

Universidad Internacional de La Rioja
Máster universitario en Neuropsicología y educación

Aproximación al perfil
neuropsicológico del Síndrome
de Prader-Willi (SPW): estudio
de caso único.

**Trabajo fin de máster
presentado por:** Mónica Francisca Hernández Asensio

Titulación: Psicóloga y Logopeda

Línea de investigación: Hiperactividad y trastorno del desarrollo.
Línea 5

Director/a: Unai Díaz Orueta

Barcelona

3 de Julio de 2015

Firmado por: Mónica Francisca Hernández Asensio

Resumen

El Síndrome de Prader Willi es un trastorno de neurodesarrollo de prevalencia baja, entre 1/10.000-1/30.000. Los niños y jóvenes con SPW en edad académica manifiestan problemas de comportamiento y dificultades de adaptación escolar, pero existen pocas líneas de investigación en el ámbito de la Neuropsicología Educativa que apoye las intervenciones en el contexto educativo. Con el presente estudio se pretendía hacer una aproximación al perfil neuropsicológico de los niños con SPW con el uso de pruebas objetivas que exploran el rendimiento cognitivo global, el desarrollo neuropsicológico global, la funcionalidad auditiva, la funcionalidad visual, el desarrollo neuromotor, el lenguaje oral y escrito, la atención, la memoria y las funciones ejecutivas. Los resultados ponen de manifiesto que el sujeto explorado tiene un coeficiente intelectual normal-bajo sin diferencia significativa entre la capacidad verbal y la perceptual, pero un desarrollo neuropsicológico global situado en un nivel muy bajo por la presencia de una neurofuncionalidad global comprometida y en concreto de la atención, la memoria a corto plazo, las funciones ejecutivas y el procesamiento visual, auditivo y neuromotor, compromiso que puede estar interfiriendo en la madurez del lenguaje, la adquisición de aprendizajes, y la adaptación escolar y social. Es de destacar como puntos fuertes de su funcionalidad cognitiva la memoria demorada, la comprensión de las estructuras gramaticales del lenguaje y los procesos de categorización.

Palabras clave

Síndrome de Prader-Willi, trastornos del neurodesarrollo, trastornos neurocognitivos, perfil cognitivo, evaluación neuropsicológica.

Abstract

Prader-Willi Syndrome (PWS) is a neurodevelopmental disorder of low prevalence, between 1/10.000 – 1/30.000. Children and young people with PWS in academic age manifest behavior problems and school adjustment difficulties, but there are scarce lines of research in the field of neuropsychology to support educational interventions in the educational context. The present study was intended to perform an approach to neuropsychological profile of children with PWS by using objective tests that explore global cognitive performance, overall neuropsychological development, auditory function, visual function, neuromotor development, oral language and writing, attention, memory and executive functions. Results show that explored subject has a low-normal IQ with no significant differences between the verbal and perceptual capacity, but a comprehensive neuropsychological development situated in a very low level due to the presence of a compromised overall cognitive function, specifically related to attention, short-term memory, executive functions and visual, auditory processing and neuromotor abilities, a condition that may be interfering with the maturity of language, learning acquisition, and school and social adaptation. It is remarkable with regards to his cognitive functioning the delayed memory, comprehension of grammar structures of language and categorization processes.

Keywords

Prader-Willi syndrome, neurodevelopmental disorder, neurocognitive disorders, cognitive profile, neuropsychological assessment.

ÍNDICE

1. INTRODUCCIÓN.....	8
1.1. JUSTIFICACIÓN Y PROBLEMA	8
1.2. OBJETIVOS GENERALES Y ESPECÍFICOS.....	13
1.2.1. <i>Objetivo general</i>	13
1.2.2. <i>Objetivos específicos</i>	13
2. MARCO TEÓRICO.....	14
3. MARCO METODOLÓGICO.....	19
3.1. DISEÑO	19
3.2. VARIABLES MEDIDAS E INSTRUMENTOS APLICADOS	19
3.3. POBLACIÓN Y MUESTRA (DESCRIPCIÓN DEL CASO)	21
4. RESULTADOS.....	24
4.1. BASC SISTEMA DE EVALUACIÓN DE LA CONDUCTA DE NIÑOS Y ADOLESCENTES.	24
4.2. ESCALA DE INTELIGENCIA DE WECHSLER PARA NIÑOS (WISC-IV)	26
4.3. CUESTIONARIO DE MADUREZ NEUROPSICOLÓGICA ESCOLAR-CUMANES.....	31
4.4. TEST DE ATENCIÓN D2.....	33
4.5. TOMAL-TEST DE MEMORIA Y APRENDIZAJE	34
4.6. ENFEN-EVALUACIÓN NEUROPSICOLÓGICA DE LAS FUNCIONES EJECUTIVAS EN NIÑOS.....	39
4.7. CEG-TEST DE COMPRENSIÓN DE ESTRUCTURAS GRAMATICALES.....	40
4.8. PROLEC-R BATERÍA DE EVALUACIÓN DE LOS PROCESOS LECTORES, REVISADA..	41
4.9. PROESC EVALUACIÓN DE LOS PROCESOS DE ESCRITURA	44
4.10. TEST DE COPIA Y DE REPRODUCCIÓN DE MEMORIA DE FIGURAS GEOMÉTRICAS COMPLEJAS – REY	45
4.11. EXAMEN OCULOMOTOR	46
4.12. BDAE – PRUEBAS DE LA BATERÍA PARA EL DIAGNÓSTICO AUDITIVO EN LA ESCUELA	48
4.13. REGISTRO DE LA AGUDEZA AUDITIVA, AUDIOMETRÍA TONAL AÉREA, Y REGISTRO DE LA PREFERENCIA AUDITIVA CON TONO BINAURAL	50
4.14. BATERÍA DE TESTS DEL DESARROLLO PARA USO CON NIÑOS DE 7,5 AÑOS PARA USO EN ESCUELAS, DESARROLLADO POR SALLY GODDARD BLYTHE DE INPP (THE INSTITUTE FOR NEURO-PHYSIOLOGICAL PSYCHOLOGY)	51
5. PROGRAMA DE INTERVENCIÓN NEUROPSICOLÓGICA	53
6.1. LIMITACIONES	62
6.2. PROSPECTIVA.....	62
7. BIBLIOGRAFÍA.....	63
8. ANEXOS	66
8.1. ANEXO 1. COMPOSICIÓN DE LOS CONJUNTOS CLÍNICOS CHC (CATELL-HORN-CARROLL)	66
8.2. ANEXO 2. FIGURA DE REY	69

Índice de Figuras

Figura 1. Esquema representativo de una de las cromátidas del cromosoma 15.....	9
Figura 2. Alteraciones del cromosoma 15 que pueden causar SPW.....	9
Figura 3. Cuestionario de valoración para padres (P-2) del BASC.....	24
Figura 4. Cuestionario de valoración para tutores (T-2) del BASC.....	25
Figura 5. Resumen de resultados y perfil del CUMANES.....	31
Figura 6. Curva de trabajo d2.....	34
Figura 7. Copia REY.....	45
Figura 8. Memoria de Rey.....	46
Figura 9. Audiograma de la audiometría tonal aérea, oído izquierdo y derecho por separado.....	50
Figura 10. Audiograma de la audiometría tonal aérea, oído izquierdo y derecho juntos.....	50

Índice de Tablas

Tabla 1. Signos de alarma que difieren según la edad y justifican el test de metilación para el síndrome de Prader-Willi.....	10
Tabla 2. Criterios diagnósticos para el síndrome de Prader-Willi.....	11
Tabla 3. Puntuaciones escalares de los tests del WISC-IV.....	26
Tabla 4. Puntuaciones de CI de los índices del WISC-IV.....	26
Tabla 5. Puntos débiles, dentro de los límites y fuertes de los índices del WISC-IV.....	28
Tabla 6. Puntos débiles o fuertes personales de los índices del WISC-IV.....	28
Tabla 7. Puntuaciones típicas CI de los conjuntos unitarios del WISC-IV.....	29
Tabla 8. Comparaciones clínicas de las puntuaciones típicas CI de los conjuntos unitarios del WISC-IV.....	29
Tabla 9. Rangos cualitativos de las puntuaciones del CUMANES.....	32
Tabla 10. Puntuaciones directas y Percentiles del d2.....	33
Tabla 11. Subtests principales y complementarios e índices del TOMAL.....	34

Tabla 12. Resultados subtests verbales TOMAL.....	36
Tabla 13. Resultados subtests no verbales TOMAL.....	37
Tabla 14. Resultados otros índices TOMAL.....	38
Tabla 15. Comparación entre índices del TOMAL.....	38
Tabla 16. Conversión de puntuaciones directas a decatipos ENFEN.....	39
Tabla 17. Puntuación de tipo global CEG.....	40
Tabla 18. Puntuación de tipo específico CEG.....	40
Tabla 19. Resumen de puntuaciones Índices principales PROLEC-R.....	41
Tabla 20. Índices de precisión PROLEC-R.....	42
Tabla 21. Índices de velocidad PROLEC-R.....	42
Tabla 22. Integración de los índices de precisión y velocidad.....	43
Tabla 23. Resumen de puntuaciones y perfil de rendimiento en escritura PROESC.....	44
Tabla 24. Puntuaciones directas y centiles de Rey.....	45
Tabla 25. Registro de resultados del Procesamiento de la información de BDAE.....	48
Tabla 26. Registro de las habilidades auditivas de BDAE.....	49
Tabla 27. Preferencia auditiva con tono binaural a 20dB y con umbral mínimo.....	51
Tabla 28. Puntuaciones de la Batería de tests del desarrollo de Sally Goddard Blythe ..	51

1. Introducción

1.1. Justificación y problema

La prevalencia del Síndrome de Prader Willi es baja, se estima entre 1/10.000-1/30.000 nacidos vivos (Cassidy, Schwartz, Miller y Driscoll, 2012), y a pesar de que los niños y jóvenes con SPW en edad académica manifiestan problemas de comportamiento y dificultades de adaptación escolar, existen pocas líneas de investigación en el ámbito de la Neuropsicología Clínica y Educativa que definan su perfil neuropsicológico para orientar respecto a las medidas de intervención en el contexto educativo y familiar. La investigación puede contribuir al interés por nuevos temas de estudio que permitan un desarrollo global y un mejor nivel adaptativo de los niños y jóvenes con el síndrome.

Como transmite el que fue presidente de la Sociedad Española de Neurología Pediátrica (SENEP) Francisco Carratalá (2011)

“...hemos podido asistir con admiración a los magníficos avances que compañeros y maestros nos han venido presentando en reuniones y congresos, producto de sus excelentes investigaciones; pero con más satisfacción, si cabe, cuando se trataba de residentes o compañeros de pequeños centros que se afanaban en la presentación de sus casos o series, que a menudo aportaban una información fundamental sobre la asistencia neuropediátrica de primera línea y que, en el devenir del tiempo, han resultado imprescindibles para interpretar los avances...” (Artigas-Pallarés y Narbona, 2011, p. V).

Los trastornos del neurodesarrollo se caracterizan por una variación en el crecimiento y desarrollo del cerebro, son alteraciones o retrasos en el desarrollo vinculados a la maduración del sistema nervioso central y a su funcionamiento, con manifestaciones que se inician en la infancia y que se expresan de forma diferente en distintas etapas del desarrollo, no son problemas estáticos, evolucionan de acuerdo de acuerdo con la formación del sistema nervioso. Dentro de los tipos de trastornos del neurodesarrollo están las alteraciones genéticas vinculadas a una alteración estructural (deleción, duplicación, traslocación, disomía...) como el Síndrome de Prader Willi (Artigas-Pallarés y Narbona, 2011, p.13).

El Síndrome de Prader-Willi (SPW) es un trastorno del neurodesarrollo de prevalencia baja, entre 1/15.000 y 1/30.000 nacidos vivos, vinculado a una alteración genética, una falta de expresión de material genético paterno en el cromosoma 15 en las regiones q11.q12.q13 por diferentes mecanismos genéticos: en el 70-75% de los casos se da por una deleción paterna, una ausencia de genes en el brazo largo del cromosoma 15 de origen paterno; en el 20-25% de los casos el origen está en una disomía uniparental del cromosoma 15 materno, dos cromosomas 15 son heredados de la madre y no hay cromosoma paterno; en un 1-5% de los casos se da una alteración de la impronta, una mutación de la impronta de procedencia paterna que hace que los genes se inactiven; en menos de 1% la causa está en una translocación. Independientemente del mecanismo genético el fenotipo clínico siempre va a depender de la falta o inactivación del material genético del la región 15q11-q13 de origen paterno. (Artigas-Pallarés y Narbona 2011; Martínez, Muñoz-Ruata y García 2010).

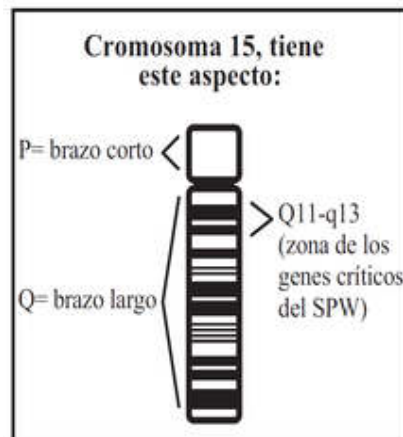


Figura 1. Esquema representativo de una de las cromátidas del cromosoma 15.

Fuente: <http://geneticamolecularunlar.wikispaces.com/5.+ENFERMEDADES>

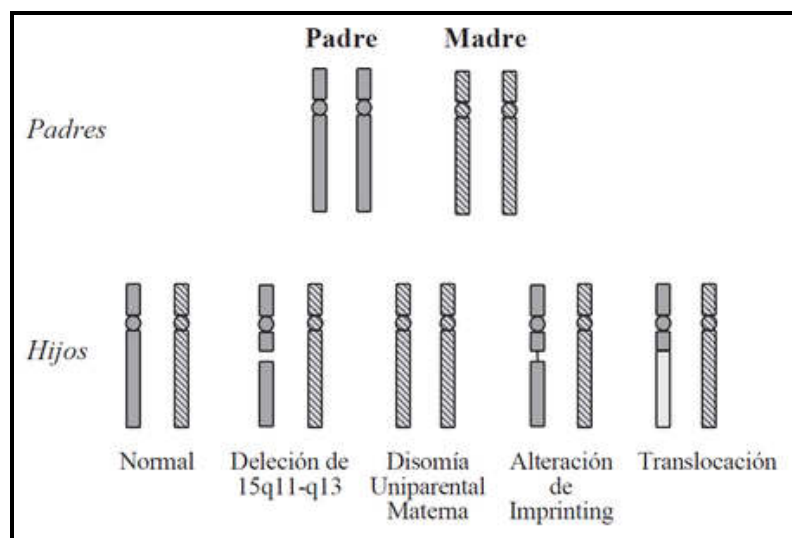


Figura 2. Alteraciones del cromosoma 15 que pueden causar SPW.

Fuente: <http://geneticamolecularunlar.wikispaces.com/5.+ENFERMEDADES>

Los signos de alarma que justifican un estudio genético molecular están representados en la Tabla 1.

Tabla 1. Signos de alarma que difieren según la edad y justifican el test de metilación para el síndrome de Prader-Willi

Intervalo de edad	Signo de alarma
Del nacimiento hasta los 2 años	Hipotonía con succión pobre en el período neonatal
De 2 a 6 años	Hipotonía con historia de succión pobre. Retraso global del desarrollo.
De 6 a 12 años	Historia de hipotonía con succión pobre. Persistencia de la hipotonía. Retraso global del desarrollo. Apetito exagerado con obesidad central si no se controla.
De 13 años hasta la edad adulta	Déficit cognitivo, frecuentemente retraso mental leve. Apetito exagerado con obesidad central si no se controla. Hipogonadismo hipotalámico o problemas de conducta característicos

Los Criterios diagnósticos consensuados por un grupo de expertos, Holm y otros, en 1993, se presentan en la Tabla 2.

Tabla 2. Criterios diagnósticos para el síndrome de Prader-Willi

Criterios mayores	<ul style="list-style-type: none"> a) Hipotonía central neonatal y del lactante con reflejo de succión débil, que mejora con el tiempo. b) Problemas de alimentación que requieren técnicas de alimentación especiales con poca ganancia de peso o fallo en el crecimiento. c) Ganancia de peso excesivo o rápido después de los 12 meses, pero antes de los 6 años; obesidad central en ausencia de intervención. d) Datos faciales característicos, como dolicocefalia en el lactante, cara estrecha o de diámetro bitemporal, ojos en forma de almendra, boca pequeña con el labio superior girado hacia arriba en el ángulo de la boca. e) Hipogonadismo con alguno de los siguientes en función de la edad: hipoplasia genital o retrasada o incompleta, maduración gonadal con signos puberales retrasados en ausencia de intervención después de los 16 años de edad. f) Retraso global del desarrollo en niños más jóvenes de 6 años de edad, retraso mental de ligero a moderado o problemas de aprendizaje en niños mayores. g) Hiperfagia, robo de comida, obsesión con la comida. h) Deleción de 15q11-q13 mediante alta resolución u otra anomalía citogenética de la región cromosómica del SPW (incluida la disomía materna)
Criterios menores	<ul style="list-style-type: none"> a) Disminución de movimientos fetales o letargia o llanto débil durante el período de lactante, que mejora con la edad. b) Problemas de conducta característicos (rabietas, arranques violentos) y conducta obsesivo-compulsiva, tendencia a argumentar, opositorista, rígido, manipulativo, posesivo o tozudo, perseverativo, autor de pequeños robos o mentiroso. c) Trastorno del sueño o apnea obstructiva. d) Estatura baja por su base genética a la edad de 15 años (en ausencia de intervención para el crecimiento). e) Hipopigmentación, piel y pelo claro en relación con la familia. f) Manos pequeñas, pies pequeños o ambos para el peso y la edad. g) Manos estrechas con borde recto del pulgar. h) Anomalías oculares (exotropía, miopía). i) Saliva espesa y viscosa que se incrusta en los ángulos de la boca. j) Defectos de articulación.

Criterios de soporte	<ul style="list-style-type: none"> a) Umbral de dolor elevado. b) Dificultad para vomitar. c) Temperatura inestable en el período de lactante y alteración en la sensibilidad térmica en niños mayores y adultos. d) Escoliosis, cifosis o ambas. e) Menarquía prematura. f) Osteoporosis. g) Habilidad inusual con puzzles y rompecabezas. h) Estudios neuromusculares normales.
-----------------------------	---

En el SPW hay una hipotonía de origen central y neuromuscular que perdura toda la vida siendo de leve a moderada. La hipotonía ya se manifiesta en el período prenatal con un movimiento fetal disminuido y normalmente una posición anormal previa al parto que requiere asistencia en el parto o cesárea. En la edad temprana destaca una disminución de los movimientos y letargo, una disminución de la excitación espontánea, un llanto débil y unos reflejos pobres incluyendo un pobre reflejo de succión que provoca dificultades de alimentación temprana y poco aumento de peso. (Cassidy y Driscoll 2009, Cassidy y cols., 2012).

El desarrollo motor retrasado está presente en un 90-100% de los niños con SPW, y los hitos del desarrollo motor se alcanzan en un promedio de edad que casi dobla a la edad normal de adquisición, por ejemplo se sienta a los 12 meses y camina a los 24 meses. El desarrollo del habla y el lenguaje también suele retrasarse, con anomalías de articulación frecuentes (Cassidy y cols., 2012).

El patrón del comportamiento característico en el SPW tiene su comienzo en la primera infancia en el 70-90% de los individuos afectados, se caracteriza por rabietas, terquedad, comportamientos compulsivos como en la escritura, en la necesidad de organizar de forma repetida, la necesidad de acabar una cosa para una cosa antes de pasar a la siguiente y dificultad en el cambio de rutinas, síntomas de déficit de atención / hiperactividad. (Cassidy y Driscoll, 2009).

Las pruebas indican que la mayoría de personas con SPW caen en el rango de discapacidad intelectual leve CI 60-70, aproximadamente el 40% borderline o inteligencia normal baja y aproximadamente el 20% tiene discapacidad intelectual moderada. Independiente mente de la medición del CI la mayoría de niños con SPW

tienen múltiples problemas graves de aprendizaje y bajo rendimiento académico. (Cassidy y cols., 2012).

1.2. Objetivos generales y específicos

1.2.1. Objetivo general

El presente trabajo pretende ser una investigación de caso único de un niño de 11 años con Síndrome de Prader-Willi (SPW). El objetivo general del presente estudio es evaluar el desarrollo neuropsicológico global y específico de un niño de 11 años con SPW con pruebas de evaluación neuropsicológica infantil para aportar información respecto al Perfil Neuropsicológico del Síndrome.

1.2.2. Objetivos específicos

- Medir el rendimiento cognitivo global.
- Evaluar el desarrollo neuropsicológico global.
- Explorar cada una de las funciones neuropsicológicas, sus componentes y procesos: atención, memoria, funciones ejecutivas, procesos lingüísticos, funcionalidad auditiva, funcionalidad visual, funcionalidad neuromotora, lateralidades.
- Identificar los factores neurodisfuncionales, puntos débiles del perfil neuropsicológico, que influyen en los procesos de aprendizaje y conducta.
- Identificar los puntos fuertes de su neurofuncionalidad que influyen en los procesos de aprendizaje y conducta.
- Contribuir con una propuesta de programa de intervención de reeducación y rehabilitación neuropsicológica específico que facilite la normalización y la mejora de la eficiencia cognitiva en niños con SPW.
- Relacionar los resultados obtenidos con las investigaciones previas sobre áreas cerebrales implicadas en el procesamiento cognitivo en el SPW.
- Plantear un seguimiento de la evolución a los 12 meses, reevaluando la eficacia de las intervenciones.

2. Marco teórico

El objetivo general de la Neuropsicología es el estudio de la organización cerebral de la actividad cognitivo-conductual, así como el análisis de sus alteraciones en caso de patología cerebral (Anderson y cols., 2001; Ardilla y Roselli, 2007). Como mencionan Rosselli, Matute y Ardila (2010):

“La Neuropsicología Infantil se refiere a la aplicación de los principios generales de la Neuropsicología a un grupo poblacional específico: los niños, por tanto la Neuropsicología Infantil estudia las relaciones entre el cerebro y la conducta/cognición dentro del contexto dinámico de un cerebro en desarrollo”.

La evaluación neuropsicológica infantil tiene como principal objetivo la identificación del estatus neuropsicológico del niño, tratando de identificar qué áreas cognitivas están alteradas, tanto en niños sanos como en los que presentan inmadurez o en los que han sufrido algún tipo de daño o disfunción cerebral durante el embarazo, el parto o en los primeros años de vida. Es necesario en todo momento relacionar los hallazgos en las pruebas neuropsicológicas con las estructuras cerebrales subyacentes, tratando de establecer hipótesis sobre el origen de las alteraciones observadas (Portellano, Mateos y Martínez, 2012). El neuropsicólogo infantil debe interpretar la conducta desde el cerebro con el objetivo de centrarse en la identificación de los puntos fuertes y débiles del perfil neurofuncional del niño, análisis que nos va a permitir identificar las áreas débiles que precisan de intervención temprana y específica y las áreas fuertes que se van a utilizar y potenciar como puntos de apoyo en el contexto socioeducativo del niño (Rosselli y cols., 2010).

La evaluación neuropsicológica aporta una valiosa información sobre el funcionamiento cognitivo para (Artigas-Pallarés y Narbona, 2011):

- diseñar un programa de intervención destinado a mejorar las dificultades o potenciar las habilidades detectadas;
- recomendar el tipo de escolarización ajustada a las características del niño, valorar si es preciso realizar un plan individualizado o incluso recomendar adaptaciones metodológicas para mejorar el rendimiento escolar;
- monitorizar la evolución del caso y la eficacia de los tratamientos; la investigación, por ejemplo estudiar fenotipos conductuales de síndromes genéticos.

El presente estudio seguirá los principales principios del Marco conceptual de Kandel (Kandel, Schwartz y Jessell, 2001) de los cuales se deriva que:

- Patrones de conexión cerebral ejercen control sobre conducta por lo que cualquier conducta tiene componente cerebral.
- Procesos mentales derivan de las operaciones del cerebro por lo que cualquier proceso mental es fruto de la función cerebral.
- Una función cerebral aislada del ambiente no es un proceso mental ya que el ambiente modifica el cerebro resaltando y eliminando pautas de actividad neural.
- El ser humano es eficaz si aprende, si produce cambios en conducta que, que a su vez, produce cambios en actividad cerebral.

Se tiene como referencia el Modelo de Holmes-Bernstein (1990), uno de los modelos más utilizados en neuropsicología y postula que la neuropsicología infantil no es estática y que existe una relación constante entre el niño y su entorno, y además una correspondencia entre el impacto de esta relación con aspectos biológicos y cognitivos del desarrollo. El autor postula que el cerebro se organiza en tres ejes de influencia y enfatiza los aspectos dinámicos del desarrollo de estos tres ejes, toda conducta es el resultado de la interacción dinámica de los tres ejes (Fejerman y Fernández, 2007):

- Eje anterior-posterior: formado por una región anterior (desde el área motora hasta el lóbulo frontal) asociada a funciones ejecutivas y una región posterior (desde el área sensitiva hasta el lóbulo occipital) que se ocupa de procesos sensoriales, la organización semántica y la percepción de estructuras complejas.
- Eje lateral: formado por un hemisferio cerebral derecho y otro izquierdo, y que tienen funciones distintas, como verbal/no verbal, secuencial/simultáneo, analítico/holístico.
- Eje córtico-subcortical: las estructuras corticales son las encargadas de las funciones cerebrales y las subcorticales son las encargadas de las funciones vitales, la organización motora, la atención y alarma y el dominio de las emociones e impulsos.

Tal y como mencionan Nugnes y cols. (2013) en la literatura científica los estudios ponen de manifiesto que el SPW es un trastorno genético complejo que se caracteriza por un deterioro global de las capacidades intelectuales, problemas de aprendizaje, y bajo rendimiento escolar. Estudios con amplias muestras de pacientes con SPW concluyen que estos niños presentan un deterioro de la capacidad intelectual global,

con un retraso de leve a moderado, sin embargo estudios recientes han podido demostrar que entre aproximadamente un 10-25% de pacientes con SPW muestran un funcionamiento normal o limítrofe. Las capacidades cognitivas globales de las personas con SPW pueden variar desde una inteligencia normal en un 5%, a una deficiencia mental profunda en el 6% de los sujetos y los diferentes aspectos del entorno, la cultura y el medio condicionan la evolución diferenciada de estos sujetos, lo que explica, en parte, la existencia de una gran disparidad entre cada una de estas personas, que pese a ello poseen numerosos rasgos comunes (Martínez y cols., 2010).

La mayoría de los estudios no han encontrado diferencias significativas entre los casos de SPW por delección y disomía uniparental materna respecto al cociente intelectual total CIT, pero si se han encontrado diferencias cognitivas en los diferentes subtipos genéticos, la delección se asocia a mejores puntuaciones en el cociente intelectual perceptual (CIP) y la disomía uniparental materna a mejores puntuaciones en el cociente intelectual verbal (CIV) (Copet y cols., 2010; Nugnes y cols., 2013).

Roff y cols. (2000) estudiaron a un grupo de SPW en función de los subtipos genéticos y administraron las escalas Wechsler, encontraron que los sujetos que padecían disomía uniparental materna tienen un mejor CIV que los que padecían delecciones y no encontraron diferencias significativas entre los cocientes manipulativos de ambos grupos. Roff (2000), Whittington (2004) y Abraldes (2007) obtuvieron en sus estudios que dentro de los sujetos de delección había algunos que tenían un CIM relativamente más alto que el resto sin que llegase a ser estadísticamente significativa en ninguno de los trabajos citados. Thompson y cols. (2004) compararon las características cognitivas de los tres grupos etiológicos y encontraron que los sujetos con delección tuvieron peores resultados que los disómicos en la escala de Wechsler, aunque las diferencias fueron significativas al comparar las disomías con las delecciones largas, los sujetos de delección corta tuvieron mejores resultados en las medidas de procesamiento visual que los otros grupos y los sujetos de delección larga presentaron mayores complicaciones conductuales y un menor nivel de habilidades intelectuales que los otros grupos.

Estudios ponen de manifiesto discapacidad en las dimensiones cognitivas como la atención (Relkovic y cols., 2010; Woodcock y cols., 2010), la memoria (Conners y cols., 2000), la capacidad de aprendizaje (Whittington y cols., 2004), la producción y expresión oral (Van Lieshout y cols., 1998), las competencias lingüísticas (Dykens y cols., 1996), el reconocimiento de las emociones (Whittington y cols., 2011), la

interpretación de la información social (Koenig y cols., 2008) y la organización visoespacial (Foti y cols., 2011; Verdine y cols., 2008).

Tal y como mencionan Chèvalier y cols. (2013) autores ya sugirieron que los problemas de aprendizaje de las personas con SPW no pueden ser predichos por el nivel de cociente intelectual y que probablemente es consecuencia del déficit en habilidades cognitivas concretas como las habilidades para regular las acciones y el comportamiento (Gross-Tsur y cols., 2001; Jauregi y cols., 2007; Ogura y cols., 2008, Woodcock y cols., 2009), autores argumentan que el comportamiento de alimentación anormal común en el SPW es una característica potencialmente vinculante a un síndrome conductual frontal (Ogura y cols., 2008) y autores han planteado la hipótesis de que los problemas de conducta de los individuos con SPW como las rabieta, el comportamiento compulsivo, el discurso perseverante, el rascado de la piel y el pensamiento rígido están relacionados con un déficit en las funciones ejecutivas (Walley y Donaldson, 2005). El SPW se asocia a un fenotipo conductual característico cuyas características principales son junto a la hiperfagia compulsiva, los déficits en la conducta social como el aislamiento social, las rabieta, el habla y la conducta perseverante, la rigidez mental, el comportamiento estereotipado, la impulsividad, entre otros, síntomas similares se pueden encontrar en los trastornos del espectro autista y en patologías por lesión del lóbulo frontal, en ambos casos estos síntomas se han relacionado con disfunciones en los procesos cognitivos frontales como la atención, la memoria de trabajo y de las funciones ejecutivas (Jauregi y cols., 2007; Ogura te al. 2008). El SPW parece estar asociado a un deterioro global de las funciones ejecutivas (Chevalère y cols., 2015) y autores como Jauregi y cols. (2007) creen que la comprensión de los comportamientos sociales propios del SPW se puede mejorar teniendo en cuenta los modelos de funcionamiento cognitivo del lóbulo prefrontal. Autores como Ogura y cols. (2011) consideran que es probable que la combinación de problemas de conducta en el SPW refleje una disfunción de la corteza orbitofrontal y los lóbulos temporales anteriores o en circuitos en los que estos estén involucrados y sus estudios mostraron que las personas con SPW tienen la materia gris más pequeña en el lóbulo orbitofrontal. Chèvalere y cols. (2013) evaluaron las funciones ejecutivas en el SPW y lo relacionan con el nivel intelectual, valoran si hay un deterioro en las funciones ejecutivas de las personas con SPW y si el déficit en estas funciones está relacionado con el rendimiento intelectual, los resultados evidenciaron que se obtienen unas puntuaciones estandarizas inferiores a las poblaciones saludables y que hay una alta correlación con las puntuaciones del cociente intelectual verbal o una correlación no significativa o moderadamente significativa con el cociente intelectual perceptual,

concluyendo que el déficit en el funcionamiento ejecutivo está más relacionado con lo verbal, habilidades cristalizadas aprendidas que con las habilidades fluidas. El SPW parece estar asociado a un deterioro global de las funciones ejecutivas.

Martínez y cols. (2010) estudian las características cognitivas del SPW y concluyen que los individuos del grupo genético disómico muestran buenas habilidades verbales tanto expresivas como comprensivas, los individuos del grupo genético de delección corta pueden cursar con un trastorno expresivo y los individuos de grupo genético de delección larga presentan deterioro dentro de las habilidades tanto expresivas como comprensivas. Ya mencionaban Sahoo y cols. (2006) que las delecciones largas pueden quedar más afectadas las capacidades verbales y aumentar la probabilidad de que se produzca autismo. Aquellos que presentan una delección corta presentan problemas de lenguaje expresivo, por lo que requieren una intervención logopédica en esta área, las delecciones largas requieren una intervención generalizada del lenguaje ya que están afectados tanto los aspectos comprensivos como expresivos y se ha de tener en cuenta que en los casos en las que las capacidades comprensivas están alteradas desde su inicio pueden favorecer la aparición de un cuadro autístico y se han de tomar precozmente medidas de prevención (Martínez y cols., 2010; Dimitropoulos y cols., 2012).

El perfil cognitivo no se ha investigado a fondo y pocos estudios han investigado las anomalías cerebrales causadas por el defecto cromosómico:

Mantoulan y cols. (2010) exploran el cerebro de pacientes con SPW para detectar anomalías que puedan explicar los trastornos conductuales y sociales: la propensión a comer en exceso, otros comportamientos compulsivos y rituales, la labilidad emocional e incapacidad notable para controlar sus emociones que resulta en frecuentes arrebatos, la ira que a menudo parece ser una expresión de la frustración y la sensación de no ser comprendido o de la capacidad deteriorada para comprender las motivaciones de los demás en el medio social, las dificultades en la comprensión de los códigos sociales, el mal ajuste social con relaciones pobres con los compañeros y tendencias de aislamiento social. El PET scan reveló regiones cerebrales con hipoperfusión particularmente en el cíngulo anterior y las regiones temporal superior, alteraciones de la perfusión en regiones específicas del cerebro que podrían explicar el comportamiento y los problemas sociales.

Los estudios de neuroimagen estructural de Zhanh y cols. (2013) encontraron en una muestra de sujetos con SPW que tenían volúmenes de materia gris más bajos en córtex prefrontal, orbitofrontal y temporal, hipocampo y giro parahipocampal y volúmenes de materia blanca inferiores en el tronco cerebral, cerebelo, corteza temporal medial y frontal. En comparación con los disómicos los DEL tenían menor volumen de materia gris principalmente en el prefrontal y la corteza temporal, y la materia blanca baja en la corteza parietal.

Los resultados de estudios con resonancia magnética estructural sugieren una menor complejidad cortical en niños con SPW subyacente del deterioro cognitivo y retraso en el desarrollo, probablemente debido a las alteraciones en las redes de genes que juegan un papel destacado en el desarrollo temprano del cerebro. El estudio cuantitativo reciente de Lukoshe y cols. (2014) ha investigado la complejidad cortical en niños con SPW mediante resonancia magnética estructural y el cálculo del índice de girificación local y los resultados han evidenciado una menor girificación cortical en las áreas corticales fronto-temporo-parietal independientemente del subtipo genético, inferior circunvolución en los lóbulos frontales, temporal y parietal, menor área de superficie cortical. No sólo hay una afectación del hipotálamo sino una disfunción del sistema nervioso central global.

3. Marco metodológico

3.1. Diseño

Estudio de caso único o análisis de caso, investigación sistemática y profunda de una persona. Un examinador formado en Neuropsicología Clínica y Neurologopedia realiza una exploración neurocognitiva de un niño de 11 años con SPW, exploración basada en tareas como medio para poner de manifiesto la cognición y extraídas de pruebas madurativas, de inteligencia y de función.

3.2. Variables medidas e instrumentos aplicados

Inicialmente se evalúa dimensiones patológicas y dimensiones adaptativas utilizando la Historia estructurada del desarrollo y los Cuestionarios para padres y tutores del BASC (Sistema de evaluación de la conducta de niños y adolescentes). Es fundamental determinar el nivel de desarrollo y el deterioro en el funcionamiento y esto, a menudo, sólo se puede detectar mediante la recogida de datos para la historia, la Historia estructurada del desarrollo (H) escogida la rellenan los padres como cuestionario en

casa y en ella se recoge información de sucesos del desarrollo, problemas médicos del niño y de su familia y de la historia psicosocial. El cuestionario de valoración para padres (P) es cumplimentado por los padres y pretende ser una medida de las conductas adaptativas y de las problemáticas en los ámbitos familiar y comunitario. El cuestionario de valoración para tutores (T) es cumplimentado por la tutora del niño con la intención de medir las conductas adaptativas y problemáticas en el ámbito escolar.

Posteriormente se continúa la exploración neurocognitiva profundizando en cada una de las funciones, sus componentes y procesos, con una metodología y recursos concretos. Relación de pruebas seleccionadas en función del área explorada:

Rendimiento cognitivo global, inteligencia general

- Escala de Inteligencia de Wechsler para niños (WISC-IV)

Desarrollo neuropsicológico global

- Cuestionario de Madurez Neuropsicológica Escolar-CUMANES

Atención

- Test de atención d2
- Subpruebas WISC-IV

Memoria

- TOMAL-Test de memoria y aprendizaje
- Test de copia y de reproducción de memoria de figuras geométricas complejas - REY
- Subpruebas CUMANES
- Subpruebas WISC-IV

Funciones ejecutivas

- ENFEN-Evaluación Neuropsicológica de las Funciones Ejecutivas en Niños
- Subpruebas CUMANES
- Subpruebas WISC-IV

Funciones lingüísticas

- CEG-Test de Comprensión de Estructuras Gramaticales
- PROLEC-R Batería de Evaluación de los Procesos Lectores, Revisada

- PROESC-Evaluación de los procesos de escritura
- Subpruebas CUMANES
- Subpruebas WISC-IV

Funciones visuales

- Pruebas de motricidad ocular: Fijación, seguimiento visual, seguimiento viso manual, convergencia, acomodación, trabajo conjunto de ojos, movimientos sacádicos.
- Pruebas de percepción visual:
 - Subpruebas CUMANES
 - Test de copia y de reproducción de memoria de figuras geométricas complejas - REY
- Pruebas de dominancia visual del CUMANES

Funciones auditivas

- Batería para el diagnóstico auditivo en la escuela (BDAE)
- Audiometría derecha, Audiometría izquierda
- Pruebas de preferencia auditiva con escucha binaural del audiómetro

Función neuromotora

- Batería de tests del desarrollo para uso con niños de 7.5 años para uso en escuelas, desarrollado por Sally Goddard Blythe de INPP (The Institute for Neuro-Physiological Psychology)
 - Evaluación de la coordinación motora gruesa y el equilibrio
 - Valoración de reflejos primitivos
- Pruebas de dominancia manual y pédica del CUMANES

3.3. Población y muestra (descripción del caso)

De la historia del desarrollo del sujeto destaca:

- Embarazo sin complicaciones médicas, madre de 31 años.
- Parto programado, a término, eutócico, inducido con oxitocina y administración de epidural.
- Nace sin dificultades con un peso de 2.650 kg. y Apgar 1' 8 / 5' 10. Buen estado de la madre y del niño al nacer.

- Diagnosticado en el año 2005 del Síndrome de Prader-Willi, realizan estudio genético del alelo materno y paterno SRNPN localizado en la región cromosómica 15q11-q13 implicada en el Síndrome de Prader-Willi, concluyendo anomalías en la metilación del alelo paterno compatible con el Síndrome, ausencia del alelo paterno en el sujeto debido a delección o disomía uniparental segmentaria de la región del cromosoma 15 implicada.
- Al nacer y los primeros meses de vida apenas lloraba, se movía poco y era difícil alimentarlo. No fue amamantado por dificultades para mamar y succionar las tetinas, tuvo dificultades para tragar.
- Desarrollo motor lento e hipotonía muscular. A los 10 meses se da la vuelta, a los 15 meses se sienta por sí mismo, a los 24 meses se pone de pie y camina por sí mismo a los 30 meses. No pasó por las etapas de desarrollo motriz de reptado sobre la tripa y de gatear sobre rodillas y manos. Dificultades de coordinación motora. Dificultades para aprender a saltar, aprender a tirar o atrapar pelotas, aprender a montar en bicicleta. Ha precisado y precisa actualmente de terapias para el desarrollo neuromotor.
- Control de esfínteres tardío, a los 4 años de día y a los 9 años de noche, enuresis nocturna.
- Fue lento en aprender a hablar, desarrollo articulatorio lento y poca claridad en el habla, precisando de terapia logopédica para desarrollar el habla y el lenguaje. Actualmente se sigue trabajando la madurez receptiva y expresiva del lenguaje y la madurez de los órganos fonoarticulatorios y de la deglución con terapia del lenguaje y miofuncional.
- Tratamiento ortodóncico desde el año 2013.
- Problemas visuales. Fue intervenido a los 5 años de edad por diagnóstico de endotropía parcialmente acomodativa asociada a hiperfunción de oblicuo inferior en el ojo izquierdo. En revisión del Servicio de Oftalmología a finales de 2011, valoran una motilidad ocular normal del OD y en el OI hiperfunción de oblicuo inferior con paresia del oblicuo superior, en esta revisión se le prescriben gafas y oclusiones horarias alternas.
- Fue un niño con debilidad de oído, nariz y garganta con moqueo acuoso constante, ronquidos y respiración por la boca, precisando de adenoidectomía a los 9 años de edad.
- Problemas en la adquisición de la lectura y la escritura y dificultades con las matemáticas, precisando de apoyo de Pedagogía Terapéutica y de la maestra de Audición y Lenguaje desde que empezó la escuela, además de adaptación

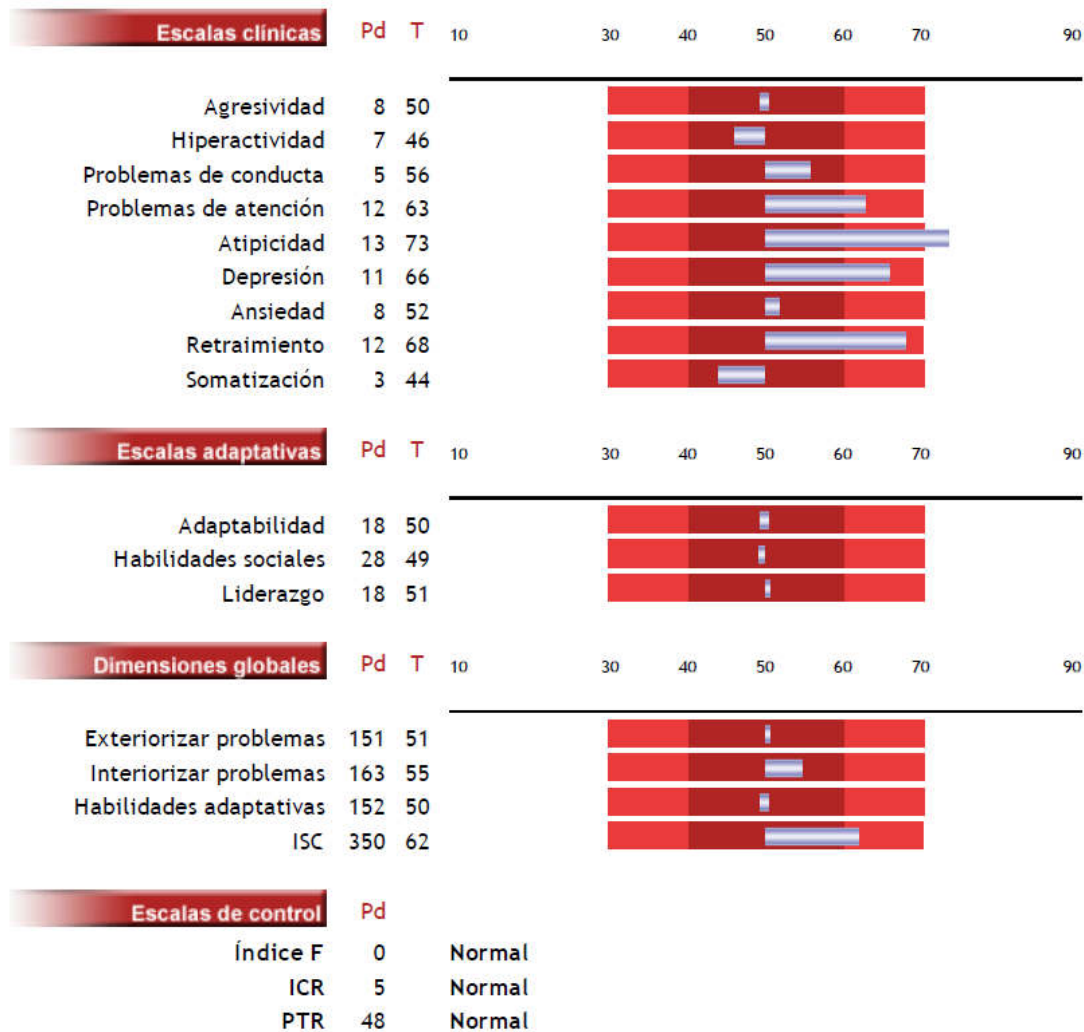
metodológica y de contenidos, pero trabajando lo mismo que su grupo de referencia.

- De su escucha receptiva actual destaca: Se distrae fácilmente, confusión en palabras que suenan parecido, necesidad de repetición.
- De su escucha expresiva actual destaca: Dificultades de articulación, habla dubitativa, vocabulario pobre, pobre estructura de las frases, lectura en voz alta pobre, comprensión lectora pobre, abundantes errores ortográficos.
- Respecto a su comportamiento y adaptación social actual destaca: Muy buena relación con los padres, la hermana de 7 años de edad, los abuelos y otros familiares cercanos y terapeutas, es un niño colaborador, cariñoso. Timidez, dificultad haciendo amistades, tendencia a retirarse y evitar a los otros, prefiere jugar con niños más pequeños o jugar solo, baja motivación y falta de interés por el trabajo escolar aunque no le molesta ir al colegio. Es testarudo, reacciona exageradamente ante los problemas y la presión provoca su enfado. Rascado compulsivo e historia de otras compulsiones. Le cuesta mantener la atención. Trastorno alimenticio controlado sin problemas de sobrepeso.
- Actualmente recibe sesiones semanales de fisioterapia, psicología, neuropsicología, logopedia, psicopedagogía y repaso escolar.

4. Resultados

4.1. BASC Sistema de evaluación de la conducta de niños y adolescentes.

La siguiente figura muestra los resultados del cuestionario de valoración para padres (P-2) y posteriormente resaltamos aquellas escalas más importantes:



Elementos críticos:

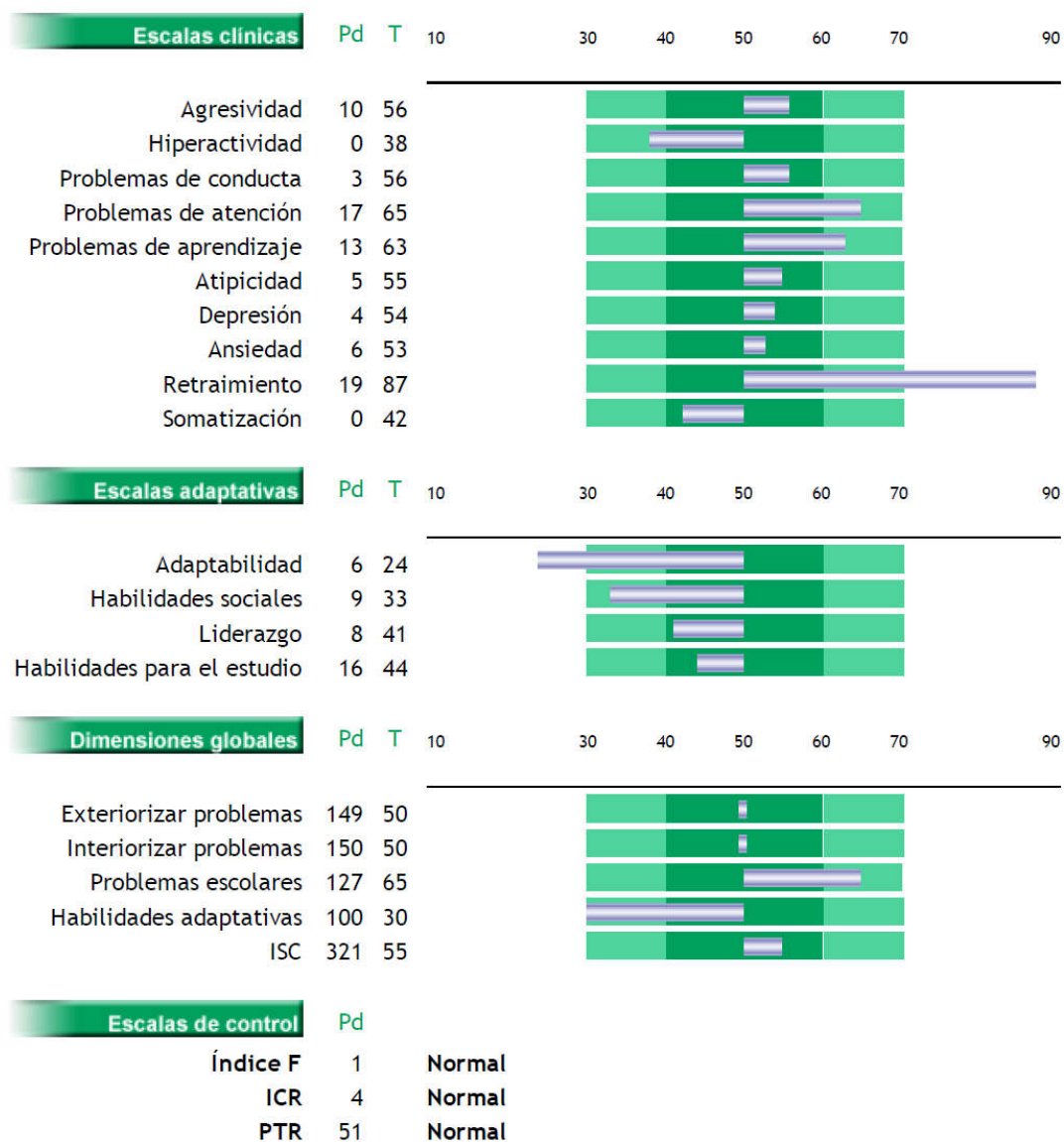
13 (C); 22 (B); 30 (D);

Figura 3. Cuestionario de valoración para padres (P-2) del BASC

- Escalas clínicas clínicamente significativas: Atipicidad.
- Escalas clínicas en riesgo: Problemas de atención, Depresión, Retraimiento.
- Índice de síntomas comportamentales o nivel general de conductas problema (ISC) en riesgo.

- Elementos críticos: Frecuentemente intenta hacerse daño, algunas veces tartamudea, tiene problemas de vista.

Por su parte, la siguiente figura muestra los resultados del cuestionario de valoración para tutores (T-2) y posteriormente destacamos aquellas escalas más importantes:



Elementos críticos:

18 (C); 50 (B); 104 (B); 138 (D);

Figura 4. Cuestionario de valoración para tutores (T-2) del BASC

- Escalas clínicas clínicamente significativas: Retraimiento.
- Escalas clínicas en riesgo: Problemas de atención, Problemas de aprendizaje.
- Escalas adaptativas clínicamente significativas: Adaptabilidad.
- Escalas adaptativas en riesgo: Habilidades sociales.
- Dimensiones globales en riesgo: Problemas escolares, Habilidades adaptativas.

- Elementos críticos: Frecuentemente intenta hacerse daño, alguna vez tartamudea, alguna vez coge rabetas, tiene problemas de vista.

4.2. Escala de Inteligencia de Wechsler para niños (WISC-IV)

A continuación, se recoge el perfil WISC-IV con los puntajes escalares de los test y las puntuaciones de CI de los índices y del CIT.

Tabla 3. Puntuaciones escalares de los tests del WISC-IV

Comprensión Verbal		Razonamiento Perceptivo		Memoria de Trabajo		Velocidad de Procesamiento	
Semejanzas	11	Cubos	7	Dígitos	5	Claves	8
Vocabulario	7	Conceptos	7	Letras y números	10	Búsqueda símbolos	10
Comprensión	5	Matrices	8	Aritmética	(5)	Animales	(8)
Información	(9)	Figuras incompletas	(5)				
Adivinanzas	(9)						

Bajo

Normal

Alto

1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19
---	---	---	---	---	---	---	---	---	----	----	----	----	----	----	----	----	----	----

Tabla 4. Puntuaciones de CI de los índices del WISC-IV

	CI / Índices	Nivel			
Comprensión Verbal	87	Medio-bajo	Clasificación CI		
Razonamiento Perceptivo	83	Medio-bajo		Muy superior	> 130
Memoria de Trabajo	85	Medio-bajo		Superior	120-129
Velocidad de Procesamiento	97	Medio		Medio-alto	110-119
				Medio	90-109
				Medio-bajo	80-89
Capacidad Intelectual Global CIT	82	Medio-bajo	Bajo	70-79	
			Muy Bajo	< 69	

Destacan puntuaciones bajas en las subescalas de Comprensión, Figuras Incompletas, Dígitos y Aritmética. El test de Comprensión mide el grado de aprendizaje de las normas sociales y la comprensión general del mundo que le rodea, la información que tiene para interactuar con su entorno de forma apropiada y según lo esperado por su

cultura. La prueba de Figuras Incompletas implica la atención, la discriminación visual y los conocimientos del sujeto respecto a diferentes objetos y situaciones. El test de Dígitos requiere para su correcta ejecución habilidades como la atención, la memoria auditiva inmediata y la capacidad de secuenciación, retener los ítems auditivos, manejarlos según las instrucciones y repetirlos en voz alta. La prueba de Aritmética mide sus conocimientos de las operaciones aritméticas básicas y su capacidad para el cálculo mental.

El CIT es interpretable, la diferencia entre las puntuaciones CI mayor y menor de los índices, Comprensión verbal y Memoria de trabajo, es menor que 1.5 desviaciones típicas (<23 puntos), el CIT se puede interpretar como una estimación fiable y válida de la capacidad intelectual global del sujeto. En relación a las personas de su misma edad, actualmente el sujeto presenta un funcionamiento intelectual medio-bajo. Respecto a los índices el sujeto obtiene:

- Un nivel medio-bajo en el índice de Comprensión Verbal, tiene un nivel medio-bajo en la capacidad de razonamiento verbal y la formación de conceptos.
- Un nivel medio-bajo en el índice de Razonamiento Perceptivo, tiene un nivel medio-bajo en el procesamiento espacial, la integración visomotora y el manejo de conceptos abstractos, reglas, generalizaciones y relaciones lógicas.
- Un nivel medio-bajo en el índice de Memoria de Trabajo, tiene un nivel medio-bajo en la capacidad de retener temporalmente en la memoria cierta información, trabajar u operar con ella y general un resultado, que implica atención sostenida, concentración, control mental y razonamiento.
- Un nivel medio en el índice de Velocidad de Procesamiento, este índice mide la capacidad de explorar, discriminar y ordenar información visual simple, la memoria visual a corto plazo, la atención y la coordinación visomotora.

Los índices de Razonamiento Perceptivo, Memoria de Trabajo y Velocidad de Procesamiento son unitarios e interpretables, la diferencia entre el test de mayor puntuación escalar y el de menor puntuación escalar de cada uno de ellos es menor o igual a 5. Sin embargo, el índice de Comprensión Verbal no es un índice unitario, no se puede interpretar de forma unitaria, la diferencia entre la puntuación escalar del test de

Semejanzas (Pe=11) y la puntuación escalar del test de Comprensión (Pe=5) es mayor que 5 unidades escalares. El sujeto tiene una mejor puntuación, aunque media, en el test de Semejanzas, tiene un nivel medio en la capacidad sistemática y racional para agrupar ítems de información según un orden.

El sujeto presenta dos índices interpretables con una puntuación típica menor que 90, ambos índices son puntos débiles normativos (Razonamiento Perceptivo - RP y Memoria de trabajo - MT), y presenta un índice con una puntuación entre 90 y 110, está dentro de los límites (Velocidad de procesamiento - VP). El sujeto no muestra índices significativamente mayores o menores respecto a su media, no hay puntos fuertes personales ni puntos débiles personales que sean evidentes en el perfil de índices del sujeto.

Tabla 5. Puntos débiles, dentro de los límites y fuertes de los índices del WISC-IV

Índice interpretable	CI	Punto débil normativo <89	Dentro de los límites 90-109	Punto fuerte normativo >110
RP	83	X		
MT	85	X		
VP	97		X	

Tabla 6. Puntos débiles o fuertes personales de los índices del WISC-IV

Índice interpretable	CI	Media redondeada de los índices	Diferencia a la media	Valor crítico para ser significativo	Punto fuerte o punto débil personal
RP	83	88	5	10.1	No
MT	85	88	3	11	No
VP	97	88	9	11.6	No

Comparaciones clínicas planificadas según la **Composición de los conjuntos clínicos CHC (Catell-Horn-Carroll) (Anexo 1):**

- Razonamiento fluido (Gf) interpretable.
- Procesamiento visual (Gv) interpretable.
- Razonamiento fluido no verbal (Gf-nv) interpretable.
- Razonamiento fluido verbal (Gf-v) interpretable.
- Conocimiento de léxico (Gc-Cl) interpretable.

- Información general (Gc-Ig) interpretable.
- Memoria a largo plazo (Gc-Mlp) interpretable.
- Memoria a corto plazo (Gc-Mcp) no interpretable, la diferencia entre la puntuación mayor del test de Letras y Números (Pe=10) y la puntuación menor del test de Dígitos (Pe=5) es igual o mayor que 5 puntos, el conjunto clínico no es unitario y no permite hacer una comparación clínica.

Sólo en los conjuntos unitarios, se suman las puntuaciones escalares de los tests que comprende cada uno y, con la ayuda del Apéndice H del libro de Flanagan y Kaufman), se convierte esas sumas en puntuaciones típicas CI (con Media 100 y DT de 15).

Tabla 7. Puntuaciones típicas CI de los conjuntos unitarios del WISC-IV

Conjunto unitario	Suma de Pe de los tests de cada conjunto unitario	Puntuación típica CI
Gf	$M+Co+A=8+7+6=16$	73
Gv	$CC+FI=7+5=12$	78
Gf-nv	$M+Co=8+7=15$	85
Gf-v	$S+Ad=11+9=20$	100
Gc-Cp	$Ad+V=9+7=16$	89
Gc-Ig	$C+I=5+9=14$	83
Gc-Mlp	$V+I=7+9=16$	89

Matrices-M, Conceptos-Co, Aritmética-A, Cubos-CC, Figuras Incompletas-FI, Semejanza-S, Adivinanzas-Ad, Vocabulario-V, Comprensión-C, Información-I, Letras y Números-LN, Dígitos-D.

Tabla 8. Comparaciones clínicas de las puntuaciones típicas CI de los conjuntos unitarios del WISC-IV

Comparación clínica	Resta puntuaciones	Valor crítico	Infrecuente SI / NO
Gf con Gv	73-78	≥ 23	NO
Gf-nv con Gv	85-78	≥ 24	NO
Gf-nv con Gf-v	85-100	≥ 25	NO
Gc-Cp con Gc-Ig	89-83	≥ 19	NO
Gc-Mlp con Gc-Mcp		≥ 26	
Gc-Mcp con Gf-v		≥ 18	

73 en el Razonamiento fluido (Gf) y 78 en el procesamiento visual (Gv), la diferencia entre el conjunto Gf del sujeto y el de Gv no es inusualmente grande, lo cual indica que no fue infrecuente observar esta diferencia en la muestra de tipificación. Sin embargo, es importante reconocer que la capacidad de razonamiento fluido y el procesamiento visual del sujeto se ubica en un nivel límite y representan un punto débil normativo en relación con niños de su edad.

85 en el Razonamiento fluido no verbal (Gf-nv) y 78 en el Procesamiento visual (Gv), la diferencia entre el conjunto Gf-nv del sujeto y el de Gv no es inusualmente grande, lo cual indica que no fue infrecuente observar esta diferencia en la muestra de tipificación. Sin embargo, es importante reconocer que la capacidad de razonamiento fluido no verbal se ubica en un nivel promedio bajo y el procesamiento visual del sujeto se ubica en un nivel límite, ambos representan un punto débil normativo en relación con niños de su edad.

85 en el Razonamiento fluido no verbal (Gf-nv) y 100 en el Razonamiento fluido verbal (Gf-v), la diferencia entre el conjunto Razonamiento fluido no verbal (Gf-nv) y el de Razonamiento fluido verbal (Gf-v) no es inusualmente grande, lo cual indica que no fue infrecuente observar esta diferencia en la muestra de tipificación. Sin embargo, es importante reconocer que el razonamiento fluido no verbal se ubica en un nivel promedio bajo y representa un punto débil normativo en relación con los niños de su edad y la capacidad de razonamiento fluido verbal del sujeto se clasifica en la categoría de promedio/dentro de los límites.

89 en el Conocimiento de palabras (Gc-Cp) y 83 en Información general (Gc-Ig), la diferencia entre el conjunto Conocimiento de palabras (Gc-CI) y el de Información general (Gc-Ig) no es inusualmente grande, lo cual indica que no fue infrecuente observar esta diferencia en la muestra de tipificación. Sin embargo, es importante reconocer que las dos capacidades se ubican en el promedio bajo y representan un punto débil normativo en relación con los niños de su edad.

4.3. Cuestionario de Madurez Neuropsicológica Escolar-CUMANES

La siguiente figura representa el perfil obtenido por el sujeto en el CUMANES.

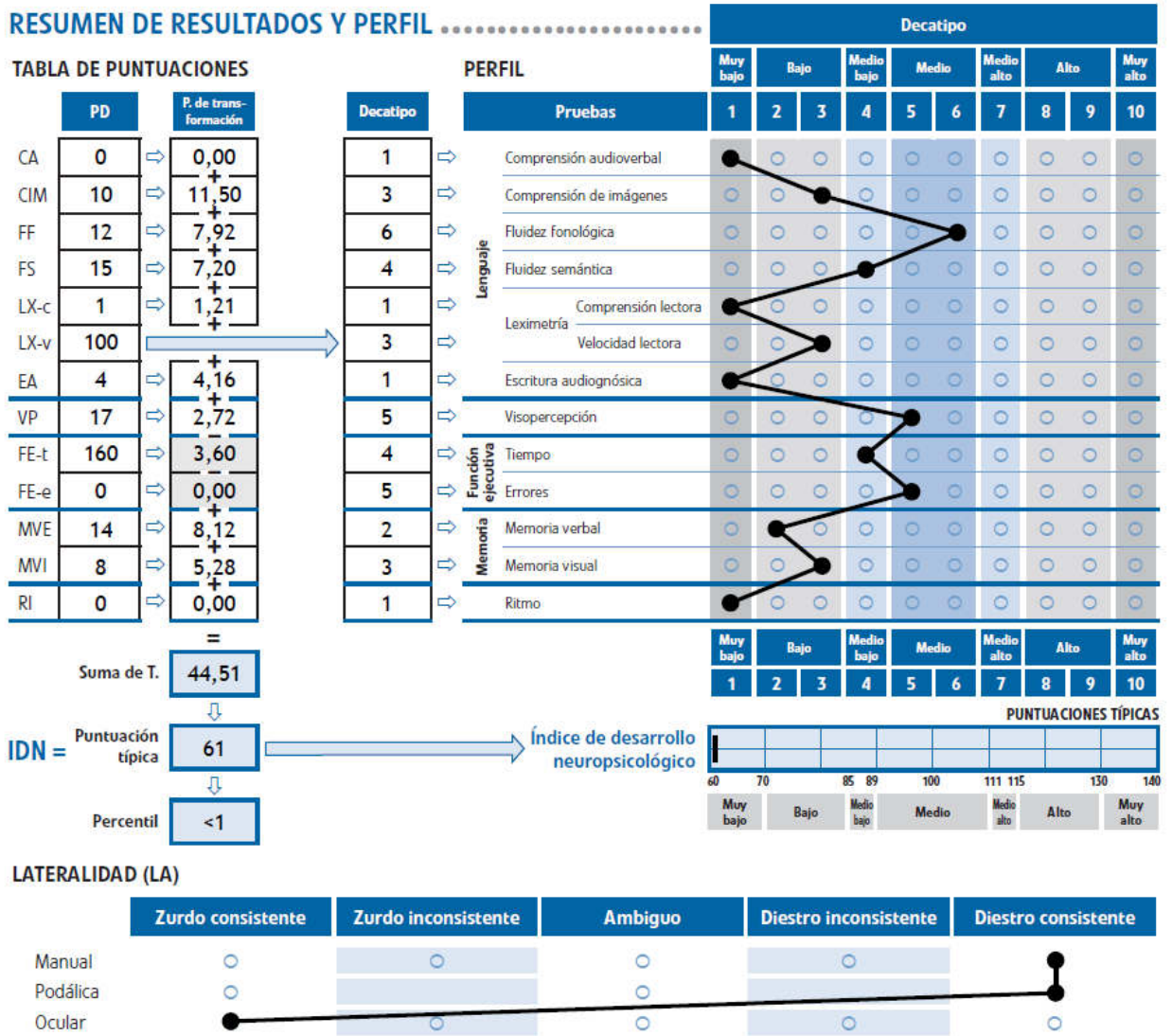


Figura 5. Resumen de resultados y perfil del CUMANES

La interpretación normativa del CUMANES se realiza a partir de las puntuaciones típicas. Las puntuaciones típicas de las pruebas están expresadas en decatipos (con media 5,5 y desviación típica 2) y las del IDN (Índice de desarrollo neuropsicológico) están expresadas en una escala CI (con media 100 y desviación típica 15).

Tabla 9. Rangos cualitativos de las puntuaciones del CUMANES

Pruebas (Decatipo)	Rango cualitativo	IDN (escala CI)
10	Muy alto	≥ 130
8-9	Alto	116-129
7	Medio alto	111-115
5-6	Medio	90-110
4	Medio bajo	85-89
2-3	Bajo	71-84
1	Muy bajo	≤ 70

Pruebas con un rango cualitativo muy bajo:

- pruebas de lenguaje: comprensión audioverbal, leximetría-comprensión lectora, escritura audiognósica
- prueba de ritmo

Pruebas con un rango cualitativo bajo:

- prueba de lenguaje: comprensión de imágenes, leximetría-velocidad lectora
- pruebas de memoria: memoria verbal, memoria visual

Pruebas con un rango cualitativo medio bajo:

- pruebas de lenguaje: fluidez semántica
- prueba de función ejecutiva: función ejecutiva-tiempo

Las pruebas con un rango cualitativo medio:

- prueba de lenguaje: fluencia fonológica
- prueba de visopercepción
- prueba de función ejecutiva: función ejecutiva-errores

Los puntos débiles de su perfil corresponden a pruebas de lenguaje (comprensión audioverbal, comprensión de imágenes, comprensión lectora, velocidad lectora, escritura audiognósica), pero hay una prueba de lenguaje que se aproxima a niveles normales (fluidez semántica) y la prueba de fluidez fonológica, también de lenguaje, destaca por tener un nivel medio. Otros puntos débiles de su perfil corresponden a pruebas de memoria verbal, memoria visual y ritmo. La prueba de visopercepción y la prueba de función ejecutiva-errores tienen niveles medios y la prueba de función ejecutiva-tiempo se aproxima a niveles normales. Destaca una lateralidad visual cruzada.

El resultado global obtenido en el CUMANES, representado por el Índice de desarrollo neuropsicológico (IDN), es un indicador fiable del grado de madurez neuropsicológica alcanzado por el sujeto. La puntuación típica del IDN en el sujeto es muy baja (≤ 70) y se puede considerar que el sujeto presenta dificultades neurocognitivas que requieren de una intervención.

La capacidad intelectual del sujeto está dentro de la normalidad (CIT 82) y su DNI es muy bajo (CI 70) hay que sospechar la existencia de algún tipo de disfunción cerebral que impida la correcta realización de la prueba.

4.4. Test de atención d2

Las puntuaciones resultantes de las variables que se pueden obtener en la prueba de cancelación D2 son las siguientes, y los resultados específicos del niño se muestran en la Tabla 10:

TR, total de respuestas: número de elementos intentados en las 14 líneas.

TA, total de aciertos: número de elementos relevantes correctos.

O, omisiones: número de elementos relevantes intentados pero no marcados.

C, comisiones: número de elementos irrelevantes marcados

TOT, efectividad total en la prueba: $TR-(O+C)$

CON, índice de concentración: $TA-C$

TR+, línea con mayor número de elementos intentados.

TR-, línea con menor número de elementos intentados.

VAR, índice de variación o diferencia $(TR+)-(TR-)$.

Tabla 10. Puntuaciones directas y Percentiles del d2

Puntuaciones	PD	Pc
TR	295	45
TA	117	45
O	6	50
C	4	20
TOT	285	45
CON	113	45
TR+	24	20
TR-	12	30
VAR	12	35

Las puntuaciones nos muestran un nivel medio-bajo de atención tanto selectiva como sostenida con más errores por omisión que por comisión, los errores están más relacionados con el control atencional y la precisión de la búsqueda visual que con la falta de control inhibitorio y la falta del cumplimiento de una regla. La Figura 6 muestra la curva de trabajo, una ilustración gráfica de la productividad del sujeto en la ejecución del test:

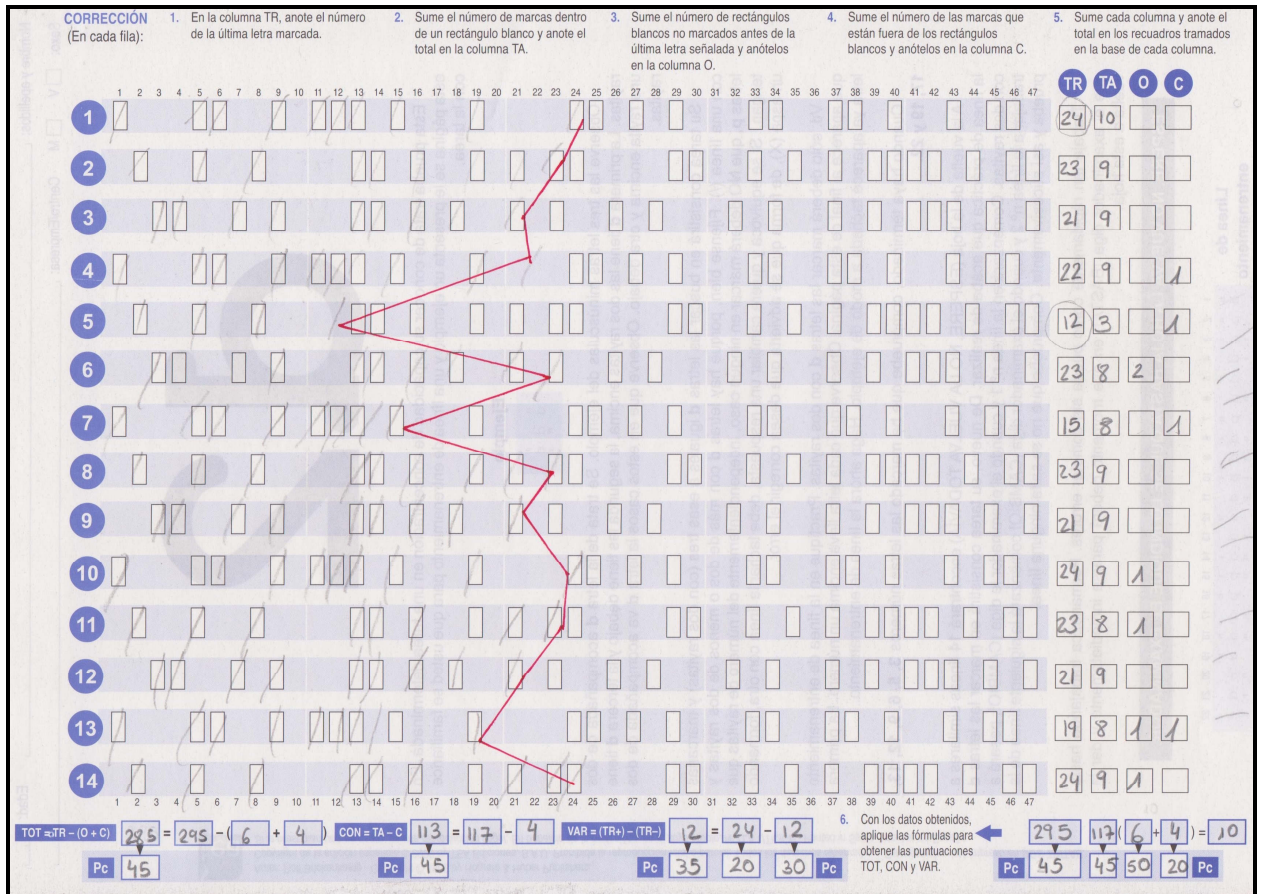


Figura 6. Curva de trabajo d2

4.5. TOMAL-Test de memoria y aprendizaje

Las siguientes tablas muestran las principales puntuaciones obtenidas en el TOMAL, en forma de subtests principales y complementarios e índices (Tabla 11) y los resultados específicos de los subtests verbales (Tabla 12).

Tabla 11. Subtests principales y complementarios e índices del TOMAL

	M	DT
<u>Subtests principales</u>		
<i>Verbal</i>		
Memoria de Historias	10	3
Recuerdo selectivo de palabras	10	3
Recuerdo de objetos	10	3
Dígitos en orden directo	10	3
Recuerdo de pares	10	3
<i>No verbal</i>		
Memoria de caras	10	3
Recuerdo selectivo visual	10	3
Memoria visual abstracta	10	3
Memoria secuencial visual	10	3
Memoria de lugares	10	3
<u>Subtests complementarios</u>		
<i>Verbal</i>		
Letras en orden directo	10	3
Dígitos en orden inverso	10	3
Letras en orden inverso	10	3
<i>No verbal</i>		
Imitación manual	10	3
<u>Puntuaciones totales</u>		
<i>Índices principales</i>		
Índice de memoria verbal (IMV)	100	15
Índice de memoria no verbal (IMNV)	100	15
Índice de memoria compuesta (IMC)	100	15
Índice de recuerdo demorado (IRD)	100	15
<i>Índices complementarios</i>		
Índice de recuerdo secuencial (IRS)	100	15
Índice de recuerdo libre (IRL)	100	15
Índice de recuerdo asociativo (IRA)	100	15
Índice de aprendizaje (IA)	100	15
Índice de atención/concentración (IAC)	100	15

Tabla 12. Resultados subtests verbales TOMAL

	PD	Pe
Memoria de historias	26	7
Recuerdo selectivo de palabras	63	6
Recuerdo de objetos	31	3
Dígitos directo	25	6
Recuerdo de pares	19	7
Letras directo	23	8
Dígitos inverso	19	9
Letras inverso	14	7
Suma de puntuaciones escalares verbales (subtests principales) – IMV	29	70

El Índice de Memoria Verbal (IMV) da una puntuación deficiente de la memoria verbal.

El sujeto obtiene una puntuación media en los subtests de Letras directo y Dígitos inverso. El resultado ha sido medio en tareas que plantean demandas de recuerdo verbal de números y letras, memoria asociativa y atención/concentración.

El sujeto obtiene una puntuación media-baja en los subtests de Memoria de historias, Recuerdo selectivo de palabras, Dígitos directo, Recuerdo de pares, Letras inverso. El resultado es medio-bajo en tareas que requieren la capacidad para procesar secuencialmente información verbal relevante y consolidar esta información para una recuperación posterior con sentido, recuerdo significativo y semántico, recuperación de palabras de los almacenes a corto y largo plazo, recuerdo inmediato y asociativo, atención/concentración.

El sujeto obtiene una puntuación muy deficiente en el subtests de Recuerdo de objetos. El resultado ha sido especialmente deficiente en la tarea que plantea demandas específicas de reconocimiento visual con recuerdo verbal, cruce de procesamiento visual con emparejamiento lingüístico que implica a numerosas vías asociativas de ambos hemisferios.

Tabla 13. Resultados subtests no verbales TOMAL

	PD	Pe
Memoria de caras	23	9
Reuerdo selectivo visual	35	5
Memoria visual abstracta	17	7
Memoria secuencial visual	17	7
Memoria de lugares	1	4
Imitación manual	12	5
Suma de puntuaciones escalares no verbales (subtests principales) – IMNV	32	74

El Índice de Memoria No Verbal (IMNV) da una puntuación deficiente de los aspectos no verbales de la memoria.

El sujeto obtiene una puntuación media en el subtest de Memoria de caras, el resultado es medio en la tarea de discriminación visual y la retención de caras, la capacidad para procesar y retener información facial.

El sujeto obtiene una puntuación media-baja en los subtests de Memoria visual abstracta y Memoria secuencial visual, el resultado es medio-bajo en tareas que requieren de memoria viso-espacial, capacidad para procesar y retener patrones geométricos complejos, atención al detalle y procesamiento y retención visual secuencial.

El sujeto obtiene una puntuación deficiente en los subtests de Reuerdo selectivo visual, Memoria de lugares e Imitación manual, el resultado es deficiente en el recuerdo de localizaciones espaciales y de procesamiento secuencial e imitación visual con una respuesta motora.

Tabla 14. Resultados otros índices TOMAL

	PD	Pe
Índice de memoria compuesta (IMC)	61	68
Índice de recuerdo demorado (IRD)	37	90
Índice de recuerdo secuencial (IRS)	26	74
Índice de recuerdo libre (IRL)	23	68
Índice de recuerdo asociativo (IRA)	14	80
Índice de aprendizaje (IA)	21	65
Índice de atención/concentración (IAC)	35	78

El Índice de memoria compuesta (IMC) es muy deficiente, el nivel global de la función de la memoria es muy deficiente, señal de una disfunción de la memoria. Puntuación baja debido a una ejecución deficiente tanto en la memoria verbal como no verbal, hay una disfunción generalizada de la memoria.

Hemos de destacar la puntuación de otros índices:

- La puntuación del Índice de recuerdo demorado (IRD) es media.
- La puntuación del Índice de recuerdo secuencial (IRS) es deficiente.
- La puntuación del Índice de recuerdo libre (IRL) es muy deficiente.
- La puntuación del Índice de recuerdo asociativo (IRA) es medio-baja.
- La puntuación del Índice de aprendizaje (IA) es muy deficiente.
- Índice de atención/concentración (IAC) es deficiente.

Tabla 15. Comparación entre índices del TOMAL

Comparación	Diferencia	Nivel de significación
IMV/IMNV	4	No Significativa
IMV/IRD	20	Significativa
IMNV/IRD	16	Significativa
IMC/IRD	22	Significativa

No hay diferencia significativa entre la memoria verbal no verbal, pero sí que hay diferencias significativas cuando los índices de memoria verbal, no verbal y compuesta se comparan con el índice de recuerdo demorado, el recuerdo demorado es significativamente mejor.

4.6. ENFEN-Evaluación Neuropsicológica de las Funciones Ejecutivas en Niños

La Tabla 16 muestra la conversión de puntuaciones directas a decatipos en la prueba ENFEN.

Tabla 16. Conversión de puntuaciones directas a decatipos ENFEN

Nivel		Fluidez fonológica	Fluidez semántica	Sendero gris	Sendero a color	Anillas	Interferencias	Nivel	
Muy alto	10							10	Muy alto
	9							9	Alto
Alto	8							8	Medio alto
Medio alto	7							7	Medio
Medio	6			X				6	Medio
	5		X			X		5	Medio bajo
Medio bajo	4							4	Bajo
Bajo	3	X						3	Muy bajo
Muy bajo	2							2	Muy bajo
	1				X		X	1	Muy bajo

Los resultados más bajos que ha obtenido el sujeto son los de las pruebas de Fluidez fonológica, Sendero a color, e Interferencias.

Puntuación inferior a la media en fluencia fonológica (decatipo 3), es posible que el déficit en la producción lingüística del sujeto se deba a problemas de lenguaje de naturaleza específica que impiden dotar al lenguaje de suficiente fluidez expresiva.

Muy bajo rendimiento en el Sendero a color, con una realización satisfactoria pero con un tiempo de ejecución muy deficiente (decatipo 1), que puede indicar alteraciones en el control atencional y deficiente flexibilidad mental. También se pueden haber producido resultados deficientes por falta de habilidades visoespaciales y grafomotoras. Una deficiente ejecución en Sendero a color se relaciona más con disfunción ejecutiva que la mala ejecución en Sendero gris. La puntuación media en el sendero gris (decatipo 6) puede deberse a que se trata de una tarea que se puede realizar de un modo más mecánico que no exige tanto la activación del sistema atencional supervisor.

Puntuación muy baja (decatipo 1) en la prueba de Interferencia, prueba sensible a los déficits de atención y a un mayor grado de impulsividad.

Puntuación media en la prueba de Anillas (decatipo 5), nivel medio en el uso de estrategias cognitivas adecuadas para resolver problemas y realizar conductas dirigidas a metas. También presenta un nivel medio (decatipo 5) en la fluencia semántica más relacionado con tareas de memoria verbal.

4.7. CEG-Test de Comprensión de Estructuras Gramaticales

Las tablas 17 y 18 muestran la puntuación global y específica del test CEG.

Tabla 17. Puntuación de tipo global CEG

PD	Pc
73	55

Si se hace una valoración global del CEG observamos que el número de elementos superados por el sujeto (puntuación mínima de 0 y puntuación máxima de 80) es de PD=73 que se corresponde con un Pc=55, obtiene la misma puntuación que el 55% de los niños de su edad, la comprensión gramatical cercana a la media de su grupo de edad (media=71,17 / DT=6,07).

Tabla 18. Puntuación de tipo específico CEG

PD	Pc
16	60

Por otra parte, si valoramos a nivel específico, el número de bloques o tipos de construcciones gramaticales superadas, observamos que el sujeto está ligeramente por encima de la media (media=14,56 / DT=3,22), supera lo mismo que el 60% de los sujetos de su misma edad. Comete errores de comprensión gramatical en los bloques que se analizan las siguientes construcciones: Oraciones OVS con objeto focalizado (“Al hombre lo besa la mujer”), Oraciones con objeto pronominalizado (contrates de género) (“Las niñas lo miran”), Oraciones OVS con objeto escindido (“Es a la mujer a quien besa el niño”), Oraciones relativas del tipo OS (“El círculo dentro del que hay un cuadrado el azul”).

4.8. PROLEC-R Batería de Evaluación de los Procesos Lectores, Revisada

La Tabla 19 muestra el resumen de puntuaciones del test PROLEC-R, mientras que la Tabla 20 muestra los índices de precisión y la Tabla 21 los de velocidad.

Tabla 19. Resumen de puntuaciones Índices principales PROLEC-R

Índice	PD	Categoría DD/D/N	Habilidad lectora B/M/A
Nombre de letras (NL)	83	D	B
Igual-Diferente (ID)	32	N	B
Lectura de palabras (LP)	85	D	B
Lectura de pseudopalabras (LS)	67	N	M
Estructuras gramaticales (EG)	15	N	
Signos de puntuación (SP)	7	DD	B
Comprensión de oraciones (CO)	16	N	
Comprensión de textos (CT)	8	D	
Comprensión oral (CR)	2	D	

DD: Dificultad severa

D: Dificultad

N: Normal

B: Bajo

M: Medio

A: Alto

Tabla 20. Índices de precisión PROLEC-R

Índice	PD	Categoría DD/D/¿?/N
Nombre de letras (NL-P)	20	N
Igual-Diferente (ID-P)	20	N
Lectura de palabras (LP-P)	39	¿?
Lectura de pseudopalabras (LS-P)	34	¿?
Signos de puntuación (SP-P)	7	D

DD: Dificultad severa

D: Dificultad

¿?: Dudas

N: Normal

Tabla 21. Índices de velocidad PROLEC-R

Índice	PD	Categoría ML/L/N/R/MR
Nombre de letras (NL-P)	24	L
Igual-Diferente (ID-P)	63	N
Lectura de palabras (LP-P)	46	L
Lectura de pseudopalabras (LS-P)	51	N
Signos de puntuación (SP-P)	53	L

ML: Muy Lento

L: Lento

N: Normal

R: Rápido

MR: Muy rápido

El sujeto presenta dificultades de diferente severidad en los índices principales de los procesos lectores. Los procesos en los que existen dificultades (entre 1 y 2 desviaciones por debajo de la media) son Nombre de letras (NL), Lectura de palabras (LP), Comprensión de textos (CT) y Comprensión oral (CR). El proceso en el que existen dificultades severas (más de 2 desviaciones alejadas de la media) es en Signos de puntuación (SP). Los procesos en los que existe un rendimiento normal son Igual-Diferente (ID), Lectura de pseudopalabras (LS), Estructuras gramaticales (EG) y

Comprensión de oraciones (CO). Localizados los procesos en los que existe dificultades podemos afinar más con el nivel de habilidad lectora el cual es bajo en Nombre de letras (NL), Igual-Diferente (ID), Lectura de palabras (LP) y Signos de puntuación (SP) y es medio en la Lectura de pseudopalabras (LS).

En los índices secundarios, que nos permiten conocer los niveles de precisión y de velocidad con los que el sujeto respondió a algunas pruebas, podemos observar un nivel de precisión normal en Nombre de letras e Igual-Diferente, dudas de precisión (entre la normalidad y la dificultad) en Lectura de palabras y Lectura de pseudopalabras y dificultades de precisión en Signos de puntuación. Respecto al nivel de velocidad es normal en Igual-Diferente y Lectura de pseudopalabras y lento en Nombre de letras, Lectura de palabras y Signos de puntuación.

Si tenemos en cuenta las categorías diagnósticas de los índices de precisión y velocidad podemos hacer la siguiente clasificación, reflejada en la Tabla 22:

- Proceso automatizado: Igual-Diferente
- Proceso ralentizado: Nombre de letras
- Proceso posiblemente impreciso: Lectura de pseudopalabras
- Proceso posiblemente inoperante: Lectura de palabras
- Proceso inoperante: Signos de puntuación

Tabla 22. Integración de los índices de precisión y velocidad

PRECISIÓN	VELOCIDAD	
	ML o L	N, R o MR
N	Proceso ralentizado	Proceso automatizado
¿?	Proceso posiblemente inoperante	Proceso posiblemente impreciso
D	Proceso inoperante	Proceso impreciso
DD	Proceso muy inoperante	Proceso muy impreciso

4.9. PROESC Evaluación de los procesos de escritura

La tabla 23 muestra el resumen de puntuaciones del sujeto y su perfil de rendimiento en escritura en la prueba PROESC.

Tabla 23. Resumen de puntuaciones y perfil de rendimiento en escritura PROESC

Prueba	PD	Dificultades
Dictado de sílabas	14	Si
Dictado de palabras – Ortografía arbitraria	15	Dudas
Dictado de palabras – Ortografía reglada	18	No, Nivel bajo
Dictado de pseudopalabras – Total	10	Si
Dictado de Pseudopalabras – Reglas ortográficas	6	Si
Dictado de frases - Acentos	1	Si
Dictado de frases – Mayúsculas	10	No, Nivel medio
Dictado de frases – Signos de puntuación	6	No, Nivel bajo
Escritura de un cuento	4	No, Nivel bajo
Escritura de una redacción	3	No, Nivel bajo
Total batería	87	Si

Pruebas en las que la puntuación directa se sitúa 2Dt por debajo de la media y el sujeto presenta dificultades en ese proceso concreto: Dictado de sílabas, Dictado de pseudopalabras – Total, Dictado de pseudopalabras – reglas ortográficas, Dictado de frases – Acentos.

Pruebas en las que en las que la puntuación directa está entre 1 y 2 DT por debajo de la media y el sujeto no presenta claramente una dificultad: Dictado de palabras – Ortografía arbitraria.

Pruebas en las que las que no hay dificultad pero el nivel es bajo, su capacidad es normal pero el rendimiento es ligeramente bajo en comparación con el resto de niños

de su edad y curso: Dictado de palabras – Ortografía reglada, Dictado de frases – Signos de puntuación, Escritura de un cuento, Escritura de una redacción.

En la prueba de Dictado de frases – Mayúsculas el resultado está dentro de un nivel medio, su capacidad en esta área es como la mayoría de los niños de su edad y curso.

El total de la batería nos indica que el sujeto presenta dificultades en los procesos de escritura.

4.10. Test de copia y de reproducción de memoria de figuras geométricas complejas – REY

A continuación se presentan las puntuaciones obtenidas en el test de la Figura Compleja de Rey, en la Tabla 24, así como en las Figuras 7 y 8.

Tabla 24. Puntuaciones directas y centiles de Rey

	COPIA	TIEMPO COPIA minutos	MEMORIA	TIEMPO MEMORIA minutos
PUNTUACIÓN DIRECTA	12	3	7	1
PUNTUACIÓN CENTIL	1	99	1	99

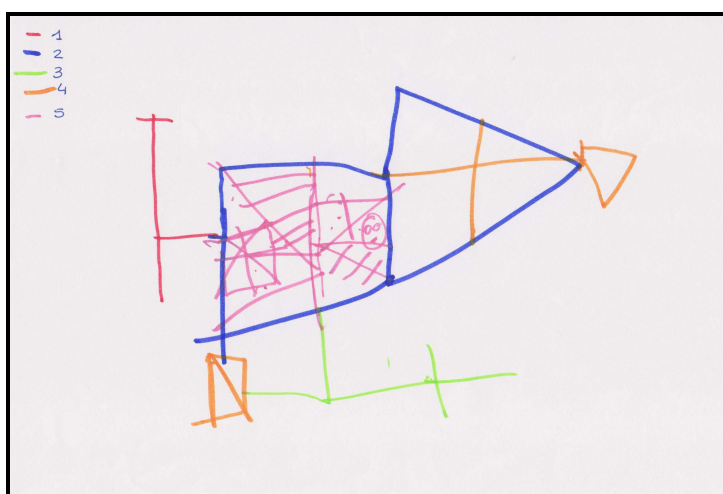


Figura 7. Copia REY

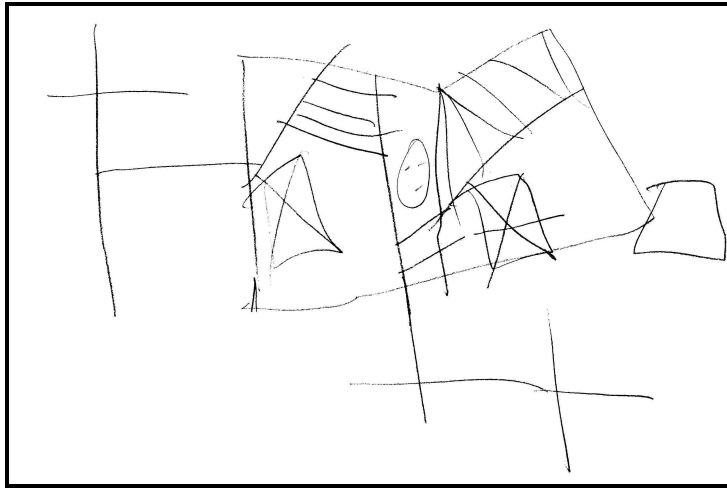


Figura 8. Memoria de Rey

El proceso de copia es claramente inferior con una reproducción defectuosa y un tiempo de copia anormalmente corto, puede estar indicando una dispraxia de construcción gráfica, percepción visual confusa, sincretismo y dificultad de análisis visuo-espacial.

La reproducción de memoria es claramente insuficiente, falla tanto el recuerdo como la percepción y la elaboración visuo-espacial, la pobreza de la reproducción es tan marcada que se mantiene la sospecha de falta de memoria.

En la copia el sujeto comienza su dibujo por la reproducción de una especie de “contenedor” en el que coloca después los detalles, una colocación de detalles yuxtapuesta como si construyera un rompecabezas, los cuales quedan sobre un fondo poco estructurado con ciertos detalles reconocibles.

4.11. Examen oculomotor

Fijación: es capaz de fijar visualmente en un objeto estático a distancia Harmon sin desviación o pérdida de la atención visual, con ligeros ajustes constantes (movimientos) de los ojos.

Seguimientos visuales: a distancia de lectura pérdida de seguimiento y saltos, principalmente cuando el seguimiento se hace hacia la derecha, al cruzar la línea media.

Seguimientos mano-ojo: se produce un leve aumento en el seguimiento de la cabeza, pérdida de seguimiento y saltos, principalmente cuando el seguimiento se hace hacia la derecha, al cruzar la línea media.

Convergencia: dificultades de convergencia, punto cercano de convergencia, se desvían/divergen ambos ojos, primero el ojo izquierdo.

Trabajo conjunto de ojos: deficiente capacidad de trabajo conjunto de los ojos, de trabajar juntos como un equipo.

Acomodación: dificultades en la velocidad de acomodación.

Movimientos sacádicos: dificultades.

Reflejo visopostural: distancia de Harmon, postura y posición de la cabeza adecuados.

Lateralidad visual: zurda, cruzada.

4.12. BDAE – Pruebas de la batería para el diagnóstico auditivo en la escuela

La Tabla 25 muestra el registro de resultados del procesamiento de la información de la prueba BDAE en nuestro sujeto de investigación, y la Tabla 26 el registro de habilidades auditivas.

Tabla 25. Registro de resultados del Procesamiento de la información de BDAE

PERCEPCIÓN AUDITIVA		
DISCRIMINACIÓN		
Discriminación de sonidos	Anodino	
Discriminación de fonemas	Anodino	
Discriminación de palabras	Anodino	
Discriminación de frases	Anodino	
Duración de un sonido	Anodino	
Timbre de un sonido	Anodino	
Altura de un sonido	Anodino	
Intensidad de un sonido	Anodino	
ANÁLISIS AUDITIVO		
Análisis auditivo: sonido	Anodino	
Análisis auditivo: fonema	Anodino	
Análisis auditivo: sílaba (I)	Anodino	
Análisis auditivo: sílaba (II)	Anodino	
Análisis auditivo: palabras	Anodino	
ATENCIÓN AUDITIVA		
Atención auditiva: sonido		Disfunción
Atención auditiva: palabra	Anodino	
FIGURA DE FONDO AUDITIVO		
Figura de fondo auditivo: sonido		Disfunción
Figura de fondo auditivo: palabra	Anodino	
CIERRE AUDITIVO		
Cierre auditivo	Anodino	
SÍNTESIS AUDITIVA		
Síntesis auditiva: letras	Anodino	
Síntesis auditiva: sílabas	Anodino	
MEMORIA AUDITIVA		

Memoria auditiva simple		Disfunción
Memoria auditiva secuencial (sonidos de palabras)	Anodino	
Memoria auditiva secuencial (sonidos de instrumentos)		Disfunción
ASOCIACIÓN AUDITIVA		
Asociación auditiva primaria	Anodino	
Asociación auditiva analógica		Disfunción
ESCUCHA DICÓTICA		
Escucha sicótica		Disfunción
DESCODIFICACIÓN AUDITIVA		
Descodificación auditiva: sonidos	Anodino	
Descodificación auditiva: onomatopeyas		Disfunción
Descodificación auditiva: órdenes simples	Anodino	
Descodificación auditiva: unidades suprasegmentales y supraoracionales		Disfunción
INTEGRACIÓN AUDITIVA		
Integración auditiva: omisión de fonemas	Anodino	
Integración auditiva: fonemas mal articulados		Disfunción

Tabla 26. Registro de las habilidades auditivas de BDAE

Localización sonora	Anodino	
Pulsación rítmica		Disfunción
Acento rítmico		Disfunción

Disfunción en los procesos de atención auditiva, figura-fondo auditivo, memoria auditiva, asociación auditiva, escucha dicótica, decodificación auditiva, integración auditiva y ritmo.

4.13. Registro de la agudeza auditiva, Audiometría tonal aérea, y registro de la preferencia auditiva con tono binaural

Las Figuras 9 y 10 muestran las audiometrías de ambos oídos por separado y juntos, respectivamente.

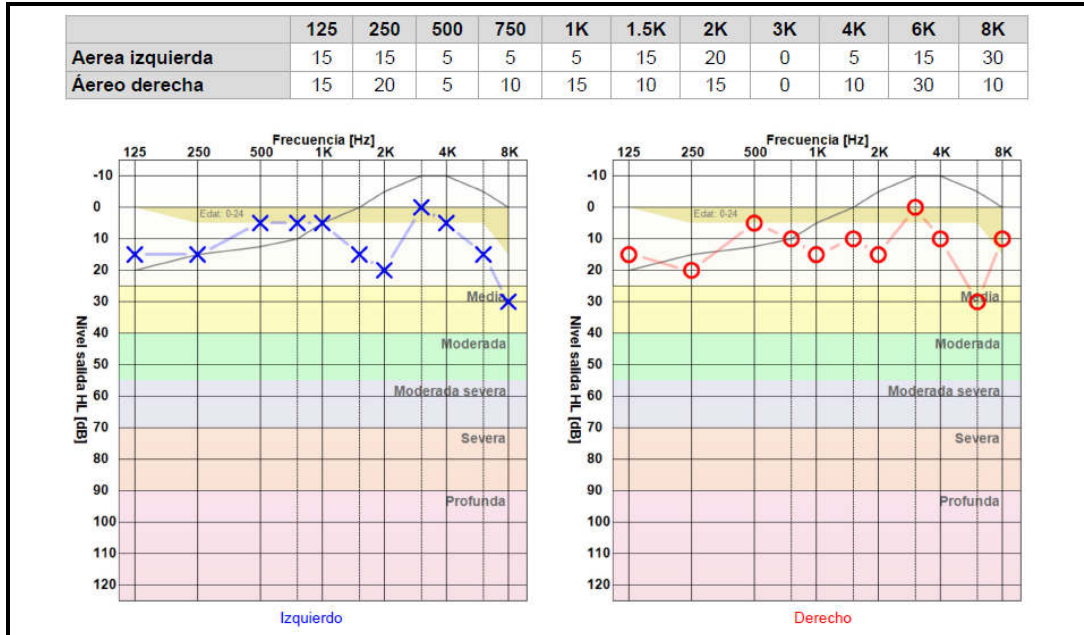


Figura 9. Audiograma de la audiometría tonal aérea, oído izquierdo y derecho por separado

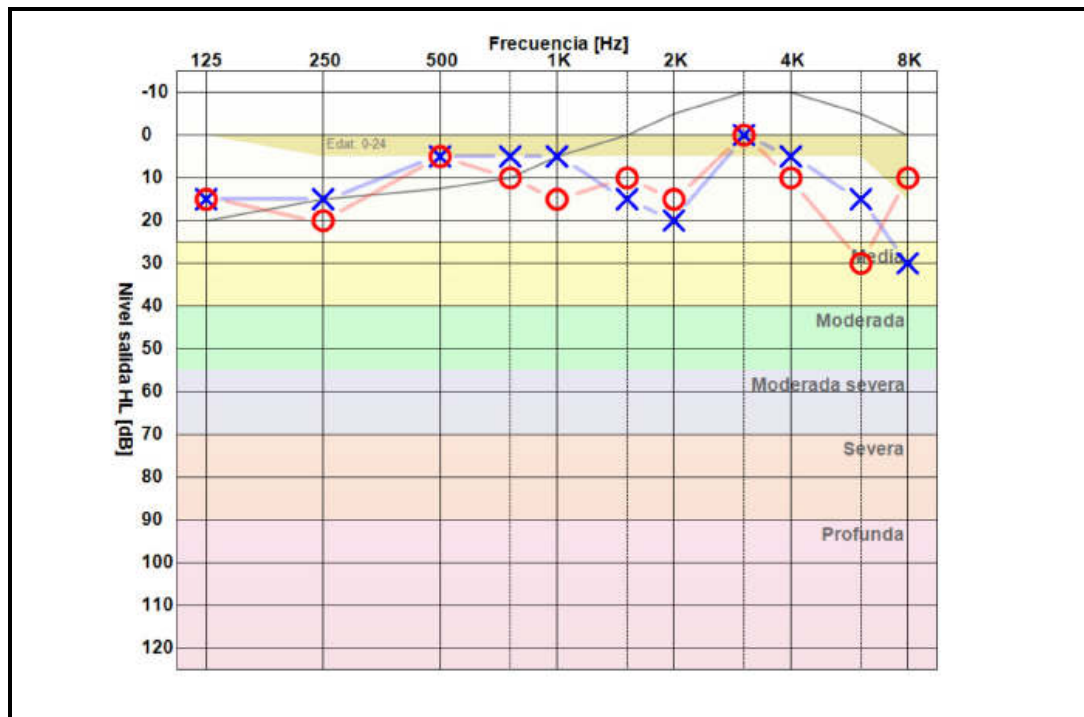


Figura 10. Audiograma de la audiometría tonal aérea, oído izquierdo y derecho juntos

En frecuencias agudas la agudeza auditiva del sujeto se aproxima a la curva de audición óptima, con picos de hipersensibilidad. En frecuencias agudas la agudeza auditiva del sujeto se empobrece, se aleja de la curva de audición óptima, hay caídas y disparidad entre oído derecho e izquierdo en algunas frecuencias.

Tabla 27. Preferencia auditiva con tono binaural a 20dB y con umbral mínimo

Frecuencia	125	250	500	750	1	1.5	2	3	4	6	8
20 dB	I	I	D	D	I	I	I	I	I	I	I
Umbral mínimo	15 D	15 I	5 D/I	5 D/I	5 I	10 D	15 I	0 I	5 I	15 I	10 I

$$(D+I)=(6-18)\times 100/24=-50$$

Preferencia auditiva zurda.

4.14. Batería de tests del desarrollo para uso con niños de 7,5 años para uso en escuelas, desarrollado por Sally Goddard Blythe de INPP (The Institute for Neuro-Physiological Psychology)

La siguiente tabla (Tabla 28) muestra los resultados obtenidos en los tests de desarrollo de Sally Goddard Blythe.

Tabla 28. Puntuaciones de la Batería de tests del desarrollo de Sally Goddard Blythe

Test	Puntuación
Andar punta con talón adelante	2
Andar punta con talón atrás	2
Andar con la parte exterior del pie adelante	2
Andar con la parte exterior del pie atrás	2
Reflejo tónico asimétrico del cuello Ayres Izquierda	1
Reflejo tónico asimétrico del cuello Ayres Derecha	1
Reflejo tónico asimétrico del cuello Schilder Izquierda	1
Reflejo tónico asimétrico del cuello Schilder Derecha	1
Reflejo tónico simétrico del cuello extensión	2
Reflejo tónico simétrico del cuello flexión	2
Reflejo tónico laberíntico extensión	2
Reflejo tónico laberíntico flexión	2

Puntuación: 0=Ninguna dificultad identificada; 1=Disfunción del 25%; 2=Disfunción del 50%; 3=Disfunción del 75%; 4=Disfunción del 100%

Los resultados se resumen en lo siguiente:

- Disfunción del 50% en los tests de motricidad gruesa y equilibrio.
- Disfunción en los tests de reflejos primitivos: presencia residual mínima del Reflejo tónico asimétrico cervical (presente en un 25%), reflejo tónico simétrico residual (presente hasta un 50%), reflejo tónico laberíntico residual (presente hasta un 50%).

5. Programa de intervención neuropsicológica

La falta de atención prolongada cuando lee tiene su causa en una dificultad creciente para percibir y procesar palabras a medida que se mantiene la tarea. Si tenemos en cuenta que las capacidades óculomotoras y visoperceptivas necesarias para la lectura y la escritura están relacionadas con el sistema vestibular, el sujeto presenta déficits en el control del equilibrio que compensa con el uso de los ojos pero que le causa estrés visual y dificultades de procesamiento de la información visual. Los problemas para mantener la atención y estar concentrado están relacionados con una inmadurez en las capacidades de procesamiento auditivo necesarias para la lecto-escritura eficaz y la escucha concentrada. Las disfunciones visuales y auditivas tienen en su base una inmadurez neuromotora, la no integración de reflejos primitivos y la inmadurez o ausencia de reflejos posturales. En definitiva, el sujeto se desconecta y tiene un bajo rendimiento académico por causas de origen visual, auditivo y neuromotriz.

Llevaremos a cabo programas de intervención que den solidez a los cimientos de las experiencias de aprendizaje. Las áreas motoras y las áreas sensoriales (visual, auditiva, vestibular) son susceptibles de ser estimuladas para conseguir mejoras en las actividades escolares y tener un buen dominio del lenguaje oral y escrito. Otros programas incidirán directamente en el desarrollo de la función atencional y la memoria.

Se asesorará a padres y profesores respecto a las necesidades del niño y la importancia de establecer un plan de mejora a través del desarrollo multisensorial. Se les entregará orientaciones para que colaboren en la implementación de los programas en la vida familiar y escolar siguiendo planes concretos. Se realizarán seguimiento con padres y profesores para aclarar dudas y valorar progresos.

PROPUESTA DE PROGRAMAS Y PLAN PARA CADA UNO DE LOS ASPECTOS MEJORABLES:

- ✓ Programa de entrenamiento visual en el que se trabaje:
 - Fijación visual
 - Seguimientos visuales
 - Convergencia y binocularidad
 - Acomodación

- Coordinación viso-motriz
 - Percepción visual
 - Atención visual
 - Memoria visual
- ✓ Programa de estimulación auditiva para trabajar y mejorar:
- Reconocimiento auditivo
 - Figura-fondo auditivo
 - Discriminación auditiva
 - Análisis auditivo
 - Asociación auditiva
 - Síntesis auditiva
 - Ritmo
 - Atención auditiva
 - Memoria auditiva
 - Integración de los datos visuales escritos y auditivos
 - Lenguaje oral
 - Lateralidad auditiva

Según los resultados del test de escucha se valora la posibilidad de iniciar un programa específico de integración auditiva Johansen.

- ✓ Programa neuromotor que incida en aspectos:
- Neurotróficos (arrastre, gateo, marcha, carrera, triscado)
 - Vestibulares (balanceos, rodadas, giros, volteretas, equilibrios)
 - De coordinación, tono y control postural
 - Propioceptivos y esquema corporal
 - Lateralidad

Programas de desarrollo motor como el que ha sido diseñado por el Instituto de Psicología Neurofisiológica (INPP) mejorará el estatus neuromotor.

- ✓ Programa de estimulación táctil:
- Emplear procedimientos manipulativos y táctiles en la lecto-escritura y adquisición conceptos

- ✓ Programa de desarrollo de las estrategias atencionales de:
 - Atención global o comprensiva
 - Conseguir una perspectiva general, buscar la globalidad y la síntesis
 - Atención selectiva
 - Centrarse en una parte de la información visual, auditiva
 - Atención sostenida
 - Cuidar factores internos y externos distractores del proceso atencional
 - Concentración, reflexión y control
 - Atención metacognitiva
 - Conocer el proceso atencional

- ✓ Programa de desarrollo del pensamiento creativo / divergente.

- ✓ Programa de desarrollo de la inteligencia emocional, la inteligencia intrapersonal y la inteligencia interpersonal. Actividades con las que adquirir habilidades sociales y emocionales, que le permitan equilibrar y controlar sus emociones y un mejor ajuste social y relacional. Actividades que desarrollen:
 - Habilidades para percibir y expresar correcta y adaptativamente las emociones.
 - Habilidades para comprender las emociones y el conocimiento emocional.
 - Habilidad para utilizar las emociones en el pensamiento.
 - Habilidad para regular las emociones en uno mismo y en los demás.
 - Habilidad en el manejo de las relaciones sociales, capacidad de persuasión e influencia en los demás.
 - Habilidad para trabajar colaborando en equipo y creando sinergias grupales.

Son beneficiosas actividades que fomentan el trabajo en equipo y los proyectos colectivos y se le debe alentar a tener amigos y a convivir con ellos, a participar en fiestas y celebraciones, a participar en equipos... También serán favorecedoras todas aquellas actividades corporales-cinestésicas y musicales que permitan la expresión de emociones y comportamientos libres sin prejuicios.

6. *Discusión y conclusiones*

En la evaluación de dimensiones patológicas y dimensiones de adaptabilidad, utilizando como fuentes de información los padres y tutora a través de un cuestionario (BASC), se puede interpretar que el sujeto obtiene puntuaciones en las escalas clínicas dentro de la normalidad tanto en el entorno familiar como en el escolar (agresividad, problemas de conducta, ansiedad, somatización) y puntuaciones en riesgo (problemas de atención). Son diferentes las puntuaciones en el entorno familiar y el escolar en algunas escalas, atipicidad (clínicamente significativo en P-2 y dentro de la normalidad en T-2), depresión (en riesgo en P-2 y dentro de la normalidad en T-2), retraimiento (en riesgo en P-2 y clínicamente significativo en T-2), hiperactividad (dentro de la normalidad en P-2 y bajo en T-2). Destacan las diferencias entre el entorno familiar y el escolar en las escalas adaptativas, la escala de adaptabilidad que mide la capacidad de adaptarse a los cambios de rutina está dentro de la normalidad en P-2 y es clínicamente significativa en T-2, la escala de habilidades sociales está dentro de la normalidad en P-2 y en riesgo en T-2, respecto a la escala de liderazgo que evalúa competencias relacionadas con la buena adaptación a la comunidad y a la escuela está dentro de los límites de la normalidad tanto en P-2 como en T-2. En las dimensiones globales la exteriorización e interiorización de problemas las puntuaciones están dentro de la normalidad tanto para padres como para la tutora, pero hay una diferencia destacable en las habilidades adaptativas, para los padres su nivel de habilidades adaptativas es alto y en la evaluación de la tutora se muestra unas habilidades adaptativas clínicamente significativas. El Índice de Síntomas Comportamentales o nivel general de conductas problema (ISC) empieza a estar en riesgo en P-2 y en T-2 dentro de la normalidad. Los problemas de aprendizaje, escala evaluada sólo en T-2, está en riesgo y la dimensión global de problemas escolares, evaluada en T-2, también está en riesgo, el sujeto no tiene problemas de conducta que interfieran en el rendimientos escolar pero si tiene problemas escolares de atención, aprendizaje y cognición. En definitiva, el BASC nos muestra que:

- No hay problemas de conducta, aunque de inicio en el entorno familiar, al igual que la posible presencia en el sujeto de cogniciones desadaptativas acerca de sí mismo, el mundo que le rodea y el futuro que lo lleve a riesgo de depresión.
- Problemas de atención y tendencia a distraerse fácilmente, capacidad de mantener la atención en riesgo.

- Conductas atípicas e infrecuentes clínicamente significativas, intento de hacerse daño con las conductas de rascado que forman parte del cuadro clínico del síndrome y que requiere de un estudio cuidadoso.
- Problemas de aprendizaje, rigidez, poca actividad, escasas habilidades sociales y retraimiento significativo en el contexto escolar.
- Mejor adaptado en el contexto familiar que en el contexto escolar.

En el WISC-IV el sujeto obtiene un capacidad intelectual global de 82, CIT dentro de la normalidad media-baja, sin diferencias significativas entre los índices de Comprensión Verbal (CV 87), Razonamiento Perceptivo (RP 83), Memoria de Trabajo (MT 85) y Velocidad de Procesamiento (VP 97). La Velocidad de Procesamiento está dentro de los límites, el RP y la MT tienen un nivel medio-bajo pero son puntos débiles normativos y la CV a pesar de obtener un nivel medio-bajo es un índice no unitario, no se puede interpretar de forma unitaria por una diferencia de puntuación escalar significativa entre el test de Semejanza (Pe 11) y el de Comprensión (Pe 5), el sujeto tiene un nivel bajo en el aprendizaje de las normas sociales y la comprensión general del mundo que le rodea el cual difiere de su capacidad media de razonamiento verbal y formación de conceptos. El sujeto obtiene puntuaciones significativamente bajas en subtests que implican atención: Figuras Incompletas (Pe 5), Dígitos (Pe 5), Aritmética (Pe 5). La puntuación del test de Dígitos también indica una capacidad pobre en la memoria auditiva inmediata y en la secuenciación. La puntuación del test de Aritmética también indica una capacidad pobre de cálculo mental. Son puntos débiles normativos en el sujeto el Razonamiento fluido (Gf 73), el Procesamiento visual (Gv 78), el Razonamiento fluido no verbal (Gf-nv 85), el Conocimiento de Palabras (Gc-Cp 89) y la Información general (Gc-Ig 83). El Razonamiento fluido verbal (Gf-v) está en el promedio.

A pesar de tener una capacidad intelectual normal cuando se evalúa el desarrollo neuropsicológico global con el CUMANES el sujeto se sitúa en un índice de desarrollo neuropsicológico muy bajo (IDN 70), que puede estar indicando que hay funcionalidades cerebrales específicas con un procesamiento comprometido, principalmente el lenguaje, la memoria (verbal y visual) y el ritmo, y otras funcionalidades con un procesamiento de nivel medio como la visopercepción y las funciones ejecutivas. Destacar disparidad en las puntuaciones de las pruebas de lenguaje: obtiene puntuaciones más débiles en aquellas pruebas que requieren del lenguaje escrito (comprensión lectora, velocidad lectora, escritura audiognósica) y de la denominación y puntuaciones medio-bajas y medias en pruebas que requieren fluidez

fonológica y semántica respectivamente. La prueba de comprensión audioverbal del CUMANES es un punto débil al igual que la prueba de comprensión oral del PROLEC-R en la que existe dificultades, pero nos podemos plantear si interfiere la disfunción de otros procesos como la atención y la memoria, sobretodo si tenemos en cuenta que el sujeto tiene un nivel de comprensión de las estructuras gramaticales del lenguaje oral cercano a la media de su grupo de edad al medir con el test específico CEG y las subprueba Estructuras gramaticales del PROLEC-R. La puntuación muy baja en la prueba de comprensión lectora del CUMANES coincide con las dificultades de comprensión de textos del PROLEC-R. El análisis detallado de los procesos implicados en la lectura con el PROLEC-R muestra que hay procesos posiblemente inoperantes como la lectura de palabras y los signos de puntuación y procesos imprecisos como la lectura de pseudopalabras, ambas rutas de lectura tanto la léxica como la fonológica son disfuncionales y también la prosodia. La puntuación muy baja de la prueba de escritura audiognóstica del CUMANES coincide con las dificultades analizadas en la prueba específica de escritura PROESC, el sujeto tiene dificultades en el dictado de sílabas, pseudopalabras y frases y un nivel bajo en el dictado de palabras, el sujeto tiene dificultades cuando se precisan procesos de decodificación de la información del lenguaje oral y su posterior codificación en lenguaje escrito, con dificultades de las reglas ortográficas incluidos los acentos que podría estar relacionado tanto con procesos visuales como auditivos.

La prueba específica de atención sostenida y selectiva (d2) nos sitúa al sujeto en un nivel medio-bajo del control atencional (TOT Pc 45), con una curva de trabajo con picos y errores por omisión, lo cual puede estar indicando una inmadurez de la función que fluctúa. La atención del sujeto mejora en tareas de cancelación y búsqueda visual como la del d2 y subtests del WISC (Animales, Búsqueda de Símbolos) y decae en tareas que implican un procesamiento auditivo.

La memoria medida con el test TOMAL también es una función comprometida a nivel global (IMC Pe 68), deficiente en aspectos verbales (IMV Pe 70) y no verbales (IMNV Pe 74), no hay diferencia significativa entre la memoria verbal y la no verbal. El sujeto mejora su nivel en el recuerdo asociativo (IRA Pe 80) y en el recuerdo demorado, el nivel del sujeto es significativamente mejor en el recuerdo demorado (IRD Pe 90). Los resultados son muy deficientes en el recuerdo libre (IRL Pe 68) y deficientes en el recuerdo secuencial (IRS Pe 74). El Índice de atención/concentración del TOMAL es deficiente (IAC 78) coincidiendo con otros subtests y pruebas de la exploración que han

medido la atención. La memoria verbal y visual son claramente insuficientes en otras pruebas de la exploración como el CUMANES y la Figura de Rey.

Los resultados en las pruebas que miden las funciones ejecutivas son dispares y ambivalentes. La batería CUMANES mide las funciones ejecutivas con la prueba de Senderos a color del mismo modo que en una de las subpruebas del ENFEN, el sujeto es más eficaz en el CUMANES con puntuaciones medias que en el ENFEN con puntuaciones muy bajas, el sujeto no comete errores en la ejecución de ambas pruebas pero precisa más tiempo en la que obtiene menos puntuación, puede que estén influyendo los procesos atencionales. En la prueba de fluidez fonológica también han sido diferentes los resultados para la misma prueba en momentos diferentes, en el CUMANES el nivel es medio y en el ENFEN el nivel es bajo, también nos podemos plantear que esté interfiriendo la atención. Las pruebas del ENFEN que han medido las funciones ejecutivas del sujeto manifiestan que presenta una disfunción ejecutiva en el control atencional y en la flexibilidad cognitiva (Sendero a color, Interferencia) y ha obtenido puntuaciones medias en la capacidad para planificar, secuenciar y resolver problemas (Anillas) y en la fluidez semántica. La historia del desarrollo y los cuestionarios del BASC indican manifestaciones disejecutivas como déficit atencional, tendencia a la perseveración, rigidez del comportamiento, conductas autolesivas, reducción de la actividad espontánea, dificultades de interacción social. En el WISC-IV también nos da indicios de disfunción ejecutiva si tenemos en cuenta los subtests que han indicado una disfunción de la atención (Figuras Incompletas, Dígitos, Aritmética) e índices y conjuntos clínicos débiles como la Memoria de trabajo y el Razonamiento fluido.

El sujeto puede discriminar y analizar sonidos, fonemas, sílabas, palabras y frases pero hay otros procesamientos de la información auditiva pobres. Parece que a nivel auditivo no sólo es disfuncional la atención y la memoria, otros procesos están interfiriendo en el procesamiento auditivo del sujeto como la escucha dicótica, la figura-fondo auditiva, la descodificación e integración auditiva y los procesos de asociación auditiva analógica. La audiometría nos indica que hay distorsiones auditivas con picos de hipersensibilidad y picos de hiposensibilidad y lateralidad auditiva izquierda predominante, con preferencia de procesamiento por la izquierda de los sonidos agudos y confusión en los graves.

A nivel de desarrollo neuromotor tanto las pruebas de motricidad gruesa y equilibrio, como las de reflejos primitivos y de examen oculomotor indican que hay una

inmadurez generalizada en esta área del desarrollo, las dificultades de articulación y la deglución atípica del sujeto refuerzan la postura de que hay un retraso en del desarrollo neuromotor. La Figura de Rey también nos muestra una copia claramente inferior que está indicando dificultades visoconstructivas.

La visopercepción está situada en valores medios en la batería CUMANES pero la ejecución de la Figura de Rey nos permite interpretar que el sujeto tiene preferencia por un análisis global y confuso a nivel analítico, lo cuál puede estar creando confusión a nivel de análisis perceptual visual y de integración de las partes a nivel visuo-espacial.

Los problemas en el control atencional, la rigidez cognitiva, las compulsiones, la debilidad en la memoria de trabajo y el razonamiento fluido, la reducción de actividad espontánea, el retraimiento y las dificultades de interacción social están indicando disfunción ejecutiva con compromiso del córtex prefrontal. La disfunción del control atencional parece comprometer a los dos sistemas atencionales (Lapuente, 2010): al sistema de control “abajo-arriba” (bottom-up) situado anatómicamente en la sustancia activadora reticular ascendente (SARA) del tronco cerebral y que contribuye a la atención inconsciente, involuntaria y refleja, y al sistema de control “arriba-abajo” (top-down) situado anatómicamente en el córtex prefrontal, parietal posterior y el sistema paralímbico, que contribuye a la atención voluntaria y controlada. La disfunción en la memoria a corto plazo auditiva y visual y de recordar en orden temporal indica compromiso en el lóbulo temporal y frontal. Pero para tener una buena memoria se debe disponer de la atención suficiente, estudios recientes han comprobado que la atención es un aspecto clave para codificar correctamente la información que llega al cerebro (Luck y Hollingworth, 2008).

La falta de uniformidad en los umbrales de percepción auditivos con altibajos y una mayor facilidad para oír las frecuencias graves está dificultando el procesamiento auditivo y tiene una incidencia negativa en la atención, la comprensión y los aprendizajes. La lateralidad auditiva predominantemente zurda indica que la escucha no está controlada por el oído derecho y procesa unas frecuencias de sonido por la izquierda y otras por la derecha, las frecuencias agudas por el izquierdo, la falta de una buena lateralización auditiva puede ser responsable de las dificultades de articulación y fluidez en el habla y las dificultades de aprendizaje, si utiliza con prioridad el oído izquierdo tiene un funcionamiento menos constante de su centro auditivo situado en el cerebro izquierdo (área temporal), el hemisferio dominante para la función del lenguaje. Un procesamiento visoperceptual más global y confusión en el analítico

también nos muestra más facilidad de procesamiento en el hemisferio subdominante derecho más global que en el hemisferio dominante izquierdo analítico.

Las dificultades en el lenguaje tanto oral como escrito (comprensión lectora, velocidad lectora, escritura audiognósica) parecen estar más relacionadas con las dificultades de procesamiento auditivo, pero las pruebas indican que ambas rutas de lectura (fonológica y visual) están empobrecidas, lo cual lleva a pensar que las dificultades de oculomotricidad del sujeto no permiten un procesamiento visual cortical eficaz (córtex occipital) y nos indica un posible compromiso de la neurofuncionalidad de la ruta visual desde estructuras cerebrales más basales trocoencefálicas, que también podría estar afectando a la funcionalidad de la atención. La disfunción de la motricidad gruesa, el equilibrio y de reflejos primitivos también nos sitúan en un posible compromiso de estructuras troncoencefálicas que estarían interfiriendo en la funcionalidad visual, auditiva y somatosensorial y áreas de asociación temporo-parieto-occipital TPO y sus proyecciones.

Concluyendo, a pesar de que los niños con SPW presentan un retraso intelectual de leve a moderado el sujeto forma parte del 5-25% de personas con SPW que tienen un coeficiente intelectual normal, aunque normal-bajo, tal y como mencionan los estudios de Nugnes y cols. (2013) y Martínez y cols. (2010). No se encuentra en el perfil cognitivo del sujeto las diferencias cognitivas que refiere la literatura científica (Roff y cols., 2000) respecto al coeficiente intelectual, no hay diferencia entre la inteligencia verbal y la perceptual, pero si coinciden los resultados del sujeto con los estudios que ponen de manifiesto discapacidad en las dimensiones cognitivas como la atención (Relkovic y cols., 2010, Woodcock y cols., 2010), la memoria (Conners y cols., 2000), las competencias lingüísticas (Dykens y cols., 1996), la interpretación de la información social (Koenig y cols., 2008) y la organización viso-espacial (Foti y cols., 2011; Verdine y cols., 2008). También presenta el sujeto déficit de las funciones ejecutivas coincidiendo con los estudios de Walley y Donaldson (2005), Jauregi y cols. (2007), Ogura y cols. (2008, 2011) y Chevalère y cols. (2015). En el presente estudio se concluye que el sujeto presenta un déficit en la funcionalidad auditiva principalmente en la lateralidad auditiva y la falta de uniformidad en los umbrales de percepción auditivos, sin tener estudios de referencia con los que comparar que hablen de alteraciones en niños con SPW en los aspectos concretos encontrados en el presente estudio. De igual modo, a nivel de funcionalidad visual no se refiere en la literatura científica estudios que valoren las dificultades oculomotoras y su relación con el desarrollo neurofuncional y las dificultades de aprendizaje en personas con el SPW, tal y como presenta el sujeto

del presente estudio. Finalmente hacer referencia al aspecto motor de los niños con SPW, los estudios previos si que mencionan la falta de tono generalizado desde el nacimiento y un desarrollo motor lento (Cassidy y cols., 2012) pero no hay estudios que relacionen esta condición de debilidad neuromotora con el desarrollo cognitivo general y específico de los sujetos con SPW, por lo que sólo podemos plantear que en la presente exploración si hay disfunción de la coordinación motora y el equilibrio e inmadurez de desarrollo e integración de reflejos primitivos.

6.1. Limitaciones

La principal limitación del estudio es la necesidad de ampliar la muestra, sería preciso realizar la misma exploración y en las mismas condiciones a sujetos con Síndrome de Prader-Willi de la misma edad y con condiciones genéticas diversas con la finalidad de correlacionar datos. Las intervenciones de re-habilitación previas que ha recibido y recibe el sujeto es una variable que de forma directa o indirecta han modificado la organización neurofuncional del sujeto y que no podemos controlar.

6.2. Prospectiva

Las posibles líneas de trabajo futuras incluirían el llevar a cabo el programa de intervención neuropsicológica de las funciones más deficitarias durante un año y valorar avances al año, como el programa de trabajo mejora su adaptación personal y social. Asimismo, podría ampliarse el estudio a una muestra más amplia poder buscar posibles semejanzas y diferencias en los perfiles de niños con Síndrome de Prader-Willi, acompañado de estudios con pruebas de neuroimagen, con el objetivo de crear programas de intervención tempranos. Finalmente, podría estudiarse la relación de la condición de debilidad neuromotora con el desarrollo cognitivo general y específico de los sujetos con SPW.

7. Bibliografía

- Ardilla, A. y Rosselli, M. (2007). *Neuropsicología Clínica*. México: Manual Moderno.
- Artigas-Pallarés, J. y Narbona, J. (2011). *Trastornos del neurodesarrollo*. Barcelona: Viguera.
- Berard, G. (2010). *Reeducación auditiva para el éxito escolar y el bienestar emocional*. Madrid: Biblioteca Nueva.
- Brickenkamp, R. (2012). *Test de atención d2*. Madrid: TEA Ediciones.
- Cassidy, S.B. y Driscoll, D.J. (2009). Prader-Willi syndrome. *European Journal of Human Genetics*, 17, 3-11.
- Cassidy, S.B., Schwartz, S., Miller, J. y Driscoll, D.J. (2012). Prader-Willi syndrome. *Genetics in Medicine*, 14(1), 10-26.
- Copet, P., Jauregi, J., Laurier, V., Ehlinger, V., Arnaud, C., Cobo, A.M., Molinas, C., Tauber, M., y Thuilleaux, D. (2010). Cognitive profile in a large French cohorte of adults with Prader-Willi syndrome: differences between genotypes. *Journal of intellectual disability research*, 54, 204-215.
- Cuetos, F., Rodríguez, B., Ruano, E. y Arribas, D. (2010). *PROLEC-R Batería de Evaluación de los Procesos Lectores, Revisada*. Madrid: TEA Ediciones.
- Cuetos, F., Ramos, J.L. y Ruano, E. (2002). *PROESC Evaluación de los procesos de escritura*. Madrid: TEA Ediciones.
- Chevalère, J., Postal, V., Jauregi, J., Copet, P., Laurier, V. y Thuilleaux, D. (2015). Executive functions and Prader-Willi Syndrome: Global deficit linked with intellectual level and syndrome-specific associations. *American Journal on Intellectual and Developmental Disabilities*, 120(3), 215-229.
- Chevalère, J., Postal, V., Jauregui, J., Copet, P., Laurier, V. y Thuilleaux, D. (2013). Assessment of executive functions in Prader-Willi Syndrome and relationship

with intellectual level. *Journal of Intellectual Disability Research*, 26(4), 309-318.

Flanagan, D., y Kaufman, A. (2012). *Claves para la evaluación con WISC-IV*. Mexico: Manual Moderno.

Dimitropoulos, A., Ferranti, A. y Lemler, M. (2012). Expressive and receptive language in Prader-Willi syndrome: Report on genetic subtype differences. *Journal of Communication Disorders*, 46(2), 193-201.

Estalayo, V. y Vega, R. (2008). *Inteligencia auditiva. Técnicas de estimulación prenatal, infantil y permanente*. Madrid: Biblioteca Nueva

Fejerman, N. y Fernández, E. (2007). *Neurología Pediátrica*. Editorial Médica Panamericana.

Jauregi, J., Arias, C., Vegas, O., Alén, F., Martínez, S., Copet, P. y Thuilleaux, D. (2007). A neuropsychological assessment of frontal cognitive functions in Prader-Willi syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, 51(5), 350-365.

Kandel, E., Schwartz, J. y Jessell, T. (2001). *Principios de Neurociencia*. McGraw-Hill Interamericana de España.

Lapuente, F. R. (2010). *Neuropsicología*. Editorial Diego Marín.

Lukoshe, A., Hokken-Koelega, A. C., Lugt, A. y White, T. (2014). Reduced cortical complexity in children with Prader-Willi Syndrome and its association with cognitive impairment and developmental delay. *PLOS ONE*, 9 (9), e107320. doi: 10.1371/Journal.pone.0107320

Martínez, L., Muñoz-Ruata, J. y García, E. (2010). El Síndrome de Prader-Willi: Características Cognitivas e Implicaciones Educativas. *Psicología educativa*, 16(1), 5-12.

Mantoulan, C., Payoux, P., Diene, G., Glattard, M., Rogé, B., Molinas, C., Sevely, A., Zilbovicius, M., Celsis, P. y Tauber, M. (2011). PET scan perfusion imaging in

the Prader Willi syndrome: new insights into the psychiatric and social disturbances. *Journal of cerebral blood flow & metabolism*, 31, 275-282.

Mendoza, E., Carballo, G., Muñoz, J. y Fresneda, M.D. (2005). *Test de Comprensión de Estructuras Gramaticales*. Madrid: TEA Ediciones.

Moreno, F.X. (2004). *Batería para el diagnóstico auditivo en la escuela*. Barcelona: Universitat Autònoma de Barcelona. Servei de Publicacions.

Nugnes, R. Zito, E., Mozzillo, E., Camarca, M.E., Pia, M., Terrone, G., Melis, D., Bravaccio, C. y Franzese, A. (2013). Good cognitive performances in a child with Prader-Willi syndrome. *Italian Journal of Pediatrics*, 39, 74.

Ogura, K., Shinohara, M., Ohno, K. y Mori, E. (2008). Frontal behavioral syndromes in Prader-Willi syndrome. *Brain and Development*, 30(7), 469-476.

Portellano, J. A., Mateos, R. y Martínez Arias, R. (2012). *Cuestionario de Madurez Neuropsicológica Escolar*. Madrid: TEA ediciones.

Portellano, J. A., Martínez, R. y Zumárraga, L. (2009). *ENFEN Evaluación Neuropsicológica de las Funciones Ejecutivas en Niños*. Madrid: TEA Ediciones.

Rey, A. (1999). *Test de copia y de reproducción de memoria de figuras geométricas complejas*. Madrid: TEA Ediciones.

Reynolds, C.R. y Kamphaus, R.W. (2004). *Sistema de evaluación de la conducta de niños y adolescentes*. Madrid: TEA Ediciones.

Reynolds, C.R. y Bigler, E. D. (2012). *Test de Memoria y Aprendizaje*. Madrid: TEA Ediciones.

Rosselli, M., Matute, E., y Ardila, A. (2010). *Neuropsicología del desarrollo*. México: Manual moderno.

8. Anexos

8.1. Anexo 1. Composición de los conjuntos clínicos CHC (Catell-Horn-Carroll)

6 comparaciones clínicas (conjuntos y tests que los componen):

1ª. Razonamiento fluido con Procesamiento visual

Razonamiento fluido (Gf): Matrices + Conceptos + Aritmética.

Definición: El conjunto Razonamiento fluido (Gf) reúne tres tests que miden esa aptitud amplia Gf de la teoría CHC (Catell-Horn-Carroll). Se define como la capacidad de comprender las operaciones mentales que un individuo usa cuando se enfrenta a una tarea nueva que no puede llevarse a cabo automáticamente. Esas operaciones incluyen formar y reconocer conceptos, percibir relaciones entre patrones, extraer inferencias, resolver problemas y similares. Matrices y Aritmética miden principalmente un determinado campo de Gf conocido como razonamiento secuencial general (deducción), que se define como la capacidad para partir de reglas establecidas, premisas o condiciones y realizar uno o más pasos para alcanzar la solución a problemas nuevos. Matrices también implica inducción, mientras que Aritmética también implica rendimiento académico y razonamiento numérico. Su principal clasificación como una medida de Gf se basa en Keith y cols. (2004). Conceptos mide principalmente un parte de la aptitud Gf, la inducción, que se define como la capacidad para descubrir una característica subyacente (ej., la regla, el concepto, el proceso, la tendencia o la razón de clasificación) que gobierna un problema o conjunto de materiales. Matrices parece medir en partes iguales tanto deducción como inducción. Aunque los tests que reúne este conjunto pueden implicar otras aptitudes de CHC además de Gf (p ej., procesamiento visual, inteligencia cristalizada, conocimiento cuantitativo o memoria a corto plazo), la etiqueta de razonamiento fluido refleja la aptitud primaria medida por estos tests.

Procesamiento visual (Gv): Cubos + Figuras incompletas.

Definición: El conjunto procesamiento visual (Gv) contiene dos tests que mide esa aptitud amplia conocida como Gv en la teoría CHC. Gv se define como la capacidad para generar, percibir, analizar, sintetizar, almacenar, recuperar, manipular y transformar patrones y estímulos visuales. Cubos mide de modo primario una aptitud parcial de Gv conocida como relaciones espaciales que se define como la capacidad para percibir y manipular rápidamente patrones visuales o para mantener la orientación propia con respecto a los objetos en el espacio. Figuras incompletas mide de modo primario otra aptitud parcial de Gv conocida como flexibilidad de clausura que se define como la capacidad para encontrar, captar e identificar patrones o figuras

visuales que están dentro de estructuras visuales complejas, cuando se desconoce de antemano la figura o patrón a buscar. Aunque figuras incompletas también puede implicar otras aptitudes específicas de Gv (p. ej., información general), la denominación de procesamiento visual refleja las aptitudes principalmente medidas por estos tests.

2ª. Razonamiento fluido no verbal con Procesamiento visual.

Razonamiento fluido no verbal (Gf-nv): Matrices + Conceptos.

Definición: El conjunto Razonamiento fluido no verbal (Gf-nv) comprenden dos tests que miden un aspecto de la teoría CHC. La capacidad Gf ha sido descrita en la comparación 1ª. El rasgo Gf-nv es menos amplio que el Gf descrito anteriormente y no se apoya ni enfatiza las demandas verbales de las tareas. Además, dado que tanto Matrices como Conceptos implican el uso de estímulos visuales y no requieren lenguaje expresivo, la aptitud Gf que subyace en este conjunto se adjetivó como “no-verbal”.

Procesamiento visual (Gv): Cubos + Figuras incompletas.

Definición: El conjunto Procesamiento visual (Gv) se ha descrito ya en la comparación 1ª

Razonamiento fluido verbal (Gf-v): Semejanzas + Adivinanzas..

3ª. Razonamiento fluido no verbal con Razonamiento fluido verbal.

Razonamiento fluido no verbal (Gf-nv): Matrices + Conceptos + Aritmética.

Definición: el conjunto Razonamiento fluido no verbal se ha descrito ya en la comparación 2ª.

Razonamiento fluido verbal (Gf-v): Semejanzas + Adivinanzas.

Definición: el conjunto Razonamiento fluido verbal (Gf-v) comprende dos tests que miden en esencia esa amplia aptitud conocida como Gc en la teoría CHC, pero también implican razonamiento (Gf). Gc se define como la amplitud y profundidad que tiene una persona del conocimiento acumulado de una cultura así como el efectivo uso de ese conocimiento. Semejanzas mide una parte de Gc conocida como *desarrollo del lenguaje* definido como el grado de evolución general en la persona de una lengua nativa hablada (o la comprensión de palabras y párrafos sin necesidad de su lectura). El test adivinanzas mide un parte de Gc, la capacidad de *conocimiento de palabras* que se define como la amplitud del vocabulario que se puede comprender en términos del significado correcto de las palabras. Dado que Semejanzas y Adivinanzas (aunque son principalmente tests verbales o de Gc) requieren la capacidad de razonamiento (inductivo) con estímulos verbales, se puede etiquetar esa entidad como conjunto de Razonamiento fluido verbal.

4ª. Conocimiento de palabras con Información general.

Conocimiento de palabras (Gc-Cp): Adivinanzas + Vocabulario.

Definición: El conjunto conocimiento de palabras (Gc-Cp) comprende dos tests que miden principalmente esa capacidad amplia Gc de la teoría CHC. Los tests Adivinanzas y Vocabulario miden un aspecto de Gc, que se define como la amplitud de vocabulario que puede ser comprendido en términos de significados correctos de palabras. Por eso se le dio esa denominación.

Información general (Gc-Ig): Comprensión + Información.

Definición: El conjunto Información general (Gc-Ig) contiene dos tests que en esencia miden la capacidad general Gc de la teoría CHC; esa capacidad se ha descrito ya en la comparación 3^a. Ambos miden un aspecto parcial de Gc, la información general que se define como la amplitud que domina la persona acerca del conocimiento general, y por eso, se le dio esa denominación.

5^a. Memoria a largo plazo con Memoria a corto plazo.

Memoria a largo plazo (Gc-Mlp): Información + Vocabulario.

Definición: El conjunto memoria a largo plazo (Gc-Mlp) comprende dos tests que miden parte de la capacidad general Gc de la teoría CHC; esa capacidad se ha descrito ya. Ambos tests miden en mayor o menor medida un parte de la capacidad Gc de *información general*. Vocabulario también mide otra aptitud de Gc, el *conocimiento de palabras*. Sin embargo como ambos representan un conocimiento que es almacenado en la memoria a largo plazo, se eligió esa etiqueta de Memoria a largo plazo. Conviene recordar que esa etiqueta no está per se en la teoría CHC y no debería confundirse con esa otra aptitud amplia de *almacenamiento a largo plazo* (Gc-Alp) en la teoría CHC.

Memoria a corto plazo (Gc-Mcp)(*): Letras y números + Dígitos

Definición: El conjunto Memoria a corto plazo (Gc-Mcp) comprende dos tests que miden parte de la capacidad general Gc de la teoría CHC. La aptitud Gc-Mcp se define como la capacidad para recoger y mantener información con una intención inmediata y usarla en un plazo de unos segundos. Letras y números y Dígitos orden inverso miden esa aptitud de la memoria de trabajo; este rasgo se define como la aptitud para almacenar y manipular temporalmente unas operaciones cognitivas con información que requiera atención dispersa y el uso de la capacidad de la memoria a corto plazo. Dígitos también mide un rasgo de la capacidad de la memoria a corto plazo. Dígitos también mide un rasgo parcial de Gc.Mcp, la *amplitud de memoria*, es decir, la capacidad para atender a unos elementos y recordarlos de inmediato de modo ordenado después de una única presentación.

(*) El conjunto Memoria a corto plazo (Gc-Mcp) es idéntico al índice Memoria de trabajo (MT) del WISC-IV.

6^a. Memoria a c plazo con Razonamiento fluido verbal

Memoria a largo plazo (Gc-Mlp): Información + Vocabulario.

Definición: El conjunto Memoria a largo plazo (Gc-Mlp) se ha descrito ya en la comparación 5^a.

Razonamiento fluido verbal (Gf-v): Semejanzas + Adivinanzas.

Definición: El conjunto Razonamiento fluido verbal (Gf-v) se ha descrito ya en la comparación 3^a.

8.2. Anexo 2. Figura de Rey

