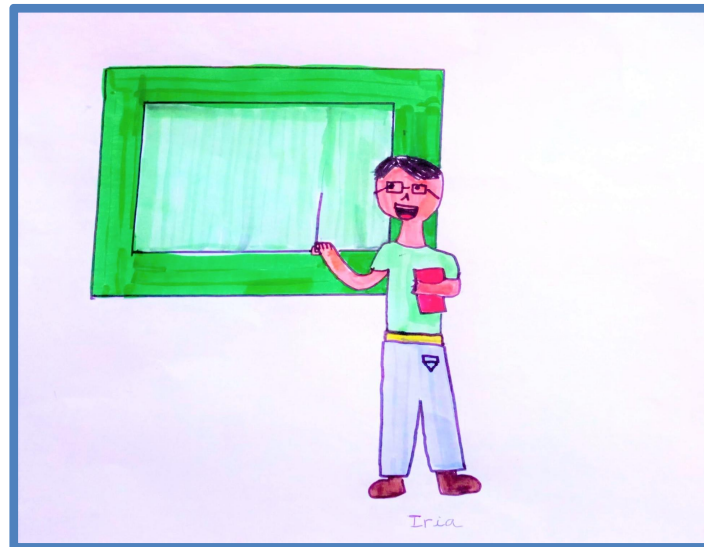


Patología Neurológica Infantil



Guía para profesores



Asociación de Neuropediatría
de Madrid y Zona Centro

N. P. M.

En primer lugar, queremos agradecer la participación a todos los autores, así como su ilusión y empeño en la creación de esta guía. Sin su ayuda no hubiese sido posible desarrollar los contenidos de este texto.

La escuela constituye un espacio esencial para el desarrollo, tanto educativo, madurativo y psicológico de los niños. Algunos niños comienzan las escolarizaciones en los primeros meses de vida, en el primer ciclo de Educación Infantil. La gran mayoría de los niños a los 3 años están escolarizados y, finalmente, a los 6 años se inicia la educación obligatoria en Primaria. Existen muchos tipos de formatos de colegios: privados, públicos, concertados, bilingües, de lengua extranjera... pero todos ellos presentan algo en común. Y es que, en algún curso, uno o varios alumnos pueden presentar algún tipo de enfermedad neurológica.

Los profesores, por tanto, son educadores, pero también al mismo tiempo cuidadores de los alumnos a su cargo. Algunos centros tendrán enfermería pediátrica presente, que les pueda ayudar si ocurre alguna incidencia, pero la gran mayoría de los centros no la poseerán.

Desde la Asociación de Neuropediatría de Madrid y Zona Centro nos ha parecido interesante desarrollar una guía que ayude al conocimiento de la patología neuropediátrica por parte del profesorado. Además, con la nueva reforma educativa cada vez más niños con enfermedades neurológicas serán integrados en centros escolares que no necesariamente son de Educación Especial.

Gracias a la colaboración de profesionales con amplia experiencia en el campo de la Neurología Infantil, se ha desarrollado esta guía que contiene conceptos generales de las patologías neurológicas más habituales y pautas de orientación tanto para el aprendizaje como para el día a día en el aula. Dado que existen un gran número de enfermedades neurológicas nos hemos querido centrar en las situaciones o enfermedades más habituales. Esperamos que sea de su interés y que ayude en la educación, organización y manejo de estos niños que tanta dedicación y cuidado necesitan.

Atentamente, como coordinadores,

Ana Pérez Villena

Fernando Martín del Valle

Andrés Bartolomé, Angélica. Hospital Universitario de Guadalajara, Castilla-La-Mancha.

Arriola Pereda, Gema. Hospital Universitario de Guadalajara, Castilla-La Mancha.

Asensio Ruiz, Andrea. Hospital Universitario del Sureste, Madrid.

Barredo, Estíbaliz. Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

Buenache Espartosa, Raquel. Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid.

Caballero Caballero, José Manuel. Hospital Universitario La Paz, Madrid.

Castro Cordero, Cristina. Hospital Universitario Rey Juan Carlos, Madrid.

De Castro de Castro, Pedro. Hospital Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

De la Mota Castaño, Cristina. Hospital Universitario Infanta Leonor, Madrid.

Fernández-Jaén, Alberto. Hospital Universitario Quirónsalud, Madrid.

Fernández-Perrone, Ana Laura. Hospital Universitario Quirónsalud, Madrid.

Furones García, Marta. Hospital Universitario Niño Jesús, Madrid.

García Guixot, Sara. Hospital Universitario del Sureste, Madrid.

García Pérez, María Asunción. Hospital Universitario Fundación Alcorcón, Madrid.

García Romero, María del Mar. Hospital Universitario La Paz, Madrid.

García Ron, Adrián. Hospital Universitario Clínico San Carlos, Madrid.

Guillén Onandía, Ingrid. Hospital Universitario Puerta de Hierro, Madrid.

Jiménez González, Erika. Hospital Universitario Rey Juan Carlos, Madrid.

Lara Herguedas, Julián. Hospital Universitario Puerta de Hierro, Madrid.

Losada del Pozo, Rebeca. Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz, Madrid

Martín del Valle, Fernando. Hospital Universitario Severo Ochoa, Madrid.

Martín Fernández-Mayoralas, Daniel. Hospital Universitario Quirónsalud, Madrid.

Martínez Cayeulas, Elena. Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz, Madrid.

Martínez Granero, Miguel Ángel. Hospital Universitario Fundación Alcorcón, Madrid.

Mateo Martínez, Gonzalo. Hospital Universitario de Guadalajara, Castilla-La Mancha.

Mihaela Stanescu, Sinziana. Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid.

Moreno Acero, Noelia. Hospital Universitario del Sureste, Madrid.

Moreno Cantero, Teresa. Hospital Universitario Niño Jesús, Madrid.

Núñez Enamorado, Noemí. Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid.

Paredes Mercado, Cecilia. Hospital Universitario Rey Juan Carlos, Madrid.

Pérez Basterrechea, Belén. Hospital Universitario Sanitas La Moraleja, Madrid.

Pérez Sebastián, Isabel. Hospital Universitario Sanitas La Moraleja, Madrid.

Pérez Villena, Ana. Hospital Universitario Infanta Sofía, Madrid.

Rekarte García, Saray. Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid.

Rodrigo Moreno, María. Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz, Madrid.

Rodríguez Sánchez, César. Hospital Universitario La Paz, Madrid.

Ruiz-Falcó Rojas, Mari Luz. Hospital Universitario Niño Jesús, Madrid.

Soto Insuga, Víctor. Hospital Universitario Niño Jesús, Madrid.

Valero Menchén, Patricia. Hospital Universitario Infanta Leonor, Madrid.

Vázquez, María. Hospital Universitario Gregorio Marañón Madrid.

Villalobos Reales, Johanna Carolina. Hospital Universitario Sanitas La Moraleja, Madrid.

INTRODUCCIÓN	14
La Neurología Infantil, ¿qué abarca?	14
¿Cómo realiza el diagnóstico un neuropediatra?	16
Bibliografía	17
RETRASO PSICOMOTOR	18
Cuando hablamos de retraso psicomotor, ¿a qué nos referimos?.....	18
Claves para identificar un niño con sospecha de retraso psicomotor. Signos de alarma ...	18
¿Qué causa el retraso? ¿Cuándo lo consideramos discapacidad intelectual?	21
¿Qué estudios se les hacen habitualmente a estos alumnos? ¿Para qué sirven los estudios?	21
¿Cómo puedo ayudar al alumno?	22
Bibliografía	22
TRASTORNOS DEL ESPECTRO AUTISTA (TEA).	23
Cuando hablamos de trastorno del espectro autista (TEA), ¿a qué nos referimos?	23
Claves para identificar un niño con sospecha de TEA.....	23
A. Comunicación social.....	23
B. Intereses restringidos y comportamientos repetitivos y restrictivos	23
¿El niño o niña TEA tiene inteligencia normal?	24
¿Es fácil diferenciar a los niños pequeños con TEA o TEL?	25
¿Qué causa el TEA?	25
¿Qué dificultades puede manifestar el niño con TEA en el aprendizaje y en las relaciones sociales?	25
¿Qué estudios se hacen habitualmente a estos alumnos? ¿Para qué sirven?	26
¿En qué consistirá su tratamiento? ¿Cómo puedo ayudar al alumno?	26
Bibliografía	27
TRASTORNO DEL LENGUAJE	29
¿Qué es el lenguaje?	29
¿Cómo se desarrolla el lenguaje?	29
¿Por qué se puede producir un problema en el desarrollo del lenguaje?.....	30
¿Cuáles son los trastornos de la comunicación?	30
¿Qué son los trastornos del desarrollo del lenguaje (TDL)?	31
¿Cómo se diagnostica y trata un trastorno del lenguaje?	32
¿Cómo podemos saber si tiene un trastorno del desarrollo de la comunicación o un TEA?	33
Bibliografía	33

DIFICULTADES DE APRENDIZAJE Y TRASTORNOS ESPECÍFICOS DEL APRENDIZAJE ESCOLAR (TAE)	34
Introducción	34
Claves para identificar un niño con sospecha de trastorno de aprendizaje. ¿Qué estudios se realizan en estos alumnos?	36
Papel del neuropediatra en los TAE. ¿Qué causa el trastorno del aprendizaje?.....	37
¿En qué consistirá su tratamiento? ¿Cómo puedo ayudar al alumno (cómo enseñarle y cómo evaluarle)?.....	38
Bibliografía	39
TRASTORNO POR DÉFICIT DE ATENCIÓN E HIPERACTIVIDAD (TDAH).....	40
¿Qué es el TDAH?	40
¿Cuál es la causa?.....	40
¿Cuándo pensamos que un niño tiene TDAH?.....	40
¿Cómo se diagnostica el TDAH?	41
¿Hay distintos tipos de TDAH?	43
¿A quién se trata y cómo se trata?	43
Objetivos del tratamiento en general.....	44
¿Cuál es el pronóstico del TDAH?	44
¿Cómo se le puede ayudar al TDAH desde la escuela?	45
Detección y manejo del niño TDAH en el colegio	45
Bibliografía	47
EPILEPSIA.....	48
¿Qué es la epilepsia?	48
¿Qué son las crisis epilépticas?	48
¿Por qué se produce la epilepsia?.....	48
¿Es muy frecuente?.....	48
¿Cómo se diagnostica?.....	49
¿Cómo son los diferentes tipos de crisis epilépticas?.....	49
¿Son iguales todas las epilepsias?	50
¿Cómo se trata la epilepsia?	51
¿Qué hacer ante una crisis?	52
¿Qué no hacer ante una crisis?	52
¿Un niño con epilepsia puede hacer vida normal?.....	52
Aprendizaje y epilepsia	52
Epilepsia y deportes	52
Videojuegos, ordenador y epilepsia.....	53
¿Qué pasa si a un niño le da una crisis estando solo con sus amigos?	53
¿Qué restricciones supone la epilepsia en la vida cotidiana?.....	53
Bibliografía	53
EPISODIOS PAROXÍSTICOS NO EPILÉPTICOS.....	54

¿Qué es un episodio paroxístico no epiléptico?	54
Espasmo del sollozo o “encanamiento”	54
Síncope, presíncope y síncope convulsivo	56
¿Cómo se diagnostica?	56
Síncope vasovagal	56
Síncope cardiogénico	56
Otros síncofes	57
¿Cómo debo actuar?	57
Crisis psicógena (pseudocrisis)	57
Crisis de pánico.....	58
Crisis de hiperventilación psicógena	58
Bibliografía	59
TICS Y SÍNDROME DE TOURETTE	60
¿Qué son los tics?	60
Tipos de tics.....	60
Síndrome de Guilles de la Tourette.....	61
Diagnóstico diferencial.....	61
Tratamiento: ¿cómo puedo ayudar al niño dentro del aula?	61
¿Qué tratamiento médico puede tener un niño o niña con tics o síndrome de Tourette?	62
Bibliografía	62
CEFALEA	63
Introducción	63
¿Qué tipos de dolor hay?	63
¿A qué se llama aura?	63
¿Qué causa el dolor de cabeza?	64
¿Cuáles son los signos de alarma de las cefaleas?.....	65
¿Qué medicación se puede utilizar en el manejo de las cefaleas?	65
¿Qué se debe hacer en el aula cuando un niño presenta una cefalea?	66
Bibliografía	66
ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES	67
¿Qué son las enfermedades neuromusculares?	67
¿Qué síntomas presentan estos niños?	67
Vamos a poner ejemplos de las enfermedades neuromusculares más frecuentes.....	67
¿Cómo se tratan las enfermedades neuromusculares?	68
¿Qué problemas pueden tener los niños con enfermedades neuromusculares?.....	69
¿Qué se debe hacer en el colegio con los pacientes con enfermedades neuromusculares?	70
Bibliografía	70
PARÁLISIS CEREBRAL INFANTIL.....	71
Introducción	71

¿Qué tipos de parálisis cerebrales hay?.....	71
¿Cómo se clasifican según la funcionalidad?	71
¿Qué otras manifestaciones clínicas presentan estos niños?.....	72
¿Qué tratamientos y terapias pueden necesitar?.....	73
¿Cómo actuamos ante una crisis?.....	74
¿Qué síntomas agudos podemos encontrar?	74
Bibliografía	75
ERRORES CONGÉNITOS DEL METABOLISMO	76
Introducción	76
¿Qué son los errores congénitos del metabolismo?.....	76
¿Qué es el metabolismo?	76
¿Qué ocurre cuando hay un ECM?.....	76
¿Por qué se producen los ECM?.....	77
Tipos de EMC.....	77
ECM de moléculas simples o del metabolismo intermediario.....	77
ECM energéticos	77
ECM de las moléculas complejas	78
¿Cómo se diagnostican los EMC?	78
¿Qué es una crisis o descompensación metabólica aguda?	78
¿Cómo se tratan los ECM?	79
Problemas asociados al niño metabólico.....	79
¿Qué síntomas producen los ECM?	79
¿Qué me interesa como profesor saber de los síntomas de mi alumno?	79
Bibliografía	80
ENFERMEDADES NEURO CUTÁNEAS	81
Introducción. ¿Qué son las enfermedades neurocutáneas?.....	81
Neurofibromatosis tipo 1	81
Esclerosis tuberosa.....	81
Síndrome de Sturge-Weber.....	82
Problemas asociados al niño con estas enfermedades	82
¿Qué medicaciones pueden tener estos pacientes?	82
¿Cómo puedo ayudar al alumno?	83
Bibliografía	83
ICTUS.....	84
Introducción	84
¿Qué tipos de ictus hay?	84
¿Qué puede causar un ictus?	85
¿Cuáles con los signos y síntomas de ictus en la infancia?	85
¿Cómo se diagnostica un ictus?	85

¿Cómo se trata un ictus?	86
¿Qué se debe hacer en el aula cuando un niño presenta alguno de estos síntomas?	87
¿Cuáles son las secuelas de un ictus?	87
¿Cómo podemos ayudar en el colegio a un niño que ha tenido un ictus?	87
Bibliografía	88
PREMATURIDAD Y SUS CONSECUENCIAS.....	89
¿Cuándo decimos que un niño es prematuro? ¿Son todos iguales?	89
Problemas asociados al niño prematuro.....	90
Problemas en el periodo inmediato tras el parto	90
Secuelas a largo plazo	90
Trastornos del neurodesarrollo.....	91
Alteraciones motoras	91
Alteraciones sensoriales.....	92
¿En qué consistirá su tratamiento? ¿Cómo puedo ayudar al alumno?.....	92
Desarrollo psicológico, alteraciones de comportamiento y del aprendizaje.....	92
Alteraciones motoras	93
Alteraciones sensoriales.....	93
Bibliografía	94
SUEÑO Y APRENDIZAJE	95
Introducción	95
¿Cómo tiene que dormir un niño o un adolescente?	95
¿Cuánto tienen que dormir?	96
¿Qué puede pasar si los niños no duermen bien?	96
¿Cómo puedo identificar que un alumno pueda tener un problema de sueño?	96
¿Cómo se tratan los trastornos del sueño?	97
¿Qué puedo hacer por mi alumno o alumna que creo que presenta falta de sueño?.....	98
Un caso especial: la narcolepsia-cataplejía.....	98
El síndrome de piernas inquietas	98
Bibliografía	99
COVID-19 Y ENFERMEDAD NEUROLÓGICA.....	100
Introducción	100
¿Cuáles son las manifestaciones neurológicas en la infección por coronavirus en niños?100	
¿Cuáles son los síntomas neurológicos en la COVID-19 persistente?	101
¿Cómo puede influir la infección por coronavirus en los niños con enfermedades neurológicas?	101
¿Cómo ha influido esta pandemia en el neurodesarrollo de los niños?.....	103
Bibliografía	104
ANEXO 1. TABLA DE DESARROLLO DE HAIZEA-LLEVANT	105
ANEXO 2. ENLACES RECOMENDADOS PARA AMPLIAR INFORMACIÓN	106
Información general	106

Trastorno del espectro autista	106
Trastorno por déficit de atención e hiperactividad	106
Epilepsia	106
Neuromuscular.....	106
Parálisis cerebral infantil	106
Sueño y aprendizaje	106
ANEXO 3. INDICADORES TEMPRANOS ORIENTATIVOS DE TEA FRENTE A TEL.....	107
ANEXO 4. CUESTIONARIO DE EXPLORACIÓN DEL AUTISMO DE ALTO FUNCIONAMIENTO (ASSQ)	110
ANEXO 5. ACTUACIÓN ANTE UNA CRISIS EPILÉPTICA	112
ANEXO 6. ACTUACIÓN EN CASO DE CEFALEA.....	113
ANEXO 7. EFECTOS SECUNDARIOS MÁS FRECUENTES DE LOS FÁRMACOS.....	114

INTRODUCCIÓN

Noelia Moreno Acero
Sara García Guixot
Andrea Asensio Ruiz

La escolarización es un factor fundamental en el desarrollo psicomotor, cognitivo, afectivo y social del niño, especialmente en los pacientes con enfermedad crónica.

Asistimos a un aumento en la frecuencia del alumnado con patología médica que puede requerir de actuación por parte del personal del centro educativo. Además de situaciones cotidianas a las que se enfrentan los educadores, en ocasiones, puede ser necesario afrontar situaciones urgentes derivadas del empeoramiento brusco en un alumno con patología crónica.

El objetivo de esta guía es aportar, desde un lenguaje claro e inteligible, y sin perder por ello el rigor científico, información al personal del centro educativo de los distintos ciclos, de las patologías neurológicas más habituales a las que pueden enfrentarse y de las pautas de actuación orientativas en el manejo de estas.

A través de las revisiones sistemáticas realizadas por los pediatras de Atención Primaria, se puede obtener una aproximación al desarrollo psicomotor de un niño, especialmente por debajo de los 2 años. En caso de encontrar alguna desviación en los hitos del desarrollo (a nivel motor, del lenguaje o social), los niños son remitidos a consulta de Neuropediatría, donde el especialista realiza una valoración más exhaustiva.

El neuropediatra es el especialista encargado de diagnosticar y tratar las patologías específicas del sistema nervioso desde los 0 a los 16 años. Es un profesional dedicado al seguimiento del neurodesarrollo y a las interferencias que sobre este puedan causar otros trastornos.

Los problemas del sistema nervioso pueden empezar en el cerebro, pero también en la médula espinal, en los nervios o en los músculos. Estos problemas pueden manifestarse de diferentes maneras, como por ejemplo dolores de cabeza, convulsiones o retrasos del desarrollo, por lo que una detección temprana es importante para ayudar al niño a evolucionar correctamente.

Además, los neuropediatras también se encargan de la valoración de los trastornos de la conducta donde, en coordinación con los equipos de Salud Mental, se intenta dar respuesta a las necesidades de cada familia.

La Neurología Infantil, ¿qué abarca?

Dentro del amplio mundo de la Neurología Infantil, vamos a abordar en este guía los trastornos más frecuentes:

- Cefalea: es una de las patologías más frecuentes. La mayoría son causadas por el estrés o son de tipo migraña, pero es importante reconocer los signos de alarma que indicarían una lesión grave.
- Epilepsia: una crisis epiléptica es una actividad eléctrica anómala de las neuronas, que produce una desorganización de su función, de forma pasajera. Cuando las crisis se repiten, se denomina epilepsia.
- Trastornos del neurodesarrollo: son los trastornos que afectan a la maduración del sistema nervioso y la adquisición progresiva de las capacidades motoras, cognitivas, afectivas y sociales para llegar ser autónomo.
- Discapacidad intelectual: es una falta en la adquisición de las habilidades que contribuyen al desarrollo de la inteligencia global.
- Parálisis cerebral infantil (PCI): se produce una afectación de la postura y de los movimientos (parálisis) asociada o no a alteraciones de la audición, la visión, el lenguaje o la inteligencia. Esta afectación se debe a una lesión del cerebro durante su desarrollo (primeros 2 años), que se da de forma puntual, no se repite, pero sus consecuencias se mantienen durante toda la vida.
- Trastornos del aprendizaje: alteración específica de los mecanismos cerebrales necesarios para el procesamiento de la información o de la expresión de los conocimientos adquiridos. Por lo tanto, un trastorno específico de aprendizaje conduce a una dificultad en los aprendizajes escolares.
- Trastorno específico del lenguaje: constituyen una alteración en el desarrollo del lenguaje del niño bien en relación con la emisión de lenguaje o a su comprensión.
- Trastorno por déficit de atención e hiperactividad (TDAH): se trata de un trastorno del neurodesarrollo que cursa con disminución de la atención, hiperactividad e impulsividad o la combinación de ambos. Comienza en la infancia y persistirá durante la vida adulta, con variaciones de los síntomas. Este trastorno afecta a niños a nivel familiar, escolar y social, produciendo una disminución significativa de su calidad de vida.
- Tics de la infancia: son movimientos involuntarios, intermitentes, bruscos, rápidos y breves, que se realizan sin ningún propósito. A veces van asociados a otras patologías.
- Trastorno del espectro autista (TEA): es un trastorno de origen biológico que causa dificultades en el lenguaje y la comunicación, la sociabilidad y la conducta.
- Trastornos del sueño: para el correcto funcionamiento de nuestro cerebro, necesitamos un buen descanso nocturno. Los trastornos del sueño tienen muchas causas, pero una de las más frecuentes en la infancia es la mala higiene del sueño, por conductas inapropiadas (ej. Usar el móvil o dispositivos electrónicos antes de dormir...).

- Otras enfermedades: por último, reseñar que existen otras muchas enfermedades, como aquellas relacionadas con el sistema muscular o los nervios periféricos, así como las enfermedades genéticas o metabólicas, que pueden afectar al ámbito educativo o social.

¿Cómo realiza el diagnóstico un neuropediatra?

Con la historia clínica, la exploración pediátrica y neurológica completa y el desarrollo psicomotor, se intenta realizar un diagnóstico neurológico, y si es necesario, confirmarlo con las pruebas complementarias oportunas.

Dentro del arsenal de pruebas complementarias, disponemos de:

- Analíticas: los estudios pueden ser realizados en sangre, orina o líquido cefalorraquídeo. Permiten estudiar características básicas del metabolismo del niño, hasta procesos más complejos de tipo autoinmunes o neurometabólicos.
- Genética: dentro de las pruebas de laboratorio podemos incluir las genéticas. Son técnicas que en los últimos años han sufrido gran evolución. Se realizarán desde cariotipos (contaje de cromosomas y evaluar de manera grosera pérdidas o ganancias de material genético, entre otros), CGH-*arrays* (estudio de pérdidas o ganancias de material genético con estudios más finos) a técnicas de secuenciación masiva como la secuenciación completa del exoma, la secuenciación completa del genoma y la aplicada a grupos específicos de genes.
- Técnicas de Neurofisiología: la Neurofisiología se encarga del estudio funcional de la actividad bioeléctrica del sistema nervioso central, periférico y autonómico. Dentro de las técnicas que se utilizan para dicho estudio contamos con estudios como el electroencefalograma (para el estudio de epilepsia principalmente), polisomnografía (para problemas relacionados con el sueño), potenciales evocados (para el estudio de las vías sensoriales, visual y auditiva), electromiograma y electroneurograma (para el estudio de la patología neuromuscular).
- Pruebas de imagen (para el estudio estructural del sistema nervioso); como la ecografía cerebral (en recién nacidos y lactantes), la tomografía computarizada o la resonancia magnética cerebral. En algunos casos se realizarán estudios específicos como las angiografías cerebrales (para el estudio del sistema vascular) o el PET-TAC (para estudios funcionales).
- Valoraciones psicopedagógicas: no son una prueba médica *per se*. Sin embargo, complementan la valoración global de los niños.

Son un proceso de recogida, análisis y valoración de la información relevante sobre los distintos elementos que intervienen en el proceso de enseñanza y aprendizaje. Sirve para identificar las necesidades educativas de determinados alumnos que presentan o pueden presentar desajustes en su desarrollo personal o académico, y para fundamentar y concretar las decisiones respecto a la propuesta curricular y el tipo de

ayudas que dichos alumnos puedan precisar en el desarrollo de las distintas capacidades. Se seleccionan las técnicas, instrumentos y procedimientos más adecuados para realizar el análisis diseñado en función de la edad y desarrollo neurológico del niño. Son de gran utilidad en la consulta de Neuropediatría, puesto que puede ser el punto de partida del estudio neurológico o como apoyo en el seguimiento de niños con patologías ya diagnosticadas.

Con el diagnóstico se podrá enfocar el tratamiento, establecer un pronóstico (aunque la evolución natural de una enfermedad puede diferir de un individuo a otro) y, en ocasiones, realizar consejo genético a las familias. En muchas ocasiones no se obtiene un diagnóstico, siendo preciso el seguimiento del paciente en busca de datos que puedan orientar más específicamente sobre la raíz del problema.

Esperamos que esta guía ayude a mejorar la calidad asistencial de los niños con enfermedades neurológicas.

Bibliografía

- Fejerman N. Neurología Pediátrica. 3.ª ed. Panamericana, 2011.
- Verdú A. Manual de Neurología Infantil. 2.ª ed. Panamericana; 2014.

RETRASO PSICOMOTOR

Johanna Carolina Villalobos Reales

Belén Pérez Basterrechea

Isabel Pérez Sebastián

Cuando hablamos de retraso psicomotor, ¿a qué nos referimos?

El desarrollo psicomotor (DPM) es un proceso continuo que comienza al nacimiento y termina en la vida adulta, con secuencia similar en todos los niños, pero con un ritmo variable. El DPM depende de la maduración correcta del sistema nervioso central (SNC), de los órganos de los sentidos y de un entorno psicoafectivo adecuado y estable.

Los niños a lo largo de su desarrollo van a ir adquiriendo una serie de habilidades motoras, manipulativas, comunicativas y sociales, que le permiten una progresiva independencia y adaptación al medio. Por lo general, estos hitos se van a ir adquiriendo en tiempos más o menos establecidos, aunque existe una variabilidad que consideramos normal (**Tabla 1**).

Hablamos de retraso psicomotor cuando algunos de estos hitos no se adquieren o aparecen más tarde de lo habitual. El término de retraso psicomotor se utiliza para describir a niños menores de 5 años con déficits adaptativos y de aprendizaje.

Claves para identificar un niño con sospecha de retraso psicomotor. Signos de alarma

Los signos de alarma en el desarrollo psicomotor son un retraso cronológico significativo en la aparición de adquisiciones del desarrollo global o de un área específica, para la edad del niño (**Tabla 2**). Un signo de alarma no significa que el niño tenga una enfermedad, pero sí hace necesario una evaluación y un seguimiento.

Existen asimismo variantes de la normalidad, que no constituyen una situación de enfermedad:

- Pinza manual entre el dedo pulgar y medio.
- Desplazamiento sentado sobre las nalgas o gateo apoyando una rodilla y el pie contralateral.
- Marcha sin pasar por la fase de gateo (18% de niños).
- Rotación persistente de la cabeza.
- Retraso de la marcha y se sienta en el aire (suspensión axilar).
- Marcha de puntas los primeros meses tras inicio de marcha.
- Tartamudeo fisiológico entre 2-4 años.
- Dislalias fisiológicas hasta 4-5 años.

Tabla 1. Hitos de desarrollos psicomotor

Edad	Motor grueso	Lenguaje	Adaptación y Social y autonomía manipulación
2 m	Miembros más distendidos, manos más abiertas, boca abajo levanta cabeza	Vocalizaciones (e, o, a)	Sigue con la mirada. Manipula sus dedos Emite sonidos de placer cuando le hablan
3 m	Sostén de la cabeza (2-3 m) Flexiona y extiende las piernas	Balbuceo. Localiza bien el ruido	Mano a la boca Se mira las manos >8 semanas, busca el contacto con todo el cuerpo
6 m	Se coge los pies con las manos. Se mantiene sentado con apoyo. Inicio de volteos a los 5 m y medio	Laleo: “bababaa” (une sílabas, modula volumen)	Coge objetos, los cambia de mano, cruza línea media El niño practica su fonación, el adulto no debería intervenir
8 m	Se mantiene sentado sin apoyo, volteos fáciles	Dice mama y papa no referenciales	Puede dejar un objeto. Se lleva la comida a la boca. Tira los objetos
9 m	Pasa de sentado a gateo. Gatea. Se sienta solo (9-10 m). Se pone de pie cogido de las manos	Mira directamente al sonido por encima del oído	Prensión fina con pinza índice-pulgar (saca objeto). Busca un objeto que se retira de la mesa Le gusta jugar a esconderse. Aprende dar un objeto a sus padres
12 m	Camina apoyando una mano. Marcha libre 13- 15 m	2-3 palabras. Obedece órdenes acompañadas de gestos	Mete un cubo en un recipiente y lo saca. Hace marcas con un lápiz (si lo ve hacer) Participa en juegos sencillos de pelota.
18 m	Sube y baja escalones con ayuda. Da saltos con los dos pies (18-24 m). Se agacha a por un objeto	7-10 palabras. Reconoce 3 partes de su cuerpo	Construye torres de 3 cubos. Pasa páginas de un libro. Garabatea Da besos. Se lleva la cuchara a la boca. Come solo. Juego social
2 a	Corre- Sube escalones sin ayuda. Se sube a los muebles	50 palabras Frases 2 palabras Órdenes 2 pasos	Construye torres 6-7 cubos y un tren con 4 cubos Imita una línea con un lápiz Se quita calcetines y zapatos. Controla esfínter anal y vesical (día)
3 a	Se mantiene unos instantes sobre un pie. Monta triciclo.	250 palabras. Pronuncia bien. Frases 3 palabras	Dibuja un círculo, figura humana Identifica color, 6-8 imágenes, partes del cuerpo y objetos Juega con otros niños “en paralelo” Se lava las manos. Se viste y desviste
4 a	Salta sobre un pie Trepa sin dificultad	Reconoce todos los colores	Dibuja 2 líneas que se cruzan Copia un tren Hace figura humana Juega con otros niños con interacción social. Controla esfínter Se viste solo

Adaptado de Soto Insuga V, González Alguacil E, García Peñas JJ. Detección y manejo del retraso psicomotor en la infancia. *Pediatría Integral*. 2020;XXIV(6):303-15.

Tabla 2. Signos de alarma

Edad	Signos de alarma
1 - 3 m	Ausencia de seguimiento visual Sonrisa pobre o ausente Irritabilidad persistente Pulgares hacia la palma de la mano >2 meses Ausencia de sostén cefálico
3 - 6 m	Empatía pobre, ausencia de gorgojeo No alcanza objetos con 5-6 meses Bajo tono en el cuello y en tronco Tono elevado o tendencia a extender el tronco No se mantiene sentado con apoyo No se orienta hacia la campanilla
6 - 9 m	Ausencia de pinza y prensión Ausencia de mono- y bisílabos No se mantiene sentado sin apoyo Bajo tono en tronco Aumento de tono en las piernas
9-12 m	Manipulación repetitiva, torpe, asimétrica, movimientos involuntarios Ausencia de lenguaje, no repite los sonidos que oye No se pone de pie
12 – 18 m	No construye torres con cubos No nombra o señala objetos Afectividad pobre No emite ninguna palabra Ausencia de marcha autónoma No sube escalones gateando
24 m	Estereotipias verbales (sonidos o sílabas o conjunto de palabras que el niño emite repetidamente cuando intenta articular lenguaje en cualquier situación comunicativa, por ejemplo, la repetición de una sílaba: “co, co, co...”, o un sonido “sss..., sss” No desarrolla juego simbólico
36 m	Lenguaje incomprensible
A cualquier edad	Regresión en algún área de desarrollo Asimetrías en el movimiento o movimientos anómalos Alteraciones en el tono Signos físicos anormales

¿Qué causa el retraso? ¿Cuándo lo consideramos discapacidad intelectual?

Existen diferentes posibles causas del retraso psicomotor, entre ellas:

- Variante normal del desarrollo con normalización posterior.
- Retraso por pobre o inadecuada estimulación familiar, también normalizable.
- Retraso por enfermedad crónica de origen no neurológico (celiaquía, cardiopatía congénita...). Aquí incluiríamos también el efecto de un déficit sensorial aislado (por ejemplo, sordera o ceguera).
- El preludio de un futuro trastorno cognitivo de origen genético.
- Manifestación de un trastorno motor: PCI, afección neuromuscular.
- Manifestación inicial del TEA: hipotonía-torpeza, alteraciones lenguaje y sociabilidad.
- Expresión de torpeza psicomotora: trastorno del desarrollo de la coordinación.
- Trastorno específico del lenguaje, retraso simple del habla, disfasia.
- Una regresión psicomotriz con base genética o metabólica.

Se considera discapacidad intelectual en un niño de más de 5 años con alteración intelectual (razonamiento, resolución problemas, planificación, pensamiento abstracto, juicio, aprendizaje académico y de propia experiencia) asociado a la alteración comportamiento adaptativo: conceptual (lenguaje, conocimiento y memoria), social (empatía, juicio social y seguir reglas) y práctico (autocuidado, organización y actividades de vida diaria).

¿Qué estudios se les hacen habitualmente a estos alumnos? ¿Para qué sirven los estudios?

Existen diferentes herramientas de cribado que se utilizan habitualmente para evaluar el desarrollo psicomotor del niño y poder así intervenir precozmente. Entre ellas, una de las más usadas es la escala Haizea-Llevant (**Anexo 1**) comprende 97 ítems distribuidos en áreas de: socialización, lenguaje, manipulación y postural. Para la interpretación del test se traza una línea vertical partiendo de la edad en meses del niño. Hay que valorar que realice los elementos que quedan a la izquierda de la línea trazada o los que atraviesan la línea. Si se constata la falta de adquisición de dichos elementos en una o varias áreas, o la presencia de las señales de alerta reflejadas en la tabla, se debe sospechar un retraso psicomotor. Otro test de cribado usado con mucha frecuencia es el test de Denver.

Los pacientes con sospecha de retraso psicomotor deberán ser derivados a Pediatría o Neuropediatría para hacer un estudio dirigido con el fin de buscar la causa de dicho retraso. En la consulta se realizará una historia clínica dirigida y exploración física, se solicitarán pruebas complementarias como análisis de sangre, pruebas de imagen como resonancia magnética,



electroencefalograma para descartar epilepsias o interconsultas con oftalmología o otorrinolaringología, para descartar déficits sensoriales y otras alteraciones. A veces se solicitan test genéticos. Solo se encuentra causa específica en el 30-50% de casos.

Asimismo, los pacientes serán derivados a unidades de Atención Temprana para realización de pruebas más específicas para determinar el retraso: Brunet-Lezine, Bayley, Battelle, McCarthy, Cumanin, WPPSI-III, entre otras, así como para recibir la estimulación necesaria.

¿Cómo puedo ayudar al alumno?

La detección de los problemas de desarrollo debe ser precoz, para lo que tienen un papel muy importante el personal de las Escuelas Infantiles y colegios. Ante la sospecha de un retraso psicomotor, lo más importante es informar a los padres para que acudan a su pediatra, seguido de la valoración por Neuropediatría.

Es importante, la valoración por los servicios de orientación para iniciar el proceso diagnóstico. El reconocimiento de un retraso psicomotor permite hacer un diagnóstico e iniciar un tratamiento precoz, lo cual mejora el pronóstico en estos niños.

El manejo de estos pacientes es multidisciplinar. Es importante una buena coordinación entre profesores, orientadores, fisioterapeutas, estimuladores, psicólogos, terapeutas ocupacionales, psicopedagogo terapéutico (PT) y profesor de audición y lenguaje (AL), pediatras, neurólogos y padres para favorecer una buena evolución. La estimulación será una parte fundamental del tratamiento de estos pacientes. Esta será guiada por los profesionales que atienden al niño, siendo muy importante aplicarla en todos los ámbitos de su vida, siendo de gran importancia el escolar.

Bibliografía

- Belanger SA, Caron J. Evaluation of the child with global developmental delay and intellectual disability. *J Paediatr Child Health*. 2018 Sep;23(6):403-19.
- García Pérez MA, Martínez Granero MA. Desarrollo psicomotor y signos de alarma. En: AEPap (ed.). *Curso de Actualización Pediatría 2016*. Madrid: Lúa Ediciones 3.0; 2016. p. 81-93
- López Pisón J, Monge Galindo L. Evaluación y manejo del niño con retraso psicomotor. *Trastornos generalizados del desarrollo*. *Rev Pediatría Aten Primaria Supl*. 2011;(20):131-44.
- Soto Insuga V, González Alguacil E, García Peñas JJ. Detección y manejo del retraso psicomotor en la infancia. *Pediatría Integral*. 2020;XXIV(6):303-15.
- Verdú A. *Manual de Neurología Infantil*. 2.ª ed. Madrid: Editorial Médica Panamericana; 2014.

TRASTORNOS DEL ESPECTRO AUTISTA (TEA).

Daniel Martín Fernández-Mayoralas

Ana Laura Fernández-Perrone

Alberto Fernández-Jaén

Cuando hablamos de trastorno del espectro autista (TEA), ¿a qué nos referimos?

El TEA es un trastorno del neurodesarrollo que afecta a algo más de uno de cada 100 niños, siendo más frecuente en varones. Dado que engloba más de 3000 causas (etiologías) diferentes, la mayor parte de ellas relacionadas con mutaciones genéticas, parece apropiado definir el TEA como un síndrome heterogéneo multicausal. El *Manual diagnóstico y estadístico de los trastornos mentales*, quinta edición (DSM-5), ha modificado los criterios exigidos para la clasificación comparado con clasificaciones previas, reduciendo estos a dos dimensiones de síntomas. Los niños que presentan TEA tienen alteración de la comunicación social (afectación de la reciprocidad social y de la comunicación) e intereses restringidos y comportamientos repetitivos y restrictivos.

Claves para identificar un niño con sospecha de TEA

Nos deberemos fijar en las dos dimensiones afectadas:

A. Comunicación social

Las características principales respecto al trastorno social incluyen pobre contacto visual, junto a ausencia de sonrisa social. Las deficiencias en la reciprocidad socioemocional varían desde un acercamiento social y una conversación anormal con los demás, pasando por la disminución en intereses, emociones o afectos compartidos, hasta el fracaso en iniciar o responder a interacciones sociales. Las deficiencias en el desarrollo, mantenimiento y comprensión de las relaciones varían, por ejemplo, desde dificultades para ajustar el comportamiento en diversos contextos sociales, a dificultades para compartir juegos imaginativos o para hacer amigos, hasta la ausencia total de interés por otras personas.

En cuanto a la comunicación, las deficiencias en las conductas comunicativas no verbales utilizadas en la interacción social se caracterizan por una comunicación verbal y no verbal anormal: contacto visual escaso, lenguaje corporal inapropiado, deficiencias de la comprensión y el uso de gestos, etcétera. En casos más graves, puede existir la práctica ausencia de comunicación no verbal (incluyendo una expresión facial extremadamente limitada).

B. Intereses restringidos y comportamientos repetitivos y restrictivos

En cuanto a los comportamientos repetitivos son típicas las estereotipias motoras (movimientos o posturas repetitivas o ritualizadas sin un fin determinado), alineación de los juguetes o resistencia al cambio de lugar de los objetos, ecolalias (repetir frases o palabras),

etcétera. La rigidez puede manifestarse con gran angustia frente a cambios pequeños, patrones de pensamiento obsesivo, rituales de saludo, necesidad de tomar el mismo camino o de comer los mismos alimentos cada día, entre otros síntomas.

Puede aparecer un fuerte apego o preocupación por objetos inusuales e intereses excesivamente circunscritos o perseverantes. Además, puede existir una hiper o hiporreactividad a estímulos sensoriales: indiferencia aparente al dolor/temperatura, respuesta adversa a sonidos o texturas específicos, olfateo o palpación excesiva de objetos, fascinación visual por las luces o el movimiento, etcétera.

RECUERDA

Para identificar un niño con sospecha de TEA nos deberemos fijar en las dos dimensiones afectadas:

- Deficiencias en la reciprocidad socioemocional.
- Intereses restringidos y comportamientos repetitivos y restrictivos.

¿El niño o niña con TEA tiene inteligencia normal?

En un tercio de los casos de TEA se asocia al cuadro clínico la presencia de discapacidad intelectual, que afecta de manera determinante a la adaptación funcional. Los niños con TEA con discapacidad intelectual frecuentemente padecen una ausencia o importante parquedad del lenguaje, lo que se detectará, sobre todo, en niños pequeños (2-4 años). En estos casos pueden ser diagnosticados inicialmente de trastorno específico del lenguaje (TEL).

Los restantes dos tercios, a pesar de tener capacidad intelectual dentro de la normalidad, presentarán un alto grado de dependencia. Los niños más mayores (5-7 años) con un cociente intelectual normal y lenguaje preservado, aunque con francas dificultades para organizarlo, contextualizarlo y adaptarlo al interlocutor (lo que se llama déficit semántico-pragmático) son casos de TEA de alto funcionamiento (TEA-AF) cuyos intereses-conductas repetitivas pueden ser más funcionales que otros niños con TEA con menor capacidad intelectual. Estos casos antes se diagnosticaban como trastorno de Asperger.

El término TEA-AF puede confundir: solo indica que no padecen discapacidad intelectual. Es dentro del ámbito escolar o incluso más tarde, en el inicio de la adolescencia, cuando se harán más evidentes las dificultades asociadas a los casos de TEA-AF.

Como vemos, son dos tipos de pacientes muy diferentes y quizás el maestro tendrá que enfrentarse a la probabilidad de tener en una u otra clase a algún paciente de uno de los dos grupos durante su vida profesional.

¿Es fácil diferenciar a los niños pequeños con TEA o TEL?

Una de las preocupaciones más frecuentes de los padres o profesores de niños pequeños que acuden a la consulta del neuropediatra por un retraso o ausencia de la comunicación o lenguaje es la posibilidad de que su hijo tenga TEA en vez de un TEL. Cuando hablamos de estos dos diagnósticos nos referimos a diagnósticos de manual, esto es, a “cajones” de síntomas que vienen incluidos en manuales como el DSM-5.



Estos diagnósticos no son etiológicos, es decir, de causa médica. Un paciente puede tener un TEL o un TEA por muchas causas médicas diferentes. Habitualmente, ambos son de origen genético.

¿Para qué sirve entonces esta clasificación? El diagnóstico de los trastornos codificados en el DSM-5 debe tener una utilidad clínica: debe ser útil para que el médico determine el pronóstico, los planes de tratamiento y los posibles resultados terapéuticos en sus pacientes. Pero no indican cuál es el motivo por el cual el niño tiene un problema en la comunicación. De hecho, lo que va a diferenciar un TEL de un TEA no es la capacidad comunicativa, sino la presencia de dificultades importantes en la socialización y comportamientos repetitivos y restrictivos. Sobre este asunto pueden encontrar más información en nuestro blog ([Anexo 2](#)).

¿Qué causa el TEA?

La causa del TEA es multifactorial, es decir, muchas alteraciones pueden dar lugar a que un paciente presente estos comportamientos. La causa suele ser genética en un alto porcentaje de casos. Por otro lado, factores ambientales tales como fármacos, factores hormonales, inmunológicos u otros que alteren el ambiente uterino o el ambiente temprano posnatal se han relacionado con cambios epigenéticos que afectan a la expresión genética. Es importante comprender que el diagnóstico sindrómico, esto es, el de TEA, no es un diagnóstico etiológico (esto es, de causa), y su importancia radica en implementar los servicios que el paciente necesita, tengamos o no el resultado del diagnóstico etiológico genético (o de otro tipo) exacto o no, o incluso esté pendiente.

¿Qué dificultades puede manifestar el niño con TEA en el aprendizaje y en las relaciones sociales?

Las dificultades en la socialización son inherentes al diagnóstico sindrómico del TEA. Las dificultades académicas pueden derivar de los problemas en la comunicación verbal o no verbal, así como de las comorbilidades, especialmente, del trastorno por déficit de atención/hiperactividad (TDAH). También la ansiedad, frecuente en niños que han estado o están aislados debido a estas dificultades, suele ser alta, y su tendencia a irritarse o tener ataques de ira, alta. Algunos pacientes presentarán además epilepsia u otros trastornos asociados. Sobre estas y otros diagnósticos diferenciales y comorbilidades pueden consultar más información en el blog ([Anexo 2](#)).

¿Qué estudios se hacen habitualmente a estos alumnos? ¿Para qué sirven?

Desde el punto de vista del diagnóstico del síndrome TEA, el neuropediatra debe solicitar una evaluación del paciente. El diagnóstico de TEA es clínico y será realizado por personal especializado en la evaluación del comportamiento de sujetos con problemas de comunicación. Dicho diagnóstico puede ser apoyado por diversas pruebas, como el test Autism Diagnostic Observational Schedule 2 (ADOS-2) o entrevistas a los progenitores, como la Entrevista para el Diagnóstico del Autismo-Revisada (ADI-R), por poner dos ejemplos clásicos y útiles. A pesar de estas ayudas, el TEL es difícil de diferenciar del TEA en niños muy pequeños.

Por ejemplo, a los 3 años es muy difícil determinar la cronicidad evolutiva de la capacidad comunicativa y su diferenciación con respecto a otros trastornos como el TEA puede ser muy difícil y a veces imposible. Para hacernos una idea: por regla general, a los 4 años ya se podría hablar de posible TEL, para confirmar el diagnóstico a los 5 años, donde el proceso de evaluación suele conllevar un diagnóstico firme. Por lo tanto, en muchos niños, la diferenciación entre un diagnóstico como el TEA y el TEL a edades como los 2 años lleva más veces a errores diagnósticos que a otra cosa. En general se debería informar sobre las evaluaciones realizadas a niños menores de 3 o 4 años, por lo general, de riesgos o posibilidades y no de diagnósticos. Sin embargo, a pesar de la dificultad diagnóstica, parece prudente realizar valoraciones a niños en edades tempranas, desde los dos a los cuatro años, si existen aparentes dificultades lingüístico-comunicativas.

Desde el punto de vista médico, de cara al diagnóstico causal (etiológico), no-sindrómico, el protocolo debe incluir una exploración completa del niño. Como pruebas médicas complementarias se pueden solicitar un electroencefalograma que incluya sueño, una analítica con un despistaje metabólico básico. Las pruebas genéticas se solicitarán de forma progresiva y en función de resultados: CGH-*arrays*, X frágil y diversos tipos de secuenciación exómica o genómica. Finalmente, según la sospecha pueden hacer falta otras pruebas complementarias neurológicas (resonancia magnética cerebral y otras pruebas de neuroimagen o estudio metabólico minucioso, entre otras).

¿En qué consistirá su tratamiento? ¿Cómo puedo ayudar al alumno?

Es importante programar un protocolo diagnóstico médico y sobre todo un tratamiento lo más precozmente posible.

Divagar entre dos diagnósticos de manual poco diferenciables inicialmente como el TEA y el TEL no debe demorar el tratamiento, que en edades tempranas es, básicamente, el mismo. No son afortunadas las afirmaciones tan comunes como “Ya hablará, es muy pequeño”.

El soporte del pediatra y el sistema educativo son trascendentes. Es posible el uso de medidas de cribado en Atención Primaria como el M-CHAT-R/F para identificar niños con riesgo. Sin embargo, no permite discriminar entre TEA y otros trastornos del neurodesarrollo por lo que será necesario remitir a estos niños a valoración por un especialista.

Con los datos facilitados, sin alarmar en absoluto a los padres, solo para descartar problemas, es muy importante derivar toda sospecha, aunque no sea elevada. Se debe tener la precaución de no producir ansiedad en los padres. Se remitirá a Neuropediatría o a Psiquiatra Infantil toda sospecha de TEA para realizar una valoración diagnóstica lo más precoz posible. Ellos centralizarán el caso con el resto de las especialidades, como logopedia o psicología.



La intervención terapéutica debe ser realizada por especialistas formados en TEA: logopedas, psicólogos, psicopedagogos, entre otros. Debe contar con profesionales con gran experiencia en el tratamiento de la comunicación y el lenguaje, siendo el tratamiento más –o menos– multi- e interdisciplinar en función de las dificultades del paciente. Es importante tratar precozmente, con la intensidad necesaria y de forma prolongada.

Sería recomendable que todos los niños con TEA accedieran al colegio con una evaluación de sus necesidades sociales, educativas y conductuales, con lo que pudieran obtener la ayuda necesaria e individualizada, para su efectiva incorporación en un ambiente escolar ordinario.

Algunos niños pueden necesitar tratamiento para controlar algunas manifestaciones como ansiedad o irritabilidad, o para tratar comorbilidades como el TDAH. Es importante destacar que, hoy en día, el tratamiento farmacológico no sirve para tratar los síntomas centrales del TEA. Se usan con especial frecuencia:

- Fármacos neurolépticos para controlar las conductas perturbadoras (aripiprazol, risperidona o paliperidona, entre otros), con prudencia y sensatez.
- Fármacos propios del TDAH (estimulantes, atomoxetina o guanfacina), para el tratamiento de la atención y la impulsividad. Estos fármacos, especialmente los estimulantes, pueden inducir irritabilidad, por lo que han de usarse con mucha precaución.
- Otros fármacos: para la ansiedad, antiepilépticos si presentan epilepsia, etcétera.

Es posible que el aumento de conocimiento sobre las múltiples causas del TEA nos ayude a ir incorporando tratamientos cada vez más específicos y efectivos en función de la etiología de cada paciente.

Bibliografía

- American Psychiatric Association. Diagnostic and statistical manual of mental disorders, fifth edition (DSM-5). Washington DC: APA; 2013.
- Fernández-Jaén A, Martín Fernández-Mayoralas D, Calleja-Pérez B, Muñoz-Jareño N, Campos Díaz M, Del R, *et al.* Efficacy of atomoxetine for the treatment of ADHD symptoms in patients with pervasive developmental disorders: a prospective, open-label study. *J Atten Disord.* 2013 Aug;17(6):497-505.

- Hervás A. Un autismo, varios autismos. Variabilidad fenotípica en los trastornos del espectro autista. *Rev Neurol.* 2016;62(Supl 1):S9-S14.
- Martín Fernández-Mayoralas D, Fernández-Jaén A, Muñoz-Jareño N, Calleja-Pérez B, Fernández-Perrone AL, Arribas SL. Treatment with paliperidone in children with behavior disorders previously treated with risperidone: an open-label trial. *Clin Neuropharmacol.* 2012 Sept-Oct;35(5):227-30.
- Martín Fernández-Mayoralas D, Fernández-Perrone AL, Fernández-Jaén A. Trastornos del espectro autista. Puesta al día (I): introducción, epidemiología y etiología. *Acta Pediatr Esp.* 2013;71(8):e217-e223.

¿Qué es el lenguaje?

El lenguaje es la facultad del ser humano para expresarse y comunicarse con los demás a través del sonido articulado o de otros sistemas de signos. Es fundamental para la transmisión de ideas y conocimientos, expresión de emociones, aprendizaje y para la interacción social. Su correcto desarrollo depende de la interacción de factores genéticos, psicoafectivos, culturales y sociales, pudiendo variar mucho en los primeros años entre unas personas y otras.

¿Cómo se desarrolla el lenguaje?

Para entender cómo se desarrolla el lenguaje y qué alteraciones puede haber podemos dividir el lenguaje en varios componentes:

- Estructural o formal: se refiere a cómo hablamos. Comprende la fonología (análisis de los sonidos), morfología (cómo se unen para formar palabras) y sintaxis (cómo se relacionan las palabras).
- Funcional: cómo usamos el lenguaje. Comprende la semántica (qué significado le damos a las palabras), y pragmática (cómo usamos el lenguaje según el contexto).

El desarrollo del lenguaje puede ser diferente entre unos niños y otros, pero suele tener una secuencia uniforme con unos rangos de normalidad para la adquisición de los diferentes hitos. En la **Tabla 3** se ven resumidos los hitos del lenguaje expresivo más importantes.

Tabla 3. Hitos del desarrollo del lenguaje

Lenguaje expresivo		Lenguaje comprensivo	
Baluceo	3-8 meses	Reacciona a la voz	0-6 meses
Repetir monosílabos	5-10 meses	Comprende el "no"	8-15 meses
Bisílabos referenciales	12-18 meses	Comprende orden con gesto	11-18 meses
Une 2 palabras	18-24 meses	Ejecuta 2 ordenes	19-25 meses
Frases con verbo	24-36 meses	Comprende lenguaje habitual	3 años

¿Por qué se puede producir un problema en el desarrollo del lenguaje?

Las causas que producen una alteración del desarrollo del lenguaje son múltiples. Una de las primeras cosas que tenemos que valorar siempre ante un niño con un retraso del lenguaje es un problema de audición. Para eso, el pediatra deberá remitir al niño a consulta de otorrinolaringología para la realización de pruebas diagnósticas. Existen algunos signos que nos pueden apoyar la sospecha de un problema de audición, como son que precise siempre un apoyo gestual para comprender órdenes por encima de los 2 años, falta de sobresalto con los ruidos, o mala comprensión cuando se le habla sin que haya contacto ocular.

En los casos en los que el retraso del lenguaje se asocie con retraso en otras áreas se debe pensar en un retraso global del desarrollo, o en niños mayores, una discapacidad intelectual, siendo importante en estos casos un estudio por parte del neuropediatra que valorará la necesidad de solicitar pruebas complementarias para descartar alteraciones de origen orgánico, como síndromes genéticos o alteraciones de origen epiléptico. Si el área que se encuentra afectada es la socialización, deberemos pensar en un TEA. En estos casos será muy importante la valoración por un especialista (neuropediatra, psiquiatra, psicólogo...) para confirmar el diagnóstico y realizar los estudios que sean oportunos. Entre las pruebas complementarias que pueden resultar de utilidad están los estudios genéticos (cariotipo, CGH-arrays...) y el electroencefalograma de sueño.

También es importante la participación de la musculatura bucofonatoria para la producción del lenguaje, por lo que enfermedades neuromusculares o malformaciones que afecten a estos órganos van a producir una alteración en la producción del lenguaje denominada disartria, con dificultad para la vocalización o alteración de la entonación.

La privación afectiva y la falta de estimulación pueden ser causa de un desarrollo más lento del lenguaje, especialmente cuando han tenido poca socialización y poca interacción con otros niños de su edad. En estos casos podremos ver un niño con retraso del lenguaje expresivo, pero con buena comprensión y con un buen interés comunicativo. La evolución en estos casos suele ser favorable una vez pasado el periodo de adaptación inicial.

En la mayoría de los casos no podremos identificar ninguna causa para los trastornos del lenguaje. Hablamos entonces de trastornos de la comunicación.

¿Cuáles son los trastornos de la comunicación?

Los trastornos de la comunicación son trastornos que afectan al lenguaje, habla y comunicación que no pueden atribuirse a un déficit auditivo o sensorial, alteración motora ni otras afecciones médicas o neurológicas, ni a discapacidad intelectual. En la **Tabla 4** se pueden ver los trastornos de la comunicación según el DSM-V.

Tabla 4. Trastornos de la comunicación

Trastorno del lenguaje
Trastorno fonológico
Trastorno de la fluidez de inicio en la infancia (tartamudeo)
Trastorno de la comunicación social (pragmático)
Trastorno de la comunicación no especificado

El trastorno fonológico se refiere a la presencia de dislalias o pronunciación anómala de palabras, sin que exista ninguna anomalía orgánica que lo justifique. Estos errores de pronunciación pueden interferir en sus relaciones sociales y en el aprendizaje. Normalmente tienen una evolución favorable con tratamiento logopédico, que está indicado si las dislalias persisten más allá de los 4 años, especialmente si afecta a más de un fonema.

El **tartamudeo o espasmofemia** es un trastorno de la fluencia del discurso en el que se producen bloqueos y repeticiones, y a veces se acompaña de movimientos o gestos de tensión a nivel de la cara, cuello o extremidades. Es muy habitual que aparezca a los 3,5-4 años y que remita espontáneamente; pero si persiste más allá de la edad escolar es recomendable que reciba un tratamiento logopédico ya que puede repercutir muy negativamente en sus relaciones sociales y en la autoestima. En la **Tabla 5** se recogen unos consejos prácticos para padres y docentes:

Tabla 5. Consejos para el niño con tartamudez

Transmitir al niño calma, hablándole despacio y con pausas largas
Estar más atento al contenido de lo que dice que a la forma
Evitar situaciones estresantes como lectura en público o expresión oral en situaciones inesperadas que no haya podido preparar
Evitar preguntas cerradas
Darle tiempo para expresarse. No se le deben acabar las frases ni mostrar impaciencia cuando habla
Reforzar la autoestima en los momentos en los que hace un habla fluida

El **trastorno pragmático del lenguaje** se caracteriza por dificultades en el uso de la comunicación verbal y no verbal, con dificultades en el uso de la comunicación para usos sociales, deterioro de la capacidad para adaptar la comunicación al contexto, para mantener unas normas de conversación y narrativa y para comprender lo que no se dice explícitamente. Se diferencia del TEA fundamentalmente en que no existen intereses restringidos ni conductas estereotipadas. Es muy importante adaptar el lenguaje para asegurar la comprensión, y utilizar siempre que sea necesario sistemas aumentativos o alternativos de comunicación.

¿Qué son los trastornos del desarrollo del lenguaje (TDL)?

Los trastornos del desarrollo del lenguaje se caracterizan por alteraciones en el desarrollo del lenguaje que se producen en niños con una capacidad cognitiva conservada y sin causa

orgánica demostrada. Antes se les conocía como trastornos específicos del lenguaje (TEL), pero se ha suprimido el concepto “específico” debido a que muchos niños pueden asociar afectación de otras áreas del desarrollo. Tradicionalmente, además, se distinguía entre retraso simple del lenguaje y trastorno grave (disfasia). Actualmente no se recomienda esta distinción dada la dificultad de predecir el pronóstico antes de los 5 años.

Los casos más leves se caracterizan por un desfase cronológico en el ritmo de desarrollo del lenguaje, con afectación fundamentalmente a nivel fonológico y muy buena respuesta a la intervención logopédica. En los casos más graves la afectación es más compleja, implicando alteraciones a nivel fonológico, sintáctico, semántico y pragmático. La evolución es más lenta, y en ocasiones persiste en la edad adulta, siendo el pronóstico peor en los casos que a los 5 años existe un trastorno de la comprensión.

Los niños con TDL con mucha frecuencia presentan problemas en las relaciones sociales derivados de su dificultad para comunicarse. En los niños pequeños que asocien problemas de conducta o de relación social es recomendable la valoración por Neuropediatría o Salud Mental para descartar la presencia de un TEA. En el caso de niños mayores hay que valorar la posible repercusión en la autoestima que puede tener su trastorno, y remitir en los casos que sea necesario a valoración por psicología infantil.

Por último, cabe destacar que además de la afectación de la autoestima que puede producir el trastorno, aproximadamente a mitad de los niños que han tenido un TEL a los 3 años cumplen criterios de trastorno específico de la lectoescritura (dislexia) a los 7-8 años, por lo que es importante realizar una vigilancia estrecha del aprendizaje en estos niños y proporcionarles apoyo de manera precoz en los casos que lo necesiten.

¿Cómo se diagnostica y trata un trastorno del lenguaje?

En el abordaje de los problemas del lenguaje es muy importante la identificación precoz, tanto para el tratamiento del propio retraso del lenguaje como de las posibles causas que puedan estar contribuyendo a dicho retraso. En este punto es fundamental el papel de los educadores, especialmente en las escuelas infantiles y en los primeros cursos de la escolarización, ya que pueden observar el uso del lenguaje en su ambiente natural y en interacción con otros niños.

La identificación precoz de los trastornos del lenguaje es fundamental para mejorar el pronóstico. Es importante descartar un trastorno secundario, que se hace fundamentalmente por la historia clínica y la valoración completa del desarrollo psicomotor por parte del pediatra. Será imprescindible la realización de una audiometría para descartar hipoacusia. Los casos dudosos deberían ser remitidos a Neuropediatría. En los niños más mayores son de gran utilidad las pruebas psicopedagógicas realizadas en los colegios para valorar el nivel cognitivo verbal y no verbal, así como la valoración de la lectoescritura.

En los niños con trastornos leves puede ser suficiente con el apoyo pedagógico en el colegio y la orientación a los padres sobre cómo estimular el lenguaje en su domicilio. En los casos graves o que no presentan una evolución favorable está indicado el tratamiento logopédico que debe ser lo más intensivo posible.

¿Cómo podemos saber si tiene un trastorno del desarrollo de la comunicación o un TEA?

En muchos casos esta distinción puede ser difícil, especialmente en los primeros años de vida. Los dos son trastornos del neurodesarrollo que se empiezan a manifestar en los primeros años de vida, y los trastornos de la comunicación pueden interferir en las relaciones sociales, especialmente cuando está afectado el lenguaje comprensivo. Además, los test de cribado utilizados habitualmente para el TEA tienen poca capacidad para diferenciar entre los niños con riesgo de TEA y los niños con riesgo de otro trastorno del neurodesarrollo. En el **Anexo 3** se pueden ver algunas claves que nos pueden ayudar a diferenciar entre un TEA y un Trastorno del Desarrollo de la Comunicación en niños pequeños. En los niños mayores puede ser útil la utilización de cuestionarios de cribado de TEA como el ASSQ (**Anexo 4**). En cualquier caso, es importante identificar precozmente a todos los niños con retraso en el desarrollo para que se puedan beneficiar de Atención Temprana lo antes posible. El diagnóstico definitivo muchas veces no va a ser posible realizarlo hasta la edad escolar, ya que la sintomatología puede ir cambiando con el tiempo en función de las demandas del ambiente y de los tratamientos recibidos. Es por eso que los tratamientos y las terapias deberían ser pautados según las necesidades de cada niño, y no estar condicionados al diagnóstico.

RECUERDA

- La identificación precoz de los trastornos del lenguaje es fundamental para mejorar el pronóstico.
- En muchos casos la distinción entre TEA Trastorno del lenguaje puede ser difícil, especialmente en los primeros años de vida.
- Los tratamientos y las terapias deberían ser pautados según las necesidades de cada niño.

Bibliografía

- Adlof SM, Hogan TP. Understanding Dyslexia in the Context of Developmental Language Disorders. Lang Speech Hear Serv SCH. 2018 Oct;49(4):762-73.
- Aguilera Albasa S, Orellana Ayaa CE. Trastornos del lenguaje. Pediatr Integral. 2017;XXI(1):15-22.
- Gassió Subirachs R, Trastornos del lenguaje. An Pediatr Contin. 2006;4(2):140-4.
- Peñafiel Puerto M. Indicadores precoces de los trastornos del lenguaje. En: AEPap (ed.). Curso de Actualización Pediatría 2017. Madrid: Lúa Ediciones 3.0; 2017. p. 323-36.

DIFICULTADES DE APRENDIZAJE Y TRASTORNOS ESPECÍFICOS DEL APRENDIZAJE ESCOLAR (TAE)

Rebeca Losada del Pozo
Elena Martínez Cayuelas
María Rodrigo Moreno

Introducción

Los problemas de aprendizaje (**Tabla 6**) suponen un motivo de consulta muy frecuente en Neuropediatría. Habitualmente los niños son derivados y evaluados cuando ya existe un fracaso escolar instaurado; es por ello por lo que es necesario tratar de identificarlos antes de que se produzca dicho fracaso para establecer intervenciones terapéuticas adecuadas.

Es importante diferenciar los conceptos de dificultad de aprendizaje y trastorno específico del aprendizaje, puesto que no representan lo mismo y requerirán un abordaje diagnóstico y terapéutico distinto.

- Dificultad de aprendizaje: disminución del ritmo o de la calidad de los aprendizajes. Se considera que aproximadamente un 20% de los niños presentan dificultades escolares o no consiguen todo lo que su potencial les permite.
- Trastorno de aprendizaje: alteración específica de los mecanismos cerebrales necesarios para el procesamiento de la información o de la expresión de los conocimientos adquiridos. Por lo tanto, un trastorno específico de aprendizaje conduce a una dificultad en los aprendizajes escolares. Se manifiestan como una incapacidad para adquirir habilidades de lectura, escritura o matemáticas en los niveles esperados para el grado y la edad.

No se consideran trastornos específicos de aprendizaje los problemas de memoria, atención ni las alteraciones en la interacción social, si bien estos trastornos pueden asociar dificultades en el aprendizaje y contribuir de forma importante al fracaso escolar y requerir intervención en este ámbito.

Tabla 6. Criterios diagnósticos Trastornos Específicos del Aprendizaje DSM-5

A. Dificultad en el aprendizaje y en la utilización de las aptitudes académicas, evidenciado por la presencia de al menos uno de los siguientes síntomas que han persistido por lo menos durante 6 meses, a pesar de las intervenciones dirigidas a estas dificultades

- 1.** Lectura de palabras imprecisa o lenta con esfuerzo (por ejemplo, lee palabras sueltas en voz alta incorrectamente o con lentitud y vacilación, con frecuencia adivina palabras, dificultad para expresar bien las palabras)
 - 2.** Dificultad para comprender el significado de lo que lee (por ejemplo, puede leer un texto con precisión, pero no comprende la oración, las relaciones, las inferencias o el sentido profundo de lo que lee)
 - 3.** Dificultades ortográficas (por ejemplo, puede añadir, omitir o sustituir vocales o consonantes)
-

-
4. Dificultades para la expresión escrita (por ejemplo, hace múltiples errores gramaticales o de puntuación en una oración, organiza mal el párrafo, la expresión escrita de ideas no es clara)
 5. Dificultades para dominar el sentido numérico, los datos numéricos o el cálculo (por ejemplo, comprende mal los números, su magnitud y sus relaciones, cuenta con los dedos para sumar números de un solo dígito en lugar de recordar la operación matemática como hacen sus iguales, se pierde en el cálculo aritmético y puede intercambiar los procedimientos)
 6. Dificultades con el razonamiento matemático (por ejemplo, tiene gran dificultad para aplicar los conceptos, hechos u operaciones matemáticas para resolver problemas cuantitativos)
-

B. Las aptitudes académicas afectadas están sustancialmente y en grado cuantificable por debajo de lo esperado para la edad cronológica del individuo e interfieren significativamente con el rendimiento académico o laboral, o con las actividades de la vida cotidiana, que se confirman con medidas (pruebas) estandarizadas administradas individualmente y una evaluación clínica integral. En individuos de 17 y más años, la historia documentada de las dificultades del aprendizaje se puede sustituir por la evaluación estandarizada

C. Las dificultades de aprendizaje comienzan en la edad escolar, pero puede no manifestarse totalmente hasta que las demandas de las aptitudes académicas afectadas superan las capacidades limitadas del individuo (por ejemplo, en exámenes cronometrados, la lectura o escritura de informes complejos y largos para una fecha límite inaplazable, tareas académicas excesivamente pesadas)

D. Las dificultades de aprendizaje no se explican mejor por discapacidades intelectuales, trastornos visuales o auditivos no corregidos, otros trastornos mentales o neurológicos, adversidad psicosocial, falta de dominio en el lenguaje, de instrucción académica o directrices educativas inadecuadas

Nota: se han de cumplir los cuatro criterios diagnósticos basándose en una síntesis clínica de la historia del individuo (del desarrollo, médica, familiar, educativa), informes escolares y evaluación psicoeducativa

El DSM-5 identifica 3 subtipos de trastorno específico del aprendizaje:

- Con dificultad en la lectura: si además afecta a la precisión en la lectura de palabras, velocidad o fluidez o comprensión de la lectura. La dislexia es un término alternativo utilizado para referirse a un patrón de dificultades del aprendizaje que se caracteriza por problemas con el reconocimiento de palabras en forma precisa o fluida, deletrear mal y poca capacidad ortográfica.
- Con dificultad en la expresión escrita: si afecta además a la corrección ortográfica, corrección gramatical y de la puntuación, claridad u organización de la expresión escrita.
- Con dificultad matemática: si además afecta al sentido de los números, memorización de operaciones aritméticas, cálculo correcto o fluido, o razonamiento matemático correcto.

La discalculia es un término alternativo utilizado para referirse a un patrón de dificultades que se caracteriza por problemas de procesamiento de la información numérica, aprendizaje de operaciones aritméticas y cálculo correcto y fluido. La dislexia implica dificultad para:

- Tratar signos gráficos (componente gnóstico visual).
- Reconocer las palabras (componente fonológico).

- Reconocer señales gramaticales (componente morfológico).
- Comprender el texto (componente cognitivo, de memoria).

Las dificultades en lecto-escritura pueden tratarse de un retraso en la adquisición de lecto-escritura, o de errores por inatención que muchas veces acompaña al TDAH, o bien una verdadera dislexia.

- Dislexia auditiva, disfonética o fonológica: problemas en la lectura analítica. Dificultad para relacionar letra y sonido. Sustituciones por palabras con similitud visual. Vía fonológico-auditiva.
- Dislexia visual, diseidética o superficial: problemas de lectura global. Dificultad para la percepción de palabras. Sustituciones semánticas. Vía léxico-visual.

RECUERDA

La dislexia es un término alternativo utilizado para referirse a un patrón de dificultades del aprendizaje que se caracteriza por problemas con el reconocimiento de palabras en forma precisa o fluida, deletrear mal y poca capacidad ortográfica.

Claves para identificar un niño con sospecha de trastorno de aprendizaje. ¿Qué estudios se realizan en estos alumnos?

Se debe prestar especial atención a aquellos niños que no consiguen el rendimiento pedagógico esperado para el grado y edad. Aquel niño que manifiesta algún grado de retraso en el aprendizaje debe ser vigilado estrechamente.

La valoración debe ser multidisciplinar: psicopedagogo, psicólogo y neuropediatra. Así abordaremos todas las áreas que pueden estar influyendo en el aprendizaje del alumno.

Específicamente habrá que realizar una evaluación psicopedagógica que debería incluir: valoración de capacidad cognitiva, comunicativo-lingüística, escritura, lectura, nivel de competencia curricular en las distintas áreas impartidas, valoración de la interacción social, valoración emocional, ambiente familiar y por último tratar de determinar las necesidades educativas que precise.

Es importante hacer un diagnóstico e intervención precoz porque estos niños presentan más riesgo de tener bajo concepto de sí mismos, provocan baja motivación por el estudio, crean ansiedad familiar y si no se tratan están abocados al fracaso escolar.

RECUERDA

La discalculia es un término alternativo utilizado para referirse a un patrón de dificultades que se caracteriza por problemas de procesamiento de la información numérica, aprendizaje de operaciones aritméticas y cálculo correcto y fluido.

Papel del neuropediatra en los TAE. ¿Qué causa el trastorno del aprendizaje?

Habitualmente el neuropediatra es consultado para descartar causas orgánicas y aportar información para afrontar los problemas pedagógicos u ofrecer terapias farmacológicas alternativas. En este caso especialmente para el tratamiento farmacológico en los casos que asocian un TDAH.

El neuropediatra se encarga de recoger información a través de la historia clínica; en la que se recopilan antecedentes familiares y personales, se valora el desarrollo psicomotor, posibles dificultades atencionales, memoria, comportamiento, interacción social, existencia de epilepsia, alteraciones de la motricidad gruesa y fina, valoración de problemas visuales o auditivos... Se realiza una exploración pediátrica general y neurológica. Y finalmente emite un juicio clínico, que debe ser apoyado, en la mayoría de las ocasiones, por la valoración psicopedagógica.



En los casos en los que se sospecha una etiología orgánica puede estar indicada la realización de pruebas complementarias específicas como analítica de sangre, electroencefalograma, resonancia magnética craneal, estudios genéticos...

La etiología de los trastornos de aprendizaje es multifactorial; por tanto, es difícil determinar una única causa que los produzca.

Entre los factores que influyen están los factores genéticos (la propia capacidad que tiene el niño para adquirir los mecanismos de aprendizaje) y factores ambientales (familiares, escolares, culturales y adaptativos). Es la suma de ambos factores la que determina el potencial del niño.

Hay además causas orgánicas que pueden conllevar a tener dificultades de aprendizaje, como puede ser:

- Alteración visual o auditiva.
- Trastornos endocrinos y nutricionales.
- Trastorno de sueño.
- Enfermedades crónicas.

- Epilepsia.

Es relativamente frecuente encontrar asociados dificultades o trastornos específicos del aprendizaje con trastornos por déficit de atención e hiperactividad y trastornos del espectro autista, como patología comórbida.

¿En qué consistirá su tratamiento? ¿Cómo puedo ayudar al alumno (cómo enseñarle y cómo evaluarle)?

El tratamiento debe ser multi- e interdisciplinar. Deben involucrarse todos aquellos profesionales que sean necesarios (psicólogos, maestros en pedagogía terapéutica, maestros de audición y lenguaje, logopedas, profesores, médicos...) y es fundamental además la implicación de los padres en todo el proceso.

Es importante también explicar al alumno de forma sencilla cuáles son las dificultades que presenta que trate de comprenderlas.

Una intervención temprana y preventiva, ante la presencia de los primeros indicadores de riesgo, mejora el pronóstico.

El objetivo principal de las intervenciones psicopedagógicas es estabilizar al niño y trabajar habilidades de aquellos aprendizajes en los que se haya detectado la dificultad. Las expectativas en el aprendizaje del niño deben ser siempre ajustadas y razonables a sus capacidades. Se recomienda que los tratamientos sean individuales o en grupo reducido.

Entre las intervenciones se deben incluir adaptaciones metodológicas, como ofrecer apoyo visual en el aprendizaje, aumentar el tiempo requerido para completar las tareas, poner en primera fila de clase, ayudarles a organizar la tarea o el uso de tecnología asistida.

Si el Trastorno de Aprendizaje se asocia a otras dificultades generando Necesidades Educativas Especiales deben, además, recibir apoyos específicos por parte de los maestros en pedagogía terapéutica o de audición y lenguaje.

Algunos alumnos pueden necesitar de manera adicional apoyos psicológico específico, sobre todo si existe baja autoestima.

Hay estrategias para favorecer la autoestima de los niños en clase, como dar oportunidades de participar en clase, evitar las comparaciones con otros niños, no obligar a leer en voz alta si presenta un problema de lectura, resaltar los aspectos positivos y cualidades personales y evitar correcciones constantes (hay que corregir, pero sin que el niño se sienta mal), entre otras.

Por último, en aquellos niños que además de un trastorno de aprendizaje presenten trastorno por déficit de atención e hiperactividad asociado pueden beneficiarse de tratamiento farmacológico para mejorar su atención, concentración, organización y planificación.

Bibliografía

- Aguilera Albesa S, Mosquera Gorostidi A, Blanco Beregaña M. Trastornos de aprendizaje y TDAH. *Pediatr Integral*. 2014;XVIII(9):655-67.
- American Psychiatric Association. *Diagnostic and statistical manual of mental disorders, fifth edition (DSM-5)*. Washington DC: APA; 2013.
- Artigas Pallares J, Narbona J. *Trastornos del neurodesarrollo. Monografías en Neuropediatría de la SENEP*. Viguera; 2011.
- McDowell M. Specific learning disability. *J Paediatr Child Health*. 2018;54:1077-83.
- Rebollo MA, Rodríguez S. El aprendizaje y sus dificultades. *Rev Neurol*. 2006;42:S139-S142.

TRASTORNO POR DÉFICIT DE ATENCIÓN E HIPERACTIVIDAD (TDAH)

María Asunción García Pérez
Miguel Ángel Martínez Granero

¿Qué es el TDAH?

El trastorno por déficit de atención e hiperactividad es la causa más frecuente del trastorno de aprendizaje y de conducta en la infancia. Junto a la dislexia, es el motivo más importante de fracaso escolar.

Se caracteriza por niveles de impulsividad, actividad y atención no adecuados a la edad. Como consecuencia, presentan dificultades de adaptación familiar, escolar y en las relaciones con sus iguales, rinden por debajo de sus capacidades y pueden presentar trastornos emocionales y del comportamiento.

Es una alteración dimensional que va de ciertas alteraciones a una disfuncionalidad clara. Es una condición evolutiva (madurez tardía) y crónica. Su repercusión trasciende a la infancia, y su detección y abordaje terapéutico modifican la calidad de vida de los niños con TDAH y sus posibilidades de éxito futuro.

Según un estudio del 2012, en España el TDAH afecta al 6,8% de menores de 18 años, 2-4 veces más frecuente en niños. Esto supone 1-2 alumnos por clase.

¿Cuál es la causa?

El origen del TDAH es multifactorial, con una heredabilidad del 70-90%. Esta vulnerabilidad genética condiciona su base neurobiológica, consistente en una desregulación de neurotransmisores, siendo la dopamina la más relacionada con la impulsividad e hiperactividad y la noradrenalina con los problemas atencionales. Existen factores epigenéticos y ambientales que pueden modular la expresión del problema: prematuridad, exposición intrauterina a tabaco, drogas o alcohol, deficiencias alimentarias, estimulación inadecuada, ambiente familiar estresante.

¿Cuándo pensamos que un niño tiene TDAH?

Como hemos comentado antes son niños que se caracterizan por una combinación de síntomas de inatención, impulsividad o actividad. Lo que define a un niño con TDAH es que la intensidad de estos síntomas le produce repercusión en su vida, bien a nivel de rendimiento escolar o en establecer de manera adecuada a las interacciones sociales.

¿Cómo se diagnostica el TDAH?

El diagnóstico lo hacen profesionales de salud adecuadamente capacitados (pediatras, neuropediatras y psiquiatras) en coordinación con educadores y terapeutas. Dicho diagnóstico de TDAH requiere que el niño cumpla los criterios DSM-5 (**Tabla 7**). Esto es, 6 o más de los criterios de Inatención o 6 o más de los de hiperactividad e impulsividad. Además:

- Los síntomas deben estar presentes antes de los 12 años.
- Se han de mantener a lo largo del tiempo (persistir al menos durante 6 meses).
- Se han de presentar en diversas situaciones (colegio, casa, actividad extraescolar).
- Han de causar un deterioro o impedimento funcional objetivable.
- Los síntomas no pueden ser mejor explicados por otros trastornos.

Los cuestionarios y escalas son útiles para recabar información clínica de los padres y de la escuela (tutor, profesores, EOEP, apoyos), ver que los síntomas coinciden en los distintos entornos, evaluar la evolución clínica y la respuesta al tratamiento, y para descartar otros trastornos. Los clínicos solicitarán por ello, con autorización de los padres, la cumplimentación inicial y periódica por parte de tutores y profesores, de cuestionarios y escalas, que ellos mismos aportarán al médico, para que su actuación sea más acertada.

Algunas escalas escolares específicas para TDAH, fácilmente descargable en la red, son:

- Escala EDAH (20 ítems) validación para niños españoles de la Conners rating scale abreviada (Farré y Narbona, 1997).
- ADHD rating scale-IV (DuPaul 1998, validada por Servera y Cardó, 2007).
- SNAP-IV (Swanson, Nolan, Pelma, 2003), traducida, pero sin baremos en población española.

El diagnóstico del TDAH es exclusivamente clínico y NO está indicado realizar pruebas complementarias de rutina (TAC, Resonancia, electroencefalograma), porque no hay un marcador biológico que buscar, a no ser que se sospeche otra patología. La entrevista clínica a los padres y al paciente, la información de la escuela, la revisión de antecedentes personales y familiares neuropsiquiátricos, y la exploración física, determinan si se indican pruebas o evaluaciones adicionales, para descartar otros trastornos.

Los estudios neuropsicológicos de capacidad intelectual, memoria, atención, funciones ejecutivas y habilidades visomotoras sirven para cuantificar y definir el problema, y plantear las terapias psicoeducativas que convengan. No obstante, estas pruebas no son necesarias para el diagnóstico de TDAH, porque los procesos cognitivos no son un criterio definitorio (ayudan a descartar otros problemas y para el pronóstico). Si no se consigue un buen efecto terapéutico, es cuando indudablemente merece la pena un buen estudio neuropsicológico, de funcionamiento psicosocial, y una valoración por el EOEP.

Tabla 7. Criterios diagnósticos DSM-5

Criterios del DSM-5 para el diagnóstico de TDAH	Implicaciones escolares de estos síntomas nucleares del TDAH
<p>Inatención</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. A menudo no presta atención suficiente a los detalles o comete errores por descuido, en las tareas escolares, en el trabajo o en otras actividades 2. A menudo tiene dificultades para mantener la atención en tareas o en actividades lúdicas 3. A menudo parece no escuchar cuando se le habla directamente 4. A menudo no sigue instrucciones y no finaliza tareas escolares, encargos u obligaciones (y no se debe a comportamiento negativista o por no comprender instrucciones) 5. A menudo tiene dificultades para organizar tareas y actividades 6. A menudo evita, le disgusta o es reticente para dedicarse a tareas que requieren un esfuerzo mental sostenido (como trabajos escolares o domésticos) 7. A menudo extravía objetos necesarios para tareas o actividades (por ejemplo, ejercicios escolares, lápices, cuadernos, libros...) 8. A menudo se distrae fácilmente por estímulos irrelevantes 9. A menudo es descuidado en las actividades diarias 	<p>Por inatención</p> <ul style="list-style-type: none"> • Se distrae fácilmente y le cuesta mantenerse en la tarea • Desconecta de la clase • Sueña despierto <hr/> <p>Por ser desorganizado y olvidadizo</p> <ul style="list-style-type: none"> • Olvida llevarse los libros a casa • Olvida las tareas o se olvida de entregarlas • Pierde los deberes, los cuadernos, los lápices... • Tiene el escritorio desordenado, también la mochila, los papeles... <hr/> <p>Por inquietud motora</p> <ul style="list-style-type: none"> • Se mueve constantemente • Juega con lo que tiene cerca • Tiene problemas para esperar y respetar el turno • Tiene problemas para permanecer en su sitio <hr/> <p>Por impulsividad</p> <ul style="list-style-type: none"> • Habla en exceso, se precipita en las respuestas (falta de inhibición verbal) • Le cuesta reflexionar sus respuestas y actuaciones • Interrumpe la clase • Tiene dificultades en seguir las normas • Hace errores por descuido
<p>Hiperactividad</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. A menudo mueve en exceso manos o pies, o se remueve en su asiento 2. A menudo abandona su asiento en la clase o en otras situaciones en que se espera que permanezca sentado 3. A menudo corre o salta excesivamente en situaciones en que es inapropiado hacerlo (en adolescentes y adultos puede limitarse a sentimientos subjetivos de inquietud) 4. A menudo tiene dificultades para jugar o dedicarse tranquilamente a actividades de ocio 5. A menudo está “en marcha” o suele actuar como si tuviera un motor 6. A menudo habla en exceso 	<p>Pocos hábitos de trabajo</p> <ul style="list-style-type: none"> • Problemas para comenzar y terminar el trabajo • Sus tareas están muchas veces incompletas, atrasadas o no las presentan • Tiene dificultades para seguir indicaciones, instrucciones o reglas • Le es difícil mantenerse motivado en la tarea, si no es de su interés • Se frustra fácilmente
<p>Impulsividad</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. A menudo se precipita en las respuestas sin haber sido completadas las preguntas 2. A menudo tiene dificultades para guardar su turno 3. A menudo interrumpe o se inmiscuye en las actividades de otros (por ejemplo, se entromete en conversaciones o juegos) 	<p>Por disfunción ejecutiva</p> <ul style="list-style-type: none"> • Le cuesta gestionar el tiempo • Le cuesta la ejecución dual (trabajar en dos procesos a la vez) • Tiene problemas para registrar y retener en la memoria la información dada • Le cuesta volver a la tarea de base tras atender a otra cosa • Tiene dificultades para planificar sus actividades y organizar sus tareas • Tiene dificultades en la expresión escrita de sus pensamientos y conocimientos • Les cuesta adaptarse a los cambios y le falta flexibilidad cognitiva

¿Hay distintos tipos de TDAH?

- El TDAH puede ser de presentación combinada (TDAH), predominante inatento (TDA) o predominante hiperactivo/impulsivo.
- Puede haber distintos grados de afectación en el TDAH:
 - Leve: de inicio en Primaria, se manifiesta en el recreo y al hacer deberes en casa, sin tratamiento empeora en Secundaria y mejora a los 20 años sin complicarse.
 - Moderado: de inicio en Preescolar, se manifiesta en la escuela y en casa excepto con el ordenador, sin tratamiento empeora en Secundaria y mejora en el adulto joven, y a veces presenta como comorbilidad un trastorno de aprendizaje, o un trastorno negativista desafiante o de depresión/ansiedad.
 - Grave: de inicio en guardería, se manifiesta en todo momento y lugar, sin tratamiento no mejora y tiene mal pronóstico: no desarrollan sus capacidades, presentan agresividad, problemas de sociabilidad, se relacionan con drogas. Tienen comorbilidad frecuente con trastorno aprendizaje, con trastorno negativista desafiante o de depresión/ansiedad, y con trastorno de personalidad.
- El TDAH puede estar en remisión parcial sin cumplir todos criterios en los últimos 6 meses, pero todavía produciendo afectación funcional.
- También existe el TDAH del adulto. Para adolescentes mayores y adultos (>17) se requiere un mínimo de 5/9 síntomas en lugar de 6/9 en los apartados del DSM-5.

RECUERDA

¿Cuándo pensamos que un niño tiene TDAH?

Cuando combina síntomas de inatención, impulsividad y/o hiperactividad.

Lo que define a un niño con TDAH es que la intensidad de estos síntomas le repercute en su vida, bien a nivel de rendimiento escolar o conducta, o para establecer de manera adecuada las interacciones sociales.

¿A quién se trata y cómo se trata?

El tratamiento del TDAH es multimodal, implicando a múltiples profesionales. Además, el TDAH es uno de los pocos trastornos de aprendizaje en el que la medicación tiene una respuesta adecuada y altamente efectiva. Sin embargo, las guías proponen fármacos en el TDAH moderado o grave, mientras que el abordaje del TDAH leve es inicialmente psicoeducativo. En cualquier caso, se requiere una adaptación metodológica, un refuerzo

pedagógico escolar, un asesoramiento a los padres (en coordinación estrecha con el colegio), y en ocasiones terapias cognitivo-conductuales para el manejo de conductas, control emocional y habilidades sociales.

Los tratamientos farmacológicos son: psicoestimulantes como el metilfenidato y la lisdexanfetamina, y otros fármacos no estimulantes como la atomoxetina y la guanfacina, todos con efectividad y seguridad probadas. Existen diversas presentaciones de estos fármacos con distinta duración (acción inmediata, semirretardada y retardada) y tamaño del efecto. Los diferentes fármacos se prueban y se ajustan a las necesidades del niño, buscando eficacia con buena tolerancia. En el caso de los fármacos de liberación inmediata y de corta duración, también más económicos, se requiere que el colegio le administre al niño una dosis al mediodía para mantener su efecto en las clases de la tarde. La colaboración por parte del colegio es imprescindible.

Los efectos secundarios más frecuentes de estos fármacos son la cefalea, la pérdida de apetito o el dolor abdominal. A medida que pasan las semanas los niños se adaptan a las medicaciones y ceden estos efectos secundarios salvo la pérdida de apetito que suele persistir. De manera poco frecuente estos fármacos les producirán conductas agresivas, aparición o empeoramiento de tics o ideación suicida. Si se presentasen estos últimos efectos secundarios será importante informar a la familia para que contacte con su médico.

Objetivos del tratamiento en general

- Mejorar las relaciones con la familia, profesores y compañeros (mayor obediencia y cumplimiento de normas).
- Disminución de la frecuencia de los comportamientos perturbadores (menos llamadas de atención y de notas de mal comportamiento).
- Mayor calidad en las tareas escolares, mayor eficiencia para finalizarlas (en menos tiempo). Mejores resultados escolares.
- Participación en actividades sin interrupción
- Aumento de la autoestima, de la seguridad en sí mismo (menos conductas arriesgadas) y de su independencia en autocuidado y realización de actividades.

¿Cuál es el pronóstico del TDAH?

Sin tratamiento solo el 35-60% llegan a la remisión completa, y la mitad tendrán síntomas de adulto. En los niños con TDAH hay una alta tasa de superposición de problemas coincidentes (comorbilidades), de aprendizaje, de lenguaje, de trastornos neuropsiquiátricos, que ensombrecen su pronóstico y evolución, y que hay que detectar y también tratar. Esto requiere del esfuerzo e implicación de maestros, pedagogos, pediatras, neuropediatras, psiquiatras, psicólogos, neuropsicólogos... Las políticas educativas deben apuntar a la detección y atención del niño con TDAH, y de sus dificultades de aprendizaje y comorbilidades.

¿Cómo se le puede ayudar al TDAH desde la escuela?

Para compensar sus dificultades (**Tabla 8**), los niños con TDAH necesitan apoyos, medidas inclusivas en el aula, y adaptaciones metodológicas en la forma de enseñarles y evaluarles. Su maduración es más lenta y tardía, y las expectativas (de atención, de habilidad y desempeño) se deben ajustar a su edad de neurodesarrollo (hasta 3 años menos de la real). Por ello necesitan supervisión en casa y en el colegio durante más tiempo, además de comunicación y coordinación estrecha entre padres y profesores hasta bien avanzada la educación secundaria.

Además de las estrategias y consejos para ayudar a los estudiantes con TDAH que se exponen en la **Tabla 8**, se recomienda fortalecer su autoestima, valía y motivación evitando ponerles en evidencia en la clase, haciendo siempre comentarios constructivos, proporcionándoles experiencias de éxito, valorando su esfuerzo y sus logros, su seguimiento de normas, y haciéndoles sentirse aceptados y queridos.

Detección y manejo del niño TDAH en el colegio

Si el tutor detecta conductas compatibles con TDAH debe observar al niño en entornos escolares estructurados y no estructurados y, en colaboración con los servicios de orientación, aconsejar a la familia la derivación del niño al pediatra (con la mayor información posible) para que confirme el diagnóstico y valore su tratamiento (a nivel de Atención Primaria o especializada). Con la autorización de la familia y en coordinación con el orientador, debería iniciar los consejos y las adaptaciones necesarias.

El estudio del EOEP es útil para apoyar el diagnóstico y establecer la necesidad de medidas ordinarias o extraordinarias, pero no es indispensable ni para el diagnóstico ni para el tratamiento farmacológico, por lo que no disponer de él no debe retrasar otras actuaciones beneficiosas para el niño. A su vez, no es necesario que el alumno tenga informes médicos del especialista hospitalarios, ni certificados de discapacidad para realizarle una adaptación metodológica (tutor), o evaluación psicopedagógica (EOEP).

A todos los niños diagnosticados de TDAH sea del grado que sea, que lo precisen/necesiten, se le debería realizar en el colegio la adaptación metodológica según la Ley Orgánica 2/2006, del 3 de mayo. Si hubiera un desfase o repercusión importante en los aprendizajes, además se le debería solicitar al Orientador del Centro, a través del tutor, la valoración del EOEP.

En el ámbito educativo algunas medidas recogidas en las Instrucciones conjuntas de la Dirección General de Educación Infantil y Primaria y de la Dirección General de Educación Secundaria de 12 de diciembre de 2014 son:

- 1. Adaptación del tiempo del examen**, dando hasta un 35% más para hacer y repasar.
- 2. Adaptación del modelo de examen:** Hacer exámenes cortos con enunciados sencillos, claros y concretos. Hay que destacar (subrayando, coloreando) las palabras importantes para la respuesta. Separar las preguntas y evitar llenar en exceso la hoja. En cuestiones abiertas dar una estructura de la respuesta (por ejemplo, 1.ª Guerra Mundial: año, contexto histórico, consecuencias).

Tabla 8. Estrategias y consejos para ayudar en clase a los estudiantes con TDAH

Organización general y sitio en la clase	Transmisión de la información
<p>1. Siéntele lejos de distractores (ventana, puerta, o compañero revoltoso) En mesa individual en lugar de a dos; en mesas en U o E, o en filas (rectas o escalonadas) Silencio en exámenes</p> <p>2. Que esté cerca del profesor o de compañeros responsables El maestro le puede ayudar a centrar la atención en la tarea y aclara instrucciones. El ver como otros compañeros trabajan le ayuda a regresar a la tarea</p> <p>3. Uso de agenda, el compañero guía supervisa los deberes anotados, lo que se lleva a casa, y le ayudará a ordenar su mesa. El alumno con TDAH le ayudará a él en otras materias (en deporte y aficiones, en creatividad, en humor y juego, en relaciones sociales)</p> <p>4. Practique habilidades organizativas y estrategias compensatorias, para completar el trabajo</p> <p>5. Notifique a los padres las fechas importantes. La comunicación regular entre profesores y padres es esencial (mediante agenda o tarjetas de comunicación, con la información importante y el resumen de la actitud del niño y sus logros)</p>	<p>1. Añada instrucciones escritas o gráficas a las instrucciones orales. El TDAH pierde partes de lo que escucha y las instrucciones escritas o gráficas llenan sus vacíos</p> <p>2. Utilice organizadores gráficos (mapas conceptuales). Resalte los puntos más importantes para ayudarles a tomar apuntes. Esponje contenidos, ellos comprenden, recuerdan mejor la información si las ideas se asocian a imágenes, diagramas mapas</p> <p>3. Externalice la información importante: escriba poco y lo importante en la pizarra, y borrar lo demás. Tenga un corcho o calendario con la información importante, y un lugar en la pizarra para los deberes de todas las asignaturas</p> <p>4. Dé instrucciones multisensoriales. Ver, tocar, escuchar ayuda a mantenerse atento y motivado. Use canciones para tablas/ortografía, un código de color para resaltar letras en palabras y memorizarlas. Leer en voz alta ayuda a centrarse y aprender de oídas</p> <p>5. Dé instrucciones sencillas, cortas, de una en una. Pueden tener problemas de memoria de trabajo y de ejecución dual, y solo recuerdan y hacen una instrucción por vez. Repetir las instrucciones ayuda a mantenerlas en la memoria más tiempo y las cumplan</p> <p>6. Divida los proyectos grandes en tareas más pequeñas, con plazos (dejar a la vista solo lo que se hace). Los niños con TDAH tienen dificultades con las tareas complejas, esto los lleva a no completarlas, o a dejarlas para el último momento</p>
Gestión del aula	Trabajo del estudiante
<p>1. Refuerce la buena escucha. Sea concreto y claro sobre lo que hay que hacer, y mantenga contacto visual. Hacer que repita la tarea o dársela por escrito</p> <p>2. Use métodos y rutinas: practique, revise y vuelva a enseñar las mismas rutinas hasta que se conviertan en hábito. Anticipe los cambios en las rutinas</p> <p>3. Use materiales y tecnologías novedosas, el ordenador es una herramienta muy atractiva. Las presentaciones visuales facilitan la labor</p> <p>4. Externalice el tiempo, hágalo visible y audible: planifique la semana con cronogramas, organice el tiempo con relojes analógicos visibles. Refuerce que termine la tarea en tiempo dado y supervísele cada poco</p> <p>5. Fragmente la clase en tareas por intervalos con descansos cortos entre tarea y tarea. Fraccionar evita la distracción y la fatiga</p> <p>6. Permítale algún objeto que pueda mover. Esto puede ayudarle a concentrarse</p> <p>7. Permítale cierta inquietud motora en su espacio y dele tareas para que haga uso de su necesidad de movimiento (hacer recados, repartir hojas)</p> <p>8. Triple de comentarios positivos que negativos. Programe recompensas a corto plazo ante metas conseguidas. Clarifique las conductas adecuadas que debe repetir</p> <p>9. Ambiente estructurado, predecible. Anticipar situaciones conflictivas con normas y objetivos claros, y recordatorios y consecuencias anticipadas. Permita que le hagan una señal cuando se empiece a alterarse. Prepararle contingencias (ir al WC)</p> <p>10. Mantenga la serenidad: al hablar con calma, el niño le escuchará más y hará más caso. No se enfade ante conflictos, déjele claro si algo no es aceptable</p>	<p>1. Externalice la motivación: dé, pistas y redireccione frecuentemente la tarea, con metas a corto plazo. Use verbalizaciones, señales visuales, pictogramas (autoinstrucciones)</p> <p>2. Haga feedback inmediato tras acabar tareas cortas. Gesto de supervisión, y asentir con “Bien sigue” o “Repita esto”. Utilice señales preestablecidas</p> <p>3. Use tarjetas de tareas para recordar instrucciones y compensar los déficits de memoria, a modo de recordatorios para la realización de tareas. Explicar a la clase que cada uno aprende de manera diferente, para evitar estigmatizar al niño con TDAH</p> <p>4. Asigne tareas independientes según habilidades. Tenga paciencia y ajuste las expectativas a la edad de maduración del niño con TDAH y no a su edad real. Por ejemplo, escritura ligada independiente de lectura de imprenta</p> <p>5. Reducir las tareas (lista de problemas, de ortografía) para compensar el tiempo que los lleva realizarlas. Que la cantidad de tareas para casa no sea excesiva para no provocar el rechazo. Seleccionar las más relevantes. Valorar más la calidad que la cantidad de ejercicios</p> <p>6. Reduzca la escritura a mano (que escriban solo las respuestas, usen un procesador de texto o díctenlo a los padres). Los niños con TDAH pueden tener dificultades de grafismo y psicomotricidad fina</p> <p>7. Procure que visualmente la hoja de tareas o estudio no esté muy ocupada. El estímulo visual resulta sobreexcitante y disminuye la capacidad para separar lo relevante de lo accesorio: pocos ejercicios por hoja, y pocas preguntas por folios, destacando las palabras importantes para responder</p>

3. **Adaptación de la evaluación.** Usar exámenes tipo test si presenta dificultades de escritura. Si en exámenes escritos no rinde, complementar con orales. Al corregir, tener en cuenta que pueden tener dificultades de planificación y ejecución (desorden), sus errores por inatención o impulsividad (no termina el ejercicio o contesta solo una parte de la pregunta...). Valorar la productividad y luego la calidad. Discriminar cuándo el alumno no dispone de conocimientos de cuándo tiene dificultades para demostrar lo que sabe.
4. **Facilidades técnicas/materiales o adaptaciones de espacios** (aula PT...). Se le puede dar un folio en blanco para tapar lo que no esté leyendo o haciendo, estructurar las respuestas o reproducir visualmente el esquema memorizado.

Bibliografía

- Fernández M, Hidalgo I, Lora A, Sánchez L, Rodríguez L, Eddy LS, *et al.* La Atención Primaria y el TDAH. Consenso multidisciplinar. ACINDES; 2009.
- Krull KR. Attention deficit hyperactivity disorder in children and adolescents: Clinical features and diagnosis. En: UpToDate [en línea] [consultado el 27/09/2021]. Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/attention-deficit-hyperactivity-disorder-in-children-and-adolescents-clinical-features-and-diagnosis>
- Wolraich ML, Hagan JF Jr, Allan C, Chan E, Davison D, Earls M, Evans SW, *et al.* Clinical Practice Guideline for the Diagnosis, Evaluation, and Treatment of Attention-Deficit /Hyperactivity Disorder in Children and Adolescents. *Pediatrics*. 2011;128:1007-22.

María Luz Ruiz-Falcó Rojas
Marta Furones García
Teresa Moreno Cantero

¿Qué es la epilepsia?

La epilepsia consiste en una predisposición a sufrir crisis epilépticas repetidas. Se dice que una persona tiene epilepsia cuando ha tenido dos o más crisis epilépticas.

¿Qué son las crisis epilépticas?

Una crisis epiléptica es una alteración brusca y transitoria causada por una actividad eléctrica anómala que afecta a una o varias zonas del cerebro. Dependiendo de la parte del cerebro donde se originen pueden tener una apariencia muy distinta. La actividad eléctrica anómala puede extenderse luego a otras zonas y cambiar la forma de presentarse las crisis. El niño manifestará cambios a nivel motor (movimientos involuntarios en una o varias partes del cuerpo), sensorial, de conducta (comportamientos anómalos) o en las funciones autonómicas (sudoración, taquicardia o palidez). Normalmente las crisis epilépticas son autolimitadas y duran desde segundos a pocos minutos. En las crisis puede haber pérdida total de conciencia (no recordando la persona nada de lo que ha ocurrido) o mantener el nivel de conocimiento durante todo el episodio. Es frecuente que después de una crisis haya unos minutos de somnolencia y sensación de cansancio; esto se conoce como periodo poscrítico.

Aunque existen muchos tipos de crisis epilépticas, podemos clasificarlas en dos grandes grupos: crisis convulsivas, las que tienen mucho movimiento y crisis no convulsivas, que tienen poco o ningún movimiento (como las ausencias).

¿Por qué se produce la epilepsia?

La epilepsia puede deberse a una enfermedad adquirida a lo largo de la vida (infarto cerebral, tumores, meningitis...) o a una predisposición individual condicionada ya desde el nacimiento (enfermedades genéticas, malformaciones del sistema nervioso ...). Las personas con epilepsia pueden tener además discapacidad intelectual o motora con mayor o menor gravedad. Sin embargo, la mayoría de las personas con epilepsia son personas que no tienen ninguna dificultad para llevar una vida normal.

¿Es muy frecuente?

La epilepsia es muy frecuente. El 5-10% de la población mundial presentará una crisis a lo largo de su vida y 1 de cada 100 personas tiene epilepsia. En España se calcula que hay 400 000

personas con epilepsia, siendo los niños el grupo de edad en el que se presenta más frecuentemente.

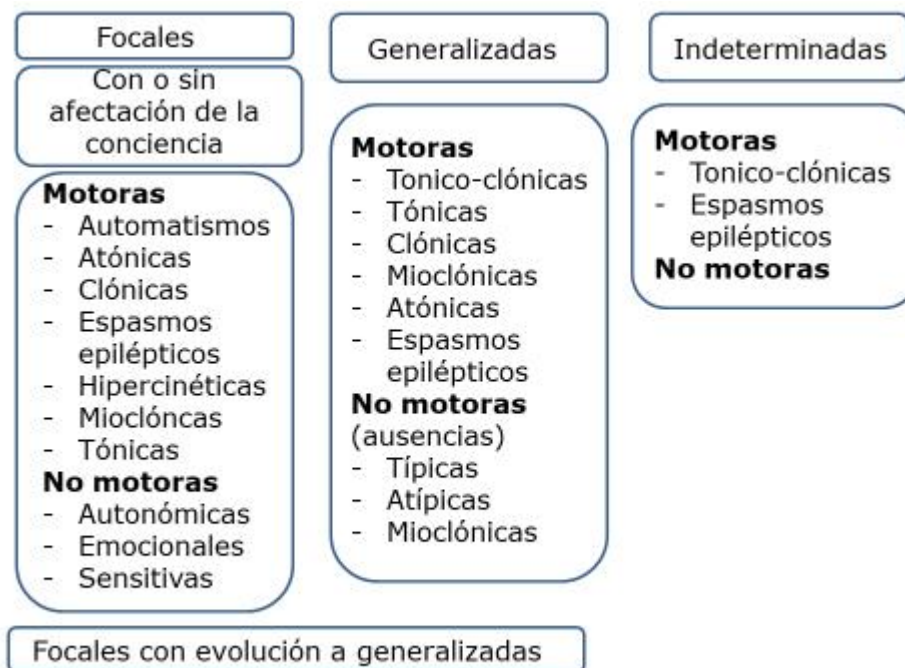
¿Cómo se diagnostica?

Cuando una persona presenta un episodio que por su descripción puede corresponder a una crisis epiléptica, su médico le realizará un electroencefalograma para registrar las alteraciones en la actividad eléctrica cerebral. Si existe una anomalía eléctrica en el electroencefalograma que corresponda con la crisis que presenta el paciente, podemos hacer el diagnóstico de epilepsia. Una vez realizado el diagnóstico de epilepsia será preciso hacer otras pruebas para determinar la causa de la epilepsia en esa persona.

¿Cómo son los diferentes tipos de crisis epilépticas?

Las crisis epilépticas se pueden clasificar según diferentes parámetros. Ya hemos hecho una diferencia entre convulsivas y no convulsivas. Las clasificaciones internacionales más utilizadas las clasifican según si tienen un origen focal (en una zona delimitada del cerebro) o generalizado (en todo el cerebro). El poder establecer el tipo de crisis en cada paciente nos ayudará a elegir adecuadamente el fármaco antiepiléptico más adecuado. La clasificación de la Liga Internacional contra la Epilepsia se aporta en la **Figura 1**. Es importante remarcar que la gravedad y pronóstico no depende de si una crisis es focal o generalizada, si es convulsiva o no o si tiene o no pérdida de conciencia.

Figura 1. Clasificación de las crisis según la Liga Internacional Contra la Epilepsia 2017



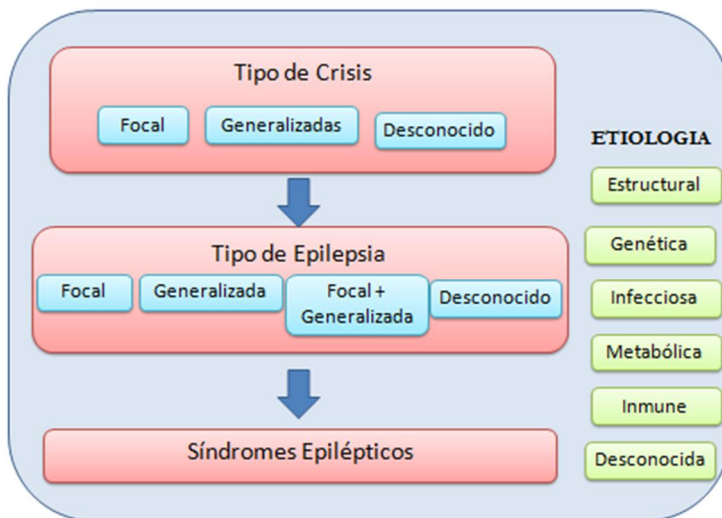
¿Son iguales todas las epilepsias?

No deberíamos hablar de epilepsias si no de personas con epilepsia. Cada niño con epilepsia será único en sus circunstancias y sus características. En la mayoría de los niños, la epilepsia no tiene por qué influir en su ámbito familiar, escolar ni social. Sin embargo, el 35% de los niños con epilepsia tiene además algún grado de discapacidad: discapacidad intelectual, parálisis cerebral infantil, alteraciones visuales o auditivas que pueden afectar en mayor medida que las crisis epilépticas en su calidad de vida.

En algunas ocasiones las crisis de epilepsia tienen una serie de características comunes: edad de inicio, tipos de crisis asociadas, anomalías del electroencefalograma y se rigen por patrones similares dando lugar a los llamados síndromes epilépticos.

Identificar el tipo de síndrome epiléptico es también muy importante a la hora de elegir en cada niño el tratamiento más adecuado y poder establecer un pronóstico más exacto. La terminología que utiliza en la actualidad la Liga Internacional contra la Epilepsia se expone en la **Figura 2**. En los informes médicos de los estudiantes puede aparecer esta terminología.

Figura 2. Terminología utilizada por la Liga Internacional Contra la Epilepsia para la Clasificación de los síndromes epilépticos



Los síndromes epilépticos más relevantes en la infancia son:

- Síndrome de West: encefalopatía epiléptica que aparece en el primer año de vida que se caracteriza por sacudidas bruscas en flexión o extensión de la cabeza, tronco y extremidades que se repiten en salvas a lo largo de día. Este síndrome suele estar asociado a un retraso psicomotor del bebé y más adelante discapacidad intelectual. La mayoría de las veces, este tipo de síndrome epiléptico es secundario a una enfermedad, aunque existen casos en los que no existe una causa subyacente identificable. En el electroencefalograma de este síndrome los hallazgos son típicos y es la llamada hipsarritmia.

- Síndrome de Dravet: también conocido como epilepsia mioclónica grave de la infancia. Suele aparecer entre los 4 y los 12 meses de vida, al principio con crisis convulsivas desencadenadas por las fiebres repetidas y con tendencia a ser muy prolongadas. En el segundo año de vida aparecen otros tipos de crisis y retraso en el desarrollo psicomotor. Más adelante produce discapacidad intelectual en años posteriores a su inicio.
- Síndrome de Lennox Gastaut: la edad de inicio es alrededor de los tres años se caracteriza por la asociación de crisis de ausencia (crisis de mirada fija), crisis tónicas (episodios de rigidez generalizada generalmente durante el sueño), crisis atónicas (caída brusca) y crisis tónico-clónicas (convulsiones). Suele asociar retraso psicomotor y más adelante discapacidad intelectual en años posteriores a su inicio.
- Ausencias infantiles: se caracterizan por episodios de pérdida de actividad con desconexión del medio y mirada fija que se repiten frecuentemente a lo largo del día. Pueden pasar desapercibidas y solo percibir trastorno del aprendizaje. No suelen asociar retraso.
- Epilepsia benigna con puntas centrotemporales (antes se llamaba epilepsia rolándica): se caracteriza por crisis que generalmente se producen durante el sueño. Suelen afectar a la musculatura de la cara durante unos segundos y posteriormente se suelen generalizar. Es la epilepsia más habitual en la infancia, afecta a un 30% de los niños con epilepsia entre los 5 y los 13 años de edad y desaparece en la pubertad. No asocian retraso.

RECUERDE

No deberíamos hablar de epilepsias si no de personas con epilepsia.

Cada niño con epilepsia será único en sus circunstancias y sus características.

En la mayoría de los niños la epilepsia no tiene por qué influir en su ámbito familiar, escolar ni social.

¿Cómo se trata la epilepsia?

Se trata con fármacos antiepilépticos, en la actualidad existen muchos con demostrada eficacia y escasos efectos secundarios. No obstante, el 20% de las personas con epilepsia no tienen buen control de las crisis a pesar de haber utilizado varios fármacos antiepilépticos adecuados y deben ser tratadas con otros tratamientos como cirugía con resección de la zona cerebral donde está el foco epiléptico, dieta cetogénica o estimulación cerebral. En algunos casos las crisis son refractarias a todos los tratamientos. También hay casos de epilepsias benignas en las que no hace falta pautar ningún tratamiento preventivo ya que tienen una evolución favorable y son crisis poco frecuentes.

¿Qué hacer ante una crisis?

En el **Anexo 4** podéis consultar información gráfica. Ante una crisis epiléptica debemos seguir los siguientes pasos:

1. Mantener la calma.
2. Alejar los objetos con los que el niño se pueda hacer daño durante la crisis, quitarle las gafas, objetos para sujetar el pelo, etc.
3. Ponerle de lado (si se puede) con algo blando debajo de la cabeza (puede ser una chaqueta).
4. Aflojar la ropa que pueda oprimirle, cinturón, bufanda, botón del cuello de una camisa.
5. Seguir las indicaciones de su médico en cuanto a la administración de medicación de rescate.

¿Qué no hacer ante una crisis?

1. No intentar abrir la boca ni introducirle nada en la boca.
2. No sujetarlo ni impedir sus movimientos.
3. No darle nada de comer ni de beber.

¿Un niño con epilepsia puede hacer vida normal?

La mayoría de los niños con epilepsia pueden hacer una vida normal y la calidad de vida está más condicionada por las comorbilidades asociadas que por la epilepsia. En los problemas asociados del niño con epilepsia, como puede ser el trastorno de aprendizaje, influye más la etiología, la edad de inicio, los fármacos y los problemas psicosociales que las propias crisis epilépticas.

Aprendizaje y epilepsia

En todos los niños con epilepsia, se debe de realizar un seguimiento de los aspectos neurocognitivos, los trastornos conductuales, las alteraciones del sueño, los problemas relacionados con la falta de autoestima y en general del impacto social, personal y familiar de la epilepsia. Los niños con epilepsia también presentan con más frecuencia trastornos del aprendizaje.

Epilepsia y deportes

Los niños con epilepsia deben de llevar una vida similar a la de los demás niños, se debe fomentar su participación en deportes y actividades de grupo que favorezcan su integración con otros niños. No obstante, se debe de tener cuidado con actividades y deportes de riesgo

en los que una crisis pudiera dar origen a un accidente. En este aspecto recomendaremos vigilancia en los deportes acuáticos y limitación en deportes de riesgo.

Videojuegos, ordenador y epilepsia

Algunas crisis se pueden desencadenar por estímulos luminosos, esto lo sabremos por la respuesta a los estímulos luminosos que puede tener el niño cuando se le realice el electroencefalograma y por el tipo de síndrome epiléptico. En estos casos se recomendarán medidas preventivas como gafas de sol y evitar uso prolongado de videojuegos. Utilizar el ordenador no tiene en general una influencia en desencadenar las crisis, pero se debe de recomendar fomentar juegos de grupo y evitar el refugio en actividades individuales.

¿Qué pasa si a un niño le da una crisis estando solo con sus amigos?

El objetivo es que la vida de un niño con epilepsia se modifique lo menos posible por el hecho de tener crisis. Cada niño necesitará un consejo diferente dependiendo de su edad y de sus circunstancias. De una manera general lo que se debe de hacer es fomentar la información a la sociedad incluyendo los profesores y los compañeros de un niño con crisis. Sabemos que se tiene miedo a los que no se conoce y los más eficaz para la mejor integración de los niños con crisis epilépticas es informar a sus padres, familiares, profesores y amigos sobre qué es la epilepsia y que hacer en caso de que una persona a nuestro lado tenga una crisis. Se deben de realizar campañas informativas en las escuelas sobre qué es la epilepsia y qué hacer ante una crisis.

¿Qué restricciones supone la epilepsia en la vida cotidiana?

La mayoría de los niños con epilepsia pueden y deben llevar una vida normal: ir al colegio, jugar, tener amigos, hacer deporte, realizar actividades extraescolares entre tantas otras cosas. Hay ciertos consejos que se deben dar como dormir bien por la noche (o completar con una siesta), no tomar alcohol o no meterse al mar o a la piscina solo.

Las limitaciones más grandes se derivan del rechazo social, los mitos y los prejuicios por desconocimiento de la epilepsia. Para combatirlo lo mejor es informar sobre qué es la epilepsia.

Bibliografía

- Guía vivir con epilepsia. En: Vivir con epilepsia [en línea] [consultado el 27/09/2021]. Disponible en: <https://vivirconeepilepsia.es/sites/default/files/2019-04/guia-epilepsia-y-ninos.pdf>
- EnFamilia AEP [en línea] [consultado el 27/09/2021]. Disponible en: <https://enfamilia.aeped.es/search/content/convulsiones>

EPISODIOS PAROXÍSTICOS NO EPILÉPTICOS

Julián Lara Herguedas
Ingrid Guillén Onandía

¿Qué es un episodio paroxístico no epiléptico?

Episodio que se manifiestan de forma brusca con síntomas neurológicos pero que no es de causa epiléptica (como dice su definición). Los niños pueden presentar manifestaciones neurológicas variadas (movimientos anómalos, rigidez o debilidad, alteración de la postura, de los movimientos oculares, síntomas sensoriales, sudoración o palidez, o síntomas psíquicos o conductuales con o sin disminución del nivel de conciencia o comportamiento alterado). Son originados por una disfunción cerebral de origen diverso, pero que no obedecen a una descarga neuronal excesiva como en la epilepsia.

En la mayoría de los casos, la clínica es suficiente para establecer un diagnóstico correcto, basado en la descripción detallada del episodio y los posibles factores precipitantes.

El 15% de niños menores de 15 años han padecido algún tipo de trastorno paroxístico.

Existen varios fenómenos de este tipo. Vamos a destacar los más frecuentes.

Espasmo del sollozo o “encanamiento”

Es un episodio breve que comienza con grito o llanto, precipitado por dolor o frustración y se acompañan de una apnea (cese de respiración). La duración es breve, suele ser menos de un minuto. Los episodios ocurren en el 5% de los niños, suelen aparecer entre los 6-18 meses de edad y pueden persistir hasta los 6-8 años. Puede haber antecedentes familiares.

Existen dos tipos de espasmos del sollozo en función del color de la piel: espasmo pálido y espasmo cianosante.

- **El pálido:** se debe a un reflejo vagal (su estímulo hace que el corazón lata más despacio por hiperestímulo, luego se recupera, se acompaña de palidez, sudoración y rigidez) y a veces se puede perder el conocimiento y hacer un movimiento tipo convulsiones. Posteriormente los niños presentan un estado de confusión similar al desmayo del preadolescente o adolescente.
- **El cianosante:** tiene su origen en una apnea espiratoria prolongada. El episodio se inicia por llanto o grito seguido de apnea, pérdida de conciencia y cianosis (coloración amoratada de labios, cara o cuerpo) y, en ocasiones, posturas rígidas. Suele ser desencadenado también por pequeños traumatismos, aunque la frustración o el miedo son los factores más evidentes. Son mucho más frecuentes que los pálidos.

La evolución es favorable, no precisan tratamiento aparte de identificar el trastorno y tranquilizar a la familia y al entorno.

- **¿Son peligrosos?** El pronóstico es excelente, no generan problema de salud ni secuelas (en pacientes sanos sin otras enfermedades). Son breves, de menos de un minuto, autolimitados, se resuelven solos y no afectan a su desarrollo.
- **¿Son para toda la vida?** No, ceden en torno a los 5-6 años, siendo muy raro que se presenten en mayores de 8 años, ya que se deben a una inmadurez del sistema vegetativo.
- **¿Qué hacemos?** Nada. Se recomienda calmar el dolor y la frustración y evitar ponernos nerviosos. Si llega a perder el conocimiento se le debe tumbar de lado y estimularle suavemente para que se recupere.
- **¿Qué hay que evitar?** Es importante no zarandear al niño para que se recupere porque se le podría producir un daño mucho mayor.
- **¿Es precisa la valoración del pediatra?** Es recomendable que sea valorado por el pediatra para confirmar el diagnóstico. Solo si son frecuentes, prolongados o sin desencadenantes el médico valorará realizar estudios (analítica de sangre, electrocardiograma...) para descartar otras causas como arritmias entre otras cosas.
- **¿Es necesario acudir a Urgencias?** En general no. Es necesario si el niño es menor de 6 meses, duración prolongada de más 4-5 min sin recuperación completa tras pasar unos minutos o si no ha habido un desencadenante claro.
- **Prevención.** Es muy difícil prevenir los espasmos, pero se puede intentar evitar que se prolonguen transmitiendo calma al niño durante el episodio. Se puede anticipar el factor desencadenante para evitarlos. En alguna ocasión, especialmente en niños pequeños con espasmos cianosantes puede ser útil soplar al niño en la cara para provocar una inspiración profunda. En caso de anemia o ferropenia, su médico le indicará el tratamiento específico.

RECUERDE

El espasmo del sollozo es un episodio breve que comienza con grito o llanto, precipitado por dolor o frustración y se acompañan de una apnea.

El pronóstico es excelente, no generan problema de salud ni secuelas.

No precisan tratamiento específico. Se recomienda calmar el dolor y la frustración y evitar ponernos nerviosos.

Si llega a perder el conocimiento se le debe tumbar de lado y estimularle suavemente para que se recupere.

Síncope, presíncope y síncope convulsivo

El síncope se define por una pérdida brusca de la conciencia y del tono postural, debido a disminución de flujo sanguíneo con recuperación espontánea sin secuelas. Es más frecuente en adolescentes y preadolescentes, aunque niños más pequeños también lo pueden presentar.

Los niños presentarán sudoración, palidez, debilidad y parestesias (sensación de hormigueo, disminución de la sensibilidad). A veces asocian cierta rigidez generalizada, rigidez mandibular y, en ocasiones, sacudidas irregulares de los miembros (llamado síncope convulsivo). Puede cursar, además, con pérdida de orina o incluso mordedura de lengua en algún caso. La duración suele ser corta (10-30 segundos), aunque hay casos de mayor duración.

Algunos pacientes presentan síntomas antes del episodio (presíncope) caracterizados por mareo, hormigueo en miembros inferiores, sensación de calor, náuseas, palidez y visión borrosa, que desaparecen al tumbarse. La recuperación es rápida sin síntomas de confusión.

¿Cómo se diagnostica?

En la gran mayoría de los casos, solo con una buena historia clínica del episodio y una investigación de los antecedentes personales y familiares es suficiente para el diagnóstico. Es frecuente la recurrencia de los episodios.

Hay varios tipos de síncope dependiendo de su mecanismo:

- El más común es el síncope mediado neuralmente o no cardiogénico, y que incluye síncope vasovagal.
- Síncope cardiogénico.

Síncope vasovagal

Más común en escolares y adolescentes. Es debido a una desregulación de los mecanismos de control de la presión arterial.

Es muy importante identificar las circunstancias que rodeaban al paciente y los posibles factores desencadenantes (levantarse bruscamente después de un largo periodo de sedestación o decúbito, ayuno, calor ambiental excesivo, ambiente húmedo, no ventilado o con aglomeración de personas, ansiedad, uso de fármacos, traumatismo, visión de sangre o de escenas desagradables y, especialmente, por un estímulo doloroso brusco, como una analítica de sangre).

Estos síncope son a veces espectaculares, pero siempre benignos y, a veces, muy frecuentes.

Síncope cardiogénico

Como su nombre indica se originan en una alteración de la función del corazón. Puede resultar tanto de una alteración del ritmo cardíaco (arritmias), como de una alteración estructural

cardiaca (cardiomiopatía, alteraciones de las válvulas cardíacas como estenosis aórtica o mitral, tumor intracardiaco...).

Junto al cuadro clínico típico del síncope, suelen asociar palpitaciones, dolor torácico, respiración entrecortada o fatiga.

El síncope cardiaco puede ocurrir en cualquier posición del paciente, incluida la posición de decúbito o el sueño, y especialmente durante periodos de ejercicio intenso, emoción o excitación.

En los casos de síncope infantojuvenil, en los que claramente no se cumplan los criterios de ser vasovagales o existan dudas, se debería efectuar un estudio cardiológico, dada la posibilidad de muerte súbita.

Otros síncope

Existen otras presentaciones de síncope a destacar:

- Síncope febril: pérdida de conciencia y del tono muscular en contexto de fiebre elevada. Asocian síntomas como náuseas, palidez, sudoración y a veces temblores. Ocurren en menores de 3 años.
- Síncopes situacionales (tos, micción, dolor abdominal, peinado).
- Síncopes por hipotensión ortostática (con cambios bruscos de postura).
- Síncope por taquicardia postural ortostática (aparece unos minutos después de adoptar la bipedestación).

¿Cómo debo actuar?

Cuando los niños comiencen con los síntomas de síncope se debe sentar o tumbar al paciente con las piernas elevadas en un sitio ventilado y evitar la acumulación de calor. Debemos explicar la naturaleza benigna del trastorno, identificando los primeros síntomas y adoptando medidas profilácticas, valorar, en algunos casos ofrecer líquidos.

Si los niños presentan palpitaciones, dolor torácico, respiración entrecortada o fatiga será importante identificar y comentar a la familia para que se lo trasmita a su médico de cabecera.

Crisis psicógena (pseudocrisis)

Pueden verse en la infancia a partir de los 5 años.

Suelen presentarse en forma de movimientos de rigidez o sacudidas generalmente asíncronos, movimientos pélvicos o cefálicos de uno u otro lado, mirada fija o inconsciencia. Los episodios suelen ser muy aparatosos, acompañados de gritos y llanto, casi nunca se golpean y suelen presentarse en ambientes “especialmente seleccionados”.

Hay datos que apoyan estar ante una pseudocrisis como la ausencia de incontinencia urinaria, presentación siempre con espectadores, sin estado poscrítico o sin traumatismos durante el episodio y con reacción ante un estímulo doloroso. Nunca aparecen durante el sueño. Las pseudocrisis pueden ser frecuentes en pacientes con epilepsia. El abordaje terapéutico es complicado y debe ser multidisciplinar.

Crisis de pánico

Episodio de ansiedad de aparición brusca, asociado a hiperventilación, taquicardia, opresión torácica, disnea, sudoración o temblores ante una situación de miedo o pánico. Puede haber disminución de conciencia y pérdida de control de esfínteres, motivo de confusión con crisis epilépticas. Aparecen en niños mayores o adolescentes.

La anamnesis permite reconocer los factores desencadenantes, como ansiedad, situaciones estresantes, etc. Se diferencia de las crisis convulsivas en el factor desencadenante, la hiperventilación, el recuerdo del episodio, una mayor duración (minutos en crisis de pánico, segundos en epilepsia) y en que no asocian automatismos.

Ante una crisis de pánico es preciso mantener la calma e intentar relajar al niño. La terapia cognitivo-conductual junto con estrategias de afrontamiento y entrenamiento estarán indicadas para reducir los síntomas somáticos y cambiar los pensamientos negativos.

Crisis de hiperventilación psicógena

Se presentan como respiraciones rápidas e irregulares, con sensación de falta de aire, dolor en el pecho, palpitaciones y mareos seguido de parestesias (hormigueos) en manos, confusión y rigidez en manos o pies. Todo ello puede confundir con crisis epilépticas. Es más frecuente en adolescentes de sexo femenino.

Una crisis de hiperventilación se puede revertir utilizando una bolsa de papel para que el paciente respire dentro. Se debe tranquilizar al niño y lograr que respire con bajo flujo (se puede indicar que lo haga con los labios fruncidos o tapándose la boca y una fosa nasal para que respire por la otra).

RECUERDE

En las crisis psicógenas es más típico:

- Los episodios suelen ser muy aparatosos, casi nunca se golpean y suelen presentarse en ambientes “especialmente seleccionados”.
- Presentación con espectadores.
- Nunca aparecen durante el sueño.

Bibliografía

- Campistol J. Monografías en Neuropediatría de la SENEP n.º 4. Trastornos paroxísticos no epilépticos en la infancia. Viguera; 2014.
- Campistol J. Trastornos paroxísticos no epilépticos en la infancia. *Pediatr Integral*. 2020;XXIV(7):383-92.
- Cordero Castro C, Núñez Enamorado N, Camacho Salas A, Simón de las Heras R. Trastornos paroxísticos no epilépticos. En: Verdú A (ed.). *Manual de neurología infantil*. 2.ª edición. Madrid: Panamericana; 2014. p. 481-6.
- Grattan-Smith P, Dale RC, Fernández-Álvarez E. Non-Epileptic Paroxysmal Movement Disorders. En: Arzimanoglou A, O'Hare A, Johnston M, Ouvrier R (eds.). *Aicardi's Diseases of the Nervous System in Childhood*. 4.ª edición. Londres: Mac Keith Press; 2018.
- Martínez Granero MA, Mazagatos Angulo D. Trastornos paroxísticos no epilépticos. En: AEPap (ed.). *Curso de Actualización Pediatría 2016*. Madrid: Lúa Ediciones 3.0; 2016. p. 99-111.

¿Qué son los tics?

Los tics son movimientos estereotipados, involuntarios, no propositivos, de los músculos esqueléticos o faringolaríngeos. Estos últimos son responsables de la emisión de sonidos o ruidos. Entre el 4 y el 23% de los niños, en un momento u otro antes de su pubertad, presenta o ha presentado tics. Los tics predominan en el sexo masculino. Su edad de inicio se sitúa alrededor de los 7 años. El 99,7% de los pacientes comienzan antes de los 15 años.



Su carácter involuntario no es total, los pacientes pueden ejercer algún tipo de control sobre el movimiento. En general el paciente los vive como una tensión y su ejecución produce alivio. Los tics son expresión de un trastorno orgánico, aunque también pueden participar factores emocionales. Aunque la causa que origina los tics es desconocida, existe bastante consenso en la contribución de factores genéticos.

Tipos de tics

En el niño los tics adoptan muchas formas, y a lo largo de su evolución varían en forma, localización e intensidad.

Los tics podemos dividirlos en:

- Tics motores simples: implican un solo músculo o un solo grupo muscular (parpadear, encoger los hombros, girar la cabeza hacia un lado).
- Tics motores complejos: implica varios grupos musculares y el resultado es un movimiento complejo (rascarse una pierna, desplazar hacia atrás el cabello).
- Tics fónicos: se expresa con vocalizaciones, ruidos simples e incluso lenguaje articulado (ecolalia o repetición de palabras, palilalia o repetición de las últimas sílabas de las palabras, o coprolalia o producción de palabras malsonantes).

Por otro lado, los tics además pueden clasificarse como crónicos o transitorios. Los tics crónicos son los que persisten durante más de 1 año, periodo a lo largo del cual no hay más de 3 meses seguidos sin tics. Los tics transitorios se presentan durante al menos 1 mes, pero menos de 1 año.

Síndrome de Guilles de la Tourette

Es la asociación crónica (más de 1 año) de múltiples tics motores con uno o más tics fónicos, no necesariamente coincidentes en tiempo. En muchas ocasiones los padres suelen asociar el comienzo del tic con alguna situación de tensión u otro factor desencadenante.

Más del 50% de los niños con síndrome de Guilles de la Tourette presenta antes del inicio de las manifestaciones motoras trastorno por déficit de atención.

Los tics cambian periódicamente de intensidad y expresión. En general, una tercera parte de los niños se queda libre de tics al acabar la adolescencia, otra tercera parte mejora tanto en frecuencia como en intensidad y el tercio restante no sufre variaciones o empeora.

Es frecuente que el síndrome de Guilles de la Tourette se asocie a otros trastornos que pueden tener mayores consecuencias que los propios tics:

- Rasgos o trastorno obsesivo-compulsivo (se dan en aproximadamente la mitad de los niños, 28-67%).
- Trastorno por déficit de atención e hiperactividad (40-50% de los niños).
- Son más susceptibles de padecer depresión, ansiedad y conducta sexual inapropiada.

Todo ello puede contribuir a una disminución en el rendimiento escolar a pesar de que el nivel de inteligencia de estos niños esté dentro de límites normales, por lo que es muy importante identificar estos trastornos asociados y tratarlos.

Diagnóstico diferencial

Dada la gran frecuencia de los tics en niños es muy importante distinguirlos de otros movimientos involuntarios, como la corea, distonía o movimientos mioclónicos. Serán los profesionales médicos (la mayor parte de las veces neurólogos infantiles) los encargados de realizar esta distinción. Para realizar el diagnóstico diferencial tendremos en cuenta 3 aspectos:

- Los tics deben ser interpretados con una visión espacial y temporal.
- El tic es el único movimiento anormal que el niño puede reproducir voluntariamente.
- Los tics no causan trastorno funcional (no perturban la escritura, no causan problemas para comer...).

Tratamiento: ¿cómo puedo ayudar al niño dentro del aula?

A menudo los tics son bien tolerados por el niño y el problema reside en la no aceptación de los mismo por parte de los padres o el resto de los adultos que los rodea.

Es muy importante informar al niño, familiares y profesores del carácter benigno de los mismos y que no representa una enfermedad mental ni va a serlo en el futuro. No hay que insistir al paciente para que inhiba sus tics, pues esto aumentará su tensión nerviosa y, como consecuencia, los incrementará.

¿Qué tratamiento médico puede tener un niño o niña con tics o síndrome de Tourette?

En los casos leves la información y el seguimiento evolutivo puede ser suficiente.

El tratamiento farmacológico debe reservarse para los casos en los que los tics crean problemas moderados o graves en el niño o niña o en el entorno escolar (siempre hay que considerar antes el beneficio del niño o niña a las demandas de los familiares).

Se dispone de diferentes tipos de fármacos (agonistas alfa-2-adrenérgicos, bloqueantes de los receptores D2 de la dopamina o neurolépticos, neurolépticos atípicos...) que no están exentos de efectos secundarios. Entre los efectos secundarios más frecuentes se encuentran el mareo, somnolencia, sedación, insomnio... Incluso algunos de ellos pueden producir otras alteraciones del movimiento, como distonías (contracciones involuntarias de los músculos del cuello, tronco superior y extremidades).

En el caso del síndrome de Gilles de la Tourette en ocasiones se usan otros fármacos como los inhibidores de la recaptación de serotonina entre otros. Estos fármacos pueden producir molestias gástricas y, al inicio de su tratamiento somnolencia o incluso aumento del nerviosismo del niño o niña. El objetivo no es suprimir por completo los tics, sino reducir la repercusión personal y social. Estos niños también suelen necesitar tratamiento psicológico.

RECUERDE

A menudo los tics son bien tolerados por el niño y el problema reside en la no aceptación de los mismo por parte de los padres o el resto de los adultos que los rodea.

No hay que insistir al paciente para que inhiba sus tics, pues esto aumentará su tensión nerviosa y, como consecuencia, los incrementará.

Bibliografía

- Campistol J. Neurología para pediatras. 1.ª edición. España: Panamericana; 2011.
- Fernández-Álvarez E. Prevalence of paediatric movement disorders. En: Fernández-Álvarez E, Arzimanoglou A, Tolosa E (eds.). Paediatric movement disorders. Progress in understanding. París: John Libbey Eurotext; 2005. p. 1-18.
- Fernández-Álvarez E. Tics. *Protoc diagn ter pediat*. 2008;1:217-20.

Introducción

El dolor de cabeza es una causa frecuente de consulta en los servicios de Pediatría, tanto en Atención Primaria como en Atención Hospitalaria. Globalmente, entre un 75-90% de niños sufren a lo largo del periodo infantil algún episodio de cefalea. Aproximadamente, un 20% de los niños y adolescentes entre 4 y 18 años indican haber tenido episodios de cefalea frecuentes o graves en el año previo. Es decir, es relativamente frecuente que un niño presente cefalea en algún momento de su vida.

¿Qué tipos de dolor hay?

Podemos diferenciar diferentes tipos de dolores de cabeza en función de la frecuencia de presentación de la cefalea y los síntomas.

- Según la frecuencia de presentación, hablaremos de cefalea aguda si el niño no ha presentado previamente episodios de dolor de cabeza. Si por el contrario no es la primera vez que el niño tiene cefalea, se hablará de cefalea aguda recurrente.
- Si la cefalea dura más de 15-30 días podemos hablar de una cefalea crónica, que será progresiva si los síntomas van aumentando progresivamente en frecuencia e intensidad, o cefalea crónica no progresiva cuando los síntomas se mantienen estables en el tiempo.

En función de los síntomas hablaremos principalmente de tres tipos de dolores de cabeza, principalmente en la infancia: tensional, migrañosa y trigémino autonómica (**Tabla 9**). Es posible que los niños presenten cefaleas de características mixtas.

¿A qué se llama aura?

En ocasiones puede acompañarse de los que se conoce como aura de migraña. Se trata de una disfunción transitoria de las funciones del sistema nervioso central. Puede aparecer el aura aislada pero lo más habitual es que una vez que se presenta se siga de una cefalea. Suele durar entre 5-60 minutos.

El niño o adolescente presentaría antes o durante el dolor de cabeza síntomas neurológicos como alteración visuales (ver brillos, ver manchas negras...), sensitivas ("siento la lengua dormida, siento la mano dormida"...), de equilibrio ("siento que me mareo, noto que todo gira"...), o incluso más aparatosa como alteraciones de la fuerza ("me pesa un brazo, muevo mal una pierna"...), lenguaje (el niño no comprende o no es capaz de vocalizar a pesar de

mover bien la cara) o alteraciones del nivel de conciencia (“el niño está como ido, no es él mismo”) entre otros.

Tabla 9. Tipos de dolores de cabeza

Tipo	Tipo de dolor	Intensidad	Otros
Tensional	Ambos lados de la cabeza o frente, generalmente opresivo o tensivo	Leve o moderada	A veces náuseas y que, en general, no empeora con las actividades habituales del niño. Pueden molestarles mientras tengan el dolor de cabeza la luz y el sonido
Migrañosa	En un lado, generalmente pulsátil, aunque en niños lo pueden identificar como bilateral y opresivo	Moderada o grave	Suele producir náuseas o vómitos y que, en general, interfiere las actividades habituales del niño Pueden molestarles mientras tengan el dolor de cabeza la luz y el sonido
Trigémico autonómica	Más frecuente en varones. Se caracterizan por dolor intenso unilateral en el territorio inervado por el nervio trigémino (alrededor del ojo)	Moderado o grave Son cefaleas de corta duración, muy intensas y recurrentes en el día	Adolescentes El niño puede presentar en un lado de la cara lagrimeo, inyección conjuntival, rinorrea, enrojecimiento del ojo e incluso caída del párpado

¿Qué causa el dolor de cabeza?

En la mayoría de las ocasiones los dolores de cabeza son primarios, es decir, son producto de la irritación de estructuras de la cabeza. Se cree que la dilatación, tracción o inflamación de arterias, venas y nervios craneales y espinales son las que causan el dolor.

En otras ocasiones el dolor de cabeza estará producido por causas secundarias, la mayoría de ellas causas banales. Dentro de ellas las más frecuentes son los cuadros infecciosos, especialmente cuando se acompañan de fiebre. Otros ejemplos son las alteraciones de la refracción (miopía, astigmatismo, hipermetropía), un traumatismo leve en la cabeza, sinusitis, las caries... Más raramente serán producidos por enfermedades graves como son infecciones de sistema nervioso (meningitis...), tumores o accidentes cerebrovasculares.



Los niños y adolescentes serán evaluados por sus médicos de cabecera que establecerán con su criterio la causa más probable del dolor de cabeza.

Algunas cefaleas tienen desencadenantes como el ayuno, el deporte, la luz intensa...los pacientes estarán entrenados para intentar identificarlos.

¿Cuáles son los signos de alarma de las cefaleas?

En algunos casos la cefalea puede ser el primer signo de una patología grave. Conocer los signos de alarma es importante para saber en qué casos es recomendable avisar a la familia para que lleven al niño al pediatra o a los servicios de urgencias hospitalarios. Los datos que nos pueden sugerir un proceso grave en un niño con dolor de cabeza son:

- Edad inferior a 5 años.
- Inicio reciente en un niño que nunca ha tenido dolores de cabeza, o cambio en las características
- Cefalea secundaria a un traumatismo craneal con varios vómitos, especialmente si el niño no tiene su comportamiento habitual.
- Cefalea con fiebre y vómitos, especialmente si la cefalea es intensa o se acompaña de comportamiento.
- Cefalea con presencia de alteración neurológica focal: pérdida de fuerza en alguna zona del cuerpo, pérdida brusca de visión o visión doble, alteraciones sensitivas, etc., en un niño que previamente no esté diagnosticado de migraña con aura.
- Niño diagnosticado de migraña con aura pero que dicha aura dura más de 45 minutos.
- Cefalea brusca muy intensa que condicione importante afectación del estado del niño con palidez y dolor difícilmente controlable.
- Cambios de carácter, rendimiento escolar o estancamiento ponderal asociado a la aparición reciente de cefaleas.
- Patologías de riesgo, como síndromes neurocutáneos (esclerosis tuberosa, neurofibromatosis...), o niños portadores de válvulas de derivación ventrículo-peritoneal).

RECUERDE

Aunque la mayor parte de las cefaleas son secundarias a procesos banales es importante estar atento a los síntomas de alarma.

¿Qué medicación se puede utilizar en el manejo de las cefaleas?

Los niños y adolescentes diagnosticados de cefaleas recurrentes tendrán una medicación indicada por su médico. La mayor parte de ellos estarán tratados con analgésicos orales, siendo los más frecuentemente utilizados el paracetamol, ibuprofeno, dexketoprofeno y metamizol. En el caso de que el paciente sea migrañoso es posible que la medicación sea un

triptán, como el sumatriptán, rizatriptán o el zolmitriptán. En el Anexo 5 se puede consultar una hoja de recomendaciones.

Si presentan cefaleas de manera frecuente los niños y adolescentes tomarán de manera diaria un tratamiento indicado por un Neurólogo Infantil. Los fármacos en este caso son muy variados y el médico decidirá qué medicación es más adecuada para ese niño. Debajo especificamos los efectos secundarios más frecuentes de ellos:

- Flunarizina: sequedad de la boca. Somnolencia. Mareos.
- Amitriptilina: sequedad de boca. Sofocos. Visión borrosa.
- Topiramato/zonisamida: dolor abdominal. Falta de apetito. Falta de sudoración. En algunos casos excepcionales puede producir un deterioro cognitivo y dificultades del aprendizaje, especialmente en áreas del lenguaje.
- Propranolol: estado de ánimo bajo. Intolerancia deportiva.
- Valproato: dolor abdominal. Aumento o pérdida del apetito.

¿Qué se debe hacer en el aula cuando un niño presenta una cefalea?

Ante todo paciente con cefalea se recomienda iniciar medidas higiénicas ambientales.

- Durante la cefalea se recomienda permanecer en un lugar tranquilo con poco ruido, luz tenue y temperatura adecuada.
- En caso de ser un niño diagnosticado de migraña, es muy importante que se administre cuanto antes la medicación analgésica ya que con ello se conseguirá controlar mejor el episodio migrañoso.
- En el caso que el niño presente como desencadenante de la cefalea el deporte, el médico quizá le indique tomar el analgésico previamente al deporte.
- Algunos niños pueden tener desencadenantes como la luz o la temperatura. En ese caso el médico de indicará si es posible cambiarle de lugar en el aula para evitarlos.

Bibliografía

- Alonso Curcó X, Eiris Puñal J. Cefalea infantil. An Pediatr Contin. 2013;11(6):301-11.
- Cancho Candela R, Hedrera Fernández A. Cefalea en el niño y adolescente. Pediatr Integral. 2015;XIX(9):632-9.
- Pro S, Tarantino S, Capuano A, Vigevano F, Valeriani M. Primary headache pathophysiology in children: the contribution of clinical neurophysiology. Clin Neurophysiol. 2014 Jan;125(1):6-12.

ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES

María del Mar García Romero
José Manuel Caballero Caballero
César Rodríguez Sánchez

¿Qué son las enfermedades neuromusculares?

Son un grupo muy amplio de enfermedades que afectan al músculo, a los nervios o a las conexiones entre ambos. El síntoma principal que producen es la debilidad del músculo, que se puede manifestar de muy diversas maneras. Las formas más leves ocasionan torpeza, tanto al correr o caminar, como al realizar actividades de destreza manual. La causa puede ser genética (lo más frecuente) o adquirida (por una infección o por anticuerpos, habitualmente). Del mismo modo, pueden ser progresivas, e ir generando deterioro, o estables, y no empeorar con el tiempo.

A pesar de existir tanta variedad, la frecuencia es muy baja entre la población general, por lo que no solemos estar familiarizados con ellas.

¿Qué síntomas presentan estos niños?

Como ya hemos dicho, el síntoma más frecuente es la debilidad, que en las formas más graves puede ocasionar la imposibilidad para la deambulación, la imposibilidad para el manejo de las manos, o incluso la necesidad de un soporte externo (respirador) para respirar. La afectación puede ser solamente de los músculos del tronco y extremidades, o afectar a los músculos respiratorios y al corazón.

Pueden asociar normalidad del desarrollo cognitivo, o ciertos grados de discapacidad intelectual. Existen muchas que tienen afectación sensorial, afectación de otros órganos y sistemas o epilepsia.

La enfermedad se puede empezar a manifestar al nacimiento, en los primeros meses, en la etapa escolar o incluso en la edad adulta en las formas tardías. En resumen, se trata de una cantidad extensa de enfermedades que tienen en común la debilidad del músculo, pero que son tremendamente diferentes en todos sus aspectos.



Vamos a poner ejemplos de las enfermedades neuromusculares más frecuentes

La más frecuente de las enfermedades neuromusculares de origen genético se llama **enfermedad de Charcot Marie Tooth**, que consiste en la afectación genética del nervio periférico, que se va deteriorando progresivamente, ocasionando sobre todo torpeza y dificultad para caminar. Aunque los hay muy graves, en la infancia en general suelen ser leves, y ocasionar solo torpeza. A veces son necesarias férulas en los pies para mejorar la marcha.

La **distrofia muscular de Duchenne** es una enfermedad que se produce exclusivamente en varones. Es hereditaria, y ocasiona debilidad muscular progresiva, perdiendo la marcha habitualmente hacia los 10-12 años. Con bastante frecuencia asocia dificultades cognitivas, aunque no en todos. Afecta también al corazón y a la función respiratoria, aunque lo hace a partir de la adolescencia, no antes. Otras distrofias musculares se caracterizan por ser progresivas, generando destrucción muscular progresiva, y frecuente afectación respiratoria.

Las **miopatías congénitas** son muy variables entre sí. Son genéticas, típicamente estables no progresivas, y con afectación cardíaca en algunas de ellas. Según el tipo, algunos caminan y otros no llegan a hacerlo.

Existen enfermedades musculares producidas por fenómenos inmunológicos. La afectación adquirida por anticuerpos del nervio periférico se llama **síndrome de Guillain-Barré**. Es una enfermedad muy grave en la que se produce debilidad de los músculos del cuerpo y músculos respiratorios incluso en horas. Con mucha frecuencia, tras la etapa de gravedad, se produce una recuperación progresiva, aunque a veces pueden presentar secuelas. Cuando los anticuerpos se dirigen al músculo se llama miositis, aunque esto es mucho más raro en niños.

La **miastenia** es una enfermedad bastante rara en la edad pediátrica, en la que la debilidad suele presentarse con afectación de los párpados (ptosis), que produce una incapacidad para abrir completamente los ojos. Las formas más graves presentan debilidad en todo el cuerpo, y en ocasiones se presentan de forma aguda y muy grave.

Por último, la **atrofia muscular espinal** es una enfermedad genética muy infrecuente, que produce debilidad muy grave progresiva, con mucha afectación respiratoria. En este momento está cambiando el curso hacia la mejoría (aún no curación) por la aparición de tratamiento específico en los 10 últimos años.

¿Cómo se tratan las enfermedades neuromusculares?

A pesar de conocer tantas enfermedades diferentes, e ir descubriendo nuevas cada año, prácticamente ninguna de ellas tiene tratamiento específico, con excepciones. Todos los pacientes con enfermedades neuromusculares se benefician de un tratamiento rehabilitador, que incluya fisioterapia, terapia ocupacional, psicomotricidad, y el uso de férulas, asientos adaptados, andadores, sillas o dispositivos individualizados. Los pacientes pueden necesitar, además, tratamiento para la afectación cardíaca, o para asistirles en la respiración.

- Las enfermedades producidas por anticuerpos, como el síndrome de Guillain-Barré, se tratan con fármacos o procedimientos para disminuir la acción de estos anticuerpos durante su ingreso. Habitualmente, cuando ha pasado el momento de gravedad, no suelen necesitar más este tratamiento en casa.
- La distrofia muscular de Duchenne se trata en general con corticoides, estando en estos momentos en estudio varios fármacos más específicos.

- La atrofia muscular espinal en este momento es la más avanzada en cuanto a tratamientos, con varios de ellos ya que sirven no solo para detener la progresión, sino también para mejorar la fuerza.
- La miastenia tiene un tratamiento que mejora los síntomas en el momento en el que se toma, teniéndolo los pacientes que tomarlo varias veces al día.
- Existen otras enfermedades neuromusculares con tratamientos propios, como la enfermedad de Pompe, o algunas miopatías.

¿Qué problemas pueden tener los niños con enfermedades neuromusculares?

En cuanto a la debilidad en sí misma, los niños con afectación más leve pueden tener dificultades para hacer actividades físicas, bien por dificultad para correr o saltar, bien por torpeza al hacerlo o por caídas frecuentes. Los pacientes con más gravedad pueden tener imposibilidad para caminar solos, necesitando bastones, muletas o andador, o directamente una silla. A veces pueden guiar su propia silla, manual o eléctrica o necesitan una combinación de estos, pudiendo hacer recorridos cortos caminando, pero necesitar silla para largos recorridos.

A la hora de escribir, pueden tener dificultades en el trazo, en la limpieza de la escritura, y en la velocidad al hacerlo. Algunos pueden tener imposibilidad para escribir, necesitando un teclado o *tablet* o alguna adaptación más específica.

Si tienen cardiopatía, es posible que impida la actividad física. Si tienen debilidad respiratoria, pueden necesitar un aparato específico para respirar, ya sea para ayudarles a toser o directamente un respirador.

Los niños que asocian discapacidad intelectual, además de todo lo anterior, necesitarán apoyo adaptado a sus capacidades, individualizando en cada caso.

La afectación sensorial puede requerir de adaptaciones técnicas también, como apoyo con métodos alternativos a la comunicación, como lengua de signos en niños sordos, o el uso de contrastes o elementos táctiles en niños con baja visión o ceguera.

RECUERDE

Los niños con enfermedades neuromusculares pueden tener discapacidad intelectual, dificultades para escribir o usar utensilios, alteraciones en el corazón o afectación del oído y la vista.

¿Qué se debe hacer en el colegio con los pacientes con enfermedades neuromusculares?

Lo principal es individualizar en cada caso, ya que es de sentido común que no necesitará la misma asistencia un niño en silla de ruedas que puede guiar su silla, un niño que tiene que ser trasladado por una tercera persona, o un niño que puede caminar, pero no correr. Los niños que presentan torpeza o caídas frecuentes se suelen acobardar en el juego en grupo, ya que se sienten menos estables y con más facilidad para hacerse daño si se caen. En estos casos, el profesor responsable debe procurar integrarlo en el grupo de la manera que crea conveniente (juego dirigido, grupos más pequeños...). Los niños que no se acoplan a los demás en la actividad física, por su situación física, con mucha frecuencia sufren por esto.

A nivel académico, es muy frecuente que estos niños tarden más en sus tareas, ya que tienen una dificultad añadida al escribir. Se les debe conceder más tiempo para las tareas y exámenes si tienen dificultad en terminar a tiempo. El colegio debe procurar adaptarse a los requerimientos técnicos que necesite el niño, tanto a nivel de traslados (facilitar el acceso al aula con bastones, andador o silla), de movilidad en el aula (mesas o pupitres que no les aíslen del resto de compañeros) y de materiales y recursos (teclados, *tablets*). Destaca la dificultad de estos pacientes para realizar sus actividades de vida diaria, como el vestido o el aseo.

Con mucha frecuencia los pacientes con enfermedades neuromusculares que tienen cierta edad evitan comer o beber fuera de sus casas para no tener que requerir de terceras personas para ir al aseo. La posibilidad de un baño adaptado, o un técnico que les ayude, les puede facilitar mucho su día a día y hacerles sentir mejor. Por otra parte, el colegio debe facilitar, en el caso de los centros de integración, los apoyos físicos que necesite el alumno.

Cuando el niño con una patología neuromuscular recibe el apoyo que necesita, puede aspirar a lo máximo que su capacidad le permite. Entre todos, profesionales sanitarios, familia y soporte social, y colegio, podemos conseguir que se sientan plenos y felices, a pesar de sus dificultades, que en muchos casos son graves y progresivas.

Bibliografía

- Darras BT, Royden Jones H Jr., Ryan MM, De Vivo DC. Neuromuscular Disorders of Infancy, Childhood and Adolescence. 2.ª edición. Oxford: Elsevier; 2015.
- Gutiérrez Rivas E. Manual de Enfermedades Neuromusculares. 1.ª edición. Madrid: Ergon; 2016.
- Swaiman KF, Ashwal S, Ferriero DM, Schor NF. Swaiman's Pediatric Neurology. Principles and Practice. 5.ª edición. Oxford: Elsevier; 2012.

Introducción

La parálisis cerebral infantil (PCI) es un grupo heterogéneo de alteraciones permanentes del movimiento y la postura que limitan la actividad, atribuidas a alteraciones no progresivas ocurridas durante el desarrollo cerebral del feto o el niño pequeño. Estos trastornos motores se acompañan con frecuencia de alteraciones sensoriales, cognitivas, trastornos de la comunicación, de la conducta, epilepsia y de problemas musculoesqueléticos secundarios.

La prevalencia global de la parálisis cerebral infantil oscila entre 1,5-3 por cada 1000 recién nacidos. Tiene un origen multifactorial, resultado de diversos eventos que pueden suceder durante el periodo prenatal, perinatal o postnatal. Las principales causas por orden de frecuencia son: prematuridad (78%), CIR (34%), infección intrauterina (28%), hemorragia anteparto (27%), patología placentaria grave (21%) y parto múltiple (20%).

¿Qué tipos de parálisis cerebrales hay?

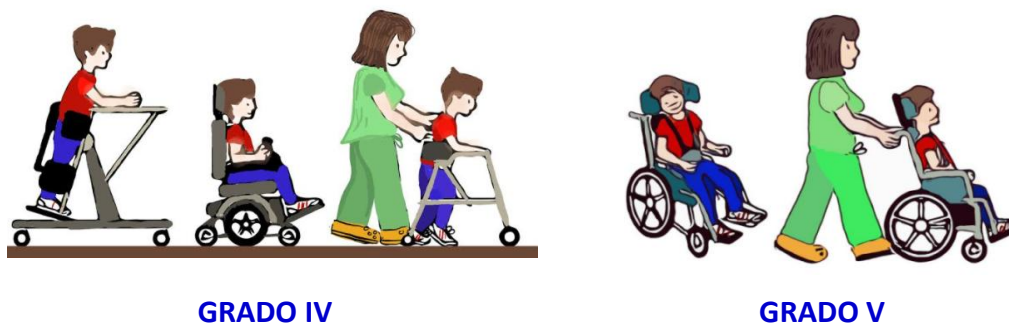
En función del patrón de movimiento alterado, los niños con PCI se clasifican en:

- **Parálisis cerebral espástica:** es la forma más común y el signo dominante es la espasticidad, definida como la resistencia al estiramiento muscular velocidad dependiente. Asocia movimientos voluntarios lentos y dificultosos, torpeza motora fina, dificultad para disociar movimientos y fatigabilidad. Puede afectar a un brazo y una pierna del mismo lado (hemiplejia/hemiparesia espástica); una sola extremidad (monoplejía/monoparesia espástica); afectación más llamativa en ambas piernas (diplejía espástica); o afectar a las cuatro extremidades (tetraparesia espástica).
- **Parálisis cerebral discinética:** alteración del tono muscular y de la postura asociado a movimientos involuntarios y recurrentes.
- **Parálisis cerebral atáxica:** presentan pérdida de equilibrio y alteración de la coordinación y del control fino de los movimientos.
- **Formas mixtas:** suponen una combinación de las formas anteriores.

¿Cómo se clasifican según la funcionalidad?

En función de la limitación de la movilidad existe otra clasificación. De manera general se usa una escala denominada Gross Motor Function Classification System (GMFCS).

- Nivel I: sin limitaciones para andar, correr, subir y bajar escaleras, pero la velocidad, equilibrio y coordinación son limitadas.
- Nivel II: limitación en la marcha, en terreno irregular o larga distancia. Precisa apoyo en escaleras. Dificultad correr y saltar
- Nivel III: camina con bastón o muletas. Silla de ruedas para larga distancia, incluso manejadas por ellos mismos.
- Nivel IV: con andador en casa. Silla de ruedas manejada por otro en el resto de las circunstancias.
- Nivel V: dependencia completa de otra persona para moverse en casa y fuera de ella. Dificultad para mantenerse contra la gravedad y controlar el movimiento de extremidades.



¿Qué otras manifestaciones clínicas presentan estos niños?

La parálisis cerebral infantil, además de las limitaciones motoras comentadas, puede asociar otra sintomatología (**Tabla 10**).

Tabla 10. Sintomatología asociada a la PCI

Neurológicas	Musculoesqueléticos
Discapacidad intelectual (50%)	En pies los más frecuentes.
Epilepsia (25-50%)	Caderas y escoliosis más graves
Trastorno del lenguaje (75-80%)	Respiratorias
Trastornos cognitivo-conductuales (25-40%)	Insuficiencia respiratoria progresiva
Trastornos del sueño (25%)	Acumulación de secreciones
Digestivas	Infecciones frecuentes
Disfagia (30-40%)	Otras
Reflujo gastroesofágico (20-90%)	Dolor (50-75%)
Estreñimiento	Problemas de control urinario (30-60%)
Sialorrea	
Neurosensoriales	
Déficits visuales (alteración refracción, estrabismo)	
Problemas auditivos	

¿Qué tratamientos y terapias pueden necesitar?

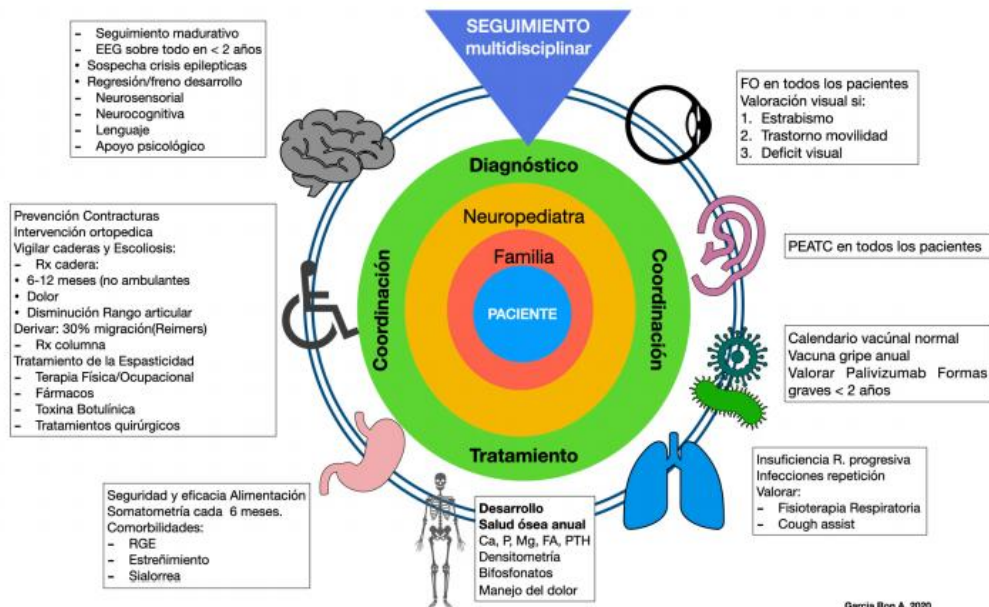
Los niños con parálisis cerebral, como hemos descrito, pueden presentar múltiples discapacidades por lo que su adecuado manejo precisa un abordaje multidisciplinar. Los principales objetivos de la intervención son:

- Optimizar los resultados motores, cognitivos y de comunicación. Estimular el desarrollo del niño con el objetivo de obtener la máxima independencia en las actividades de la vida diaria.
- Minimizar la influencia de las complicaciones que empeoran la función o interfieren con el aprendizaje.
- Promover el afrontamiento y la salud mental de los padres o cuidadores.

El tratamiento de las alteraciones motoras se basa en terapias físicas (fisioterapia, terapia ocupacional, terapia del habla y el lenguaje), las ortesis, los tratamientos farmacológicos (toxina botulínica fundamental, otros fármacos –baclofeno, tizanidina, benzodiazepinas–) y la cirugía.

También requieren abordaje digestivo-nutricional, del dolor, del sueño, de las complicaciones respiratorias y de las otras manifestaciones neurológicas como la epilepsia o las alteraciones conductuales.

A nivel educacional se deben adaptar contenidos según las necesidades y situación de cada niño, el grado de discapacidad intelectual, trastorno del lenguaje, trastornos específicos del aprendizaje, etc.



¿Cómo actuamos ante una crisis?

Una de las comorbilidades frecuentes es la epilepsia. Es importante que el centro escolar conozca el diagnóstico y sepa actuar en caso de que suceda una crisis durante el horario lectivo, así como, si fuera necesaria la administración de medicación para que cese la crisis.

En el **Anexo 1** podéis consultar información gráfica:

1. Mantener la calma.
2. Alejar los objetos con los que el niño se pueda hacer daño durante la crisis, quitarle las gafas, objetos para sujetar el pelo, etc.
3. Ponerle de lado (si se puede) con algo blando debajo de la cabeza (puede ser una chaqueta).
4. Aflojar la ropa que pueda oprimirle, cinturón, bufanda, botón del cuello de una camisa.
5. Seguir las indicaciones de su médico en cuanto a la administración de medicación de rescate.

¿Qué síntomas agudos podemos encontrar?

El dolor es uno de los síntomas más frecuentes en los niños con parálisis cerebral infantil. Es importante reconocerlo y tratarlo con analgésicos habituales. Si el dolor es persistente es importante avisar a la familia y el médico descartará complicación musculoesquelética que esté causando el dolor y requiera atención sanitaria (por ejemplo, luxación cadera, fracturas óseas, contractura muscular...). Tras ciertos tratamientos habituales puede haber efectos

adversos. Por ejemplo, tras la infiltración de toxina botulínica pueden presentar febrícula, malestar o debilidad muscular los días siguientes.

Si el niño presenta fiebre, una crisis epiléptica, un episodio de dolor que no calma con las medidas generales, debemos avisar a los padres o en casos de gravedad de manera simultánea a un servicio médico.

Bibliografía

- Colver A, Fairhurst C, Pharoah PO. Cerebral palsy. *Lancet*. 2014 Apr 5;383:1240-9.
- Novak I, Morgan C, Adde L, Blackman J, Boyd RN, Brunstrom-Hernández J, *et al*. Early, Accurate Diagnosis and Early Intervention in Cerebral Palsy: Advances in Diagnosis and Treatment. *JAMA Pediatr*. 2017 Sep 1;171:897-907.
- Novak I, Morgan C, Fahey M, Finch-Edmondson M, Galea C, Hines A, *et al*. State of the Evidence Traffic Lights 2019: Systematic Review of Interventions for Preventing and Treating Children with Cerebral Palsy. *Curr Neurol Neurosci Rep*. 2020 Feb 21;20:3.
- Reid SM, Meehan E, McIntyre S, Goldsmith S, Badawi N, Reddihough DS, *et al*. Temporal trends in cerebral palsy by impairment severity and birth gestation. *Dev Med Child Neurol*. 2016;58:25-35.
- Romeo DM, Ricci D, Brogna C, Mercuri E. Use of the Hammersmith Infant Neurological Examination in infants with cerebral palsy: a critical review of the literature. *Dev Med Child Neurol*. 2016;58:240-5.

ERRORES CONGÉNITOS DEL METABOLISMO

Saray Rekarte García
Raquel Buenache Espartosa
Sinziana Mihaela Stanescu

Introducción

¿Qué son los errores congénitos del metabolismo?

Los errores congénitos del metabolismo (ECM), también denominados errores innatos del metabolismo o enfermedades metabólicas hereditarias comprenden un grupo amplio y heterogéneo de enfermedades (más de 700), que de forma individual son infrecuentes (enfermedades raras o minoritarias), pero que en su conjunto son relativamente frecuentes, pues afectan a 1 de cada 500 recién nacidos vivos.

Los ECM se producen por un defecto genético que afecta a la función de una proteína. El ECM más frecuente es la fenilcetonuria.

¿Qué es el metabolismo?

El metabolismo, de una forma sencilla, sería el conjunto de reacciones químicas que ocurren día a día en las células de nuestro cuerpo para mantenernos vivos y poder funcionar.

El ser humano tiene que utilizar la energía almacenada en los hidratos de carbono, en las grasas y en las proteínas de los alimentos, para permitir el funcionamiento básico de nuestro cuerpo (respiración, circulación, digestión, actividad cerebral...). Esta energía, además, nos permite movernos (contracción muscular), así como crecer y reparar nuestros tejidos.

Las reacciones metabólicas ocurren en cadena, formando vías metabólicas, de manera que cada compuesto tiene una determinada ruta para sintetizarse y otra para destruirse. Cada una de estas reacciones que convierten un compuesto en otro para formar o destruir una sustancia se llevan a cabo por unas proteínas llamadas enzimas. Los cofactores, son sustancias que ayudan al funcionamiento correcto de estas enzimas.

¿Qué ocurre cuando hay un ECM?

Cuando hay un ECM, alguna de estas reacciones metabólicas no ocurre de manera correcta, de manera que el sustrato se acumula y el producto no se sintetiza de forma adecuada. El problema radica en que los compuestos que se acumulan pueden ser tóxicos para el



organismo y los no sintetizados pueden ser esenciales para una determinada función de nuestro cuerpo. Por ejemplo, en la fenilcetonuria que es un ECM de la fenilalanina (aminoácido que forma parte de las proteínas) la enfermedad se produce por una deficiencia del enzima fenilalanina hidroxilasa que convierte la fenilalanina en tirosina; o bien, del cofactor tetrahidrobiopterina. Esto conlleva a un acúmulo de fenilalanina que resulta tóxica para el cerebro; por otro lado, hay un déficit de tirosina que interviene en la síntesis de neurotransmisores (moléculas a través de las cuales las neuronas comunican entre ellas).



¿Por qué se producen los ECM?

Decimos que los ECM son congénitos porque el error en una determinada vía metabólica está inscrito en el ADN de nuestras células, lo que quiere decir, que nacemos con ello. Pero, aunque nazcamos con ese error, no quiere decir que la enfermedad empiece a dar síntomas al nacimiento, pues puede debutar meses o años más tarde. Esto depende de la funcionalidad residual de ese enzima, si es nula, se manifestará de forma más precoz; y si tiene cierta actividad residual, se manifestará más tardíamente.

Tipos de EMC

ECM de moléculas simples o del metabolismo intermediario

Los más frecuentes. Se acumulan sustancias pequeñas que difunden libremente por los compartimentos celulares. Producen clínica tipo intoxicación por la acumulación de compuestos tóxicos en relación con la ingesta (descompensaciones agudas). Esta intoxicación puede ser aguda (rechazo del alimento, vómitos, somnolencia, convulsiones y coma) o progresiva (retraso psicomotor, fallo de medro). Incluyen los ECM de los aminoácidos o aminoacidopatías (como la fenilcetonuria), las acidemias orgánicas y los trastornos del ciclo de la urea (defectos en la degradación de las proteínas), así como los ECM de los hidratos de carbono (galactosemia, fructosemia), entre otros.

ECM energéticos

Se producen por un defecto en la producción o en la utilización de energía, repercutiendo en el metabolismo intermediario. Incluimos en este grupo a las enfermedades mitocondriales y a los ECM de los lípidos (trastornos de la betaoxidación de los ácidos grasos). Pueden presentar descompensaciones agudas en relación con el ayuno.

ECM de las moléculas complejas

Incluyen enfermedades que interfieren en la síntesis o la destrucción de grandes moléculas, las cuales tienden a acumularse dentro de las células (enfermedades de depósito). Se manifiestan con síntomas progresivos (muchas de ellas son neurodegenerativas), no relacionados con la ingesta. No se producen descompensaciones agudas y muchas de ellas no tienen tratamiento. Incluye a las enfermedades lisosomales (como las mucopolisacaridosis), y las peroxisomales, entre otras.

¿Cómo se diagnostican los EMC?

Algunas de estas enfermedades se detectan a través del cribado neonatal, un programa de salud pública destinado a identificar precozmente enfermedades graves en las que, un tratamiento precoz puede mejorar el pronóstico.

El cribado neonatal recoge en la Comunidad de Madrid hasta unas 30 enfermedades metabólicas. Este cribado no es uniforme para todas las comunidades autónomas de España ni para todos los países.

Si el cribado es positivo, o por los síntomas del niño sospechamos una enfermedad metabólica que no esté incluida en el cribado, hemos de recurrir a un diagnóstico selectivo realizando un “estudio metabólico” en sangre, orina y a veces en el líquido cefalorraquídeo. Si se encuentra alteración, el diagnóstico ha de confirmarse analizando el ADN (mutación genética) o demostrando en los tejidos que la proteína está alterada (estudios enzimáticos).

¿Qué es una crisis o descompensación metabólica aguda?

En muchos ECM del metabolismo intermediario, cuando el bebé comienza a alimentarse, las proteínas de la leche se degradan y liberan aminoácidos, algunos de los cuales por el defecto enzimático no se degradan bien y los metabolitos tóxicos comienzan a acumularse. El niño presenta entonces lo que denominamos una crisis metabólica, con rechazo del alimento, vómitos, deshidratación, trastornos del tono, letargia, coma, y convulsiones, pudiendo desarrollar secuelas neurológicas.

Para evitar la futura acumulación de productos tóxicos y nuevas descompensaciones metabólicas, ha de cumplirse el tratamiento de forma correcta. Además, hay ciertas situaciones que podrían precipitar las descompensaciones como:

la fiebre, las infecciones, los vómitos, la diarrea, las transgresiones dietéticas y el ayuno prolongado.

En caso de riesgo de una descompensación metabólica se debe avisar a la familia y llevar al niño a un servicio de urgencias, para iniciar tratamiento específico, que habitualmente consiste en parar el aporte de proteínas naturales, así como iniciar sueros con alto aporte en glucosa.



¿Cómo se tratan los ECM?

Los ECM tienen diferentes mecanismos de enfermedad, por lo que las estrategias de tratamiento son muy variadas. También, desgraciadamente, hay enfermedades que en la actualidad no tienen tratamiento. El tratamiento de los ECM puede implicar la utilización de dietas o fórmulas lácteas especiales. Por ejemplo, la dieta de los niños con fenilcetonuria se basará en la restricción de proteínas naturales de la dieta substituyéndolas por una fórmula especial, que contiene todos los aminoácidos excepto la fenilalanina. En otras enfermedades, como en los trastornos de la betaoxidación de los ácidos grasos, será importante evitar periodos de ayuno, por lo que tendrán que comer frecuentemente.



Otras estrategias de tratamiento son: la utilización de fármacos para eliminar los sustratos acumulados que son tóxicos (medicamentos orales como la carnitina), la administración del producto que no llega a producirse por el bloqueo metabólico (aminoácidos como la arginina, serina, citrulina), las terapias de sustitución del enzima deficitario con enzimas sintéticos que habitualmente se administran en el hospital vía parenteral, así como suplementos nutricionales como vitaminas y cofactores (por ejemplo, la BH4 en la fenilcetonuria).

Problemas asociados al niño metabólico

¿Qué síntomas producen los ECM?

Como hemos comentado, los ECM incluyen un abanico amplio de enfermedades, cada una con manifestaciones diferentes. Es típico de estas enfermedades la afectación de varios órganos y sistemas como la visión, la audición, el corazón, el músculo, el hígado, el riñón; y en especial, el sistema nervioso.

¿Qué me interesa como profesor saber de los síntomas de mi alumno?

Los ECM pueden considerarse como enfermedades crónicas, que implican un proceso de aceptación por parte del niño y la familia, y múltiples visitas al hospital. Además, muchas de ellas son enfermedades minoritarias sin tratamiento específico que lleve a una curación. Todo ello tiene importantes implicaciones psicológicas en el alumno. Los maestros desempeñan un papel fundamental en integrar al niño en el resto del grupo, y hacer respetar y normalizar al máximo sus diferencias.

Muchas de estas enfermedades asocian trastornos en el neurodesarrollo como retraso global del desarrollo, discapacidad intelectual, trastornos del aprendizaje e incluso autismo secundario. De manera que será frecuente que estos niños tengan otorgadas necesidades educativas especiales. Habrá casos que estén escolarizados en centros de educación especial, pero la mayoría de estos niños estarán en centros ordinarios, por lo que será importante integrarlos en el ámbito escolar y fomentar su autoestima.

Hemos de saber que muchos de estos niños tienen dietas especiales, lo que implica que no pueden comer cualquier cosa que quieran. Como cada una de estas enfermedades tiene unas indicaciones específicas, es importante comunicarse con la familia y que esta proporcione información al centro sobre qué alimentos están permitidos y cuáles están prohibidos.

Es importante normalizar al máximo la vida de estos niños. Acudir al comedor escolar es positivo porque contribuye a la aceptación de su dieta. No obstante, será necesario realizar un menú adaptado.

RECUERDE

Los niños con enfermedades metabólicas pueden necesitar una dieta especial y existen alimentos permitidos y otros prohibidos

Si toman alimentos no permitidos, en ciertas enfermedades se podría producir una descompensación metabólica.

Las descompensaciones pueden cursar con malestar, vómitos, somnolencia, pérdida de conocimiento, convulsiones...si el niño presenta un comportamiento raro hay que estar vigilantes.

Ciertas situaciones como el ayuno prolongado, la fiebre, las infecciones. Los vómitos o la diarrea pueden precipitar una descompensación.

Ante dudas o sospecha de descompensación, se debe contactar con la familia y llevar al niño a Urgencias.

Bibliografía

- Guía metabólica. En: Hospital San Juan de Déu [en línea] [consultado el 27/09/2021]. Disponible en: <https://metabolicas.sjdhospitalbarcelona.org/>
- Ruiz Pons M, Sánchez-Valverde Visus F, Dalmau Serra J. Tratamiento nutricional de los errores innatos del metabolismo. 2.ª edición. Madrid: Ergon; 2007.
- Sanjurjo P, Baldellou P. Diagnóstico y tratamiento de las enfermedades metabólicas hereditarias. 4.ª edición. Madrid: Ergon; 2014.
- Vitoria Miñana I, Rausell Félix D, Lahuerta Cervera D, Sánchez Zahonero S, Dalmau Serra J. Errores innatos del metabolismo intermediario. Propuesta de guía diagnóstica de urgencias en un hospital comarcal. Acta Pediatr Esp. 2013;71(2):47-53.

ENFERMEDADES NEURO CUTÁNEAS

Cristina Castaño de La Mota
Patricia Valero Menchén

Introducción. ¿Qué son las enfermedades neurocutáneas?

Las enfermedades neurocutáneas son un conjunto de entidades que afectan simultáneamente al sistema nervioso y a la piel, por el origen común de estos dos órganos durante el desarrollo embrionario. Son enfermedades con un origen genético, perteneciendo a las llamadas “enfermedades raras”, existiendo más de 50 entidades diferentes.

Dentro de ellas, la neurofibromatosis tipo 1 es la más frecuente de todas, con una incidencia de 1 cada 2500-3500 recién nacidos. Otras dos enfermedades que hay que destacar son la esclerosis tuberosa y en síndrome de Sturge-Weber.

Neurofibromatosis tipo 1

Se caracteriza por manchas de color café con leche en la piel en una cantidad >6 que se desarrollan en la infancia (ya visibles al nacimiento en muchos casos, y que van aumentando en número y tamaño), lesiones pigmentadas en ingles y axilas (efélides), lesiones oculares (nódulos de Lisch) y tumores cutáneos (neurofibromas). Esta enfermedad tiene mucha heterogeneidad en su expresividad clínica según cada individuo. La mayor parte de estos niños presentan mutaciones en el gen *NF1*.



Las alteraciones del aprendizaje, trastorno por déficit de atención e hiperactividad y el fracaso escolar suponen el mayor problema evolutivo en estos niños, afectando a más de la mitad de ellos. También son frecuentes los problemas de función motora (son niños “torpes”), memoria y lenguaje. El TEA se estima en un 4% pero hasta un 30% presentan dificultades en el funcionamiento social a pesar de no cumplir criterios de TEA.

En esta enfermedad está aumentado el riesgo de determinados tumores generalmente de bajo grado (gliomas, astrocitomas) y de epilepsia.

Esclerosis tuberosa

Es la segunda enfermedad neurocutánea en frecuencia. Está producida por la alteración de uno o dos genes (*TSC1* y *TSC2*). En la piel, son características las manchas acrómicas (blanquecinas) de forma lanceolada que aparecen desde el nacimiento, y que en ocasiones es la única manifestación de la enfermedad. Hay otras muchas manifestaciones en la piel como angiofibromas faciales, fibromas ungueales y gingivales, piqueteado en el esmalte dental entre otros.



A nivel de sistema nervioso central, hay tres lesiones principales: túberes corticales, nódulos subependimarios y astrocitoma de células gigantes. Estos niños presentan, debido a la alteración genética o el desarrollo progresivo de las anomalías anteriores epilepsia, discapacidad intelectual y trastorno conductual, principalmente TEA.

Síndrome de Sturge-Weber

Es un síndrome neurocutáneo raro que se caracteriza por angiomas (lesiones cutáneas vasculares) en el territorio inervado por la primera rama del nervio trigémino y que puede afectar a la piel, meninges o estructuras oculares. La malformación facial es una mancha de coloración vinosa que está presente generalmente al nacimiento y se localiza en la frente o en el párpado superior en uno o ambos lados de la cara. Está producida por la alteración del gen GNAQ.

La afectación ocular puede producirse en cualquier momento, pero se observa generalmente durante la infancia y en el adulto joven. Más del 50% de los pacientes desarrollan glaucoma en el mismo lado de la cara que el angioma, lo que puede llevar a atrofia óptica y ceguera. También están presentes malformaciones vasculares cerebrales.

La gravedad está determinada por el grado de afectación cerebral y el desarrollo y control de la epilepsia. Con la progresión de la enfermedad, y dependiendo de la gravedad de las crisis epilépticas, los pacientes pueden desarrollar hemiparesia, hemiplejía, y varios grados de discapacidad intelectual.

Problemas asociados al niño con estas enfermedades

- Neurofibromatosis tipo 1: asociación con trastorno de aprendizaje, pueden tener una capacidad intelectual límite y también se puede asociar con trastorno por déficit de atención e hiperactividad, trastorno del desarrollo de la coordinación motriz y del procesamiento visoespacial.
- Esclerosis tuberosa: epilepsia de difícil control, discapacidad intelectual, alteraciones de comportamiento y tumores intracraneales.
- Sturge-Weber: epilepsia precoz y rebelde al tratamiento, discapacidad cognitiva y motora, episodios similares a infartos cerebrales.

¿Qué medicaciones pueden tener estos pacientes?

Además de sus apoyos escolares y extraescolares, estos pacientes pueden recibir terapias farmacológicas:

- Everolimus: fármaco inmunosupresor que actúa sobre la vía metabólica que produce las manifestaciones clínicas de la esclerosis tuberosa. Los efectos adversos más habituales son acné, inflamación de las encías, dolor de cabeza, diarrea, vómitos, cansancio, y disminución del apetito entre otros.

- Ácido acetilsalicílico (Aspirina®): se utiliza en pacientes con Sturge-Weber para intentar prevenir episodios isquémicos cerebrales (ictus). Puede producir dolor abdominal y a veces sangrado.
- Tratamiento antiepiléptico: los niños que presenten epilepsia recibirán tratamiento específico. Dentro de los efectos secundarios de estos fármacos, los más frecuentes, sobre todo al inicio del tratamiento, serán la somnolencia e hiporexia.

¿Cómo puedo ayudar al alumno?

En los casos de las enfermedades que asocien cierta discapacidad o problemas de aprendizaje, podrían ponerse en marcha los apoyos y adaptaciones metodológicas adecuadas para el alumno con el fin de facilitar su aprendizaje.

En aquellas enfermedades que asocian epilepsia, tener en cuenta que las crisis pueden tener lugar en el centro escolar, por lo que se debería tener cierto conocimiento de cómo actuar si se produjeran (postura de seguridad, medicación de rescate, activar el sistema de emergencia médica, etc.).

Bibliografía

- Duat Rodríguez A. Neurofibromatosis tipo 1. *Pediatr Integral*. 2020;XXIV(6):334-41.
- Fernández Fernández MA, Morillo Rojas MD. Los síndromes neurocutáneos. *Pediatr Integral* 2015;XIX(8):565-71.
- Verdú A. Cap. 27. Síndromes neurocutáneos y otros trastornos relacionados. *Manual de Neurología Infantil*; 2014. p. 261-73.

Introducción

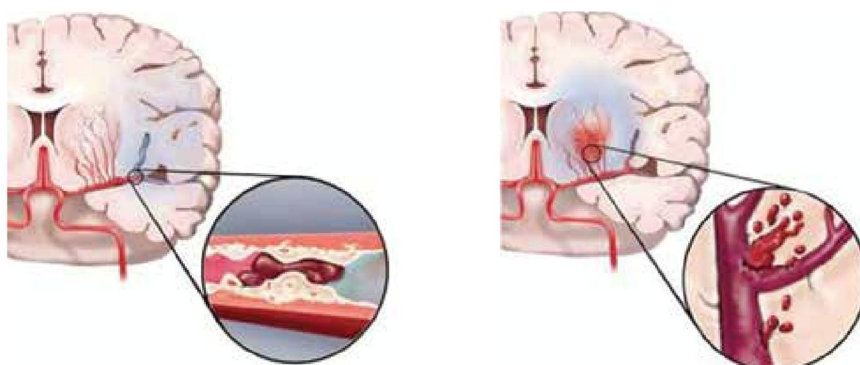
Un accidente cerebrovascular o ictus es un trastorno brusco de la circulación cerebral que altera la función de una determinada región del cerebro. Las neuronas necesitan un aporte constante de oxígeno y azúcar para su funcionamiento habitual, por lo que una irrigación de sangre insuficiente hace que las neuronas mueran rápidamente. El ictus en Pediatría, aunque en comparación con la edad adulta es poco habitual, tiene una frecuencia similar a la de los tumores cerebrales en la edad pediátrica.

Es fundamental un diagnóstico precoz para aplicar tratamientos que puedan limitar el daño del cerebro, por lo que el ictus pediátrico es una emergencia médica que debe tratarse en el hospital. Es difícil saber la incidencia real de los ictus en la infancia, pero aproximadamente tiene una incidencia de unos 1,6-2 casos por 100 000 habitantes. El número de niños diagnosticados de ictus está aumentando por diferentes razones: una mayor conciencia social y médica, test diagnósticos más avanzados como la resonancia magnética cerebral (RM), y la mayor supervivencia de los niños a enfermedades serias que ocurren en la infancia (como leucemias o problemas cardíacos), las cuales tienen un riesgo aumentado de ictus.

¿Qué tipos de ictus hay?

Hay dos tipos de ictus que pueden ocurrir a cualquier edad:

- Ictus isquémico: ocurre por la obstrucción de una arteria que irriga un área del cerebro, con el consiguiente menor suministro de sangre en esa zona distal al bloqueo y un posible daño cerebral subsiguiente.
- Ictus hemorrágico: ocurre por la rotura de un vaso sanguíneo dentro del cerebro, lo que con frecuencia produce daño cerebral.



¿Qué puede causar un ictus?

Las causas de ictus en niños son diferentes de las de adultos. Pueden ser desde anomalías estructurales del corazón, enfermedades de los vasos sanguíneos, o infecciones o trastornos sanguíneos que alteran la coagulación de la sangre.

¿Cuáles son los signos y síntomas de ictus en la infancia?

Los síntomas en los neonatos y en los niños más pequeños son diferentes de los adultos porque el cerebro está en desarrollo, por lo que el diagnóstico es más difícil; la clínica más frecuente suele ser en forma de crisis convulsivas focales. Sin embargo, en los niños mayores los signos y síntomas son muy similares a los de los adultos y dependen del área cerebral afectada. Los síntomas se instauran de forma brusca y pueden ser muy variados:

- Problemas para hablar o entender.
- Pérdida brusca de visión de uno o ambos ojos o visión doble.
- Debilidad o incapacidad repentina para mover o sentir una parte del cuerpo (cara, miembro superior o inferior de un lado).
- Dificultad repentina para caminar, pérdida del equilibrio o coordinación.
- Dolor de cabeza brusco e intenso sin causa aparente.
- Crisis convulsivas generalmente focales de una parte del cuerpo.
- Alteración repentina en el nivel de conciencia.
- Mareo, náuseas y vómitos asociados a los signos y síntomas previos.

¿Cómo se diagnostica un ictus?

Es necesario realizar una resonancia magnética cerebral (RM) o una tomografía axial computarizada (TAC) para confirmar la sospecha de ictus y conocer de qué tipo de ictus se trata. Este estudio se completará con datos sobre la historia familiar relacionada con ictus, historia del embarazo, nacimiento, problemas cardíacos y de otras enfermedades de los vasos sanguíneos, una exploración física, diversas determinaciones analíticas, y una valoración del corazón (ecocardiograma) para intentar descubrir el posible origen del ictus.

SÉ RÁPIDO EN EL ICTUS INFANTIL



DEBILIDAD DE LA CARA

Un lado de la cara no se mueve como debe al llorar, sonreír o pedirle que hable



CAÍDA DE UNA EXTREMIDAD



Un brazo o una pierna o ambos no se mueven con normalidad. Al pedirle que lo mueva o no se mueve o tiene debilidad.

TRASTORNO DEL LENGUAJE

El niño habla raro o no puede hablar



ACTÚE CON RAPIDEZ

CADA MINUTO CUENTA
LLAME AL 112



¿Cómo se trata un ictus?

El tratamiento del ictus es una urgencia médica, por lo que se activan diferentes unidades específicas para su valoración y tratamiento a través del Código Ictus. Este protocolo incluye la atención en unidades donde se valoran posibles técnicas para mejorar la perfusión del cerebro en los ictus isquémicos (tratamientos de reperfusión cerebral), además de instaurar tratamientos para limitar el daño en el cerebro en general (mantener la tensión estable, niveles de glucosa, líquidos, tratamiento de convulsiones, etc.).

En ocasiones es preciso un ingreso en una unidad de cuidados intensivos. Es importante señalar que estos tratamientos son efectivos si se realizan en las primeras horas desde que se inician los síntomas, por lo que solemos decir que tiempo es cerebro. Cuanto antes se atiende, menor daño cerebral se producirá, y más probabilidades habrá de lograr una recuperación total sin secuelas.

Por lo tanto, creemos muy necesario sensibilizar a la población de la existencia del ictus pediátrico, además de en la edad adulta.

¿Qué se debe hacer en el aula cuando un niño presenta alguno de estos síntomas?

Todos los pacientes con síntomas de ictus, independientemente de la edad, tienen que ser evaluados por personal sanitario. Se procederá a llamar a los servicios de emergencias (112 o Protección Civil) si ven signos bruscos de ictus o cambios bruscos en la salud neurológica como los comentados previamente, y avisar de que habría que activar un código de ictus pediátrico.

El personal sanitario realizará una estabilización y valoración inicial del niño, y considerará si es necesario o no trasladar al paciente a un hospital para su valoración según si el diagnóstico de ictus es probable o no.

¿Cuáles son las secuelas de un ictus?

El ictus es una de las diez causas principales de muerte en la infancia en países desarrollados, con tasas de mortalidad del 7-28%. El 80% de los niños presentarán secuelas a largo plazo, principalmente motoras, del lenguaje, dificultad para el aprendizaje, y alteraciones del comportamiento. Todo esto asociado a frecuentes limitaciones para realizar actividades de la vida diaria como aprender, caminar o escribir; con el detrimento asociado en la calidad de vida tanto del niño como de sus familiares.

¿Cómo podemos ayudar en el colegio a un niño que ha tenido un ictus?

Como hemos comentado anteriormente, el pronóstico funcional tras un ictus es reservado. La rehabilitación mejora el pronóstico a largo plazo, por lo que es necesario comenzar cuanto antes las terapias de rehabilitación. Las sesiones de rehabilitación ayudan a mejorar funciones que han sido afectadas por el ictus y adaptarse a cambios físicos y cognitivos tras el ictus. De cara al colegio, en ocasiones son necesarias valoraciones psicopedagógicas para valorar la

capacidad del niño para aprender y detectar posibles dificultades en el aprendizaje, pudiendo instaurar después programas educativos adaptados a sus necesidades. En casa seguirá también los ejercicios tanto a nivel motor como para mejorar otros aspectos como el lenguaje.

En resumen, la vuelta al colegio tras un ictus es un gran reto, puede ser a necesaria una reincorporación progresiva, y se recomienda que sea planificada y coordinada tanto con el colegio como con otros padres cuyos hijos sean amigos del niño afectado.

Bibliografía

- Ferriero DM, Fullerton HJ, Bernard TJ, Billingham L, Daniels SR, DeBaun MR, *et al.* Management of Stroke in Neonates and Children: A Scientific Statement From the American Heart Association/American Stroke Association. *Stroke*. 2019 Mar;50(3):e51-e96.
- Rivkin MJ, Bernard TJ, Dowling MM, Amlie-Lefond C. Guidelines for Urgent Management of Stroke in Children. *Pediatr Neurol*. 2016 Mar;56:8-17.
- Wharton JD, Barry MM, Lee CA, Massey K, Ladner TR, Jordan LC. Pediatric Acute Stroke Protocol Implementation and Utilization Over 7 Years. *J Pediatr*. 2020 May;220:214-220.e1.

PREMATURIDAD Y SUS CONSECUENCIAS.

Angélica Andrés Bartolomé

Gonzalo Mateo Martínez

Gema Arriola Pereda

¿Cuándo decimos que un niño es prematuro? ¿Son todos iguales?

Se habla de un niño recién nacido prematuro cuando ha nacido antes de lo que le corresponde. En la especie humana, la duración media de la gestación es de 280 días comenzando a contar desde el primer día del último ciclo menstrual, esto equivale a 40 semanas de gestación. Se considera un parto a término aquel que ocurre entre la semana de gestación 37 y la 42. Se considera un parto pretérmino aquel que ocurre antes de la semana 37 y en ese caso será considerado un recién nacido prematuro.

El termino pretérmino no implica valoración de madurez, como lo hace prematuro, aunque en la práctica ambos términos se usan indistintamente. Además, dependiendo del grado de prematuridad (o las semanas gestacionales en las que hayan nacido) hablamos de:

- Prematuros tardíos: nacidos con una edad gestacional entre las semanas 34 y 36 de gestación.
- Recién nacidos muy prematuros: cuya edad gestacional es inferior a 32 semanas de gestación.
- Recién nacidos prematuros extremos: que son los nacidos antes de la semana 28 de gestación.

Además de la edad gestacional se usa de forma frecuente como parámetro de referencia el peso al nacimiento para clasificar al neonato como bajo peso al nacimiento el inferior a 2500 g y los subgrupos de muy bajo peso al nacimiento a los de peso inferior a 1500 g y de extremado bajo peso al inferior a 1000 g.

No todos los niños prematuros son iguales ni presentarán los mismos problemas. La morbilidad, es decir la probabilidad de presentar alguna patología, será mayor cuanto más prematuro sea el niño. Así los recién nacidos antes de las 32 semanas de gestación o que han pesado al nacimiento menos de 1500 gramos se consideran un grupo especialmente susceptibles de presentar alguna complicación.

En los países desarrollados existe un aumento de la tasa de recién nacidos prematuros en los últimos años, ¿esto por qué? Pues se debe sobre todo a los avances en los cuidados obstétricos y neonatales que permiten la supervivencia de recién nacidos cada vez más inmaduros.

Problemas asociados al niño prematuro

La prematuridad es la primera causa de morbimortalidad neonatal e infantil. Esta mayor incidencia de patología comparado con niños que han nacido a término no se limita exclusivamente al periodo neonatal (4 primeras semanas de vida) si no que continúa siendo mayor durante la infancia. Los problemas asociados al recién nacido prematuro los podemos dividir por ello en aquellos que suceden en el momento del nacimiento y en el periodo neonatal y en problemas o secuelas que darán la cara más adelante a lo largo de la vida del niño.

Problemas en el periodo inmediato tras el parto

Son debidos generalmente a la inmadurez de órganos y sistemas.

- Patología respiratoria: la función pulmonar del niño prematuro está comprometida por diversos factores entre los que se encuentran la inmadurez neurológica y la debilidad de la musculatura respiratoria, asociada a un pulmón aún inmaduro
- Patología neurológica: el periodo comprendido entre la semana 34-40 es un periodo crítico en la maduración cerebral. En el niño prematuro el cerebro tendrá que madurar fuera del útero.
- La estructura anatómica del cerebro inmaduro lo hará más susceptible a presentar daños por falta de oxígeno (leucomalacia periventricular) y a presentar sangrados (hemorragia periventricular o en casos más graves infartos hemorrágicos).
- Patología oftalmológica: en el niño prematuro se detiene la formación de los vasos sanguíneos de la retina de ojo y posteriormente podrían crecer de una forma desordenada, esto es lo que se llama retinopatía del prematuro.
- Otros problemas: cardiovasculares, gastrointestinales, inmunológicos, metabólicos, hematológicos y endocrinos.

Secuelas a largo plazo

Los niños prematuros tienen mayor riesgo de presentar déficits en su desarrollo neurológico con retraso o ausencia en la adquisición de hitos motores, lingüísticos, ejecutivos, cognitivos y conductuales, con una relación inversamente proporcional a su edad gestacional. Hasta un 25-50% de los prematuros con peso menor de 1500 g presentaran alteraciones cognitivas o del comportamiento.



Las secuelas neurológicas las dividiremos en trastornos del neurodesarrollo, trastornos motores y alteraciones sensoriales.

Trastornos del neurodesarrollo

Se ha descrito en niños prematuros mayor incidencia de alteraciones neurocognitivas (como problemas en la atención, memoria, viso percepción y función ejecutiva) y un mayor riesgo de presentar trastornos neuropsicológicos como son el TEA, discapacidad intelectual, trastorno por déficit de atención e hiperactividad (TDAH), trastorno específico del lenguaje (TEL), trastornos de conducta y comportamiento y otros trastornos de aprendizaje. Todas estas alteraciones descritas si no son adecuadamente manejadas pueden derivar además en trastornos emocionales y de autoestima.

Si los dividimos por edades los problemas que podremos encontrar son:

En edad preescolar:

- Retraso en el desarrollo motor.
- Retraso cognitivo.
- Retraso en la adquisición del lenguaje y en la comunicación.
- Retraso en el funcionamiento personal y social.

Las deficiencias en el desarrollo en esta etapa suelen ser más sutiles y difíciles de detectar. Es la etapa de mayor capacidad de aprendizaje y por lo tanto de potencial beneficio con las intervenciones. Debemos estar atentos y ser capaces de identificar problemas y establecer objetivos de mejora, pues son el punto de partida de futuras dificultades que puedan manifestar estos niños en el funcionamiento académico y el desarrollo socioemocional en etapas posteriores.

En edad escolar:

- Trastornos de aprendizaje: trastornos de aprendizaje con dificultades en la lectoescritura y en el cálculo. Pueden asociar peores resultados en memoria ejecutiva y memoria verbal a corto plazo.
- Trastornos del comportamiento y psiquiátricos: mayor riesgo de desarrollar TEA, trastorno por déficit de atención, trastornos psicológicos, conductuales y emocionales.
- Discapacidad intelectual.

Alteraciones motoras

La prevalencia de discapacidad motora (sobre todo en los nacidos antes de las 32 semanas) es elevada. Estas alteraciones motoras pueden ser:

- Retraso en la adquisición de las habilidades motoras.
- Hipertonía transitoria: cierto grado de hipertonía de extremidades, sobre todo de los miembros inferiores que se resuelve antes de los 18 meses y no se acompaña de otras alteraciones neurológicas.

- Parálisis cerebral infantil.

Alteraciones sensoriales

Sobre todo visuales (retinopatía de la prematuridad, defectos de refracción, el estrabismo y la ambliopía) y de audición.

RECUERDE

Los prematuros pueden presentar como secuelas a largo plazo:

- Trastornos del neurodesarrollo.
- Trastornos motóricos.
- Alteraciones sensoriales.

¿En qué consistirá su tratamiento? ¿Cómo puedo ayudar al alumno?

Los prematuros menores de 1500 gramos constituyen un grupo de riesgo que van a recibir seguimiento hospitalario por Neonatología y Neuropediatría y tratamiento en el centro de atención temprana (CAT) de su zona.

Es importante asegurarse de que estos niños de riesgo reciban seguimiento de las patologías detectadas por los especialistas adecuados, que su seguimiento sea coordinado por su pediatra y centrado en la familia y la escuela. El tratamiento normalmente será multimodal y debe englobar medidas psicoeducativas y en casos seleccionados, tratamiento farmacológico.

Desarrollo psicológico, alteraciones de comportamiento y del aprendizaje

El seguimiento de los alumnos prematuros por el equipo de orientación escolar es recomendable que sea estrecho, para detectar lo antes posible cualquier dificultad en el aprendizaje. Las valoraciones psicopedagógicas que pudieran realizarse valorando la inteligencia, el proceso lector... aportan una información muy importante para todo el equipo multidisciplinar que les atiende.

Además, se recomienda realizar valoraciones del comportamiento y estar atentos ante la posibilidad que presenten alteraciones emocionales, ya que pueden pasar desapercibidas.



Junto con adaptaciones metodológicas o curriculares algunos pacientes recibirán tratamientos farmacológicos. Veamos los principales trastornos asociados a la prematuridad.

- Trastornos de aprendizaje de la lectoescritura-dislexia: se recomiendan adaptaciones metodológicas (palabras claves, apoyos visuales...).
- Trastorno por déficit de atención e hiperactividad: además del tratamiento psicoeducativo con adaptaciones metodológicas, puede que reciban medicación oral pautada por el neuropediatra con el objetivo de mejorar las funciones ejecutivas. Esta medicación psicoestimulante cuyo principio activo más usado es el metilfenidato puede mejorar la atención sostenida, la memoria de trabajo y disminuir la impulsividad. Como efectos adversos pueden provocar cefalea, mareos, pérdida de apetito o labilidad emocional. La identificación de estos efectos adversos y su comunicación al facultativo encargado del paciente permite realizar ajustes para minimizarlos.
- Trastornos del espectro autista: recibirán tratamiento específico dependiendo de los síntomas y su intensidad. El fármaco más utilizado en casos más graves con alteraciones graves de la conducta es la risperidona que puede producir como efectos secundarios más frecuentes: somnolencia, cansancio y aumento de apetito.
- Trastornos psicológicos: como hemos dicho es importante estar atentos a posibles problemas emocionales y de falta de autoestima en estos niños para poder realizar un tratamiento y manejo psicológico precoz.

Alteraciones motoras

Muchos de ellos serán incluidos en programas de intervención precoz en Atención Temprana, donde recibirán terapia de estimulación, logopedia o fisioterapia.

Los niños diagnosticados de parálisis cerebral pueden recibir medicación oral para relajar la musculatura (baclofeno, tizanidina...) que, como efectos adversos, pueden producir somnolencia, mareo, náuseas o debilidad.

También es frecuente que reciban periódicamente infiltraciones de toxina botulínica en los músculos espásticos. Estas infiltraciones no suelen producir efectos adversos salvo leve dolor en los puntos de punción. Tras estas infiltraciones es importante intensificar la fisioterapia.

Alteraciones sensoriales

En los informes de los pacientes se especificará el tratamiento protésico (gafas, audífonos, etc.) que precise cada niño, así como pautas a seguir en cada caso.

Como conclusión es importante conocer las dificultades que los niños prematuros pueden presentar y realizar un seguimiento estrecho, con el objetivo de intervenir de forma precoz para minimizar las secuelas.

Bibliografía

- García Reymundo MG, Hurtado Suazo JA, Calvo Aguilar MJ, Soriano Faura FJ, Ginovart Galiana G, *et al.* Recomendaciones de seguimiento del prematuro tardío. En: Sociedad Española de Neonatología; 2017. Disponible en: www.se-neonatal.es
- Grupo de Seguimiento de la Sociedad Española de Neonatología. Protocolo de seguimiento para el recién nacido menor de 1500 g o menor de 32 semanas de gestación. Madrid: Sociedad Española de Neonatología; 2017. Disponible en: www.se-neonatal.es
- Rellan Rodríguez S, García de Ribera C, Aragón García MP. El recién nacido prematuro. *Protoc Diagn Ter Pediatr.* 2008;1:69-77.

Introducción

El sueño constituye una función natural del cuerpo. Durante el periodo de descanso el cuerpo realiza una recuperación tanto física como psicológica. En adultos se sabe desde hace años que la falta de sueño produce alteraciones del ánimo o de la memoria, pero además predispone a otras enfermedades como son la obesidad, la diabetes o enfermedades cardiovasculares.

Hasta hace relativamente poco tiempo no se daba importancia a los problemas de sueño en los niños, ya que se consideraba normal que un niño pudiese dormir mal. Sin embargo, en la última década, al igual que en adultos, se ha puesto en relevancia su relación con problemas de aprendizaje, comportamiento e, incluso, enfermedades médicas.

Llamaremos trastorno del sueño a aquellas situaciones que acontecen durante el periodo de sueño y que producen un sueño de mala calidad que, de manera secundaria, afectará a los escolares.

¿Cómo tiene que dormir un niño o un adolescente?

El sueño de los niños y adolescentes sufre un proceso evolutivo de maduración desde el nacimiento hasta alcanzar la edad adulta. Así, un recién nacido realiza varias siestas y despertares al día sin clara relación con los ciclos de día y noche, y solo a partir del cuarto mes de vida esa relación se comenzará a establecer. A medida que el niño crezca irán desapareciendo las siestas y se establecerá un periodo despierto durante el día y otro dormido durante la noche.

La siesta irá desapareciendo poco a poco a partir del año y medio de edad. De esta forma un niño no debería necesitar echarse una siesta a partir de los 5 años. Por este motivo, cualquier alumno que necesite esa siesta implica que duerme pocas horas o es un sueño de mala calidad y debe investigarse.

Igualmente, el tiempo total de sueño nocturno se irá acortando a medida que se alcance el periodo de la adolescencia.

Un cambio importante que ocurre en la adolescencia es el retraso fisiológico de la fase del sueño: a los adolescentes les entre sueño más tarde y suelen presentar mayor somnolencia las primeras horas del día.

¿Cuánto tienen que dormir?

Al igual que ocurre con otras situaciones en la infancia, los niños duermen de muy diversas maneras. Existen estudios en los que se ha revisado en grandes poblaciones infantiles el número de horas que deben dormir y se ha visto que hay una gran variabilidad, pero igual de sano es un niño dormidor largo (que duerme muchas horas) que un dormidor corto (que duerme pocas horas). Lo importante es que el niño duerma la cantidad de horas necesarias para realizar un descanso adecuado. Por normal general, en los adolescentes dormir menos de 7-8 horas se considera que puede ocasionar repercusión durante el día.

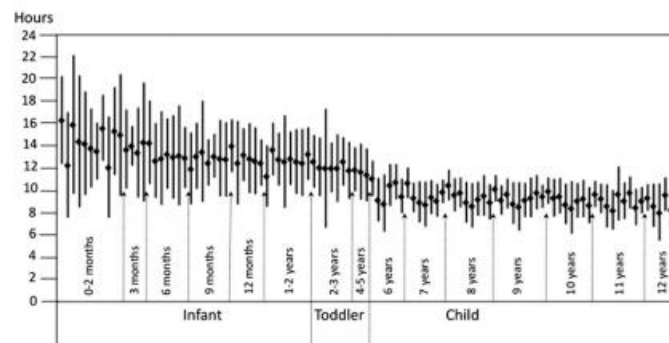


Fig. 3. Plot of the sleep duration data across age categories from all the studies reviewed for this variable. Data are presented as the mean \pm 1.96 SD.

¿Qué puede pasar si los niños no duermen bien?

En los últimos años numerosos grupos han ido describiendo los efectos del sueño de mala calidad en los niños.

En los niños más pequeños con privación de sueño es frecuente observar conductas inquietas. Al contrario que en niños más mayores, el niño pequeño cansado muchas veces presenta un ánimo irritable y puede presentar dificultades de atención. En los niños más mayores y adolescentes podemos observar, además de los problemas de atención, episodios de somnolencia. La falta de sueño también les puede condicionar dificultades de aprendizaje y, especialmente en los adolescentes alteraciones del ánimo de tipo ansioso o depresivo, entre otras.

¿Cómo puedo identificar que un alumno pueda tener un problema de sueño?

En los niños más pequeños, la irritabilidad, inatención e hiperactividad (síntomas de trastorno por déficit de atención e hiperactividad) puede ser un indicador de un trastorno de sueño. Si está en etapas escolares en las que se realiza siesta en el aula y ronca durante el sueño, el ronquido puede ser un indicador de un trastorno del sueño respiratorio.

En los niños más mayores es menos frecuente encontrar inquietud motora, pero sí puede aparecer irritabilidad o signos de inatención. Es muy importante conocer que los niños mayores no realizan siestas ni se duermen en clase. Si esto está presente será muy sugerente de trastorno de sueño.

En la etapa de la adolescencia pueden referir cansancio. En el aula estarán principalmente distraídos y es posible que realicen pequeñas siestas en el pupitre o en casa. La siesta en la adolescencia es un indicador de que muy probablemente ese adolescente presenta falta de sueño.

Signos de alarma que pueden indicar la presencia de un trastorno de sueño:

- Necesidad de siesta a partir de los 5 años de edad.
- Ataques de somnolencia que requieran dormirse durante la clase.
- Síntomas de inatención, inquietud motriz o impulsividad (síntomas de trastorno por déficit de atención e hiperactividad).

RECUERDE

La falta de sueño también les puede condicionar dificultades de aprendizaje y, especialmente en los adolescentes alteraciones del ánimo de tipo ansioso o depresivo entre otras.

¿Cómo se tratan los trastornos del sueño?

En general, el abordaje de los trastornos de sueño parte de una adecuada higiene de sueño.

Hemos de considerar la educación de los hábitos de sueño al mismo nivel que los hábitos de adecuada alimentación o ejercicio físico diario entre otros. Se debe intentar llevar siempre horarios regulares, evitado picoteos y ayunas. También se debe evitar usar aparatos tecnológicos tipo *tablets* o móviles al menos una hora antes de dormir. El objetivo es una habitación libre de tecnología, para lo cual puede ser aconsejable recomendaciones como que el móvil se cargue fuera de la misma. Otras recomendaciones son realizar ejercicio diario, desayunar, que sean expuestos a luz solar al levantarse (no persianas a primera hora de la mañana) y fomentar que el niño sea autónomo a la hora de conciliar el sueño.

En el caso del ronquido, la evaluación la llevará a cabo un equipo de Otorrinolaringología y Neumología.

En el resto de los casos, en algún caso seleccionado se recomendarán medicaciones (como la melatonina) para mejorar la conciliación o mantenimiento del sueño, que deben ser supervisadas por un sanitario.

¿Qué puedo hacer por mi alumno o alumna que creo que presenta falta de sueño?

En los periodos escolares en el que los niños todavía presentan siestas fisiológicas es recomendable habilitar espacios para las siestas. Actualmente los centros escolares tienen periodos de tiempo establecidos para la siesta hasta 1.º de Infantil. No todos los niños pierden esas siestas en 1.º de Infantil, por lo que sería interesante ser capaz de tener un aula flexible para aquellos niños más mayores que las necesiten. Al igual que en casa los niños deben dormir en un aula bien ventilada, en penumbra, con una temperatura adecuada y en una superficie cómoda.

En los adolescentes es importante tener en cuenta que tienen un retraso de fase del sueño fisiológico, por lo que a primera hora suelen estar poco activos. Para mejorar su rendimiento es importante realizar actividades estimulantes a primera hora (como educación física, música...), y realizar los exámenes preferiblemente a media mañana, ya que son las horas de mejor rendimiento. Sobre todo, hay que evitar realizar exámenes los lunes a primera hora, ya que los alumnos van a tener el sueño desajustado y van a rendir a esa hora por debajo de su nivel. Otras medidas como aumentar la exposición a la luz ambiental, como situar cerca de la ventana para que les dé más luz solar a los alumnos con mayor somnolencia o inatención las primeras horas del día. Todas estas medidas han demostrado que mejoran el rendimiento escolar, así como la conducta en niños en edad escolar (para más información, ver proyecto Shastu; shastu.org)

Un caso especial: la narcolepsia-cataplejía

La narcolepsia es una enfermedad rara que afecta a 1/3300-5000 individuos. Las personas que la sufren tienen excesiva somnolencia diurna, junto a episodios de caída (conocidos como cataplejías) y un sueño muy desorganizado. Es una enfermedad que suele debutar en la adolescencia y es muy habitual que precisen pequeñas siestas a lo largo del día. Muchas veces comienza en la adolescencia. La narcolepsia puede tener implicaciones graves en el desarrollo académico y laboral de los pacientes y supondrá un tratamiento para toda la vida.

El síndrome de piernas inquietas

El síndrome de piernas inquietas es un trastorno neurológico que se caracteriza por la necesidad imperiosa de mover las piernas, que empeora en los momentos de inactividad y se alivia con el movimiento. Puede afectar al 3% de la población adulta, pero puede aparecer en la infancia, siendo confundido con frecuencia con síntomas de hiperactividad, dada su necesidad de moverse. Los síntomas suelen tener un ritmo circadiano empeorando por las noches, y afectando también al sueño, pero en los niños pueden manifestarse especialmente en el periodo escolar, ya que es cuando más tiempo tienen que estar sentados. En muchas ocasiones está asociado con la falta de hierro, pero en otras puede necesitar tratamiento con fármacos específicos para este síndrome.

Bibliografía

- Akintomide GS, Rickards H. Narcolepsy: a review. *Neuropsychiatr Dis Treat*. 2011;7:507-18.
- Paruthi S, Brooks LJ, D'Ambrosio C, Hall WA, Kotagal S, Lloyd RM, *et al*. Recommended Amount of Sleep for Pediatric Populations: A Consensus Statement of the American Academy of Sleep Medicine. *J Clin Sleep Med*. 2016 Jun 15;12(6):785-6.
- Pin Arboledas G, Soto Insuga V, Jurado Luque MJ, Fernández Gomáriz C, Hidalgo Vicario I, Lluch Rosello A, *et al*. Insomnio en niños y adolescentes. Documento de consenso. *An Pediatr (Barc)*. 2017 Mar;86(3):165.e1-165.e11.

COVID-19 Y ENFERMEDAD NEUROLÓGICA

Noemí Núñez Enamorado

Introducción

En este capítulo trataremos de dar respuesta a 2 preguntas; la primera es explicar cuáles son las manifestaciones neurológicas que pueden aparecer en los niños con infección por SARS-CoV-2 (coronavirus) y la segunda, conocer cómo puede influir la infección por coronavirus en los niños con enfermedades neurológicas.

El SARS-CoV-2 causa distintas manifestaciones clínicas agrupadas bajo el término COVID-19, siendo la presentación clínica más frecuente la infección respiratoria aguda. Entre un tercio y casi la mitad de las personas infectadas son asintomáticas y este porcentaje aumenta en los niños. Los síntomas clínicos más frecuentes son: fiebre (88%), tos seca (68%), disnea o falta de aire (19%), mialgias (15%), cefalea (13%) y diarrea (4%). El tiempo medio de recuperación desde el inicio de los síntomas es de hasta 2 semanas en la enfermedad leve y hasta 6 semanas cuando ha sido grave. Sin embargo, no todos los pacientes se recuperan tras la fase aguda, y hasta un 10% desarrollan síntomas persistentes, situación conocida como COVID persistente.

Aunque todos los niños pueden contagiarse con el coronavirus, la mayoría de los casos cursan con síntomas leves o de manera asintomática. Los pocos casos de niños con formas graves de COVID-19 tienen a menudo otras enfermedades de base como son las cardiopatías, enfermedades pulmonares, cáncer o enfermedades neurológicas como miopatías, parálisis cerebral infantil, metabopatías u otras enfermedades que requieren tratamiento con corticoides o inmunosupresores.

Según los datos del estudio epidemiológico EPICO realizado en España, solo unos 600 niños con COVID-19 ingresaron en el hospital durante el primer año de pandemia y de ellos solo el 15% precisó ingreso en unidades de cuidados intensivos (UCIP), la mayoría a consecuencia del síndrome inflamatorio multisistémico (MIS-C). Extrapolando esta proporción al número total estimado de niños infectados en España, menos del 0,02% de niños con COVID-19 precisó ingreso en UCIP en España.

¿Cuáles son las manifestaciones neurológicas en la infección por coronavirus en niños?

Aunque la COVID-19 afecta principalmente al sistema pulmonar, es una infección que afecta a varios órganos como el tracto gastrointestinal, riñones, hígado, corazón, y también al sistema nervioso central y periférico.

En comparación con la población adulta, las complicaciones neurológicas de COVID-19 en los niños son raras, y suelen ser leves y transitorias.

La mayoría de las manifestaciones neurológicas se limitan a dolores de cabeza, mareos, mialgias (dolores musculares) y pérdida del gusto o el olfato. La disminución del olfato

(hiposmia) o pérdida de este (anosmia) suele ser uno de los primeros síntomas y es típico de las formas leves o asintomáticas. Una vez superada la fase aguda de la enfermedad hasta un 10% de los pacientes pueden mantener la anosmia a las 4 semanas, recuperándose en la mayoría de los casos con el tiempo y pudiendo desarrollar síntomas como parosmia (distorsión de los olores) durante su recuperación.

Sin embargo, en aquellos niños que desarrollan un síndrome inflamatorio multisistémico (MIS-C) hasta en un 20% se han descritos complicaciones neurológicas más graves como encefalopatía, convulsiones, ictus, edema cerebral, ataxia, etc. También han sido descritos casos de polineuropatías inflamatorias desmielinizantes o síndrome de Guillain-Barré, con buena recuperación.

¿Cuáles son los síntomas neurológicos en la COVID-19 persistente?

A pesar de que la población pediátrica no es el grupo poblacional de mayor incidencia de COVID-19 persistente, también ha sido descrito principalmente entre los preadolescentes y adolescentes.

La COVID-19 persistente suele manifestarse con síntomas inespecíficos como astenia, febrícula mantenida, y frecuentemente cefalea. Otras veces puede asociarse a síntomas derivados del propio aislamiento como aparición de ansiedad e insomnio.

En cuanto a los síntomas neurológicos, hasta un tercio de los pacientes presentan cefalea crónica o aumento de la intensidad o frecuencia de sus cefaleas previas. Las mialgias suelen desaparecer, pero algunos pacientes desarrollan fatiga o intolerancia al ejercicio. También han sido descritos síntomas cognitivos en forma de falta de concentración, fallos atencionales y quejas subjetivas de memoria. Por tanto, los niños que han pasado una COVID persistente es posible que precisen, al menos temporalmente, adaptaciones metodológicas, aunque previamente no tuviesen ningún trastorno neurológico. En el momento actual no existe tratamiento específico para los niños o niñas con COVID persistente.

¿Cómo puede influir la infección por coronavirus en los niños con enfermedades neurológicas?

Uno de los mayores grupos de riesgo de COVID-19 son los niños con enfermedades neurológicas. En el contexto de la desescalada y el reinicio de las clases presenciales, fueron muchas las dudas sobre la idoneidad de retomar la escolarización presencial y las diferentes terapias (estimulación, fisioterapia, logopedia, etc.). Aunque es cierto que existe un mayor riesgo de complicaciones en estos niños, el riesgo no es el mismo en todas las enfermedades neurológicas y, por el contrario, la falta de terapias y pérdida de rutinas ha condicionado un empeoramiento clínico o conductual en la mayoría de los niños con patología neurológica.



La Sociedad Española de Neuropediatría (SENEP) redactó una serie de recomendaciones, estratificando el riesgo de infección por coronavirus en los niños con enfermedades neurológicas según tres grupos de pacientes:

- Grupo de mayor riesgo: aquellos que por su enfermedad de base o por el tratamiento que reciben (inmunodepresión, insuficiencia respiratoria crónica, etc.), tienen mayor riesgo de presentar síntomas más graves. Las patologías más habituales que reúnen estos requisitos son:
 - Síndrome de West y epilepsia con punta onda continua durante el sueño.
 - Distrofia muscular de Duchenne.
 - Miastenias.
 - Vasculitis.
 - Encefalitis de origen autoinmune.
 - Atrofia muscular espinal y otras enfermedades neuromusculares con afectación bulbar, o musculatura respiratoria.
 - Pacientes con parálisis cerebral infantil (PCI) con formas de tetraparesia espástica.
- Grupo de riesgo intermedio: aquellos en los que la infección por coronavirus, como lo haría cualquier otro microorganismo, puede agravar su estado neurológico basal.
 - Enfermedades mitocondriales o enfermedades metabólicas sensibles al estrés, como la enfermedad de sustancia blanca evanescente, etc.
- Aquellos que, por su condición o trastorno, tengan menor garantía de seguir recomendaciones de protección individual y colectiva:
 - Pacientes con déficit cognitivo.
 - Trastornos del espectro autista (TEA).
 - Trastorno por déficit de atención con/sin hiperactividad (TDAH).

Teniendo en cuenta el riesgo que presentan estos grupos, en los que el de mayor riesgo es el grupo 1 y el de menor riesgo el grupo 3, el manejo ha de ser similar: extremar medidas dirigidas a evitar el contagio o propagación por un lado (distanciamiento social con lavado de manos, mascarillas y en algún caso guantes) y por otro facilitar control de estas recomendaciones por los padres (facilitando teletrabajo, por ejemplo). La diferencia con el resto de población pediátrica es que en estos pacientes deben de extremarse el cumplimiento de estas recomendaciones.

Además, en esta población de riesgo (especialmente en los grupos 1 y 2) y en sus familiares, deben de priorizarse, en caso de síntomas (aunque sean de baja sospecha de COVID-19),

la realización de pruebas diagnósticas, dada su mayor vulnerabilidad a la infección por coronavirus y por la posibilidad de tratamiento de dicha infección si se confirma.

¿Cómo ha influido esta pandemia en el neurodesarrollo de los niños?

La pandemia por COVID-19 ha alterado todos los modos de vida de nuestra sociedad, siendo especialmente vulnerables los niños y adolescentes.

El confinamiento y las medidas de distanciamiento social han supuesto un cambio radical en los hábitos de vida de la infancia, principalmente con el cierre de las escuelas y la limitación de las relaciones sociales y de la actividad física en el exterior.

La escuela, además de la formación académica, desempeña una labor imprescindible en la socialización de niños. La supresión de la escolarización presencial y el ocio fuera del domicilio han limitado mucho las interacciones con iguales, y dado que en la primera infancia el aprendizaje se produce sobre todo por imitación y requiere de un alto grado de interacción interpersonal, se ha visto mermado en todos los sentidos. Además, la educación on-line no puede cubrir las necesidades infantiles de regulación emocional, desarrollo de habilidades sociales e interiorización de reglas y normas.

Por otro lado, el empleo adecuado de las redes sociales ha ayudado a mitigar la sensación de soledad en los menores de edad y ayudarles a mantener sus relaciones sociales y las clases a distancia. No obstante, la pandemia ha puesto de manifiesto la llamada “brecha digital”, esto es, la limitación de muchas familias sin medios económicos o sin los conocimientos tecnológicos suficientes de poder garantizar el acceso de sus hijos a la educación.



Además, el distanciamiento social ha reducido el contacto físico, lo que junto al uso de la mascarilla nos priva a todos de una parte esencial de la comunicación no verbal. El impacto de esta falta o dificultad de mostrar la empatía es aún mayor en los niños más pequeños y en aquellos en los que el lenguaje verbal está aún en desarrollo y que se apoyan en la comunicación por gestos.

LA pandemia ha tenido especial impacto en la evolución y el pronóstico de algunos trastornos neuropsiquiátricos, como es el caso de niños con TEA, en los que la alteración de rutinas y la imposibilidad de salir al exterior han exacerbado las alteraciones de conducta preexistentes. Por ello, en España, durante la fase de confinamiento estricto, se permitió de manera excepcional a los menores de edad con diagnóstico de TEA y alteraciones de conducta salir al exterior, dada la evidencia existente de los beneficios positivos del ejercicio físico en el manejo de las alteraciones conductuales en este trastorno.

Por todo esto, no podemos concluir que el coronavirus sea una entidad benigna o insignificante en la edad pediátrica, ya que desconocemos las consecuencias y secuelas neuropsiquiátricas a largo plazo. En niños con trastornos del neurodesarrollo los desafíos son aún mayores. A medida que la comunidad científica tenga más datos, se irán modificando las

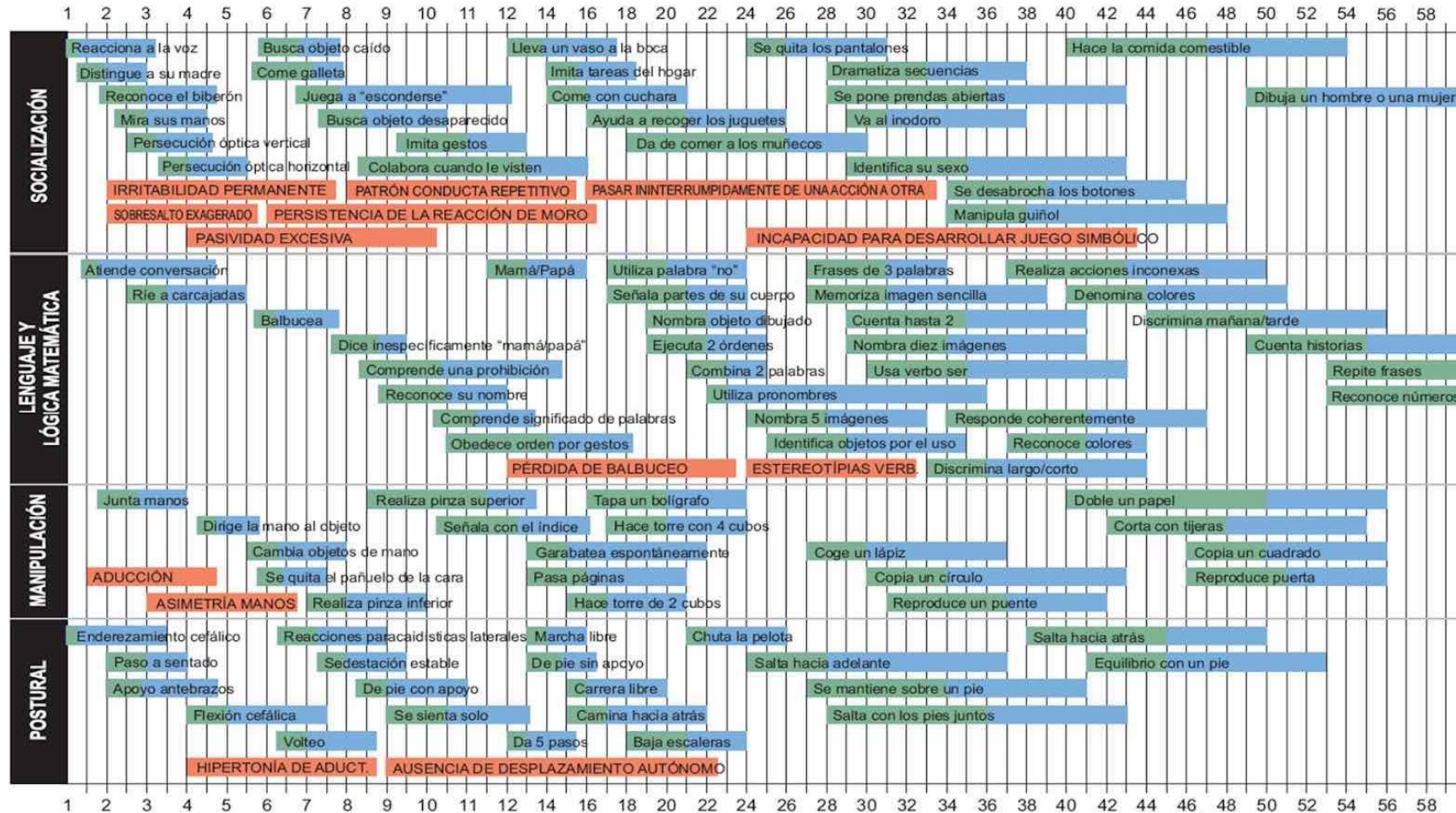
recomendaciones en relación con los niños con y sin enfermedad neurológica previa que presenten COVID agudo o alguna de sus complicaciones.

Por tano la vigilancia neuropsicológica y los estudios de los efectos duraderos de esta pandemia sobre el neurodesarrollo de los niños son fundamentales.

Bibliografía

- Estudio epidemiológico de las infecciones pediátricas por el nuevo coronavirus SARS-CoV-2. ÉPICO-AEP. Instituto de Investigación del Hospital 12 de Octubre i+12 en colaboración con la Asociación Española de Pediatría.
- Kim Y, Walser SA, Asghar SJ, Jain R, Mainali G, Kumar A. A Comprehensive Review of Neurologic Manifestations of COVID-19 and Management of Pre-existing Neurologic Disorders in Children. *J Child Neurol*. 2021 Mar;36(4):324-30.
- Paricio del Castillo R. Salud mental infanto-juvenil y pandemia de COVID-19 en España: cuestiones y retos. *Revista de Psiquiatría Infanto Juvenil*. 2020;37(2):30-44.
- Recomendaciones SENEP para pacientes con patología neuropediátrica, de cara a la prevención de infección por COVID en un contexto de desescalada de las medidas de aislamiento social. En: Sociedad Española de Neurología Pediátrica [en línea] [consultado el 27/09/2021]. Disponible en: <https://www.senep.es/boletines/recomendacionesSenepCovid19.html>
- Stafstrom CE, Jantzie L. COVID-19: Neurological Considerations in Neonates and Children. *Children (Basel)*. 2020 Sep 10;7(9):133.

ANEXO 1. TABLA DE DESARROLLO DE HAIZEA-LLEVANT



Gobierno Vasco (ed.). Estudio Haizea-Llevant. Vitoria: Servicio Central de Publicaciones; 1991.

ANEXO 2. ENLACES RECOMENDADOS PARA AMPLIAR INFORMACIÓN

Información general

- <https://www.senep.es/>
- <https://www.aeped.es/>
- <https://npmadrid.wixsite.com/npmadrid>

Trastorno del espectro autista

- <http://www.autismo.org.es/>
- <https://www.quironsalud.es/blogs/es/neuropediatra/trastorno-espectro-autista-trastorno-comunicacion.nodos,20>
- <https://www.quironsalud.es/blogs/es/neuropediatra/tea-diagnostico-diferencial-i-parte-tdah-vs-tea>
- <https://www.quironsalud.es/blogs/es/neuropediatra/tea-diagnostico-diferencial-ii-parte-tea-vs-trastornos>

Trastorno por déficit de atención e hiperactividad

- <https://chadd.org/for-educators/overview/>
- www.tdahytu.es
- www.fundacioncadah.org

Epilepsia

- <https://vivirconepilepsia.es/>
- <https://www.seepnet.es/>

Neuromuscular

- <https://www.asem-esp.org/>

Parálisis cerebral infantil

- <https://www.aspace.org/>

Sueño y aprendizaje

- <https://ses.org.es/>

ANEXO 3. INDICADORES TEMPRANOS ORIENTATIVOS DE TEA FRENTE A TEL

TEA	TEL
Antes de los 12 meses	
<ul style="list-style-type: none"> • Mirada infrecuente hacia las personas. • No muestra anticipación cuando va a ser cogido. • Falta de sonrisa social. • Falta de ansiedad ante los extraños a los 9 meses. • Empatía pobre e indiferenciada. Observación pobre, ‘pasa’ • Ausencia de balbuceo imitativo (solo gorjeo) 	<ul style="list-style-type: none"> • Ausencia de mono- y bisílabos • Empatía electiva y diferenciada. • Tiene expresión de familiaridad e intenta imitar sonidos y gestos. • Señala con su dedo índice • Entrega y tiene atención compartida. • Si no repite los sonidos que oye, ¡ojo con la sordera!
De 12-18 meses	
Periodo de interesarse y accionar	
<ul style="list-style-type: none"> • No responde a su nombre. • No señala para pedir algo (protoimperativos). • No entrega en mano, no muestra objetos • Desinterés en juegos interactivos como el “cucú-tras”, “dame y toma”. • No mira hacia donde otros señalan. • Ausencia de imitación espontánea, no repite gestos de los demás (palmitas, muecas). • Ausencia de balbuceo social/comunicativo (como si conversara con otros). • Afectividad pobre. No repite acciones riéndose (causalidad operacional). 	<ul style="list-style-type: none"> • Retraso en el desarrollo del lenguaje esperable antes de los 18 meses: no dice de 2-10 fonemas (bisílabos) y no decodifica 10 palabras • Afectividad más rica que el niño con TEA (mira con pillería, acepta-rehúsa, abraza). • Tiene juego interactivo y mira donde otros miran.
Entre los 18 y 24 meses.	
En este periodo el niño juega y comprende	
<ul style="list-style-type: none"> • No nombra ni designa en sí mismo, ni los objetos ni las imágenes en un libro. • Desconoce el uso de los objetos. • Retraso en el desarrollo del lenguaje comprensivo o expresivo. • Regresión en el lenguaje (antes usaba palabras que ahora no). • No señala para “compartir un interés” (protodeclarativos). • Dificultades para seguir la mirada del adulto. • Ausencia de iniciativa con atención lábil. 	<ul style="list-style-type: none"> • Puede designar objetos, imágenes, pero no los denomina. • Sin el lenguaje esperable que debería tener: abundante jerga y hasta 50 términos inteligibles y a los 2 años comprende hasta 500 palabras y frases sencillas de una orden. • No usa palabra-frase, ni junta 2 palabras. • Esta más ocupado en actividades-cosas que en personas (propio de su edad).

- Falta juego imaginativo-simbólico (recrea escenarios usando objetos “como si fueran”).
- Formas de juego repetitivo estereotipado con objetos (alinear, apilar, abrir-cerrar...).
- Falta de interés en otros niños o hermanos.
- Pocas expresiones de afecto positivo.

- Tiene juego operacional e imaginativo, atención compartida y expresiones interactivas y afectivas.

De 2-3 años

En este periodo se socializan, adquieren autonomía (“yo solito”), y empiezan a comunicarse
Ya es más evidente si cumple criterios TEA en comunicación, sociabilidad y juego

Además de los déficits en juego, lenguaje y afectividad del apartado anterior:

- No disocia a sí mismo del otro.
- Cuesta que se *domestique*: ayude a vestirse, lave-seque sus manos, pida comida, pis.
- No mantiene conversaciones con sus juguetes, con sus iguales.

- Retraso en lenguaje: a los 30 meses debería hacer frases de 3 palabras y tener un vocabulario de 275-300 palabras (nombres, verbos, adjetivos)
- Si el TEL es expresivo y comprensivo le costará los conceptos que se adquieren a esta edad (numéricos, contrarios, preposiciones espaciales) y colores básicos.
- Dada la ausencia de lenguaje le costará algo más socializar, pero no el adquirir las rutinas de la vida diaria y controlar esfínteres.
- Juega e imita en sus juegos.
- Le gusta agrandar, pero es la época de resistirse, rebelarse, exigir ser atendido, de los berrinches que pueden ser mayores por la falta de lenguaje y entendimiento.

A partir de los 36 meses

Alteraciones en la comunicación

- Déficit de lenguaje no compensado por otros tipos comunicación.
- Déficit comunicación no verbal (no señala o comparte visualmente el foco atención).
- Lenguaje estereotipado, ecológico, se refiere a sí mismo en 2.ª/3.ª persona
- Entonación rara.
- Pobre respuesta a su nombre.
- Fracaso en la sonrisa social para compartir placer y responder a la sonrisa de otros.
- No muestra emociones de pena, orgullo, vergüenza, culpa (y se esconde).
- Consigue las cosas por sí mismo sin pedir las.
- Ausencia de juegos de representación o imitación social, apropiados a su desarrollo.

- Retraso en el desarrollo del lenguaje: en esta etapa debería utilizar frases negativas, pronombres posesivos, términos cuantitativos e interrogativos: ¿quién?, ¿dónde?...
- Si el TEL es expresivo y comprensivo, o es un trastorno de la comunicación social, le costará entender cuentos, les prestará menos atención y no los repetirá.
- No cumple proposiciones con diversas acciones.
- No pregunta el ¿por qué?, ¿qué es?
- Participa poco en juegos grupales. Puede parecer que tiene desinterés por sus compañeros, pero en realidad es que no se entiende con ellos.
- Puede colaborar en actividades grupales, interactivas.
- Tiene imitación diferida y juego imaginativo más elaborado.

Alteraciones sociales

-
- Imitación pobre, ausencias de imitación diferida y juego de simbólico más elaborado
 - No muestra objetos a los demás
 - Falta de interés por los niños de su edad (o acercamientos extraños)
 - Escaso reconocimiento o respuesta a las muestras de felicidad o tristeza de los demás
 - No se une a otros juegos de imaginación compartidos
 - Fracaso al iniciar juegos simples con otros o participar en juegos sociales sencillos
 - Preferencia por actividades solitarias
 - Relaciones extrañas con adultos, de una excesiva intensidad a llamativa indiferencia
 - Escasa utilización social de la mirada.

Alteraciones de intereses, actividades y conductas

- Insistencia en rutinas /resistencia a cambiar a situaciones menos estructuradas.
- Apego a algún juguete/objeto que lleva siempre e interfiere en sus tareas.
- Respuesta inusual al dolor. Hipersensibilidad a sonidos, tacto, textura.
- Respuesta inusual ante estímulos auditivos, olfativos, visuales, táctiles y del gusto.
- Estereotipias o manierismos motores. Patrones motores extraños como andar puntas.

- No tiene resistencia a cambiar las rutinas a situaciones menos estructuradas.
- No tiene apego a algún juguete/objeto, ni intereses restringidos.
- En el trastorno de la comunicación social o trastorno pragmático primario se da: una afectación de la 'coherencia y comprensión'; problemas en las relaciones sociales (secundarios a su déficit nuclear), pero no tienen discapacidad para comprender las relaciones intersubjetivas (afectos y significados compartidos), ni muestran rigidez de interés y actividades, o pobreza imaginativa (como sí ocurre a los niños con TEA).

1. Crespo Eguilaz N, Magallon S, Sánchez Carpintero R, Narbona J. La adaptación al castellano de la Children's Communication Checklist permite detectar las dificultades en el uso pragmático del lenguaje y diferenciar subtipos clínicos. Rev Neurol. 2016;62(Supl 1):S49-S57.

2. Carrascón Carabantes C. Señales de alerta de los trastornos del espectro autista. En: AEPap (ed.). Curso de Actualización Pediatría 2016. Madrid: Lúa Ediciones 3.0; 2016. p. 95-8.

ANEXO 4. CUESTIONARIO DE EXPLORACIÓN DEL AUTISMO DE ALTO FUNCIONAMIENTO (ASSQ)

Este niño destaca como diferente con relación a otros niños de su misma edad, de la siguiente forma:	No	Algo	Sí
1. El niño se comporta de forma anticuada o parece un niño precoz			
2. Es percibido como un "profesor excéntrico" por los otros niños			
3. Vive en cierto sentido en su propio mundo con sus intereses intelectuales restringidos e idiosincrásicos			
4. El niño acumula datos sobre ciertos temas (buena memoria mecánica) pero realmente no entiende el significado de la información			
5. El niño muestra una comprensión literal del lenguaje metafórico y ambiguo			
6. Tiene un estilo de comunicación que se desvía de los patrones normales, con un lenguaje formal, adornado, pasado de moda o mecánico			
7. Inventa palabras y expresiones idiosincrásicas			
8. Tiene una voz o forma de hablar diferente			
9. Emite sonidos de forma involuntaria; se aclara la garganta, gruñe, se da manotadas, llora grita			
10. Su actuación en algunas tareas es sorprendentemente buena, mientras que es sorprendentemente ineficaz en otras			
11. Usa el lenguaje con fluidez, pero fracasa en acomodar su lenguaje al contexto social o las necesidades de sus interlocutores			
12. Carece de empatía			
13. Hace comentarios embarazosos e inocentes			
14. Tiene un estilo idiosincrásico de mirar a otros			
15. Desea ser sociable, pero fracasa en el desarrollo de relaciones de amistad con sus iguales			
16. Puede estar con otros niños, pero solo cuando las cosas se hacen a su manera			
17. Carece de un amigo íntimo			
18. Carece de sentido común			
19. Es poco habilidoso para los juegos: no tiene un sentido de la cooperación en equipo, marca sus propios goles			
20. Manifiesta movimientos y gestos desgarbados, mal coordinados, torpes y desmañados			
21. Manifiesta movimientos corporales y faciales involuntarios			
22. Tiene dificultades para completar actividades diarias sencillas debido a la necesidad de repetir de forma compulsiva ciertas acciones o pensamientos			
23. Tiene rutinas especiales: resiste el cambio			
24. Muestra un apego idiosincrásico a objetos			
25. Los demás niños se burlan de él y lo intimidan			

26. Sus expresiones faciales son notablemente inusuales

27. Su postura corporal es inusual de forma obvia

Ehlers S, Gillberg C, Wing L. A screening questionnaire for Asperger syndrome and other high-functioning autism spectrum disorders in school age children. *J Autism Dev Disord.* 1999 Apr;29(2):129-41.

Dirigido a recoger información de padres o profesores.

Ámbito de aplicación: 6-16.

Valoración: Clasifica las respuestas en 3 puntuaciones:

- No: puntuación 0. Indica normalidad.
- Algo: puntuación 1. Indica cierto grado de anormalidad.
- Sí: puntuación 2. Indica anormalidad evidente.
- Puntuación límite a partir de la cual, se considera al alumno sospechoso de padecer un TEA:
 - Si los informantes son los padres: 19 puntos en adelante.
 - Si los informantes son los profesores: 22 puntos en adelante.

Obtener una puntuación superior a 19 o 22, según el informante, no implica necesariamente la existencia de un trastorno autista. El ASSQ identifica un 10% con puntuación 19 y un 9% con puntuación 22 de falsos positivos. Cualquier alumno que obtenga una puntuación superior a 19 o 22, debe ser remitido a un diagnóstico especializado.

ANEXO 5. ACTUACIÓN ANTE UNA CRISIS EPILÉPTICA

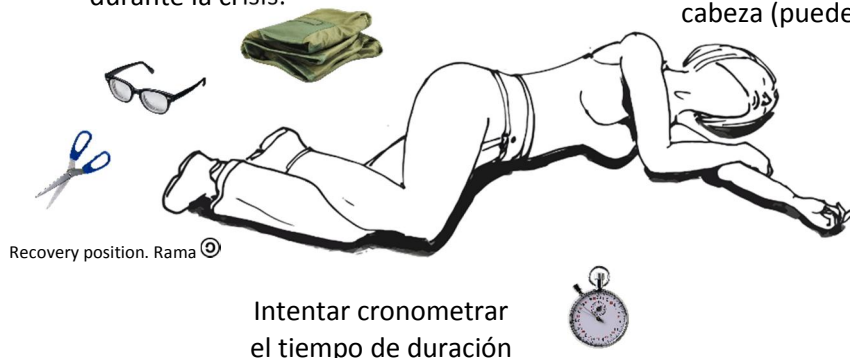
¿Cómo actuar ante una crisis epiléptica?

Mantener la calma
Reconocer la crisis como activa
Alteración del nivel de conciencia (inconsciente)
Rigidez (aumento generalizado del tono muscular)
Con o sin sacudidas (espasmos, clonismos)
Apertura ocular con o sin revulsión ocular

Colocar en posición de seguridad

Alejar los objetos con los que el niño se pueda hacer daño durante la crisis.

Ponerle de lado (si se puede) con algo blando debajo de la cabeza (puede ser una



¿Qué no hacer ante una crisis?

No intentar abrir la boca ni introducirle nada en la boca.
No sujetarlo ni impedir sus movimientos.
No darle nada de comer ni de beber

Avisar a Emergencias (061)
Avisar a los padres

Administrar tratamiento si la crisis dura más de 3 minutos

MIDAZOLAM SUBYUGAL

Dosis 5 mg: niños de 1 a 5 años
Dosis 7,5 mg niños de 5 a 10 años
Dosis 10 mg niños de 10 a 18 años

DIAZEPAM RECTAL

Dosis de 5 mg si pesa menos de 20 kg
Dosis de 10 mg si pesa más de 20 kg



ANEXO 6. ACTUACIÓN EN CASO DE CEFALEA

Cómo actuar ante una cefalea

- Durante la cefalea se recomienda permanecer en un lugar tranquilo con poco ruido, luz tenue y temperatura adecuada
- En caso de ser un niño diagnosticado de migraña, es muy importante que se administre cuanto antes la medicación analgésica ya que con ello se conseguirá controlar mejor el episodio migrañoso.
- En el caso que el niño presente como desencadenante de la cefalea el deporte, el médico quizá le indique tomar el analgésico previamente al deporte.
- Algunos niños pueden tener desencadenantes como la luz o la temperatura. En ese caso el médico de indicará si es posible cambiarle de lugar en el aula para evitarlos.

Administrar tratamiento (especialmente en migraña)

Paracetamol
Ibuprofeno
Metamizol
Triptán

Iniciar la medicación cuando comience la cefalea

Dosis y fármaco recomendado por su médico:
RAL

Síntomas de alarma en una cefalea

- Cefalea secundaria a un traumatismo craneal con varios vómitos, especialmente si el niño no tiene su comportamiento habitual.
- Cefalea con fiebre y vómitos, especialmente si la cefalea es intensa o se acompaña de comportamiento.
- Cefalea con presencia de alteración neurológica focal: pérdida de fuerza en alguna zona del cuerpo, pérdida brusca de visión o visión doble, alteraciones sensitivas...etc. en un niño que previamente no esté diagnosticado de migraña con aura.
- Niño diagnosticado de migraña con aura pero que dicha aura dura más de 45 minutos.
- Cefalea brusca muy intensa que condicione importante afectación del estado del niño con palidez y dolor difícilmente controlable.

Avisar a Emergencias (061)
Avisar a los padres

ANEXO 7. EFECTOS SECUNDARIOS MÁS FRECUENTES DE LOS FÁRMACOS

Epilepsia	Somnolencia, mareo, náuseas, vómitos, alteraciones del movimiento, cefalea, agresividad, apatía, lesiones cutáneas.
Migraña	Sequedad de la boca. Somnolencia. Mareos. Visión borrosa. Dolor abdominal. Falta de apetito. Falta de sudoración. Intolerancia deportiva.
Tics Trastorno del movimiento TEA	Somnolencia, apatía, movimientos anormales, aumento de eso, galactorrea (salida de leche por las mamas).
Trastorno por déficit de atención e hiperactividad	Cefalea, la pérdida de apetito o el dolor abdominal. De manera poco frecuente estos fármacos les producirán conductas agresivas, aparición o empeoramiento de tics.
Parálisis Cerebral Infantil	Febrícula, malestar o debilidad muscular, aumento de movimientos anormales, tos, mucosidad, náuseas, vómitos, alteraciones del apetito.