en niños y adolescentes: aspectos evolutivos. *Revista de Neurología*, 46(1), S87-S89.
- Nass, R., Boyce, L., Leventhal, F.** (2000). Acquired aphasia in children after surgical resection of left thalamic tumors. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 42, 580-590.
- Nass, R., Leventhal, F., Levine, B., Lebron, D., Maxfield, C., y Allen, J. (1998). Conduction aphasia in a three year old with a left posterior cortical/subcortical abscess. *Brain and Language*, 62, 70-88.

- Nieto-Barrera, M.** (2005). Afasias adquiridas: síndrome de Landau-Kleffner y otros. *Revista de Neurología*, 41(1), S213-S219.
- Nunan-Saah, J., Paulraj, S. R., Waubant, E., Krupp, L. B., Gomez, R. G.** (2015). Neuropsychological correlates of multiple sclerosis across the lifespan. *Multiple Sclerosis Journal*, 21(11), 1355-1364.
- Nunes, T., Recalde, L., Espínola de Canata, M.** (2008). Características de los accidentes cerebrovasculares (ACV) en niños. *Pediatría*, 35(1), 18-23.
- Organización Mundial de la Salud** (1992). *The ICD-10 classification of mental and behavioural disorders: clinical descriptions and diagnostic guidelines*. Ginebra, Suiza: Organización Mundial de la Salud.
- Organización Mundial de la Salud** (2010). *Neurological Disorders: public health challenges*. Ginebra, Suiza: Organización Mundial de la Salud.
- Organización Mundial de la Salud** (2018). *International Classification of Diseases for Mortality and Morbidity Statistics, eleventh revision (ICD-11)*. Ginebra, Suiza: Organización Mundial de la Salud.
- Ortiz, T.** (1997). *Neuropsicología del lenguaje*. Madrid: CEPE.
- Osborne, J. P., Munson, P., Burman, D.** (1982). Huntington's chorea: Report of 3 cases and review of literature. *Archives of Disease in Childhood*, 57, 99-103.
- O'Tuama, L. A., Urion, D. K., Janicek, M. J.** (1992). Regional cerebral perfusion in Landau-Kleffner syndrome and related childhood aphasia. *Journal of Nuclear Medicine*, 33, 1758-1765.
- Ozanne, A.** (1990). Acquired Childhood Aphasia Revisited: Similarities and Differences to Developmental Language Impairments. *Australian Journal of Human Communication Disorders*, 18(2), 137-143.
- Paquier, P. F., Van Dongen, H. R.** (1991). Two contrasting case of fluent aphasia in children. *Aphasiology*, 5(3), 235-245.
- Paquier, P. F., Van Dongen, H. R.** (1993a). Current trends in acquired childhood aphasia: an introduction. *Aphasiology*, 7(5), 421-440.
- Paquier, P. F., Van Dongen, H. R.** (1993b). Acquired childhood aphasia: a rarity? *Aphasiology*, 7(5), 417-419.

- Paquier, P. F., Van Dongen, H. R.** (1998). Is acquired childhood aphasia atypical? En P. Coppens, Y. Lebrun y A. Basso (Eds.), *Aphasia in atypical populations* (pp. 67-115). Mahwah, NJ: Lawrence Erlbaum.
- Paquier, P. F., Van Dongen, H. R., Loonen, C. B.** (1992). The Landau-Kleffner síndrome or «acquired aphasia with convulsive disorders». Long-term follow-up of six children and a review of the recent literature. *Archives of Neurology*, 49, 354-359.
- Pradas, S., Peña, C. de la** (2015). Procesos y programas para superar las dificultades del lenguaje. En P. Martín-Lobo (Coord.), *Procesos y programas de neuropsicología educativa* (pp. 187-199). Madrid: Ministerio de Educación, Cultura y Deporte.
- Peña, C. de la, Pradas, S.** (2016). Dificultades del lenguaje y la detección de los procesos neuropsicológicos relacionados. En P. Martín y E. Vergara-Moragues, *Procesos e instrumentos de evaluación neuropsicológica educativa* (pp. 164-169). Madrid: Ministerio de Educación, Cultura y Deporte.
- Pujol, J., Deus, J., Losilla, J. M., Capdevila, A.** (2009). Cerebral lateralization of language in normal left-handed people studied by functional MRI. *Neurology*, 52, 1038-1043.
- Rasmussen, T., Milner, B.** (1977). The role of early left-brain injury in determining lateralization of cerebral speech functions. *Annals of the New York Academy of Sciences*, 299, 355-369.
- Renzi, E. de, Vignolo, L. A.** (1962). The 'Token Test': a sensitive test to detect disturbances in aphasics. *Brain*, 85, 665-78.
- Ross, K. A., Schwebel, D. C., Rinker, J., Ness, J., Ackerson, J.** (2010). Neurocognitive sequelae in African American and Caucasian children with multiple sclerosis. *Neurology*, 75(23), 2097-2102.
- Simone, I. L., Carrara, D., Tortorella, C., Liguori, M., Lepore, V., Pellegrini, F., Livrea, P.** (2002). Course and prognosis in early-onset MS: Comparison with adult-onset forms. *Neurology*, 59, 1922-1928.

- Smith, J. A., Brewer, H. M., Eatough, V., Stanley, C. A., Glendinning, N. W., Quarrell, O. W. J.** (2006). The personal experience of juvenile Huntington's disease: An interpretative phenomenological analysis of parents' accounts of the primary features of a rare genetic condition. *Clinical Genetics*, 69(6), 486-496.
- Soprano, A. M.** (2001). Evaluación del lenguaje oral. En J. Narbona y C. Chevie-Muller (Eds.), *El lenguaje del niño: desarrollo normal, evaluación y trastornos* (pp. 75-97). Barcelona: Masson.
- Staudt, M.** (2010). Brain plasticity following early life brain injury: Insights from neuroimaging. *Seminars in Perinatology*, 34, 87-92.
- Staudt, M., Grodd, W., Niemann, G., Wildgruber, D., Krägeloh-Mann, I.** (2001). Early left periventricular brain lesions induce right hemispheric organization of speech. *Neurology*, 57, 122-125.
- Staudt, M., Lidzba, K., Grodd, W., Wildgruber, D., Erb, M., Krägeloh-Mann, I.** (2002). Right hemispheric organization of language following early left-sided brain lesions: functional MRI topography. *Neuroimage*, 16, 954-967.
- Steinlin, M.** (2013). Cerebrovascular disorders in childhood. En O. Dulac, M. Lasseonde y H. B. Sarnat (Eds.), *Handbook of Clinical Neurology, Vol. 112: Pediatric Neurology, Part II* (pp. 1053-1064). Ámsterdam: Elsevier.
- Suppiej, A., Cainelli, E.** (2014). Cognitive dysfunction in pediatric multiple sclerosis. *Neuropsychiatric Disease and Treatment*, 10, 1385-1392.
- Swisher, L.** (1985). Language disorders in children. En J. K. Darby (Ed.), *Speech and language evaluation in neurology: Childhood disorders* (pp. 33-97). Orlando: Grune and Stratton.
- Tanabe, H., Ikeda, M., Murasawa, A., Yamada, K., Yamamoto, H., Shiraishi, J.** (1989). A case of acquired conduction aphasia in a child. *Acta Neurologica Scandinavica*, 80, 314-318.
- Toro, J.; Cervera, M.** (1990). *TALE. Test de Análisis de Lectoescritura*. Madrid: TEA Ediciones.

- Toro, J., Cervera, M., Urío, C.** (2000). *EMLE. Escalas Magallanes de Lectura y Escritura* (TALE-2000). Burceña-Barakaldo: COHS, Consultores en Ciencias Humanas.
- Van Bogaert, P.** (2013). Epileptic encephalopathy with continuous spike-waves during slow-wave sleep including Landau-Kleffner syndrome. En O. Dulac, M. Lassonde y H. B. Sarnat (Eds.), *Handbook of Clinical Neurology, Vol III: Pediatric Neurology, Part I* (pp. 635-640). Ámsterdam: Elsevier.
- Van Dongen, H., Lonen, M., Van Dongen, K.** (1985). Anatomical basis for acquired fluent aphasia in children. *Annals of Neurology*, 17, 306-309.
- Van Dongen, H., Paquier, P. F., Creten, W. L., Van Borsel, J., Catsman-Berrevoets, C. E.** (2001). Clinical evaluation of conversational speech fluency in the acute phase of acquired childhood aphasia: Does a fluency/nonfluency dichotomy exist? *Journal of Child Neurology*, 16(5), 345-351.
- Van Hout, A.** (1992). Acquired aphasia in children. En F. Boller y J. Grafman (Eds.), *Handbook in Neuropsychology, Vol. 7* (pp. 139-161). Ámsterdam: Elsevier.
- Van Hout, A.** (1993). Acquired aphasia in childhood and developmental dysphasia: are the errors similar? Analysis of errors made in confrontation naming tasks. *Aphasiology*, 7, 525-531.
- Van Hout, A.** (1997). Acquired Aphasia in Children. *Seminars in Pediatric Neurology*, 4(2), 102-108.
- Van Hout, A.** (2000). An outline of acquired aphasia in children. *SAGGI – Neuropsicologia Infantile Psicopedagogia Riabilitazione*, 26(1), 13-21.
- Van Hout, A.** (2001). Afasia del niño. En J. Narbona y C. Chevrie-Muller (Eds.), *El lenguaje del niño: desarrollo normal, evaluación y trastornos* (pp. 277-285). Barcelona: Masson.
- Van Hout, A.** (2003). Acquired aphasia in childhood. En S. J. Segalowitz y I. Rapin (Eds.), *Handbook of Neuropsychology, Vol. 8: Child Neuropsychology* (pp. 631-658). Ámsterdam: Elsevier.

- Van Hout, A., Evrard, P.H., Lyon, G.** (1985). On the positive semiology of acquired aphasia in children. *Developmental Medicine & Child Neurology*, 27, 231-41.
- Van Hout, A., Lyon, G.** (1986). Wernicke's aphasia in a ten-year-old boy. *Brain and Language*, 29, 268-285.
- Vargha-Khadem, F., Isaacs, E., Muter, V.** (1994). A review of cognitive outcome after unilateral lesions sustained during childhood. *Journal of Child Neurology*, 9, 67-73 (suppl 2).
- Walker, F. O.** (2007). Huntington's disease. *Lancet*, 369, 218-228.
- Wernicke, C.** (1874). *Der Aphasische Symptomencomplex*. Breslau: Cohn & Weigert.
- Woods, B. T.** (1985). Acquired aphasia in children. En J. A. M. Frederiks (Ed.). *Handbook of Neurology (Vol. 46): Neurobehavioral Disorders* (pp. 147-158). Amsterdam: Elsevier.
- Woods, B. T., Carey, S.** (1979). Language deficits after apparent clinical recovery from childhood aphasia. *Annals of Neurology*, 6, 405-409.
- Woods, B. T., Teuber, H. L.** (1978). Changing patterns of childhood aphasia. *Annals of Neurology*, 3, 273-280.
- Yates, P. J., Williams, W. H., Harris, A., Round, A., Jenkins, R.** (2006). An epidemiological study of head injuries in a UK population attending an emergency department. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*, 77(5), 699-701.

Capítulo IV

Trastornos de la voz, habla, lenguaje y comunicación en la parálisis cerebral

Gemma Moya Galé

1. Introducción

La parálisis cerebral (PC) es un trastorno del desarrollo de origen neurológico que afecta a la movilidad y la postura. La PC infantil destaca por su heterogeneidad, ya que el grado de afectación global de cada caso dependerá de muchos factores, desde su extensión (unilateral, bilateral) y clasificación clínica (espástica, discinética, atáxica o mixta) hasta la presencia de trastornos asociados, entre los cuales destacan los problemas motores del habla, dificultades en la adquisición del lenguaje y problemas con la deglución de alimentos. En el equipo de rehabilitación, el logopeda desarrollará la tarea de diagnóstico y tratamiento de los problemas en la comunicación, habla, lenguaje y deglución derivados de la parálisis cerebral. Su papel, por lo tanto, es trascendental para ofrecer al paciente y a su entorno más inmediato (familia, maestros, u otros profesionales del equipo de rehabilitación) el apoyo y las directrices necesarias para potenciar el mayor desarrollo posible de cada niño.

El siguiente apartado presenta la PC desde una visión holística, y trata desde su evolución etimológica hasta su etiología, epidemiología, semiología clínica, evaluación y tratamiento, siempre teniendo en cuenta que el trabajo con un niño con PC debe hacerse desde una perspectiva multidisciplinar y de atención integral. Por este motivo, y a pesar de que el énfasis del capítulo

se centra en los problemas de comunicación, habla, lenguaje y deglución en niños con PC, los apartados de evaluación y tratamiento van más allá de la figura del logopeda para englobar otras disciplinas como la neurología o la fisioterapia.

El objetivo de este capítulo, por lo tanto, es proporcionar una visión holística de esta patología tan compleja y establecer los cimientos teóricos y prácticos para una buena evaluación e intervención logopédica dentro de un equipo de (re)habilitación interdisciplinar.

2. Definición, clasificación y características de la parálisis cerebral infantil

2.1. Definición

La parálisis cerebral infantil es una serie de trastornos no progresivos y persistentes que afecta al movimiento y la postura y que se debe a una lesión del cerebro en desarrollo (aproximadamente hasta los tres años). Por lo tanto, y a diferencia del daño cerebral adquirido, en la PC necesariamente encontraremos déficits a nivel de coordinación y tono muscular. En su representación semiológica, Rufo-Campos y Rufo-Muñoz (2005) determinaron los *cinco signos cardinales* de la PC infantil:

- Debilidad muscular.
- Espasticidad (es decir, contracción permanente de un músculo).
- Rigidez.
- Ataxia (incoordinación de movimientos).
- Alteración del movimiento.

2.2. Evolución del concepto de parálisis cerebral

A lo largo de la historia, han sido varias las definiciones que se han proporcionado para describir la PC. A pesar de que la PC ya era conocida desde tiempos egipcios (Legido y Katsetos, 2003), el concepto moderno se estableció en 1861 con el ortope-da inglés William John Little, quien estableció la relación entre uno de los signos cardinales anteriormente citados, la espasticidad, y la privación de oxígeno (anoxia) al nacer. A esta condición la denominó *diplejia espástica* (Gómez-López *et al.*, 2013). El término *parálisis cerebral* como tal se debe a Burgess en 1888 (Camacho-Salas, Pallás-Alonso, de la Cruz-Bértolo, Simón-de las Heras y Mateos-Beato, 2007; Legido y Katsetos, 2003). Más adelante, en 1897, Freud estableció las bases de la clasificación actual de la PC (Camacho-Salas *et al.*, 2007). Hoy día, y a nivel internacional, el término *parálisis cerebral* es el más aceptado y el que se utilizará a lo largo de este capítulo.

2.3. Etiología y factores de riesgo

La etiología de la PC es diversa y puede clasificarse según el momento en el que se produce; es decir, si la causa de PC ha ocurrido antes del nacimiento (prenatal), durante el nacimiento (perinatal) o después del nacimiento (posnatal) del niño.

- Causas prenatales: exposición a toxinas y drogas; hemorragia materna; hipertiroidismo materno; fiebre materna; traumatismo; gestación múltiple (gemelaridad); toxemia; infarto placentario; corioamnionitis (infección intraamniótica); infección por VIH; infección por TORCH; infartos cerebrales arteriales y

venosos; factores genéticos; disgenesias cerebrales o malformaciones (Legido y Katsetos, 2003; Póo Argüelles, 2008).

- Causas perinatales: prematuridad, complicaciones como la falta de oxígeno al nacer, traumatismo o infección perinatal. También se consideran factores de alto riesgo para padecer PC los bajos niveles de hemoglobina (< 14 mg/dL) o hematocrito (< 40 %) y altos niveles de bilirrubina (> 20 mg/dL) en torno al parto (Legido y Katsetos, 2003).
- Causas posnatales: bajo peso (< 2.500 g), deshidratación grave, hemorragias intracraneales, meningitis bacteriana y encefalitis vírica (Kriger, 2006; Póo Argüelles, 2008). En un estudio a nivel europeo, el denominado *Surveillance of Cerebral Palsy in Europe* (SCPE), Cans y sus colaboradores (2004) identificaron varios factores causantes de PC posnatal entre el periodo de 1976 y 1990, entre ellos: infecciones —que explicaban el 50 % de los casos analizados—, problemas vasculares —que se relacionaban con el 20 % de los casos— y traumatismo craneoencefálico —en un 18 % de los casos.

Se deben excluir de estas explicaciones etiológicas las enfermedades degenerativas, o los daños cerebrales adquiridos. No obstante, es importante recordar que un niño que padece un trastorno de carácter degenerativo o una lesión cerebral adquirida puede presentar también una discapacidad motora realmente indistinguible de aquella típica de la PC infantil (McLaughlin, 2007).

2.4. Epidemiología: incidencia y prevalencia

En España, la prevalencia de la patología se halla, de manera aproximada, entre 2 y 3 niños por cada 1.000 nacidos vivos. La

incidencia de PC es de 1.500 casos nuevos cada año (Gómez-Conesa y Suárez-Serrano, 2017). A nivel mundial, la prevalencia de PC es de 1 a 5 casos por cada 1.000 habitantes. En el 25 % de los casos de PC infantil, la lesión cerebral ocurre en el periodo antes del nacimiento o prenatal, mientras que los problemas durante el parto (periodo perinatal) explican el 48 % de las lesiones cerebrales y el periodo después del nacimiento, o posnatal, el 21 %. Los daños cerebrales en los primeros años de vida se producen en un 6 % de los casos. Cabe decir, no obstante, que tanto la incidencia como la prevalencia de la PC infantil han aumentado en los últimos 20 años, hecho no tan inesperado si se considera que las técnicas de detección han mejorado significativamente en este tiempo así como la supervivencia de niños prematuros y/o de niños que han sufrido complicaciones durante el parto o posparto (Rufo-Campos y Rufo-Muñoz, 2005).

2.5. Clasificación de parálisis cerebral

La PC se clasifica según los síntomas clínicos, y actualmente podemos dividirla en tres grandes grupos, según los signos neurológicos que se presenten: espástica, discinética y atáxica. No obstante, todos los diferentes subtipos de PC tienen en común un patrón motor y postural atípico (Cans *et al.*, 2007).

2.5.1. Parálisis cerebral espástica

La PC espástica afecta en torno al 70-80 % de los casos (Rufo-Campos y Rufo-Muñoz, 2005), y se caracteriza por un aumento del tono muscular (espasticidad), la presencia de reflejos patológicos, como por ejemplo la respuesta de Babinski (extensión

dorsal del dedo gordo del pie al estimular la planta del pie), y rigidez y lentitud en los movimientos. La lesión en la PC espástica se sitúa en la corteza cerebral motora y la vía piramidal (Puyuelo y Salavera, 2014). El grado de afectación de la espasticidad puede variar y comprometer bien todo el cuerpo (en el caso de una tetraplejia espástica), las extremidades inferiores (en su forma parapléjica), o solo un lado del cuerpo (PC hemipléjica).

2.5.2. Parálisis cerebral discinética

Entre el 10 y el 20 % de los niños con PC sufren de la variante discinética (Rufo-Campos y Rufo-Muñoz, 2005). La lesión cerebral, en este caso, se origina en el sistema extrapiramidal y se caracteriza por una serie de movimientos lentos e involuntarios. En este tipo de PC, debemos hacer un par de distinciones: se conoce como distónica la variante de PC discinética que también presenta espasmos y posturas involuntarias anormales (Duffy, 2013); en cambio, se habla de la variante coreoatetósica cuando esta serie de movimientos discinéticos se combina con sacudidas bruscas de las extremidades (Rufo-Campos y Rufo-Muñoz, 2005). Cabe recalcar que la frecuencia de estas sacudidas está también relacionada con periodos de estrés emocional (a mayor estrés, mayor incremento de movimientos bruscos).

2.5.3. Parálisis cerebral atáxica

La lesión en la PC atáxica se localiza en el cerebelo y afecta aproximadamente entre el 5 y el 10 % de los niños con PC (Rufo-Campos y Rufo-Muñoz, 2005). Este tipo de PC se caracteriza mayoritariamente por déficits de equilibrio, ritmo e incoordinación

de los movimientos, en especial aquellos que deben ser precisos y ágiles (así, por ejemplo, un niño con PC atáxica experimentará problemas al abotonarse una camisa o al escribir su nombre). La hipotonía y los temblores intencionales son también signos típicos de la variante atáxica (Cans *et al.*, 2007).

2.5.4. Parálisis cerebral mixta

La PC mixta es una combinación de subtipos, generalmente de PC espástica y discinética. La clasificación en casos de PC mixta debe hacerse según el subtipo dominante.

2.6. Características generales de la parálisis cerebral: trastornos asociados y complicaciones

La PC suele ir acompañada de una serie de trastornos asociados y complicaciones que debemos tener en cuenta al planificar el tratamiento que hay que seguir y al evaluar el desarrollo general del niño.

Es común que los niños con PC presenten diferentes problemas sensoriales. Por ejemplo, según Póo Argüelles (2008), el 50 % de los niños con PC experimentan déficits de visión, como pueden ser nistagmo o estrabismo, mientras que el 20 % también suele presentar problemas auditivos (hipoacusias, sorderas neurosensoriales).

En un 50-70 % de los niños con PC, la cognición suele estar preservada, aunque los casos de tetraplejia suelen presentar un retraso mental de carácter severo. En el caso de PC con tetraplejia, además, suele haber riesgo de epilepsia (70 %), mientras que este se reduce al 20 % en niños con diplejia (Póo Argüelles, Maito Lima y Sanmartí, 1995).

Por último, los niños con PC también suelen presentar complicaciones ortopédicas, ya que pueden sufrir escoliosis (una curvatura anormal de la columna vertebral), osteoporosis, deformidades en la cadera y luxaciones, por ejemplo.

2.7. Características del habla, el lenguaje, la comunicación y la deglución

Los niños con PC suelen presentar dificultades en las diferentes áreas de la comunicación y la deglución. En un estudio efectuado con 1.268 niños con PC en Irlanda del Norte, por ejemplo, se evidenció que el 36 % de estos sufrían problemas motores del habla, el 42 % mostraba déficits de comunicación en general, excluyendo de este porcentaje los trastornos articulatorios, y el 21 % experimentaba problemas de deglución (Parkes, Hill, Platt, y Donnelly, 2010). De hecho, en cuanto a este último apartado, se estima que aproximadamente el 85 % de niños con PC (incluso en casos de trastorno motor leve) presentan problemas de disfagia orofaríngea (Arvedson, 2013), lo que puede suponer una malnutrición si no son capaces de ingerir la cantidad de nutrientes necesarios para su desarrollo. La presencia de disfagia, si no reciben la terapia adecuada, puede llegar a causar severos problemas respiratorios (debido a la aspiración de líquidos y/o alimentos en las vías respiratorias) y comprometer el estado de salud general del niño.

2.7.1. Trastornos motores del habla

Se conoce como disartria el trastorno motor del habla de origen neurológico que refleja patrones atípicos de fuerza, tono,

velocidad, amplitud o precisión de los movimientos necesarios para la buena respiración, fonación, articulación, resonancia y prosodia de las producciones del habla (Duffy, 2013). Existen diferentes tipos de disartria y cada una destaca por una serie de características perceptuales, por ejemplo: hipernasalidad, insuficiente control respiratorio, voz ronca, tono de voz bajo y monótono, imprecisión articulatoria, o enlentecimiento del habla. No obstante, una o más de estas características pueden estar presentes en más de un tipo de PC. A continuación, se presentan las disartrias más comúnmente relacionadas con la PC infantil:

Disartria espástica

Este tipo de disartria se asocia con dificultades con los patrones de movimiento, por lo que afecta a todos los sistemas del habla, y se caracteriza por una voz producida con mucho esfuerzo o tensión (existe una hiperaducción de las cuerdas vocales durante la fonación), ronca, lenta, con imprecisión consonántica y distorsión vocálica. Además, la resonancia de la voz suele ser hipernasal y el habla acostumbra a presentar una insuficiencia prosódica caracterizada por un tono de voz bajo y monótono y con escasa variabilidad de intensidad (Duffy, 2013). Las producciones orales suelen ser cortas, ya que se carece de un buen control respiratorio.

Disartria hipercinética

Este tipo de disartria se produce cuando el sistema extrapiramidal del sistema nervioso central está comprometido. Sus características perceptuales son las siguientes, aunque puede que no se

presenten todas al mismo tiempo: la distorsión consonántica y vocálica, monotonía, voz áspera y forzada, pausas (o silencios) inapropiados, hipernasalidad (en ocasiones) y quiebres articulatorios irregulares, velocidad variable y excesivas variaciones en la intensidad vocal, entre otras. Este tipo de disartria, además, va acompañada de movimientos involuntarios (relacionados con la corea, atetosis o distonía).

Disartria atáxica

Este tipo de disartria se asocia a déficits de coordinación y control de movimientos. Se caracteriza por la imprecisión articulatoria (de vocales y consonantes) y rupturas articulatorias irregulares, además de por pausas inapropiadas o intervalos prolongados entre sonidos o sílabas —que enlentecen el ritmo del habla—, prolongación de fonemas y excesivas variaciones en la intensidad de la voz. Asimismo, también es típica la acentuación silábica excesiva y la falta de variación en el tono de la voz.

Disartria mixta

Este tipo de disartria suele darse en los casos de PC mixta, en los cuales nos encontramos con diferentes neuropatofisiologías subyacentes (aunque como ocurre en la clasificación neurológica de este tipo de PC, siempre existen unas características dominantes de un tipo de disartria sobre otro).

2.7.2. Trastornos del lenguaje

Los trastornos del lenguaje en la PC infantil se han estudiado muchísimo menos que los trastornos motores que afectan la voz

y el habla. Se desconoce la prevalencia exacta de los problemas lingüísticos secundarios a la PC infantil, aunque se estima que aproximadamente el 80 % de los niños con esta patología presenta algún tipo de déficit en la adquisición típica del sistema lingüístico, que puede variar en su grado de severidad y en la dimensión del lenguaje afectada (Puyuelo, 2001). En un reciente estudio con 142 niños con PC de edades comprendidas entre los 7 y 13 años, Rivera Velázquez, Hawayek González, Román Ramos, Méndez Ramírez y Rodríguez Fernández (2017) encontraron que la gran mayoría de los niños presentaban problemas en la narración oral de historias, con una longitud media del enunciado verbal (LMEV) por debajo de lo esperado por edad cronológica. Los autores también examinaron el vocabulario expresivo de los niños (24 escolares de los 142 niños en total) a través de una prueba de denominación por campo semántico, y encontraron que el promedio de producciones correctas fue del 58,8 %. No obstante, estos datos deben analizarse con cautela, ya que en este estudio no se verificó el estrato socioeconómico de los niños, factor que se ha comprobado que puede incidir en la adquisición del vocabulario (Hoff y Tian, 2005). Como indican Puyuelo y Salavera (2014), los problemas lexicales y sintácticos también pueden ser debidos (en algunos casos) a la simplificación voluntaria de los enunciados que los niños hacen para adaptar su capacidad expresiva a las limitaciones motoras del habla. Como afirman estos dos autores, esta simplificación, de mantenerse a lo largo del tiempo, puede comprometer la evolución normal del lenguaje.

En cuando al desarrollo fonológico en la PC infantil, también es imprescindible tener en cuenta las dificultades motrices para producir los distintos sonidos, lo cual no quiere decir necesariamente que el sistema fonológico del niño con PC presente un

retraso. Además, como hemos visto en el apartado de trastornos asociados, es posible que los niños con PC sufran problemas auditivos (como hipoacusias por otitis media o sordera neurosensorial), que causen déficits de percepción y discriminación fonológicas y que, en consecuencia, impidan un desarrollo fonológico típico.

Cuando consideramos posibles trastornos del lenguaje y de la comunicación, no podemos olvidarnos del aspecto pragmático y de cómo los diferentes grados de severidad de un niño con PC afectarán a sus interacciones comunicativas, las unidades de información transmitidas y la calidad del intercambio lingüístico y social con el interlocutor. Por lo tanto, en el apartado de intervención logopédica, también nos centraremos en la importancia de educar al oyente o interlocutor y de proporcionarle las estrategias necesarias para fomentar una buena comunicación con niños con PC.

3. Evaluación de la parálisis cerebral

El diagnóstico de PC es complicado, y según estudios de la SCPE, se considera que a los cinco años es cuando mayores garantías existen para una buena confirmación diagnóstica. La detección temprana de las alteraciones del desarrollo secundarias a la PC es clave para el tratamiento, orientación adecuada a la familia y apoyo social, familiar y escolar del niño. Para ello, Moraleda-Barreno, Romero-López y Cayetano-Menéndez (2011) recomiendan el uso temprano (durante el primer año de vida) de la prueba de cribado del inventario de desarrollo Battelle, cuyo rango de edad engloba de 0 a 95 meses. Esta prueba, de rápida administración, comprende cinco ámbitos: personal/social,

adaptativo, motor (habilidad fina y gruesa), comunicación (lenguaje receptivo y expresivo) y cognición.

3.1. Evaluación del habla y la voz en la parálisis cerebral

Actualmente, el *análisis auditivo perceptual* constituye el estándar de oro en el diagnóstico de los trastornos motores del habla: por ejemplo, de la disartria (Duffy, 2016). Esto quiere decir que, durante el proceso de evaluación, el logopeda ha de guiarse por los parámetros perceptuales (por ejemplo, hipernasalidad, hipofonía, distorsión consonántica y/o vocálica, monotonía, voz ronca) que caracterizan los diferentes subtipos de disartria para llegar al *diagnóstico diferencial*. Como nos podemos imaginar, esta tarea no es fácil y requiere años de experiencia trabajando con niños con disartria asociada a la PC. No obstante, contamos con la ayuda de pruebas complementarias, como veremos más adelante —especialmente de la exploración neurológica—, que contribuyen a una mayor fiabilidad en el diagnóstico.

Las pruebas que utilizaremos para identificar los rasgos distintivos de las disartrias en la PC serán diversas. Por ejemplo, en el caso de la disartria espástica, las pruebas que nos pueden facilitar el diagnóstico son la lectura, la conversación espontánea (por ejemplo, preguntar al niño qué hizo durante el fin de semana o en sus vacaciones), la prolongación vocálica y la repetición rápida de las sílabas aisladas [pa], [ta] o [ka] (Duffy, 2013). Estas pruebas nos permitirán percibir las características perceptuales señaladas en el apartado 2.7.1. Si durante la repetición rápida de las sílabas [pa], [ta] o [ka] la producción es *irregular* en general, probablemente nos encontraremos ante un caso de disartria atáxica, en la que sobre todo el ritmo estará

afectado. Podemos afianzar este diagnóstico implementando una prueba de repetición de frases que contenga palabras de más de dos sílabas para comprobar si existen anomalías a nivel de la prosodia y quiebres articulatorios, típicos también de este subtipo de disartria.

La escasez de pruebas (estandarizadas o no) de evaluación de la disartria en español es evidente. En el mundo anglosajón, el *perfil de disartria de Robertson* (1982) es una de las pruebas más utilizadas para evaluar los diferentes subsistemas del habla, además de otras variables como la *inteligibilidad*, la velocidad del habla, los reflejos y la *diadococinesia*. Asimismo, la *evaluación de la disartria de Frenchay* (2008) es también uno de los tests más conocidos. Es imprescindible aquí recalcar la importancia del concepto de inteligibilidad (es decir, cómo de fácil es para un oyente o receptor decodificar el mensaje del hablante o emisor) por su *validez ecológica*; es decir, si al evaluar a un niño con disartria debida a la PC detectamos que su inteligibilidad está afectada, uno de los objetivos principales del tratamiento del habla será mejorarla, ya que representa la capacidad del niño de hacerse entender y de poder establecer interacciones comunicativas satisfactorias tanto con interlocutores familiares (por ejemplo, sus padres) como con personas desconocidas. Los tests anglosajones de inteligibilidad más conocidos son sin duda el *test de inteligibilidad del habla disártrica* de Yorkston y Beukelman (1981) y el *test de inteligibilidad de palabras* de Kent, Weismer, Kent y Rosenbeck (1989), que fue desarrollado para examinar 19 contrastes fonéticos en el habla disártrica. En su tesis doctoral, Fraas (2003) elaboró una lista de palabras (basadas en los principios de Kent *et al.*, 1989) con 17 contrastes fonéticos (por ejemplo, blanco-banco) para medir la inteligibilidad del habla en 11 pacientes hispanohablantes con la enfermedad de Parkinson. También en español cabe destacar el *test de inteligibilidad* de

Monfort y Juárez Sánchez (2001), diseñado tanto para niños como para adultos con disartria.

El estudio de la inteligibilidad en inglés ha supuesto el perfeccionamiento de diseños que evalúen de la manera más objetiva posible este constructo. Hustad (2006), en su estudio con adultos con disartria secundaria a la PC, determinó que la transcripción ortográfica de palabras era el estándar de oro en la medición de esta variable. Es decir, cuando un oyente, al escuchar el habla de un niño con disartria, es capaz de escribir palabra por palabra lo que ha dicho el emisor, decimos que la inteligibilidad del habla del niño es buena. Si, por el contrario, el oyente no puede decodificar la palabra que ha escuchado, la inteligibilidad del niño sería reducida. Moya-Galé *et al.* (2018) también aplicaron esta medida (junto con una escala de percepción) al estudio de la inteligibilidad conversacional en español en pacientes con enfermedad de Parkinson.

3.2. Evaluación del lenguaje en la PC

La evaluación del lenguaje en niños con PC destaca primordialmente por las posibles adaptaciones que deban llevarse a cabo para compensar los déficits motores. En la exploración lingüística, nos interesará examinar, como con otros niños, las diferentes *dimensiones del lenguaje* (fonético-fonológicas, morfosintáctica, léxico-semántica y pragmática) a través de varias actividades o pruebas; por ejemplo, una prueba de evaluación fonológica (como la de Bosch, 1983, 2004), la descripción de una imagen, la lectura de un pequeño texto (si el niño es capaz de leer) o una muestra de habla espontánea (por ejemplo, explicando qué hizo en la escuela). También es importante detectar la capacidad del niño de aprender conceptos

nuevos a través de la *evaluación dinámica* (por ejemplo, usando pruebas de repetición de pseudopalabras o de asociación semántica rápida, el llamado *fast word mapping* en inglés). Este tipo de evaluación nos proporciona valiosa información sobre el posible pronóstico del niño para el desarrollo del lenguaje.

3.3. Evaluación de la deglución en la PC

La evaluación de la deglución puede ser tanto clínica como instrumental. En la evaluación clínica, se observa al niño durante la hora de la comida para determinar la presencia de déficits sensoriales y/o motores. Puede que un niño con un déficit sensorial, por ejemplo, no tolere la textura de ciertos alimentos y, por lo tanto, no los trague. Si, por el contrario, un niño sufre de un trastorno motor de la deglución, puede que no pueda sellar los labios para evitar la caída de los alimentos fuera de la boca, formar el bolo alimenticio en la boca o transportarlo con la lengua de la boca al esófago. El método de exploración clínica de volumen y viscosidad (MECVV; Clavé *et al.*, 2008) se ha validado con pacientes adultos (por ejemplo, con aquellos que han sufrido un accidente cerebrovascular, ACV) pero puede aplicarse también a la población infantil. Esta técnica de cribado y de rápida administración sirve para determinar la seguridad y eficacia de la deglución mediante la observación de la toma de alimentos con varias viscosidades (néctar, pudín y líquida) y volúmenes (5 ml-bajo, 10 ml-medio y 20 ml-alto).

La videofluoroscopia y la evaluación endoscópica (o fibroscópica) son los dos grandes métodos de evaluación instrumental para determinar la seguridad y la eficacia de la deglución de manera objetiva y para detectar casos de disfagia. En general, la videofluoroscopia permite visualizar todas las fases de la deglu-

ción (oral, faríngea y esofágica), pero implica exposición a radiación, por lo que debe usarse de manera controlada. La evaluación endoscópica utiliza un endoscopio flexible introducido por la nariz (nasofaringolaringoscopia), y se utiliza para visualizar la fase faríngea de la deglución, así como la anatomía de la faringe y laringe, la fisiología de las cuerdas vocales, la efectividad de la tos, el manejo de las secreciones, la elevación de la laringe y la contracción de las paredes faríngeas (Nazar, Ortega, Godoy y Fuentealba, 2008). En niños con PC, los criterios que se utilizan para hacer una evaluación instrumental incluyen:

- Cambios en la calidad de la voz (voz «húmeda»).
- Rasgos vocales que puedan implicar un problema faríngeo o laríngeo (por ejemplo, ronquera).
- Riesgo de aspiración de alimentos.
- Historial de neumonía por aspiración.

3.4. Evaluación motora en la PC

El *sistema de clasificación de la función motora gruesa* (Palisano, Rosenbaum, Bartlett, y Livingston, 2007) es una escala que evalúa los movimientos motores iniciados de manera voluntaria (como sentarse o la marcha), y fue desarrollada explícitamente para niños con PC. La escala se divide en cinco niveles, que determinan la función motora en varios rangos de edad, empezando desde antes de los dos años y acabando con el rango de los 12 a los 18 años de edad. Los niveles de la escala son los siguientes:

- 1 = camina sin restricciones (por ejemplo, en la casa, en la escuela);
- 2 = camina con restricciones;

3 = requiere el apoyo de un dispositivo manual auxiliar (por ejemplo, un andador o una muleta);

4 = automovilidad limitada (requiere dispositivos de movilidad motorizados) y

5 = necesita ser transportado en silla de ruedas.

Actualmente, la *función motora fina bimanual*, diseñada en paralelismo con los cinco niveles del sistema de clasificación de la función motora gruesa, es la principal clasificación utilizada por la SCPE para evaluar la funcionalidad de las dos manos (por ejemplo, la habilidad para tomar, sujetar y manipular objetos) en niños con PC.

Para la evaluación de las extremidades superiores, existen diferentes recursos, como:

- La evaluación de la mano asistente (del inglés, *Assisting Hand Assessment* o AHA, Krumlinde-Sundholm y Eliasson, 2003) valora la capacidad de un niño con PC unilateral de llevar a cabo tareas bimanuales utilizando la mano afectada (por ejemplo, abrir una botella).
- El test de función de la mano de Jebsen-Taylor (del inglés, *The Jebsen-Taylor Test of Hand Function* o J'THF, 1969) es un test estandarizado para evaluar la función de la mano afectada en actividades diarias (por ejemplo, comer).

3.5. Pruebas complementarias

Tal y como veremos a continuación, la atención integral y la colaboración multidisciplinar entre varios profesionales es clave para desarrollar un plan de tratamiento óptimo para cada niño con PC. Esta perspectiva interdisciplinaria también es clave para un buen diagnóstico clínico. Por este motivo, complementando

nuestra evaluación del habla, el lenguaje y la deglución, queremos asegurarnos de poseer pruebas complementarias de diagnóstico (Puyuelo y Salavera, 2014). Entre estas pruebas, se hallan las exploraciones de carácter:

- Neurológico: nos informarán del tipo de PC, grado de severidad, comorbilidades y medicación y nos ayudarán con el pronóstico de intervención.
- Otorrinolaringológico: nos informarán del estado de las diferentes estructuras anatómicas (y posibles malformaciones) y del funcionamiento del sistema auditivo.
- Fisioterapéutico: nos proporcionarán información sobre la capacidad motora (gruesa y fina) del niño en relación con su tono muscular, postura y control del tronco (entre otros aspectos).
- Psicológico: nos informará sobre el estado mental y el desarrollo cognitivo del niño.

Además de estas pruebas complementarias de otros profesionales, deberemos contar con el informe escolar del niño, que nos comunique su grado de integración en el aula, su relación con los profesores y con los otros alumnos y su progreso de aprendizaje (Puyuelo y Salavera, 2014).

4. Tratamiento

4.1. La importancia del equipo multidisciplinar

La colaboración multidisciplinar consiste en una cooperación dinámica y un trabajo en grupo constante entre los miembros de las diferentes disciplinas involucradas en el buen desarrollo del

niño con PC. Esta colaboración interdisciplinar engloba las figuras del pediatra, logopeda, fisioterapeuta, terapeuta ocupacional, ortopedista, maestro, psicopedagogo y psicólogo, entre otras, y su eficacia en la atención integral y el plan de rehabilitación es evidente en la literatura (Bulekbayeva, Daribayev, Ospanova, y Vento, 2016). Mediante el trabajo multidisciplinar, se consigue un diagnóstico más preciso, un mejor plan de tratamiento y mejores perspectivas de progreso a largo plazo.

4.2. Tratamiento de la disartria

4.2.1. Principios del aprendizaje motor

Tal y como hemos visto antes, la disartria es un trastorno motor del habla; por lo tanto, el tratamiento logopédico para mejorar los diferentes subsistemas del habla afectados (recordemos: respiración, fonación, articulación, resonancia y/o prosodia) debe centrarse en los diferentes principios del aprendizaje motor, ya que estos facilitan la creación de nuevas rutinas motoras (es decir, todas aquellas involucradas en el acto del habla) o el restablecimiento de antiguos patrones motores. Los principios de aprendizaje motor gobiernan el tipo de estímulos que hay que utilizar en la intervención terapéutica, la estructura de las sesiones y la frecuencia y el tipo de *feedback* que hay que proporcionar. Estos principios son los siguientes (Maas *et al.*, 2008; Pennington, Miller, Robson, y Steen, 2010):

- Alta intensidad de práctica motora: para que se produzca una reprogramación o una nueva programación motora, es imprescindible que las sesiones contengan un elevado número de

oportunidades de práctica (*trials*). En el estudio elaborado por Murray, McCabe y Ballard (2015) sobre el tratamiento de la dispraxia verbal, por ejemplo, los autores argumentaron que cada sesión debía constar de (mínimo) 100 oportunidades de práctica para asegurar el cumplimiento de los principios del aprendizaje motor.

- Práctica variable (frente a práctica constante): la práctica variable se refiere al ejercicio de diferentes variantes de un mismo movimiento; por ejemplo, en sesiones cuyo objetivo sea una mayor precisión del sonido fricativo /s/, la práctica variable consistiría en promover la producción de este sonido *target* en diferentes contextos (por ejemplo, inicial [sopa], medial [asa] y final [gatos]). La práctica constante, tal y como indica su nombre, consistiría justo en lo contrario; a partir del ejemplo anterior, la práctica de diferentes ítems con /s/ inicial solamente. El nivel de evidencia de los dos tipos de práctica es bajo en el campo de la logopedia, pero parece que la práctica constante sería beneficiosa en las primeras sesiones mientras que la práctica variable reforzaría el aprendizaje motor en las etapas más avanzadas de la terapia y ayudaría a la generalización de las habilidades adquiridas (por ejemplo, la articulación del fonema /s/ en palabras no entrenadas durante las sesiones de logopedia). No obstante, se necesitan más estudios que comparen los dos tipos de práctica para poder determinar la eficacia de cada uno.
- Práctica aleatoria (frente a práctica bloqueada/ordenada): la práctica aleatoria se refiere al régimen u organización de los movimientos que se trabajarán en las sesiones de terapia. Imaginad que tenemos tres objetivos de terapia para trabajar: A, B y C. En la práctica aleatoria, un régimen de trabajo sería presentar los objetivos en orden: ABCA, BCAB, CACB, en-

tre muchas otras posibilidades. En cambio, en la práctica bloqueada, primero se trabajaría el objetivo A; luego el B y, finalmente, el C. En el campo de la logopedia, existe evidencia preliminar de que la práctica aleatoria de ejercicios motores es más beneficiosa que la bloqueada, ya que conduce a una mayor retención de la rutina motora tras finalizar la intervención terapéutica (Knock, Ballard, Robin y Schmidt, 2000) y, por lo tanto, ayuda a fomentar la generalización de la habilidad aprendida fuera del contexto clínico (Wambaugh, Nessler, Bennett y Mauszycki, 2004).

- **Práctica distribuida** (frente a práctica masiva): la distribución de la práctica se refiere al tiempo que transcurre entre sesión y sesión. Por ejemplo, existen terapias intensivas que requieren sesiones diarias durante un periodo concreto de tiempo (es decir, práctica masiva) y otras que transcurren en sesiones más separadas en el tiempo (es decir, práctica distribuida). A pesar de que se necesita todavía más investigación en el área de los trastornos motores del habla, se considera actualmente que la práctica distribuida proporciona un aprendizaje más eficaz y una mayor retención de las habilidades motoras que la práctica masiva.
- **Retroalimentación (*feedback*)**: la retroalimentación que recibe el alumno o paciente con el que trabajamos puede ser de dos tipos: conocimiento de la ejecución (*knowledge of performance*) o conocimiento de los resultados (*knowledge of results*). Por ejemplo, al tratar a un niño con disartria espástica debida a la PC, decirle que tiene que abrir más la boca (al trabajar la sobrearticulación) representaría *feedback* del primer tipo (conocimiento de la ejecución). El hecho de decirle «¡correcto!» tras practicar un ejercicio sería un ejemplo del segundo tipo de *feedback* (conocimiento de los resultados). Según los principios

del aprendizaje motor, el primer tipo de *feedback* suele ser muy útil en la primera etapa de terapia, cuando el niño aún no ha desarrollado un *feedback* intrínseco (es decir, interno) sobre la ejecución de los movimientos que queremos trabajar. En cambio, el conocimiento de los resultados es más beneficioso en etapas avanzadas de terapia para fomentar el uso independiente y la generalización de las rutinas motoras.

4.2.2. Intervención basada en la evidencia

Se estima que entre el 40 % y el 90 % de niños con PC presentan disartria (Mei, Reilly, Reddihough, Mensah y Morgan, 2014). Como hemos visto anteriormente, este trastorno motor impacta no solo en los diferentes parámetros acústicos y perceptuales, sino en la inteligibilidad global del mensaje que se quiere emitir. Por tanto, desarrollar una adecuada intervención logopédica es imprescindible para proporcionar al niño con PC un mejor escenario comunicativo y una mayor calidad de vida en general. Actualmente, existen muy pocos estudios que evidencien la eficacia de métodos logopédicos para mejorar el habla en la PC. De manera consensuada, se mantiene la noción de que en los casos de disartria la implementación de métodos globales que trabajen los diferentes subsistemas del habla es en general más eficaz, dada la naturaleza del trastorno motor. Es decir, una intervención que se centre en potenciar conjuntamente un mayor apoyo respiratorio y una mejor fonación, por ejemplo, contribuirá mucho más a mejorar la inteligibilidad del habla que una terapia que se centre únicamente en trabajar la articulación de sonidos, ya que la producción errónea de fonemas vendrá dada por los déficits subyacentes de respiración, fonación y, posiblemente, control velofaríngeo (Yorkston, Beukelman, Strand y Hakel, 2010).

A continuación, presentamos aquellos tratamientos logopédicos que han mostrado una mayor promesa en el tratamiento de la disartria en la PC infantil.

a) *Systems approach*

Como indica su nombre, *Systems approach* (Pennington, Miller, Robson y Steen, 2010) es un método global de terapia, en el que se fomentan todos los subsistemas del habla, en concreto el control y esfuerzo respiratorio-fonatorio y la velocidad del habla. En el estudio inicial de Pennington y colaboradores (2010), se investigaron los efectos de este tratamiento logopédico en la inteligibilidad de un grupo de 16 niños con PC de edades comprendidas entre los 12 y los 18 años. Todos los niños presentaban una disartria de moderada a severa, por lo que su habla espontánea era difícil de entender. Durante seis semanas, los niños recibieron sesiones de terapia tres veces por semana durante aproximadamente 35-40 minutos. Los ejercicios practicados aumentaban en dificultad a medida que los niños conseguían una mejor coordinación respiratorio-fonatoria. Siguiendo una jerarquía basada en la complejidad fisiológica y lingüística, se empezaba primero con una fonación sostenida. A continuación, se proseguía con la producción de expresiones familiares breves (por ejemplo, «buenos días») y se continuaba con la producción de expresiones noveles: palabras aisladas, frases y habla conversacional. Asimismo, durante las producciones orales, se trabajaba también en conseguir un habla más lenta y así facilitar el buen funcionamiento de todos los subsistemas del habla.

b) *Lee Silverman Voice Treatment (LSVT LOUD)*

El tratamiento *Lee Silverman Voice Treatment* o LSVT LOUD es, a día de hoy, el único método con nivel I de evidencia científica para mejorar el habla en pacientes con disartria hipocinética aso-

ciada a la enfermedad de Parkinson idiopático (Ramig *et al.*, 2001). El objetivo de LSVT LOUD es mejorar la aducción de las cuerdas vocales mediante el aumento del volumen sano de la voz. Siguiendo los principios del aprendizaje motor (alta intensidad de práctica motora), la terapia se administra durante una hora, cuatro días a la semana durante cuatro semanas consecutivas (16 sesiones en total). A pesar de que su eficacia como tal no ha sido probada con niños con PC, un primer estudio desarrollado por Fox y Boliek (2012) con cinco niños con PC espástica y disartria indicó efectos positivos de la terapia. En concreto, la información cualitativa obtenida en una escala perceptual antes y después de la terapia indicó una tendencia de los padres a percibir mejoría en diferentes parámetros vocales (por ejemplo, volumen, monotonía, nasalidad y ronquera), así como en la producción del habla (menor tensión y esfuerzo al hablar) y las habilidades comunicativas de los niños con PC. No obstante, las medidas objetivas de intensidad y rango de frecuencia fundamental obtenidas tras acabar el tratamiento no avalaron la percepción subjetiva de algunos de estos cambios.

c) *Speech Intelligibility Treatment (SIT)*

El denominado *Speech Intelligibility Treatment (SIT)* nace de la combinación de los dos métodos anteriores. En la primera descripción del tratamiento, que inicialmente se denominó *Tradicional* (Levy, 2012) y posteriormente, *Speech Systems Intelligibility Treatment (SSIT; Levy, 2014)*, se describía un protocolo de terapia basado en principios de aprendizaje motor para fomentar el incremento del espacio articulatorio y de la intensidad vocal, prestando atención a la postura y a la respiración. Durante la intervención logopédica de SIT, en su versión actual, se usan las instrucciones «habla con la boca grande» y «habla con la voz fuerte» para inducir cambios en estas dos variables. De manera similar a LSVT

LOUD, SIT consiste en sesiones de terapia de aproximadamente una hora de duración durante varios días a la semana (el número definitivo puede variar según la necesidad de cada niño). Durante la primera sesión, se llevan a cabo ejercicios de fonación máxima para promover la coordinación respiro-fonatoria y se repiten frases de práctica, que se extraen de la vida diaria de cada niño (por ejemplo, «dame la merienda»), y se realizan de manera constante al inicio de cada sesión. A partir de la segunda sesión, las producciones orales incrementan en complejidad: lectura o repetición de palabras; lectura o repetición de frases y conversación.

d) Emisión vocal facilitada

La emisión vocal facilitada (Puyuelo, 1996; Puyuelo, y Rondal, 2005) se ha utilizado en pequeños estudios con resultados preliminares positivos, aunque es necesario desarrollar más investigaciones sobre este método para conocer su eficacia en PC. La técnica consiste en emitir vocalizaciones hasta que se aprecie esfuerzo, ya que siempre se debe evitar forzar la voz. Progresivamente, las producciones cambian de vocal y se llevan a cabo con diferente intensidad. El método se puede aplicar en diferentes posturas (por ejemplo, de pie, tumbado, sentado o andando).

4.2.3. Estrategias comunicativas

Debido a los problemas de inteligibilidad del habla que pueden presentar los niños con PC (puede resultar difícil entender qué nos quieren decir), es imprescindible proporcionar al receptor del mensaje (el oyente) estrategias para asegurar un buen intercambio comunicativo, sobre todo en los casos de disartria severa. Klasner y Yorkston (2005) clasificaron las diferentes estrategias empleadas por los oyentes al interactuar con hablantes con disartria debida a

la enfermedad de Huntington y esclerosis lateral amiotrófica en cuatro grandes grupos:

- Segmentales (afectan a sonidos y estructuras fonéticas).
- Suprasegmentales (afectan a la prosodia, la velocidad del habla o el ritmo).
- Lingüísticas (relacionadas con la semántica y la sintaxis).
- Cognitivas (relacionadas con diferentes aspectos de la cognición, como la memoria o la atención).

Hustad, Dardis y Kramper (2011) examinaron estas mismas estrategias con hablantes adultos con disartria y PC. Los resultados indicaron que, en general, se priorizaban las estrategias cognitivas (por ejemplo, estar preparado para escuchar un tipo de habla distorsionada, estar concentrado durante los intercambios comunicativos, recordar las palabras que sí se han entendido para reconstruir el mensaje completo) y lingüísticas (por ejemplo, utilizar el contexto para descifrar el resto del mensaje, predecir las palabras siguientes a las que se han comprendido) sobre las segmentales (escribir todo lo que se escucha, unir las sílabas que se han entendido para formar palabras) y suprasegmentales (utilizar el ritmo de la frase para entenderla, depender de las pausas entre las diferentes palabras de una frase). El uso de estrategias lingüísticas y cognitivas sugiere una preferencia en el procesamiento de la información de arriba abajo (*top-down*), aunque debemos tener en cuenta que el uso de las diferentes estrategias dependerá en última instancia de la preferencia individual de cada interlocutor y del grado de severidad de la disartria.

Nunca hay que olvidar que el objetivo principal de la intervención logopédica será facilitar la comunicación (trabajando tanto con el hablante —el niño con PC— como con el oyente —padres,

maestros, otros profesionales—) y la calidad de vida de nuestro paciente. Otras estrategias que resultan útiles tanto para el oyente como para el niño con disartria engloban desde establecer el tema de comunicación para que el oyente sepa de qué se va a hablar y asegurarse de minimizar el ruido ambiental, hasta tener en cuenta el momento del día en el que el niño se encuentra con más energía (dependiendo del tipo de disartria, puede que la mañana sea un mejor momento para establecer intercambios comunicativos de mayor calidad).

Cuando la comunicación oral sea reducida o no se pueda llevar a cabo, podemos contar con sistemas aumentativos y alternativos de comunicación (SAAC), que pueden englobar desde sofisticados sistemas informáticos hasta métodos no electrónicos, como los tableros de comunicación, que incluso pueden ser de papel.

4.3. Tratamiento del lenguaje

Sabemos que los niños con PC pueden presentar problemas del lenguaje de tipo expresivo, receptivo o mixto. Para favorecer el buen desarrollo lingüístico de estos niños, aplicaremos técnicas logopédicas comunes a otros trastornos, ya que no existe un tratamiento de lenguaje específico para la PC. Siguiendo los *principios de intervención en edad escolar* descritos en Paul y Norbury (2012), tendremos en cuenta lo siguiente:

- 1) Las sesiones de lenguaje se deben fomentar en el currículo escolar.
- 2) Las habilidades lingüísticas orales y escritas deben trabajarse conjuntamente.

3) Los procesos lingüísticos y cognitivos necesarios para las actividades curriculares se deben explicar de manera explícita.

4) La colaboración con el equipo docente es fundamental para evitar el fracaso escolar del niño.

4.4. Tratamiento de la disfagia

Los estudios para determinar la eficacia de tratamientos para la disfagia en niños con PC son escasos. Aun así, tal y como también vimos sobre el tratamiento de la disartria, son los principios del aprendizaje motor los que mayor evidencia científica han recabado en los últimos años como base para la vía terapéutica más eficaz y prometedora dentro del tratamiento de los trastornos motores, incluida la deglución en niños con PC (Novak *et al.*, 2013; Sheppard, 2008). En una revisión de Scianni, Butler, Ada y Teixeira-Salmela (2009) sobre los efectos de tratamientos de fortalecimiento muscular en niños y adolescentes con PC, se observó que dichas intervenciones no eran eficaces para mejorar la fuerza en esta población. Como indica Arvedson (2013), este metaanálisis no se centró en ejercicios oromotores (por ejemplo, movimiento de labios o lengua) que pudieran aplicarse al tratamiento para mejorar la deglución; no obstante, sí nos sirve para cuestionar de manera crítica aquellas técnicas logopédicas que se centran en el fortalecimiento labial, lingual o mandibular a través de ejercicios aislados que no se relacionan con el objetivo final (por ejemplo, la deglución).

A continuación, presentamos diferentes estrategias de compensación en el tratamiento de la disfagia en niños con PC. Es imprescindible recordar la importancia del equipo multidiscipli-

nar en la toma de decisiones, la implementación de las estrategias terapéuticas y el seguimiento de nuestros pacientes.

4.4.1. Estrategias de compensación

Basándonos en Malandraki, Bauer Malandraki, y Sheppard (2015) podemos usar tres tipos de estrategias compensatorias: las modificaciones de la dieta, las modificaciones del entorno y el uso de utensilios especiales.

a) Modificaciones de dieta

Las modificaciones de la dieta se determinarán según los resultados de la evaluación de la deglución. Por ejemplo, si se observa que al niño con PC le cuesta manipular el bolo, el tamaño de este se puede reducir y mezclar con texturas que faciliten la deglución (por ejemplo, mezclarlo con un poco de puré). En ocasiones, para prevenir posibles aspiraciones, también se pueden espesar los líquidos con almidones (o con espesantes comercializados). La respuesta de los niños a los diferentes alimentos también puede verse afectada según cuál sea su temperatura. Por lo tanto, es imprescindible observar la tolerancia del niño hacia las diferentes texturas, temperaturas y sabores de los alimentos. Asimismo, resulta muy importante que el equipo encargado de la buena deglución del niño con PC (por ejemplo, logopeda, pediatra) cuente también con un dietista-nutricionista, que pueda hacer las recomendaciones pertinentes en cuanto a nutrición e hidratación.

En los casos más severos de PC, cuando la alimentación principal es por vía de una sonda de gastrostomía, resulta importante estimular la deglución siempre que sea posible, tanto para el desarrollo de las habilidades orales como por placer (por ejemplo, experimentar con diferentes sabores). Para estimular la

deglución se puede intentar dar al niño unas cuantas gotas de zumo de limón o agua helada en una pequeña cuchara.

b) Modificación del entorno

Otra de las estrategias de compensación en el tratamiento de la disfagia es la modificación del entorno. Para ello, debemos asegurarnos de que el niño con PC se encuentre en un contexto familiar, sin elementos que puedan suponerle cualquier tipo de estrés o ansiedad. Asimismo, es importante que se le ofrezca el apoyo que necesite durante las comidas, aunque es recomendable animar al niño a ser lo más independiente posible, dentro de sus capacidades. Por último, encontrar la hora «óptima» para las comidas también supondrá facilitar la rutina.

c) Utensilios especiales

Existen utensilios especiales para niños con PC o trastornos motores que les limiten o impidan el movimiento; por ejemplo, cubiertos con mangos especiales, manteles antideslizantes o superficies con bordes de protección.

4.5. Tratamiento del trastorno motor

4.5.1. Fisioterapia

De manera paralela a lo que hemos visto con la intervención logopédica para mejorar el habla en la PC, la evidencia científica avala aquellos tratamientos de fisioterapia que se centran en una alta intensidad de práctica y en la funcionalidad de las actividades desarrolladas en terapia (Damiano, 2009). En la denominada *constraint-induced movement therapy* o CIMT («terapia de movimiento indu-

cido por restricción del lado sano»), por ejemplo, se entrena a los niños con PC a usar solo la extremidad superior afectada con un elevado número de repeticiones motoras, mientras que el movimiento de la extremidad superior «sana» queda restringido a través del uso de un cabestrillo o guante (Taub *et al.*, 1993). Otro tratamiento, la *hand-arm bimanual intensive therapy* o HABIT («terapia intensiva bimanual de la mano-brazo»), mantiene la intensidad y el tipo de complejidad de actividades de la CIMIT pero aboga por el uso de las dos extremidades superiores en la práctica motora (Charles y Gordon, 2006). Un ensayo clínico, en el que se comparaban los dos tratamientos en 42 niños de entre 3 años y medio y 10 años con PC hemipléjica, reveló una mejoría comparable en la función manual tanto para CIMIT como para HABIT (Gordon *et al.*, 2011), lo que sugiere que las dos formas de terapia intensiva mejoran el movimiento de la mano afectada en niños con PC hemipléjica. En cuanto a aspectos de motricidad gruesa, estudios en adultos con PC han demostrado que el entrenamiento en cinta rodante combinado con terapia tradicional mejora la marcha y el equilibrio, además de reducir el riesgo de caídas (Martínez-Gramage *et al.*, 2013). Actualmente, se ha observado un incremento en el uso de trajes terapéuticos como *Therasuit*, *Full Body Suit*, *TheraTogs* o *Dynamic Elastomeric Fabric Orthose* en niños con PC. La idea de estos trajes es que permiten mejorar la postura, el equilibrio, la marcha y la función motora a través de una serie de ejercicios, intensivos o no. No obstante, una revisión sistemática reciente de la literatura reveló que ninguna de estas opciones contaba con la suficiente evidencia científica para justificar su uso en sesiones de fisioterapia y, de hecho, estableció que los protocolos de uso eran de baja calidad (Almeida, Fonseca, Figueiredo, Aquino, y Mancini, 2017).

4.5.2. Farmacología

Brevemente, presentaremos aquí algunos de los fármacos típicamente utilizados en el tratamiento de la PC. No obstante, remarcamos que los medicamentos aquí señalados no forman una lista completa de todas las opciones farmacológicas existentes. Para la PC espástica, el baclofeno y el diazepam son muy comunes, pero comportan diferentes efectos secundarios, como somnolencia, debilidad o depresión. La tizanidina suele tolerarse bien y causa pocos efectos secundarios. Por último, el dantroleno no debe usarse en niños con problemas respiratorios crónicos o déficit hepático. Las inyecciones de toxina botulínica (bótox) también representan una opción muy común para tratar la espasticidad en niños con PC. Típicamente, la disminución del tono muscular empieza a partir del tercer día y puede durar hasta cinco meses, aunque los mayores efectos tienen lugar del primer al cuarto mes (Lara-Romero y Perales López, 2010). En cuanto a la PC discinética, no existe todavía evidencia para el uso de fármacos por vía oral, por lo que son necesarios más estudios con esta población (Quijada, Nahuelhual y Rotter, 2016).

4.5.3. Cirugía

La cirugía es otra de las opciones de tratamiento del trastorno motor de la PC. La cirugía ortopédica, por ejemplo, engloba procedimientos como las fusiones vertebrales, la tenotomía, el trasplante de tendones o la reducción de luxaciones. La técnica de neurocirugía conocida como estimulación cerebral profunda, comúnmente utilizada para tratar algunos síntomas de la enfermedad de Parkinson (por ejemplo, los temblores o la rigidez), se

ha puesto también en práctica con casos de PC discinética, con resultados positivos (Vidailhet *et al.*, 2009).

5. Conclusiones

La parálisis cerebral es un trastorno complejo y debe tratarse siempre mediante un equipo multidisciplinar, en el que cada experto juega un papel fundamental para el desarrollo del niño. Los retos a los que se enfrenta un niño con PC son diversos y, como hemos visto, engloban desde aspectos motores generales (es decir, caminar o manipular objetos) y tan específicos como el habla (con las diferentes disartrias) hasta la capacidad lingüística, comunicación y deglución, sin olvidarnos de los diferentes trastornos asociados que también pueden presentar (por ejemplo, impedimento visual). Como se suele decir coloquialmente, «el saber es poder». Conocer la patología de manera holística, por lo tanto, no solo es necesario para el logopeda que trate la comunicación y/o deglución del niño con PC, sino *clave* para asegurarnos de que este recibe el mejor servicio posible con las mayores garantías para una buena evolución.

Bibliografía

- Almeida, K. M., Fonseca, S. T., Figueiredo, P. R. P., Aquino, A. A., Mancini, M. C.** (2017). Effects of interventions with therapeutic suits (clothing) on impairments and functional limitations of children with cerebral palsy: a systematic review. *Brazilian Journal of Physical Therapy*, 21, 307-320.
- Arvedson, J. C.** (2013). Feeding children with cerebral palsy and swallowing difficulties. *European Journal of Clinical Nutrition*, 67, S9-S12.
- Bosch-Galcerán, L.** (1983). Identificación de procesos fonológicos de simplificación en el habla infantil. *Revista de Logopedia, Foniatría y Audiología*, III, 96-102.
- Bosch-Galcerán, L.** (2004). *Evaluación fonológica del habla infantil*. Barcelona: Masson.
- Bulekbayeva, S., Daribayev, Z., Ospanova, S., Vento, S.** (2017). Cerebral palsy: a multidisciplinary, integrated approach is essential. *The Lancet Global Health*, 5, e401.
- Camacho-Salas, A., Pallás-Alonso, C. R., de la Cruz-Bértolo, J., Simón-de las Heras, R., Mateos-Beato, F.** (2007). Parálisis cerebral: concepto y registros de base poblacional. *Revista de Neurología*, 45, 503-508.
- Cans, C., Dolk, H., Platt, M. J., Colver, A., Prasauskiene, A., Rägelo-Mann, K.** (2007). Recommendations from the SCPE collaborative group for defining and classifying cerebral palsy. *Developmental Medicine & Child Neurology*, 49, 35-38.
- Cans, C., McManus, V., Crowley, M., Guillem, P., Platt, M. J., Johnson, A., Arnaud, C., Surveillance of Cerebral Palsy Group** (2004). Cerebral palsy of post-neonatal origin: characteristics and risk factors. *Paediatric and Perinatal Epidemiology*, 18, 214-220.

- Charles, J., Gordon, A. M.** (2006). Development of hand-arm bimanual intensive training (HABIT) for improving bimanual coordination in children with hemiplegic cerebral palsy. *Developmental Medicine & Child Neurology*, 48, 931-6.
- Clavé, P., Arreola, V., Romea, M., Medina, L., Palomera, E., Serra-Prat, M.** (2008). Accuracy of the volume-viscosity swallow test for clinical screening of oropharyngeal dysphagia and aspiration. *Clinical Nutrition*, 27, 806-815.
- Damiano, D. L.** (2009). Rehabilitative therapies in cerebral palsy: The good, the not as good, and the possible. *Journal of Child Neurology*, 24, 1200-1204.
- Duffy, J. R.** (2013). *Motor speech disorders: Substrates, differential diagnosis, and management*. St. Louis, MO: Mosby.
- Enderby, P., Palmer, R.** (2008). *Frenchay Dysarthria Assessment FDA-2*. 2nd ed. Austin, TX: Pro-Ed.
- Fox, C. M., Boliek, C. A.** (2012). Intensive voice treatment (LSVT LOUD) for children with spastic cerebral palsy and dysarthria. *Journal of Speech, Language, and Hearing Research*, 55, 930-945.
- Fraas, M. R.** (2003). *Towards intelligibility testing in dysarthria: A study of motor speech deficits in native Spanish speakers with Parkinson's disease*. University of Cincinnati.
- Gómez-Conesa, A., Suárez-Serrano, C.** (2017). Parálisis cerebral infantil. Panorama de su prevalencia en España. *Fisioterapia*, 39, 185-186.
- Gómez-López, S., Jaimes, V. H., Palencia Gutiérrez, C. M., Hernández, M., Guerrero, A.** (2013). Parálisis cerebral infantil. *Archivos Venezolanos de Puericultura y Pediatría*, 76, 30-39.
- Gordon, A. M., Hung, Y. C., Brandao, M., Ferre, C. L., Kuo, H. C., Friel, K., Charles, J. R.** (2011). Bimanual training and constraint-induced movement therapy in children with hemiplegic cerebral palsy: a randomized trial. *Neurorehabilitation and Neural Repair*, 25, 692-702.

- Hoff, E., Tian, C.** (2005). Socioeconomic status and cultural influences on language. *Journal of Communication Disorders*, 38, 271-278.
- Jebsen, R. H., Taylor, N., Trieschmann, R. B., Trotter, M. J., Howard, L.A.** (1969). An objective and standardized test of hand function. *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation*, 50, 311-319.
- Hustad, K. C.** (2006). Estimating the intelligibility of speakers with dysarthria. *Folia Phoniatrica et Logopaedica*, 58, 217-228.
- Hustad, K. C., Dardis, C. M., Kramper, A. J.** (2011). Use of listening strategies for the speech of individuals with dysarthria and cerebral palsy. *Augmentative and Alternative Communication*, 27, 5-15.
- Kent, R., Weismer, G., Kent, J., Rosenbeck, J.** (1989). Toward explanatory intelligibility testing in dysarthria. *Journal of Speech and Hearing Disorders*, 54, 482-499.
- Klasner, E. R. Yorkston, K.** (2005). Speech intelligibility in ALS and HD dysarthria: The everyday listener's perspective. *Journal of Medical Speech-Language Pathology*, 13, 127-139.
- Knock, T., Ballard, K. J., Robin, D. A., Schmidt, R. A.** (2000). Influence of order of stimulus presentation on speech motor learning: A principled approach to treatment for apraxia of speech. *Aphasiology*, 14, 653-668.
- Krigger, K. W.** (2006). Cerebral palsy: An overview. *American Family Physician*, 73, 91-100.
- Krumlinde-Sundholm, L., Eliasson, A. C.** (2003). Development of Assisting Hand Assessment: a Rasch-built measure intended for children with unilateral upper limb impairments. *Scandinavian Journal of Occupational Therapy*, 10, 16-26.
- Lara-Romero, M. F., Perales López, L.** (2010). Influencia del tratamiento farmacológico de la espasticidad en la fisioterapia de la parálisis cerebral. *Revista Iberoamericana de Fisioterapia y Kinesiología*, 13, 69-76.
- Legido, A., Katsetos, C. D.** (2003). Parálisis cerebral: nuevos factores etiopatogénicos. *Revista de Neurología*, 36, 1-9.

- Levy, E. S.** (2014). Implementing two treatment approaches to childhood dysarthria. *International Journal of Speech-Language Pathology*, 16, 344-354.
- Levy, E. S., Ramig, L O., Camarata, S. M.** (2012). The effects of two speech interventions on speech function in pediatric dysarthria. *Journal of Medical Speech-Language Pathology*, 20, 82-87.
- Malandraki, G. A., Bauer Malandraki, J. L., Sheppard, J. J.** (2015). Feeding and swallowing in cerebral palsy: Evidence-based practice and beyond. *American Academy for Cerebral Palsy and Developmental Medicine Annual Meeting*. Austin, Tx.
- Martínez-Gramage, J., Ortega Pérez, L., Roncero Monzó, L., Gutiérrez, C. M., Caballero Gutiérrez, E., López Garriga, T., Saorín Bernal, S., Sebastiá Mengod, A.** (2013). Efecto del entrenamiento en cinta rodante sobre la marcha y el riesgo de caída en personas adultas con parálisis cerebral. *Fisioterapia*, 35(6), 258-262.
- McLaughlin, J.** (2007). Definition of cerebral palsy: clinical perspective. *Developmental Medicine & Child Neurology*, 49, 27-28.
- Mei, C., Reilly, S., Reddihough, D., Mensah, F., Morgan, A.** (2014). Motor speech impairment, activity, and participation in children with cerebral palsy. *International Journal of Speech-Language Pathology*, 16, 427-435.
- Moraleda-Barreno, E., Romero-López, M., Cayetano-Menéndez, M. J.** (2011). La prueba de cribado del inventario de desarrollo de Batelle para la detección precoz de alteraciones del desarrollo en parálisis cerebral. *Anales de Pediatría*, 75, 372-379.
- Monforte, M., Juárez Sánchez, A.** (2001). *Test de inteligibilidad*. Entha Ediciones.
- Moya-Galé, G., Goudarzi, A., Bayes, A., McAuliffe, M., Bulté, B., Levy, E. S.** (2018). The effects of intensive speech treatment on conversational intelligibility in Spanish speakers with Parkinson's disease. *American Journal of Speech Language Pathology*, 27, 154-165.
- Murray, E., McCabe, P., Ballard, K. J.** (2015). A randomized controlled trial for children with childhood apraxia of speech comparing rapid

- syllable transition treatment and the Nutfield dyspraxia programmeThird edition. *Journal of Speech, Language, and Hearing Research*, 58, 669-686.
- Nazar, G., Ortega, A., Godoy, A., Godoy, J., Fuentealba, I.** (2008). Evaluación fibroscópica de la deglución. *Revista de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello*, 68, 131-142.
- Novak, I., McIntyre, S., Morgan, C., Campbell, L., Dark, L., Morton, N., Goldsmith, S.** (2013). A systematic review of interventions for children with cerebral palsy: state of the evidence. *Developmental Medicine & Child Neurology*, 55, 885-910.
- Palisano, R., Rosenbaum, P., Bartlett, D., Livingston, M.** (2007). *CanChild Centre for Childhood Disability Research*. McMaster University.
- Parkes, J., Hill, N., Platt, M. J., Donnelly, C.** (2010). Oromotor dysfunction and communication impairments in children with cerebral palsy: a register study. *Developmental Medicine & Child Neurology*, 52, 1113-1119.
- Paul, R., Norbury, C. F.** (2012). *Language Disorders from Infancy through Adolescence*. St Louis, MO: Elsevier.
- Pennington, L., Miller, N., Robson, S., Steen, N.** (2010). Intensive speech and language therapy for older children with cerebral palsy: A systems approach. *Developmental Medicine & Child Neurology*, 52, 337-344.
- Póo Argüelles, P.** (2008). *Parálisis cerebral infantil*. Asociación Española de Pediatría.
- Póo Argüelles, P., Maito Lima, J., Sanmartí, F.** (1995). Epilepsia en niños con parálisis cerebral. *Acta Pediátrica Española*, 53, 304-308.
- Puyuelo, M.** (1996). Problemas de lenguaje en la parálisis cerebral diagnóstico y tratamiento. En M. Puyuelo, P. Póo, C. Basil, y M. Le Métayer (Eds.), *Logopedia en la Parálisis Cerebral. Diagnóstico y Tratamiento*. Barcelona: Masson.
- Puyuelo, M.** (2001). Logopedia y parálisis cerebral infantil. En J. Peña (Ed.), *Manual de Logopedia*. Barcelona: Masson.

- Puyuelo, M., Rondal, J. A.** (2005). Speech rehabilitation in 10 Spanish-speaking children with severe cerebral palsy: A 4-year longitudinal study. *Pediatric Rehabilitation*, 8, 113-116.
- Puyuelo, M., Salavera, C.** (2014). Logopedia y parálisis cerebral infantil. En J. Peña-Casanova (Ed.), *Manual de Logopedia* (pp. 213-227). Barcelona: Elsevier-Masson.
- Quijada, E., Nahuelhual, O., Rotter, K.** (2016). Efectividad de la terapia farmacológica oral utilizada para el tratamiento del control postural en niños con parálisis cerebral disquinética: una revisión sistemática. *Rehabilitación integral*, 11, 40-51.
- Ramig, L.O., Sapir, S., Countryman, S., Pawlas, A., O'Brien, C., Hoehn, M., Thompson, L.** (2001). Intensive voice treatment (LSVT®) for individuals with Parkinson disease: a two-year follow-up. *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry*, 71, 493-498.
- Rivera Velázquez, R., Hawayek González, A., Román Ramos, R., Méndez Ramírez, I., Rodríguez Fernández, L.** (2017). Problemas del lenguaje en niños con parálisis cerebral. *Revista de Logopedia, Foniatría y Audiología*, 37, 63-69.
- Robertson, S.** (1982). *Dysarthria profile*. Bicester: Winslow Press.
- Rufo-Campos, M., y Rufo-Muñoz, M.** (2005). Parálisis cerebral infantil. *Anales de Pediatría Continuada*, 3, 73-78.
- Scianni, A., Butler, J. M., Ada, L., Teixeira-Salmela, L. F.** (2009). Muscle strengthening is not effective in children and adolescents with cerebral palsy: a systematic review. *Australian Journal of Physiotherapy*, 55, 81-87.
- Sheppard, J. J.** (2008). Using motor learning principles for treating swallowing and feeding disorders: a review. *Language, Speech, and Hearing Services in Schools*, 39, 227-236.
- Taub, E., Miller, N., Novack, T., Cook, E., Flemming, W., Nepomuceno, C., Connel, J., Crago, J. E.** (1993). Technique to improve chronic motor

deficit after stroke. *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation*, 74, 347-354.

Vidailhet, M., Yelnik, J., Lagrange, C., Fraix, V., Grabli, D., Thobois, S., Pollak, P. (2009). Bilateral pallidal deep brain stimulation for the treatment of patients with dystonia-choreoathetosis cerebral palsy: a prospective pilot study. *The Lancet Neurology*, 8, 709-717.

Wambaugh, J. L., Nessler, C., Bennett, J., Mauszycki, S. C. (2004). Variability in apraxia of speech: A perceptual and VOT analysis of stop consonants. *Journal of Medical Speech-Language Pathology*, 12, 221-227.

Yorkston, K. M., Beukelman, D. R. (1981). *Assessment of Intelligibility of Dysarthric Speech*. Tigard, OR: CC Publications.

Yorkston, K. M., Beukelman, D. R., Strand, E. A., Hakel, M. (2010). *Management of Motor Speech Disorders in Children and Adults*. Austin, TX: Pro Ed.

Glosario de los tres volúmenes

abandono *m* Situación extrema en la que los niños no reciben los cuidados necesarios para su desarrollo. Es considerado un tipo de maltrato.

actualización en memoria *f* Componente de las funciones ejecutivas referente a la capacidad para el manejo de información novedosa entre distintas situaciones.

afasia *f* Pérdida o incapacidad de utilizar el lenguaje a consecuencia de una lesión en las áreas cerebrales responsables del mismo.

agnosia *f* Incapacidad para identificar la estimulación sensorial.

agnosia auditiva verbal *f* Imposibilidad de dar significado semántico a los fonemas.

agrafia *f* Pérdida en la habilidad para producir lenguaje escrito.

alexia *f* Pérdida de la capacidad lectora.

alimentación parenteral *f* Método de alimentación por vía intravenosa que aporta los nutrientes necesarios al paciente. En el caso de los recién nacidos muy prematuros, se utiliza al ingreso hasta que toleran la vía enteral.

amaurosis congénita de Leber *f* Retinopatía de origen genético que provoca deficiencia visual severa que comienza en la infancia, y, generalmente, desde el nacimiento. Hay una pérdida severa de conos y bastones en la retina.

anofthalmia *f* Defecto de nacimiento por el que el niño o la niña nacen sin uno o los dos ojos.

anoxia *f* Falta de oxígeno en la sangre o los tejidos corporales.

aparato bucoarticulador *m* **sin.** sistema estomatognático.

aparato bucofonatorio *m* **sin.** sistema estomatognático.

aparato orofacial *m* **sin.** sistema estomatognático.

apraxia *f* Incapacidad de llevar a cabo movimientos intencionados, aprendidos y familiares, pese a no haber una alteración motora subyacente.

aprendizaje cultural *m* Se refiere a la transmisión de conocimiento, y también la transmisión del lenguaje, a las generaciones siguientes. En el caso del lenguaje, los niños lo aprenden en contextos de interacción con los adultos y gracias al empleo de habilidades sociocognitivas como la atención conjunta y la lectura intencional (capacidad de interpretar las intenciones de los otros). Implica la capacidad de imitar las acciones y las expresiones lingüísticas llevadas a cabo por los adultos, dándoles la misma intencionalidad que creen ver en ellos (imitación con inversión de rol).

aprendizaje sin error *m* Técnica de aprendizaje por discriminación que elimina o minimiza la elección de la opción incorrecta.

ataxia *f* Trastorno caracterizado por la disminución en la capacidad de coordinar los movimientos.

atención conjunta *f* Capacidad de los niños de focalizar su atención en lo mismo a lo que atiende el otro, típicamente se lleva a cabo mediante la mirada.

atención temprana *f* Conjunto de intervenciones dirigidas a la población infantil de recién nacido a 6 años, a la familia y al entorno, que tiene como objetivo dar respuesta lo más pronto posible a las necesidades, transitorias o permanentes, que presentan los niños con trastornos en el desarrollo o que tienen riesgo de padecerlos. La acción es mucho más eficaz cuanto más precoz sea la aplicación de un programa.

atetosis *f* Movimientos lentos, repetitivos e involuntarios. Son típicos de la parálisis cerebral discinética.

atrofia del nervio óptico *f* Daño del nervio óptico que transmite las imágenes del ojo al cerebro. Puede ser debido a diferentes causas.

audiometría conductual *f* Término empleado con bebés de 0 a 5 meses, y se basa en la detección de respuestas involuntarias al sonido, como el giro de la cabeza o el chupeteo.

- audiometría tonal** *f* Prueba que sirve para evaluar de manera rápida la capacidad auditiva de un paciente. Permite conocer los umbrales absolutos de la percepción de sonidos tonales.
- audiometría vocal o verbal** *f* Prueba que permite conocer la comprensión del lenguaje y la capacidad de distinguir los fonemas (discriminación). Se utilizan pruebas de listas de frases, palabras monosílabas y bisílabas y palabras sin sentido (logotomas).
- autoinstrucción** *f* Comentario, oración a modo de sugerencia, que la persona puede decirse a sí misma mientras desarrolla una tarea o actividad, de forma que guíe su comportamiento para conseguir cumplir su objetivo.
- balbuceo canónico** *m* Repetición silábica que combina una consonante y una vocal; característico del periodo que transcurre entre los 7 y los 10 meses en niños con un desarrollo típico.
- bradicinesia** *f* Lentitud del movimiento.
- bradipsiquia** *f* Enlentecimiento generalizado de los procesos de pensamiento.
- braquicefalia** *f* Malformación del cráneo que consiste en cabeza corta, ancha y aplanada en un ámbito occipital.
- braquidactilia** *f* Dedos de las manos y de los pies anormalmente cortos.
- bruxismo** *m* Rechinar de los dientes inconsciente y compulsivo, especialmente durante el sueño o como mecanismo para liberar tensión cuando se está despierto.
- cambio de tarea** *m* Componente de las funciones ejecutivas referente a la capacidad para alternar entre objetivos, utilizando información relevante de cara a la toma de decisiones.
- carga de enfermedad** *f* Término acuñado por la Organización Mundial de la Salud para cuantificar las consecuencias de distintas enfermedades y lesiones y, así, establecer un orden de prioridades de intervención. **sin.** carga de morbilidad. **en** *burden of disease*
- carga de morbilidad** *f* **sin.** carga de enfermedad.

carta de Snellen *f* Prueba diseñada por Herman Snellen para evaluar la agudeza visual.

cavidades ventriculares *f* **sin.** ventrículos cerebrales.

CDA *m* Véase coeficiente de difusión aparente.

cifoescoliosis *f* Curvatura anormal de la columna vertebral, que aparece desviada vista desde el plano frontal (escoliosis) y exageradamente curvada vista desde el plano lateral (cifosis).

clase social *f* Grupo de personas que pertenecen a un mismo nivel social, generalmente determinado por la afinidad de costumbres e intereses entre sus iguales y los medios económicos de los que disponen.

clinodactilia *f* Curvatura o desviación externa o interna de uno o más dedos de la mano o del pie.

coeficiente de difusión aparente *m* **sin.** resonancia magnética. **Sigla** CDA.

comorbilidad *f* Coexistencia de más de un trastorno o de síntomas de varios trastornos en una misma persona. Se dice que dos trastornos son comórbidos cuando se dan estas dos condiciones específicas: la primera, cuando hay que llevar a cabo un abordaje terapéutico dirigido a los dos trastornos; y la segunda, cuando la presencia de trastornos a la vez es más frecuente en prevalencia que la presencia aislada de uno de ellos dentro de la población general.

comunicación *f* Intercambio de información entre individuos mediante un código.

comunicación total *f* Sistema de comunicación bimodal en el que se utilizan simultáneamente el lenguaje oral y signos manuales.

conciencia fonológica *f* Habilidad que permite a los niños reconocer y usar los sonidos del lenguaje hablado. Permite procesar de manera consciente los sonidos que forman las palabras de una lengua determinada para descomponer el lenguaje en sus diferentes unidades, como son las palabras, las sílabas y los fonemas. Se evalúa en la edad preescolar, mediante tareas que implican segmentar palabras en sílabas o en

fonemas, identificar palabras que riman y modificar fonemas o sílabas en palabras conocidas.

conciencia numérica *f* Capacidad del individuo para la integración del concepto de cantidad y su manejo a través de su representación algorítmica.

concurrentes *adj pl* Véase comorbilidad.

coocurrentes *adj pl* Véase comorbilidad.

corea *m* Movimientos desordenados, involuntarios, bruscos, de amplitud desmesurada, que afectan a los miembros y a la cabeza y, en los casos graves, a todo el cuerpo.

corteza prefrontal *f* Porción anterior de los lóbulos frontales del cerebro, situada frente a las áreas motora y premotora. Se halla implicada en la planificación de comportamientos dirigidos a metas (funciones ejecutivas), la toma de decisiones y la adecuación del comportamiento social.

corticoide antenatal *m pl* Hormona que, en condiciones normales, se produce en las glándulas suprarrenales. Se utiliza como medicación antes de un parto prematuro para facilitar la maduración pulmonar del feto y, con ello, disminuir la morbilidad y mortalidad perinatal secundarias a la prematuridad.

criptorquidia *f* Falta de descenso hacia el escroto de uno o los dos testículos.

cued speech *f* Véase palabra complementada.

DBP *f* Véase displasia broncopulmonar.

deixis *f* Uso de palabras o expresiones, a los que se denominan déicticos, acompañados de un gesto generalmente, tales como *aquí, allí, ahora* o *entonces*, que adquieren un significado concreto según el contexto comunicativo.

desprendimiento de retina *m* Separación de la retina de su posición normal debido a un desgarró. La retina es la parte posterior del ojo que recibe la luz y transmite las imágenes al cerebro. Si no se trata pronto, puede ocasionar pérdida permanente de la visión.

diadococinesia *f* Habilidad para llevar a cabo secuencias rápidas y regulares de movimientos alternantes y opuestos. Depende de la capacidad para detener un movimiento voluntario y orientarlo en sentido contrario.

diagnóstico diferencial *m* Procedimiento a partir del cual se diagnostica una enfermedad, trastorno, síndrome o cualquier otra condición de la salud, excluyendo la presencia de otras causas explicativas.

diastema *m* Espacio existente entre dos dientes contiguos, especialmente entre los incisivos superiores.

dificultad *f* **sin.** trastorno

dificultad de habla *f* Trastorno del habla.

dificultad de la comunicación *f* Trastorno de la comunicación

dificultad del lenguaje *f* **sin.** trastorno del lenguaje

dificultad primaria del lenguaje *f* **sin.** trastorno del lenguaje primario

diplejía espástica *f* Tipo de parálisis cerebral que afecta a las extremidades inferiores y que se caracteriza porque los músculos están más tensos y rígidos, lo que dificulta el movimiento (falta de control de la postura, dificultad para caminar).

diplopía *f* Trastorno de la visión por el que la persona ve doble.

disartria *f* Trastorno motor del habla de origen neurológico que afecta a los patrones típicos de fuerza, tono, velocidad, amplitud y precisión de movimiento involucrados en el buen funcionamiento de los subsistemas del habla (respiración, fonación, articulación, resonancia y prosodia).

discalculia *f* Dificultad específica para el aprendizaje de las matemáticas.

discapacidad intelectual *f* Presencia de limitaciones importantes tanto en el funcionamiento intelectual como en el comportamiento adaptativo expresado en las habilidades adaptativas (conceptuales, sociales y prácticas). Esta discapacidad aparece antes de los 18 años.

discinesia *f* Trastorno del movimiento caracterizado por el movimiento involuntario de los músculos.

disfagia orofaríngea *f* Dificultad para iniciar la deglución de alimentos y transportar el bolo alimenticio de la boca al esófago.

disfemia *f* Trastorno de la fluidez del habla caracterizado por la frecuente repetición o prolongación de los sonidos, sílabas o palabras, o por frecuentes dudas o pausas que interrumpen el flujo rítmico del habla.

disfonía *f* Trastorno de la fonación con pérdida parcial o total de la calidad o cantidad de la voz como consecuencia de un daño estructural o funcional.

disfonía endocrinológica *f* Disfonía funcional cuyo factor causal mayoritario son los cambios hormonales producidos durante la adolescencia o durante el periodo, en el caso de las mujeres.

disfonía espástica *f* Disfonía funcional cuyo factor causal mayoritario es un esfuerzo vocal muy exagerado, asociado a tics.

disfonía hipercinética *f* Disfonía funcional cuyo factor causal mayoritario es el uso excesivo de la voz.

disfonía hipocinética *f* Disfonía funcional cuyo factor causal mayoritario es el poco uso de las cuerdas vocales.

disgenesia cerebral *f* Desarrollo defectuoso del cerebro que causa malformación.

disglosia *f* Trastorno del habla producido por una malformación o una característica diferente en el aparato buco-articulador (por ejemplo, labio leporino o paladar ojival), que produce alteraciones del habla.

disgrafía *f* Dificultad para la escritura.

dispraxia *f* Patología psicomotriz que dificulta la coordinación de movimientos funcionales, por ejemplo, dispraxia de la marcha.

dispraxia verbal *f* Trastorno de la coordinación de los movimientos encargados de producir los sonidos del habla.

disortografía *f* Dificultad específica para el aprendizaje de la escritura correcta de las palabras según la ortografía.

displasia broncopulmonar *f* Enfermedad pulmonar crónica que afecta a bebés recién nacidos, especialmente a los prematuros extremos. Se caracteriza por la necesidad de oxígeno durante un periodo prolongado tras el nacimiento. **Sigla** DBP.

distonía *f* Trastorno motor de carácter neurológico que resulta en movimientos repetitivos y/o trastornos posturales.

ductus arterioso persistente *m* Persistencia después de nacer del conducto arterioso, que es una comunicación que normalmente existe entre la arteria pulmonar y la aorta durante la vida fetal.

ecolalia *f* Repetición compulsiva e involuntaria de sonidos, palabras o frases que se puede producir de manera inmediata o diferida a lo oído previamente.

ecopraxia *f* Repetición involuntaria o imitación de movimientos observados de otras personas.

EMH *f* Véase enfermedad de la membrana hialina.

enfermedad de Hirschsprung *f* Ausencia congénita de ganglios autónomos en el colon y que provoca peristaltismo escaso o ausente en el segmento afectado, acumulación de heces y dilatación intestinal (megacolon).

enfermedad de la membrana hialina (EMH) *f* Cuadro de dificultad respiratoria grave y progresiva cuya incidencia es más alta cuanto más prematuro es el recién nacido (hasta el 50 % de los RN prematuros entre 26-28 semanas). Esta dificultad respiratoria ocurre cuando no hay suficiente surfactante en los pulmones, lo que impide mantener las vías respiratorias abiertas (alvéolos) y dificulta la respiración después del parto. **Sigla** EMH.

enrojecimiento malar *m* Enrojecimiento de la piel de las mejillas provocado por flujo sanguíneo anormal localizado en dicha zona.

enterocolitis necrosante *f* Enfermedad intestinal grave que aparece en bebés recién nacidos, especialmente prematuros. Se produce cuando el tejido del intestino se inflama, causando daño o destrucción de cantidades variables de tejido. Su incidencia es mayor cuanto menor es la edad gestacional y más bajo el peso al nacer.

entorno natural de aprendizaje *m* Hace referencia a las experiencias diarias, a los acontecimientos, a los lugares que son fuentes de oportunidades para que los niños aprendan y mejoren sus competencias comportamentales y lingüísticas.

enuresis *f* Incontinencia urinaria que puede ser causada por distintos motivos, entre los que se incluyen causas psicológicas.

epicanto *m* Pliegue de la piel del párpado superior que cubre el ángulo o canto interno del ojo, normal en niños muy pequeños y personas de raza asiática. **sin.** pliegue epicántico.

epigénesis *f* Cambios en la expresión génica durante el desarrollo y que se relacionan con factores medioambientales. Dependen de mecanismos moleculares por encima de los genéticos, modificando la función de los genes sin un cambio en la secuencia del ADN.

error de comisión *m* Error consistente en dar una respuesta equivocada o en dar una respuesta cuando no es adecuado darla.

error de omisión *m* Error consistente en no dar una respuesta cuando se requiere darla.

escala autoinformada *f* Escala diseñada para ser completada por la persona objeto de evaluación.

escala de Wecker *f* Escala desarrollada por Wecker que permite cuantificar el grado de pérdida de visión de una persona, y que se utiliza como criterio para conceder prestaciones por discapacidad visual.

escala heteroinformada *f* Escala diseñada para ser completada por otras personas distintas a la persona objeto de evaluación.

espasticidad *f* Trastorno motor en el que algunos músculos se encuentran contraídos de manera permanente, por lo que aumenta su rigidez.

estereotipia *f* Movimiento repetitivo, estereotipado y sin ninguna finalidad.

estilo analítico *m* Estilo que emplean los niños que antes de emplear las palabras en combinación con otras las usan individualmente. Posteriormente, comenzarán a emplearlas en combinaciones con otras palabras en los primeros esquemas combinatorios. Los niños con este estilo son escasamente imitadores.

estilo gestáltico *m* Estilo o estrategia de procesamiento que siguen ciertos niños en su forma de hacer uso de las primeras combinaciones de palabras (desarrollo gramatical inicial). Estos niños imitan expresiones

de dos o más palabras sin diferenciar sus elementos constitutivos, como un todo (de ahí el nombre de *gestáltico* u *holístico*). Posteriormente, podrán empezar a analizar estos elementos constitutivos y a emplearlos en combinación con una variedad de palabras. Los niños con este estilo son altamente imitadores, y hacen uso de su buena memoria auditiva.

estilo parental *m* Estilo de crianza que usan los padres con sus hijos. Normalmente, se definen cuatro tipos en función de las variables exigencia y cariño: padres autoritarios que dan poco cariño y son muy exigentes; padres indulgentes que dan mucho cariño, pero son muy poco exigentes con sus hijos; padres negligentes que no dan ni cariño, ni exigen nada a sus hijos; y padres democráticos que dan mucho cariño a sus hijos, pero también les exigen mucho.

estimulación baja *f* Situación en la que el sustento lingüístico que recibe el niño existe pero no es suficiente o es inapropiado o de baja calidad para asegurar un desarrollo lingüístico óptimo.

estrabismo *m* Condición en la que se produce una desviación del alineamiento de los ejes oculares con respecto al objeto de fijación.

estudio neuroimagineológico *m* Conjunto de técnicas de neuroimagen (ecografía, resonancia magnética y tomografía computerizada) aplicadas con finalidad diagnóstica en la evaluación neurológica y la identificación de posibles lesiones del sistema nervioso central.

etapa prelingüística *f* Etapa previa a la aparición del lenguaje durante la cual la mayoría de los niños desarrollan un sistema de habilidades comunicativas rico y complejo, que será la base necesaria para el uso inicial del lenguaje.

etiología *f* Estudio de las causas de las patologías o enfermedades.

evaluación dinámica *f* Evaluación del lenguaje que examina la capacidad del niño de aprender conceptos nuevos. Durante la evaluación dinámica se usan, por ejemplo, pruebas de repetición de pseudopalabras o de asociación semántica rápida. El concepto opuesto sería la evaluación estática (por ejemplo, el uso de un test).

explosión del vocabulario *f* Un punto (o varios) en el desarrollo de los niños en el que se produce un aumento muy importante del vocabulario producido. Típicamente, este punto de inflexión se sitúa en torno a los 19 meses.

extensión semántica *f* Estrategia educativa en respuesta a una producción de un niño en la que se recoge su producción y se hace más compleja semánticamente (por ejemplo, niño: «quiero esta»; adulto: «¿quieres la pelota grande?»).

factor de riesgo *m* Condición (por ejemplo, biológica o ambiental) que puede aumentar la probabilidad de aparición de una patología.

fenotipo *m* Realización observable de la información genética en un determinado ambiente.

fibras córtico-espinales *f pl* Fibras que conectan la corteza cerebral con la médula espinal, responsables del control de la actividad de las neuronas motoras de la médula espinal que actúan sobre la musculatura del tronco y las extremidades.

fibroplasia retrolental *f* Afección que suele aparecer en niños prematuros sometidos a tratamiento con oxígeno hiperbárico. El exceso de oxígeno produce una retinopatía, también llamada *retinopatía de prematuridad*.

fisura palatina *f* Fisura en la línea media del paladar por un defecto en la fusión de ambos lados durante el desarrollo embrionario. Puede ser completa, extendiéndose tanto por el paladar blando y duro hasta la cavidad nasal, o puede ser incompleta o parcial. **sin.** paladar hendido.

fisura palpebral *f* Abertura natural entre los párpados que da su forma característica al ojo y gracias a la cual podemos abrirlo y cerrarlo.

fluidez *f* Dimensión del habla que hace referencia a la articulación continua de los sonidos del habla.

fobia social *f* Trastorno que se caracteriza por la ansiedad vivida al verse expuesto a la comunicación en público o la anticipación de esta situación. Suele ir acompañada de conductas de evitación, es decir, comportamientos para evitar involucrarse en esos contextos.

fuerza ilocutiva *f* Fuerza intencional que tiene un enunciado, es decir, lo que pretende transmitir realmente el emisor al receptor.

glaucoma congénito *m* Aumento de la presión interna del ojo debido a una serie de anomalías que pueden dañar el nervio óptico. Se manifiesta en los tres primeros años de vida.

habla *f* Medio oral que usamos para comunicarnos. En concreto, se usa para referirse a los sonidos lingüísticos producidos a través de sus subsistemas (respiración, fonación, articulación, resonancia y prosodia), y, a su vez, a su percepción.

habla contingente *f* Estilo de comunicación mediante el cual el cuidador habla sobre lo que está en el foco de atención actual del niño, manteniendo la comunicación y etiquetando el contenido.

habla telegráfica *f* Propuesta por Roger Brown como una característica del lenguaje de los niños pequeños. Por semejanza con lo que hacemos con los telegramas, los niños emplean en sus primeras expresiones que combinan dos palabras solo aquellas que tienen un gran aporte de significado (nombres, verbos, adjetivos), omitiendo las que son más gramaticales (conjunciones, preposiciones, determinantes). Esto da lugar a frases que siempre son incompletas («sentar silla» en vez de «quiero sentarme en la silla»).

hélice *f* Borde prominente de la aurícula de la oreja.

hemianopsia *f* Pérdida de una mitad del campo visual total o parcial de uno o los dos ojos.

hemilateral *adj* Que afecta a un lado del cuerpo. En el caso de la sordera, afecta a uno de los oídos.

hemiparesia espástica *f* Tipo de parálisis cerebral que afecta a un brazo y una pierna del mismo lado del cuerpo. **sin.** hemiplejía.

hemiplejía *f* **sin.** hemiparesia espástica.

hemoptisis *f* Expectoración de sangre fresca proveniente del sistema respiratorio, exactamente de la zona subglótica (por debajo de la glotis, es decir, por debajo de las cuerdas vocales).

hemorragia intraventricular *f* Sangrado que se produce dentro de los ventrículos, que son los espacios en el cerebro que contienen el líquido cefalorraquídeo. Es el sangrado intracraneal más frecuente del recién nacido prematuro (25 %). Hay tres grados, según la gravedad y la extensión del sangrado. Sus complicaciones son la hidrocefalia posthemorrágica y el infarto periventricular. **Sigla** HIV.

HIV *f* Véase hemorragia intraventricular.

hidrocefalia posthemorrágica *f* Acumulación excesiva de líquido cefalorraquídeo en los ventrículos, por obstrucción o por dificultad para su absorción, secundaria a una hemorragia intraventricular. Es más frecuente en las formas graves de HIV y se suele diagnosticar mediante ecografía.

hiperactividad *f* Exceso de actividad motora.

hiperacusia *f* Baja tolerancia a distintos sonidos que, sin considerarse de intensidad elevada, resultan molestos para quien los escucha.

hiperaducción *f* Excesiva contracción muscular durante la fonación.

hipercalcemia *f* Concentración de calcio superior a lo normal en la sangre.

hiperfagia *f* Deseo compulsivo de comer que determina ingesta excesiva y descontrolada de alimentos.

hiperlaxitud *f* Movilidad excesiva de las articulaciones sin causar dolor.
sin. hipermovilidad articular.

hiperlexia *f* Buena habilidad de la mecánica motora de la lectura, pero con una comprensión baja del contenido leído.

hipermovilidad articular *f* **sin.** hiperlaxitud.

hipernasalidad *f* Resonancia que se percibe de la cavidad nasal en sonidos orales (por ejemplo, la /p/, /t/, /k/) por mal funcionamiento del cierre velofaríngeo.

hiperreflexia *f* Trastorno neurológico caracterizado por un aumento de las reacciones reflejas.

hipertelorismo *m* Aumento anormal de la distancia entre las órbitas oculares.

hipofonía *f* Reducción del volumen (intensidad de la voz). La hipofonía es típica de diferentes tipos de disartria.

hipogonadismo *m* Déficit de la actividad secretora de los ovarios o de los testículos.

hipoplasia del cerebro *f* Condición neurológica en la cual el cerebro no se desarrolla por completo o es más pequeño de lo normal.

hipoplasia *f* **sin.** retrusión mediofacial.

hipotonicidad *f* Disminución del tono muscular. Puede ser una señal de un problema en el sistema nervioso central, trastorno genético o trastorno muscular.

hipoxia *f* Insuficiente aporte de oxígeno en la sangre, que afecta a las células y tejidos del organismo, así como a sus funciones. Durante el proceso de nacimiento (hipoxia perinatal), se refiere a la privación de oxígeno en el cerebro, que puede tener consecuencias muy importantes para el correcto desarrollo.

inatención *f* Dificultad para focalizar la atención y para mantenerla en el tiempo.

infarto periventricular hemorrágico *m* Infarto hemorrágico venoso en la sustancia blanca cerebral periventricular. La necrosis o destrucción del tejido suele ser secundaria a una hemorragia intraventricular que comprime las venas vecinas. Si afecta a las fibras corticoespinales, será causa de una hemiparesia del lado del cuerpo contrario al infarto.

inhibición *f* Componente de las funciones ejecutivas referente a la capacidad para resistir la influencia de la información distractora o irrelevante.

input *m* Dato o información que un sujeto recibe. A lo largo de la asignatura, nos referimos con *input* lingüístico al lenguaje que el niño o la niña van recibiendo por parte del entorno y que le permite aprender y desarrollar su lenguaje.

insuficiencia velofaríngea *f* Anomalía causada por un defecto congénito en la estructura del esfínter velofaríngeo, entre la bucofaringe y la nasofaringe, a menudo como consecuencia de anomalías anatómicas

del paladar. El cierre de la cavidad oral por debajo de las vías nasales no es completo, los alimentos pueden ser regurgitados a través de la nariz y produce habla hipernasal.

inteligibilidad *f* Facilidad de un oyente para descodificar correctamente el mensaje de un hablante.

intervención naturalista *f* Intervención enfocada a obtener mejoras de las conductas de las personas (por ejemplo, padres e hijo) en su contexto natural (por ejemplo, la escuela o la casa). Incluye técnicas de intervención como la modificación del entorno, técnicas de interacción o estrategias basadas en los intereses y rutinas naturales que refuerzan de manera contextualizada las interacciones.

inversión pronominal *f* Empleo erróneo de los pronombres personales y posesivos especialmente entre la primera y segunda persona, como cuando un niño dice «yo» en vez de «tú», o «mío» en vez de «tuyo» (y viceversa). Su uso apropiado exige la capacidad de hacer el cambio de referencia apropiado al rol como hablante u oyente (yo soy tú cuando el interlocutor me habla, pero yo cuando me refiero a mí mismo).

jerigonza *f* Lenguaje difícil de entender.

juego simbólico *m* Juego libre en el que se permite que los niños representen las emociones, los deseos, aquello que querrían como realidad. Facilita elaborar los propios miedos para ser más estables emocionalmente.

labilidad *f* Inestabilidad emocional y alteración en las manifestaciones emocionales de forma súbita y brusca.

LCR *m* Véase líquido cefalorraquídeo.

lengua opaca *f* Lengua en la que no hay una correspondencia directa entre la forma en la que se producen los sonidos del habla (fonemas) y su representación gráfica (letras). En estas lenguas, un mismo grafe-ma puede pronunciarse de distintas formas. Un ejemplo es el inglés, o también el francés.

lengua de signos *f* Lengua articulada con las manos, y la cara y el cuerpo que emplean los sordos o personas que se relacionan con ellos. Es una

lengua natural de carácter visual, espacial, gestual y manual. Comparte características propias de cualquier lengua humana.

lengua transparente *f* Lengua en la que existe una correspondencia muy clara y directa entre los fonemas de la lengua y las letras (grafemas) que los representan. Es decir, son aquellas lenguas en las que se lee lo escrito tal y como se pronuncia en el habla, pues un grafema determinado siempre se pronuncia con el mismo sonido. El castellano es una lengua bastante transparente.

lenguaje *m* Sistema de comunicación estructurada para el cual existe un contexto de uso y ciertos principios combinatorios formales. El lenguaje se define a partir de sus componentes fonético-fonológico, léxico-semántico, morfosintáctico y pragmático.

lenguaje referencial *m* Lenguaje usado con función referencial, es decir, para nombrar las cosas, personas o acciones.

lenguaje regulatorio *m* Lenguaje usado con función regulatoria, es decir, para que alguien o él mismo lleve a cabo alguna conducta.

leucomalacia periventricular quística *f* Lesión histológica que se produce por falta de oxígeno o inflamación de la sustancia blanca que rodea los ventrículos. Conduce a un reblandecimiento y destrucción del tejido, que da lugar a quistes. Esta forma de lesión de sustancia blanca es muy característica del recién nacido prematuro y es fácilmente diagnosticable con ecografía cerebral. Se asocia con la diplejía espática y, afortunadamente, su incidencia hoy día es baja (2 % de los RN prematuros).

líquido cefalorraquídeo *m* Líquido que rodea el cerebro y la médula espinal, que ejerce una función protectora y contribuye al mantenimiento de la presión intracraneal. **Sigla** LCR.

LME *f* Véase longitud media de las emisiones.

LMEf *f* Véase longitud media fonológica del enunciado.

logofobia *f* Miedo irracional y desproporcionado a hablar, normalmente en público.

logorrea *f* Locuacidad excesiva, habla incontrolable y continua.

longitud media de las emisiones *f* Medida de la complejidad morfosintáctica del lenguaje infantil. Se calcula obteniendo el número de palabras (o morfemas) de cada emisión, hallando su sumatorio, y dividiendo por el total de emisiones (media). Suele calcularse sobre 100 emisiones. Se puede calcular en palabras o en morfemas. Se considera un indicador general del desarrollo lingüístico. **Sigla** LME.

longitud media fonológica del enunciado *f* Método para cuantificar la complejidad fonológica de las palabras que produce espontáneamente el niño, y que se obtiene a partir del número de segmentos consonánticos y vocálicos producidos correctamente, valorando doblemente las consonantes cuando están bien pronunciadas y penalizando las omisiones. **Sigla** LMEf. **en** *phonological mean length of utterance*. **Sigla** pMLU.

macrocefalia *f* Tamaño anormalmente grande de la cabeza en relación con el resto del cuerpo (el perímetro cefálico está más de dos desviaciones estándar por encima de la media para su edad, sexo y raza).

macrognatismo *m* Hiperplasia o tamaño aumentado de la mandíbula.

macroorquidismo *m* Aumento anormal del volumen testicular.

maloclusión dental *f* Contacto anormal de los dientes del maxilar superior con los del maxilar inferior.

manierismo *m* Movimiento repetitivo sin ninguna finalidad y que se hace siempre de la misma forma.

memoria de trabajo *f* Conjunto de procesos y mecanismos mentales que permiten almacenar temporalmente la información para ser manipulada. También se hace referencia a este concepto como memoria operativa.

microcefalia *f* Tamaño anormalmente reducido de la cabeza en relación con el resto del cuerpo (el perímetro cefálico está más de dos desviaciones estándar por debajo de la media para su edad, sexo y raza).

microftalmia *f* Defecto de nacimiento por el que uno o los dos ojos no tienen un desarrollo completo y su tamaño es muy pequeño.

micrognatismo *m* Hipoplasia o tamaño reducido de la mandíbula.

mielinización *f* Recubrimiento de las conexiones entre las neuronas, con una membrana especializada que permite una adecuada transmisión de los impulsos nerviosos. En el embrión humano, comienza en torno a la decimocuarta semana tras la fecundación.

monotongo *m* Grupo de dos vocales en el que una es muda (como en guerra).

monotonía *f* Limitación de la extensión tonal de la voz.

multiparidad *f* Condición en la mujer que ha tenido más de un embarazo y parto. Se considera gran multiparidad a partir de 5 partos. El término se utiliza también para designar un embarazo y parto múltiple (por ejemplo, gemelos).

negligencia *f* Omisiones intencionales de un adulto para suplir las necesidades de un niño o para proveer el cuidado que necesita, teniendo los medios y las herramientas para hacerlo. Se considera una situación de maltrato.

neocórtex *m* Región del cerebro que se encarga del razonamiento, la toma de decisiones y el pensamiento abstracto. Constituye el 90 % de la corteza cerebral.

neologismo *m* Palabra nueva y extraña, creada mediante deformación, sustitución, inversión o creación de fonemas.

neuroconstructivista *adj* Corriente teórica que considera que el desarrollo humano se lleva a cabo en interacción activa entre elementos biológicos y ambientales.

neuroevolutivo *adj* Relacionado con el desarrollo del cerebro y el sistema nervioso central.

neurotípico *adj* Describe a personas con un desarrollo normal, sin trastornos que pueden integrar el grupo de comparación en los estudios científicos.

neurotransmisor *m* Sustancia química cuya principal función es la transmisión de información de una neurona a otra, atravesando el espacio, denominado *espacio sináptico*, que separa dos neuronas consecutivas.

nistagmo *m* Movimiento involuntario de los ojos, rápido y repetitivo, que puede ser vertical, horizontal o rotatorio.

normalización en el aula *f* Hecho de normalizar para el resto de los compañeros del aula la dificultad o el trastorno de algún compañero. Normalizar, en este caso, significa hacer conscientes a los niños del aula de la situación de su compañero con necesidades de apoyo educativo, para que estos lo acepten con mayor facilidad. Al mismo tiempo, normalizar significa acercar lo máximo posible al niño con esas necesidades al currículo ordinario de la forma más similar posible al resto de los alumnos, para que no se sienta en una situación demasiado distinta a la de sus compañeros.

odinofagia *f* Término médico referido al dolor de garganta al tragar.

opacidad corneal *f* Afección que produce una pérdida de la transparencia de la córnea, que es una estructura anterior del ojo constituida por tejido transparente y avascular. Debido a diferentes causas (traumatismo, inflamación, infección, distrofia o degeneración), la córnea se hace opaca y no permite el paso de la luz y de la imagen al interior del ojo de forma correcta, de modo que se produce una disminución de la visión.

opistótonos *m* Espasmo muscular intenso y prolongado que hace que la espalda se arquee de forma marcada y la cabeza y los talones se inclinen hacia atrás, de tal modo que el cuerpo queda curvado hacia atrás en forma de C invertida.

optotipo *m* Imagen especialmente diseñadas de letras, números o figuras que se emplea para medir la agudeza visual y la visión de los colores.

orden secuencial de una serie de tonos *m* Lista de estímulos auditivos cuyo orden de aparición hay que recordar.

osteopenia del prematuro *f* Enfermedad ósea metabólica consecuencia de la mineralización ósea insuficiente de los huesos del nacido prematuro, en las primeras semanas posnatales.

otalgia *f* Término médico para referirse al dolor de oído.

ototóxico *m* Sustancias (fármacos, metales o agentes químicos) que tienen un efecto nocivo sobre el oído.

output *m* Salida de información.

palabra complementada *f* Sistema aumentativo que emplea el uso simultáneo de complementos manuales que carecen de significado lingüístico y que acompañan a los sonidos producidos mediante lenguaje oral. Pretende facilitar la lectura de labios y hacer más clara la identificación de los fonemas. **en** *cued speech*.

palabra contenido *f* Palabra que aporta mayor significado a la oración. Típicamente, son los sustantivos, los verbos y los adjetivos.

palabra función *f* Palabra que tiene sobre todo una función gramatical, por ejemplo, conjunciones, preposiciones, determinantes.

paladar hendido *m* **sin.** fisura palatina.

paladar ojival *m* Paladar más estrecho de lo normal, con una elevación en su parte central y un arqueamiento pronunciado en la parte lateral del paladar; en forma de bóveda ojival en vez de una forma redondeada, y no tan alta en su porción central.

parafasia *f* Deformación o sustitución de sílabas o palabras completas, causada por un defecto inconsciente en la elección de las formas de expresión.

paragrafia *f* Combinación incorrecta de letras en las palabras.

paralexia *f* Errores en la lectura en los cuales las letras de una palabra son confundidas por otras visualmente semejantes, y sustituciones de palabras por otras relacionadas semánticamente.

parestesia *f* Sensación de hormigueo, adormecimiento o acorchamiento de una parte del cuerpo.

perinatal *adj* Etapa que ocurre en torno al parto, ya sea inmediatamente antes, durante o inmediatamente después del mismo.

permanencia del objeto *f* Habilidad cognitiva por la cual los objetos siguen existiendo por sí mismos, aunque no se esté actuando sobre ellos o no se vean. Esta habilidad comienza a construirse de manera clara hacia los 8-12 meses de edad en los niños con desarrollo típico, y se culmina con la aparición de la función simbólica (capacidad representativa).

perseveración *f* Tendencia a mantener y a repetir la misma respuesta ante preguntas, situaciones o estímulos diferentes.

philtrum *m* **sin.** surco nasolabial **sin.** surco subnasal.

plano biológico *m* Dimensión genética y celular de un ser vivo.

plano cognitivo *m* Dimensión relacionada con las capacidades mentales, así como las operaciones efectuadas en la mente, por ejemplo, percepción, razonamiento, inteligencia o aprendizaje.

plano conductual *m* Conjunto de acciones visibles que presenta un ser vivo. Es el indicador observable, físico, de los procesos internos del individuo.

pliegue epicántico *m* **sin.** epicanto.

posnatal *adj* Etapa que ocurre después del nacimiento del bebé.

potencial de disparidad *m* Respuesta cerebral evocada por un cambio en la frecuencia, intensidad, duración de un tono auditivo o una imagen visual, que se puede obtener independientemente de si el sujeto está prestando atención o no a la secuencia.

potencial evocado auditivo del tronco del encéfalo *m* Respuesta cerebral automática emitida por el tronco del encéfalo frente a la presentación de estímulos auditivos.

pragmática del lenguaje *f* Componente del lenguaje referente a su uso y a las circunstancias de la comunicación.

prematuridad *f* Nacimiento previo al término de embarazo.

prenatal *adj* Etapa que tiene existencia desde instancias previas al nacimiento del bebé.

prevalencia *f* Proporción de individuos de un grupo que presentan una característica en un momento determinado.

privación estimular *f* Situación en la que no existe un sustento lingüístico en un ámbito social que permita el desarrollo adecuado del lenguaje.

procesamiento del lenguaje *m* Conjunto de acciones necesarias para que el cerebro produzca o comprenda un mensaje lingüístico.

proceso isquémico *m* Proceso que produce disminución transitoria o permanente del riego sanguíneo, con la consiguiente reducción del

aporte de oxígeno necesario para el mantenimiento del tejido biológico.

prognatismo *m* Configuración facial anormal con protrusión del maxilar o de la mandíbula por delante de la línea vertical que desciende de la raíz de la nariz.

proposición *f* Oración considerada desde el punto de vista semántico, es decir, considera los significados que expresa.

prosodia *f* Parte de la fonología que estudia los rasgos sonoros que afectan a las unidades mayores que los segmentos fonéticos del habla. La prosodia incluye el estudio de elementos como la entonación, el acento, o el ritmo. La prosodia permite que un mismo conjunto de palabras pueda tener distinto sentido.

protodeclarativo *adj* Gesto de señalar utilizado para mostrar y enseñar objetos o cosas a otras personas.

psicolingüística *f* Rama de la psicología que estudia los factores cognitivos implicados en la adquisición y el procesamiento del lenguaje.

ptosis palpebral *f* Caída del párpado superior por debilidad congénita o adquirida del músculo elevador o parálisis del tercer par craneal.

recién nacido pretérmino *m* Nacido antes de las 37 semanas de gestación.

recurso cohesivo *m* Recurso lingüístico que se emplea para dar cohesión a una narración (o a cualquier género discursivo en general). Su empleo hace que el interlocutor capte este discurso como un todo integrado. La referencia pronominal, por ejemplo, o el uso de la conjunción son algunos de estos recursos.

resonancia magnética *f* Técnica de neuroimagen, no invasiva ni ionizante, que utiliza ondas de radio y un fuerte campo magnético para obtener imágenes del cerebro de gran calidad. Puede ofrecer información no solo anatómica, sino también funcional, fisiológica y de perfusión. Permite detectar posibles alteraciones con mayor precisión que con el uso de técnicas ecográficas (ultrasonidos), y por ello es utilizada con frecuencia con fines pronósticos. **sin.** coeficiente de difusión aparente.

resonancia magnética potenciada en difusión *f* Técnica utilizada para medir la difusión aleatoria de las moléculas de agua dentro de un tejido biológico. Permite obtener mapas del coeficiente de difusión aparente, que reflejan el movimiento microscópico del agua. En la práctica clínica, es muy útil para el diagnóstico precoz de lesiones isquémicas (por falta de riego sanguíneo).

resonancia magnética volumétrica *f* Resonancia magnética en tres dimensiones (3D) que permite obtener volúmenes cerebrales totales y de los diferentes tejidos del cerebro cortical, de la sustancia blanca, de los núcleos grises y volumen del líquido cefalorraquídeo.

retinopatía *f* Enfermedad no inflamatoria de la retina, o parte posterior del globo ocular que tiene un tejido sensible a la luz. Diferentes afecciones pueden presentar retinopatía.

retinopatía del prematuro *f* Enfermedad consecuencia de un desarrollo anormal de los vasos sanguíneos de la retina en el recién nacido prematuro. La mayor parte de los casos se resuelven sin causar daño a la retina, pero los casos severos pueden llegar a causar ceguera. Los prematuros que nacen con un peso inferior a 1.200 gramos y menos de 32 semanas de gestación se encuentran en mayor riesgo de sufrir ROP. **Sigla** ROP.

retroalimentación correctiva *f* Estrategia educativa mediante la cual se otorga información implícita o explícita al interlocutor de que algunos elementos de su mensaje no se han enunciado correctamente. Se espera que el interlocutor los reformule como resultado de esta estrategia.

retrusión mediofacial *f* Alteración en el desarrollo y crecimiento del tercio medio facial, que se desarrolla más lentamente que los ojos, la frente y la mandíbula inferior, provocando un cierto grado de concauidad. **sin.** hipoplasia mediofacial.

ROP *f* Véase retinopatía del prematuro.

sindactilia *f* Anomalía congénita caracterizada por la fusión o conexión de dos o más dedos de las manos o de los pies, la mayoría de las veces a través solo de la piel.

síndrome de Tourette *m* **sin.** trastorno de tics.

sinofridia *f* Unión o conjunción de las cejas por encima de la región nasal.

sistema aumentativo *m* Métodos de comunicación utilizados para suplementar o reemplazar la funcionalidad y el uso del lenguaje oral o escrito.

sistema estomatognático *m* Conjunto de órganos y tejidos (laringe, cavidad nasal, faringe, cavidad bucal o labios, entre otros) que permiten las funciones fisiológicas de hablar, fonar, masticar, deglutir, sorber, succionar, respirar y mostrar expresiones faciales. **sin.** aparato bucofonatorio **sin.** aparato bucoarticulador **sin.** aparato orofacial.

sistema extrapiramidal *m* Sistema formado por los núcleos basales y núcleos subcorticales.

sistema piramidal *m* Conjunto de axones motores que se desplazan desde la motoneurona superior en la corteza cerebral hasta la médula espinal, y que forman parte del sistema nervioso central. **sin.** vía corticoespinal.

sordera conductiva *f* **sin.** sordera de transmisión.

sordera de percepción *f* Sordera producida por una patología del oído interno (órgano de Corti que transforma las ondas sonoras en corriente nerviosa), de las vías nerviosas que van del oído al cerebro, o de los centros nerviosos auditivos. **sin.** sordera neurosensorial.

sordera de transmisión *f* Sordera producida por una patología del oído externo (pabellón auditivo o conducto auditivo externo) o del oído medio (tímpano, huesecillos del oído). Afecta, por tanto, a la parte mecánica del oído. **sin.** sordera conductiva.

sordera mixta *f* Sordera producida por combinación de hipoacusia conductiva y neurosensorial, por lesiones del oído externo y medio y del oído interno y las vías y centros nerviosos auditivos.

sordera neurosensorial *f* **sin.** sordera de percepción.

sordera perilocutiva *f* Sordera que aparece cuando los niños están empezando a hablar.

sordera poslocutiva *f* Sordera que aparece después de que los niños hayan aprendido a hablar.

sordera prelocutiva *f* Sordera que aparece antes de que los niños empiecen a hablar.

span *m* Longitud de la secuencia mantenida en memoria, por ejemplo, memorizar un teléfono móvil de 9 dígitos implica poseer un *span* de 9 unidades.

surco nasolabial *m* Área anatómica situada en la zona media entre el borde del labio superior y la base de la nariz, y que está definida por dos crestas de piel. **sin.** *philtrum* **sin.** surco subnasal.

surco subnasal *m* **sin.** *philtrum* **sin.** surco nasolabial.

surfactante *m* Líquido producido por los pulmones que mantiene las vías respiratorias (alveolos) abiertas, haciendo posible que los bebés respiren después del parto. Comienza a producirse en el feto en torno a la semana 26 de embarazo. En los prematuros con enfermedad de membrana hialina, puede administrarse surfactante exógeno a la vía aérea.

syntactic bootstrapping *m* Hipótesis que propone que el significado de las palabras desconocidas se adquiere, al menos en parte, gracias a sus características gramaticales. Su comportamiento gramatical (posición que ocupan y de qué palabras van acompañadas) ayuda a los niños a captar su significado.

tenotomía *f* Operación quirúrgica que consiste en el corte parcial o total de un tendón.

terapia miofuncional *f* Procedimientos y técnicas utilizados para reeducar funciones orofaciales que pueden originar, empeorar o mantener anomalías de la estructura muscular y/u ósea orofacial.

TORCH *f* Correspondiente a las siglas inglesas de toxoplasmosis, rubéola, citomegalovirus, herpes simple y VIH.

tracoma *m* Inflamación de la conjuntiva causada por una bacteria (*Chlamydia trachomatis*) que puede causar discapacidad visual severa, y es contagiosa. Esta bacteria es endémica de países cálidos en desarrollo, donde la pobreza, las condiciones de hacinamiento y el saneamiento

deficiente ayudan a la propagación de la enfermedad. Es la principal causa evitable de ceguera en un ámbito mundial.

tractografía *f* Técnica de neuroimagen basada en la medida de las propiedades de orientación de las moléculas de agua en el cerebro (imagen por el tensor de difusión), que refleja la difusión direccional del agua y permite obtener imágenes de la microestructura de la sustancia blanca, así como delinear los fascículos que componen las vías nerviosas.

transducción *f* Transformación de un tipo de energía (por ejemplo, ondas acústicas) en otro (por ejemplo, señales eléctricas).

trastorno *m* Desequilibrio o alteración considerada como patológica. **sin.** dificultad.

trastorno articulatorio *m* Patología de la articulación de los sonidos del habla.

trastornos comórbidos *m pl* Dos o más trastornos asociados que no se pueden considerar uno causa del otro.

trastornos concurrentes *m pl* **sin.** trastornos comórbidos.

trastorno de tics *m* Trastorno neurológico caracterizado por movimientos repetitivos, estereotipados e involuntarios y la emisión de sonidos denominados *tics*. **sin.** síndrome de Tourette.

trastorno del desarrollo del lenguaje *m* Retraso persistente del lenguaje cuyas consecuencias pueden afectar a su comunicación y/o aprendizaje a lo largo de su vida, no resuelto a los cinco años y sin una condición médica que lo explique, como daño cerebral, condiciones genéticas, pérdida auditiva, trastornos del espectro autista o discapacidad intelectual.

trastorno del lenguaje *m* Alteración que afecta a la comunicación lingüística en cualquiera de sus componentes (fonológico, semántico, sintáctico o pragmático) de manera permanente y severa. **sin.** dificultad del lenguaje.

trastorno del lenguaje asociado a alguna condición biomédica

m Trastorno del lenguaje que se deriva de otra patología o condición biológica conocida, como el síndrome de Down o la sordera.

trastorno del lenguaje primario *m* Trastorno del lenguaje en el que la causa se debe a los propios mecanismos implicados en el lenguaje.

sin. dificultad primaria **sin.** dificultad primaria del lenguaje.

trastorno del lenguaje secundario *m* Trastorno del lenguaje que se deriva de otro trastorno más amplio.

trastorno de la comunicación *m* Aquellos que afectan a todos los sistemas de comunicación en su modalidad oral y/o gestual, o en la versión signada del lenguaje.

trastorno del neurodesarrollo *m* Trastorno de inicio en la niñez que produce deficiencias de desarrollo que afectan al funcionamiento personal, social, académico u ocupacional. Estos déficits van desde limitaciones muy específicas del aprendizaje o del control de las funciones ejecutivas, hasta deficiencias globales de las habilidades sociales o de la inteligencia.

trigonocefalia *f* Fusión prematura de la sutura que une las dos mitades del hueso frontal del cráneo (craneosinostosis), y que provoca una cresta sobre la línea media de la frente, una prominencia puntiaguda triangular y ojos muy juntos.

trombofilia *f* Propensión a desarrollar coágulos sanguíneos debido a anormalidades en el sistema de coagulación.

válvula de derivación ventrículo-peritoneal *f* Dispositivo que se coloca en caso de hidrocefalia para regular el aumento de la presión intracraneal resultante del exceso de líquido cefalorraquídeo (LCR) sobre el cerebro. Esta derivación consiste en una sonda que se coloca en los ventrículos y comunica con el abdomen (cavidad peritoneal), donde es absorbido el LCR.

- ventrículos cerebrales** *m pl* Cuatro cavidades anatómicas (dos ventrículos laterales, tercer y cuarto ventrículo) interconectadas entre sí, por las que circula el líquido cefalorraquídeo. **sin.** cavidades ventriculares.
- vía corticoespinal** *f sin.* sistema piramidal.
- vocativo** *m* Palabra que sirve para llamar o reclamar la atención de una persona a la que nos dirigimos.
- voz** *f* Sonido originado en la laringe y modificado por las cavidades de resonancia.

DIFICULTADES DEL LENGUAJE EN LOS TRASTORNOS DEL DESARROLLO

**VOL. I: PÉRDIDA SENSORIAL
Y DAÑO NEUROLÓGICO**

En las etapas del desarrollo infantil, las dificultades del lenguaje pueden asociarse a las características de ciertos trastornos del desarrollo. Este manual, *Dificultades del lenguaje en los trastornos del desarrollo*, recoge una actualización de las investigaciones sobre las patologías del desarrollo asociadas de manera secundaria o comórbidas a un trastorno del lenguaje, así como las especificidades de su evaluación y tratamiento. En este primer volumen se analiza la clasificación del proyecto CATALISE junto a otras perspectivas teóricas. Además, se abordan los trastornos del lenguaje asociados a factores biomédicos debidos a las dificultades sensoriales, el daño cerebral adquirido y la parálisis cerebral.

Con este libro aprenderás sobre:

- ✓ trastornos desarrollo infantil; ✓ trastornos neurodesarrollo;
- ✓ comunicación; ✓ lenguaje; ✓ habla; ✓ voz; ✓ deglución; ✓ sordera;
- ✓ ceguera; ✓ daño cerebral adquirido; ✓ neurodegeneración cerebral;
- ✓ parálisis cerebral; ✓ logopedia

