

Perfiles neuropsicológicos de la parálisis cerebral espástica y discinética bilateral

Tesis doctoral
Roser Pueyo Benito

Dirigida por el Dr. Pere Vendrell Gómez



Universitat de Barcelona
Facultat de Psicologia
Departament de Psiquiatria i Psicobiologia Clínica

Barcelona, enero de 2001

Programa de Doctorado en Neuropsicología (bienio 1996-1998)

Perfiles neuropsicológicos de la parálisis cerebral espástica y discinética bilateral

Tesis presentada por:

Roser Pueyo Benito

Para la obtención del grado de Doctora en Psicología

Con la aprobación de:

El Director de la tesis,

Dr. Pere Vendrell Gómez



Universitat de Barcelona

Facultat de Psicologia

Departament de Psiquiatria i Psicobiologia Clínica

Barcelona, enero de 2001

Esta tesis ha sido realizada con la ayuda de:

Beca de formació en la recerca i la docència de la Universitat de Barcelona,
desde el 1 de octubre de 1996 al 31 de enero de 2000.

***I that am curtailed of this fair proportion,
Cheated of feature by dissembling Nature,
Deform'd, unfinish'd, sent before my time
Into this breathing world, scarce half made up,
And that so lamely and unfashionable,
That dogs bark at me as I halt by them***
(Richard III, Act 1, Scene 1)

Little pensó que estas líneas escritas por William Shakespeare denotaban las dimensiones clínicas y patológicas de un caso de parálisis cerebral, el caso del Rey Ricardo III.

Dedico esta tesis *al meu pare*

AGRADECIMIENTOS

Deseaba que llegara este momento en el que me dispongo a dejar constancia escrita de mi agradecimiento por todo lo que habéis hecho por mí. Pido perdón por adelantado por si no soy capaz de expresar con palabras todos los motivos de mi agradecimiento y por si no quedan reflejadas todas las personas que han contribuido a la realización del presente trabajo, pues son muchas.

Gracias a mi familia por su apoyo. Gracias a mis padres por la educación que me han dado y la transmisión de una actitud de exigencia y perseverancia ante cualquier proyecto que me proponga. Gracias a mi hermana y cuñado por estar e interesarse por mi trabajo. Gracias a mi suegro, mi abuela Roser y mi tía Elvira por facilitarme el camino. Un agradecimiento muy especial a Carlos, mi compañero, porque entre otros motivos ha cedido al presente estudio una parte importante de nuestro tiempo.

Gracias a Pere Vendrell y Carme Junqué por creer en mí y por todo lo que me han enseñado a lo largo de este tiempo y por todo lo que deseo continúen enseñándome. Gracias Pere por tu actitud positiva, por las veces que hemos razonado juntos contradiciéndonos o reafirmandonos en nuestras ideas iniciales, por tus cumplidos y en definitiva por enseñarme. Gracias Carme por enseñarme y apoyarme, por compartir conmigo tu conocimiento, por transmitirme tu actitud resolutiva y por darme la visión global que tantas veces he necesitado.

Gracias a Núria Sebastián y su equipo por sus consejos y ayuda en la adaptación de una prueba de memoria. Gracias a Manel Salamero por su soporte técnico amable y desinteresado, a Montse Pérez-Pàmies por el entusiasmado soporte bibliográfico prestado, a Helena Almirall por su interés y comentarios, y a todos los compañeros del Departamento por los buenos momentos pasados. Gracias a mis profesores de doctorado por lo que me enseñaron y en especial a M^a Àngels Jurado e Imma Clemente por continuar ayudándome.

Muchas gracias a mis compañeros de fatigas. A todos, pues todos me habéis ayudado. Os pongo por orden alfabético: Montse Alegret, Mar Ariza, Maite Barrios, David Bartrés, Silvia Cañizares, M^a José Corral, Maritza Cruz, Esther González, Cristina Mañeru, Mar Matarín, Mercedes Pérez, Joana Porcel, Pilar Salgado, Pep Serra y Elena Yago. Gracias

por las conversaciones que hemos tenido y por intentar darme en cada momento lo que necesitaba.

Gracias a Emili Soro y a Carme Basil por confiar en nuestro proyecto y abrirme las puertas al mundo real en el que tiene punto de partida y punto y seguido el presente trabajo. Gracias a Ignàsia Ferran, Carme Rosell y Montse Roca de *L'Espiga*, a Dolores Suárez de *Nadis*, a Carmen Herrera y Clara Clos de *Pere Mitjans*, a Jordi Escoín, Josep Solà y Ana Belloch del *Pont del Dragó*, a Núria Isanda, Imma Bertran y Anna Ginel de *SINIA*, por confiar en mí y prestarme vuestra ayuda en todo momento. Un agradecimiento muy especial a todos aquellos profesionales que por ser muchos no nombro y que habéis soportado con paciencia mis interrupciones en vuestro trabajo diario y me habéis facilitado con vuestros comentarios mi trabajo.

Muchísimas gracias a todas las personas que componen la muestra del presente trabajo. Muchas gracias por ayudarme, por vuestra paciencia y sobre todo por el importante esfuerzo que habéis tenido que realizar para que entre todos podamos aportar nuestro granito de arena al conocimiento de la parálisis cerebral.

ÍNDICE

1. Introducción	3
1.1 Definición.....	3
1.2 Clasificación	6
1.3 Déficit asociados	10
1.4 Etiología	13
1.5 Neuroimagen	22
1.5.1 Parálisis cerebral espástica	23
1.5.1.1 Diplejía espástica	
1.5.1.2 Tetraplejía espástica	
1.5.1.3 Hemiplejía	
1.5.2 Parálisis cerebral discinética	35
1.6 Neuropsicología	37
1.6.1 Parálisis cerebral espástica.....	41
1.6.1.1 Diplejía espástica	
1.6.1.2 Hemiplejía	
2. Planteamiento y objetivos	57
2.1 Planteamiento	57
2.2 Objetivos	62
3. Sujetos	67
3.1 Selección	67
3.2 Clasificación	68
3.3 Déficit asociados	69
3.4 Información perinatal	70
4. Material	75
4.1 Evaluación neuropsicológica	75
4.1.1 Rendimiento general	75
4.1.2 Lenguaje	76
4.1.3 Función visoperceptiva	80
4.1.4 Memoria	84

4.1.5 Atención	90
4.1.6 Praxias	92
4.1.7 Función frontal	93
4.2 Evaluación complementaria	94
4.2.1 Agudeza visual	94
4.2.2 Dominancia manual	95
5. Procedimiento	99
6. Análisis estadístico	103
7. Resultados	109
7.1 Funciones preservadas en la parálisis cerebral	109
7.1.1 Rendimiento general y específico	109
7.1.1.1 Rendimiento general	
7.1.1.2 Rendimiento específico	
7.1.1.2.1 Lenguaje	
7.1.1.2.2 Función visoperceptiva	
7.1.1.2.3 Memoria	
7.1.1.2.4 Función frontal	
7.1.2 Rendimiento global.....	121
7.2 Clasificación según el rendimiento cognitivo	123
7.2.1 Clasificación mediante puntuaciones directas	123
7.2.2 Clasificación mediante puntuaciones típicas y percentiles	128
7.3 Rendimiento cognitivo general	133
7.3.1 Correlaciones entre rendimiento general y específicos	133
7.3.2 Valor predictivo del rendimiento general	135
7.4 Lenguaje	137
7.4.1 Sistema de comunicación predominante	137
7.4.2 Comunicación verbal	138
7.4.2.1 Comunicación oral	
7.4.2.2 Comunicación escrita	
7.5 Memoria anterior <i>versus</i> memoria posterior	143
7.5.1 Rendimiento en memoria anterior y posterior	143
7.5.2 Relación con la afectación motora	144

7.6 Memoria verbal <i>versus</i> memoria visual	147
7.6.1 Rendimiento en memoria verbal y visual	147
7.6.2 Relación con la dominancia manual	149
7.7 Ejecución <i>versus</i> comprensión de las praxias	151
7.7.1 Incapacidad motora	151
7.7.2 Incapacidad práxica	152
7.8 Síntomas motores	153
7.8.1 Parálisis cerebral discinética <i>versus</i> mixta <i>versus</i> espástica ...	153
7.8.2 Parálisis cerebral discinética <i>versus</i> espástica	154
7.8.2.1 Deterioro frontobasal en la parálisis cerebral discinética	
7.8.2.2 Deterioro difuso en la parálisis cerebral espástica	
7.9 Características clínicas	161
8. Discusión	169
8.1 Funciones preservadas en la parálisis cerebral	169
8.1.1 Rendimiento general	169
8.1.2 Rendimiento específico	171
8.1.2.1 Lenguaje	
8.1.2.2 Función visoperceptiva	
8.1.2.3 Memoria	
8.1.2.4 Función frontal	
8.2 Clasificación según el rendimiento cognitivo	175
8.3 Rendimiento cognitivo general	175
8.4 Lenguaje	176
8.5 Memoria anterior <i>versus</i> memoria posterior	178
8.6 Memoria verbal <i>versus</i> memoria visual	178
8.7 Ejecución <i>versus</i> comprensión de las praxias	179
8.8 Síntomas motores	179
8.9 Características clínicas	181
9. Conclusiones	187
10. Bibliografía	191

ANEXO 1. Antecedents i estat actual.	223
ANEXO 2. Protocol d'exploració.	231
ANEXO 3. Informe neuropsicològic.	253
ANEXO 4. 23rd Annual International Neuropsychological Society Mid-Year Conference.	261

ÍNDICE DE TABLAS

Tabla 1. <i>International multidisciplinary consensus statement</i> sobre la hipoxia intrapartum en la PC.	14
Tabla 2. Porcentaje de sujetos según el momento de ocurrencia de la afectación cerebral subyacente. ...	16
Tabla 3. Distribución de la capacidad intelectual en sujetos con PC.	37
Tabla 4. Relación entre el tipo de lesión cerebral y el rendimiento cognitivo en la PC espástica.	43
Tabla 5. Relación entre el tipo de lesión cerebral y el rendimiento cognitivo en la diplejía espástica.	46
Tabla 6. Relación entre el tipo de lesión cerebral y el rendimiento cognitivo en la PC hemipléjica.	53
Tabla 7. Características demográficas.	68
Tabla 8. Clasificación en función de los síntomas motores.	69
Tabla 9. Características de la terapia farmacológica (Peisker 1998).	70
Tabla 10. Características perinatales.	71
Tabla 11. Factores representativos de las funciones neuropsicológicas.	105
Tabla 12. Porcentaje de sujetos (n = 40) cuyas puntuaciones superan los puntos de corte definidos por las puntuaciones que los sujetos afásicos obtienen en el <i>Token Test</i>	111
Tabla 13. Porcentaje de sujetos (n = 40) cuyas puntuaciones superan los percentiles indicados en el <i>Screening Test of Spanish Grammar</i>	113
Tabla 14. Porcentaje de sujetos cuyas puntuaciones superan la media/desviación estándar o los percentiles indicados en el <i>Facial Recognition Test</i>	114
Tabla 15. Porcentaje de sujetos (n = 40) cuyas puntuaciones superan las puntuaciones típicas indicadas en el subtest de <i>Dígitos (WISC-R / WAIS)</i>	116
Tabla 16. Porcentaje de sujetos cuyas puntuaciones superan los percentiles indicados en el <i>Recognition Memory Words</i>	117
Tabla 17. Porcentaje de sujetos cuyas puntuaciones superan los percentiles indicados en el <i>Recognition Memory Faces</i>	118
Tabla 18. Clasificación de la muestra en función del rendimiento (tres grupos).	129
Tabla 19. Clasificación de la muestra en función del rendimiento (cuatro grupos).	130
Tabla 20. Correlación entre las Matrices Progresivas de Raven-Color y funciones cognitivas específicas..	134
Tabla 21. Valor predictivo del rendimiento general.	135
Tabla 22. Comparación de medias y rangos en las funciones cognitivas según el síntoma motor.	155
Tabla 23. Comparación de medias en las funciones cognitivas según la presencia de hipotonía perinatal.	162

ÍNDICE DE FIGURAS

Figura 1.	Porcentaje de sujetos en función de la afectación diferencial de las extremidades.	68
Figura 2.	Porcentaje de sujetos en función de la edad de gestación.	70
Figura 3.	Porcentaje de sujetos en función del peso (respecto a la edad de gestación).	70
Figura 4.	Porcentaje de sujetos en función de la etiología.	72
Figura 5.	Ítem ejemplo de las Matrices Progresivas de Raven-Color.	75
Figura 6.	Ítem ejemplo del Test de Vocabulario en Imágenes Peabody para la palabra “felino”.	77
Figura 7.	Adaptación del <i>Token Test</i> para la indicación mediante la mirada.	79
Figura 8.	Ítem ejemplo del <i>Screening Test of Spanish Grammar</i> para las frases “El niño tiene el pájaro” y “El niño tenía el pájaro”.	80
Figura 9.	Ítem ejemplo del <i>Facial Recognition Test</i>	81
Figura 10.	Ítem ejemplo del <i>Judgment of Line Orientation Test</i>	82
Figura 11.	Representación de los <i>Corsi Blocks</i> (Milner 1971).	87
Figura 12.	Ítem ejemplo del <i>Recognition Memory Faces</i>	89
Figura 13.	Material utilizado en la administración manual del <i>WCST</i> (Junqué y Barroso 1994).	94
Figura 14.	Distribución de la muestra (n = 40) en porcentajes de sujetos con puntuaciones incluidas en los límites normales de rendimiento en las Matrices Progresivas de Raven-Color.....	109
Figura 15.	Distribución de la muestra (n = 40) en función de los percentiles en el Test de Vocabulario en Imágenes Peabody.	110
Figura 16.	Distribución de la muestra (n = 40) en porcentajes de sujetos con puntuaciones incluidas en los límites normales de rendimiento en el Test de Vocabulario en Imágenes Peabody.	110
Figura 17.	Distribución de la muestra (n = 40) en porcentajes de sujetos con puntuaciones incluidas en los límites normales de rendimiento en el <i>Token Test</i>	111
Figura 18.	Distribución de la muestra (n = 40) en función de la baremación utilizada para las afasias en el <i>Token Test</i>	112
Figura 19.	Distribución de la muestra (n = 40) en porcentajes de sujetos con puntuaciones incluidas en los límites normales de rendimiento en el <i>Screening Test of Spanish Grammar</i>	112
Figura 20.	Distribución de la muestra (n = 40) en función de los percentiles en el <i>Sreening Test of Spanish Grammar</i>	113
Figura 21.	Distribución de la muestra en función de la media/desviación estándar y los percentiles de la población en el <i>Facial Recognition Test</i>	114
Figura 22.	Distribución de la muestra (n = 40) en porcentajes de sujetos con puntuaciones incluidas en los límites normales de rendimiento en el <i>Facial Recognition Test</i>	115
Figura 23.	Distribución de la muestra (n = 39) en porcentajes de sujetos con puntuaciones incluidas en los límites normales de rendimiento en el <i>Judgment of Line Orientation Test</i>	115
Figura 24.	Distribución de la muestra en función de la media/desviación estándar y los percentiles de la población en el <i>Judgment of Line Orientation Test</i>	115
Figura 25.	Distribución de la muestra (n = 40) en función de las puntuaciones típicas de la población en el subtest de Dígitos (<i>WISC-R / WAIS</i>).	116
Figura 26.	Distribución de la muestra (n = 40) en porcentajes de sujetos con puntuaciones incluidas en los límites normales de rendimiento en el subtest de Dígitos (<i>WISC-R / WAIS</i>).	116

Figura 27. Distribución de la muestra en función de los percentiles de la población en el <i>Recognition Memory Words</i> . Representación de los sujetos con edad comprendida entre los 16 y 38 años (n = 32).	117
Figura 28. Distribución de la muestra en porcentajes de sujetos con puntuaciones incluidas en los límites normales de rendimiento en el <i>Recognition Memory Words</i> . Representación de los sujetos con edad comprendida entre los 16 y 38 años (n = 32).	117
Figura 29. Distribución de la muestra en función de los percentiles de la población en el <i>Recognition Memory Faces</i> . Representación de los sujetos con edad comprendida entre los 16 y 38 años (n = 32).	118
Figura 30. Distribución de la muestra en porcentajes de sujetos con puntuaciones incluidas en los límites normales de rendimiento en el <i>Recognition Memory Faces</i> . Representación de los sujetos con edad comprendida entre los 16 y 38 años (n = 32).	118
Figura 31. Distribución de la muestra (n = 19) en función del número de categorías alcanzado en el <i>WCST</i>	119
Figura 32. Distribución de la muestra (n = 19) en porcentajes de sujetos con puntuaciones incluidas en los límites normales de rendimiento en la abstracción de categorías del <i>WCST</i>	119
Figura 33. Distribución de la muestra (n = 19) en porcentajes de sujetos con una cantidad de errores perseverativos considerado normal en la ejecución del <i>WCST</i>	120
Figura 34. Porcentaje de sujetos con rendimiento preservado en las distintas funciones cognitivas.	121
Figura 35. Porcentaje de sujetos en función del porcentaje de funciones cognitivas preservadas.	122
Figura 36. Perfiles cognitivos más representativos de los sujetos en función de las puntuaciones directas (tres grupos).	125
Figura 37. Perfiles cognitivos más representativos de los sujetos en función de las puntuaciones directas (cuatro grupos).	127
Figura 38. Correlación entre las Matrices Progresivas de Raven-Color y funciones cognitivas específicas.	134
Figura 39. Número de sujetos que utilizan distintos sistemas de comunicación de forma predominante. ...	137
Figura 40. Comprensión de vocabulario en función de la capacidad de comunicación oral.	139
Figura 41. Comprensión gramatical en función de la capacidad de comunicación oral.	139
Figura 42. Comprensión gramatical compleja en función de la capacidad de comunicación oral.	139
Figura 43. Comprensión de vocabulario en función de la capacidad de comunicación escrita.	140
Figura 44. Comprensión gramatical en función de la capacidad de comunicación escrita.	140
Figura 45. Comprensión gramatical compleja en función de la capacidad de comunicación escrita.	140
Figura 46. Clasificación de la muestra en tres grupos en función del rendimiento en memoria anterior y posterior.	144
Figura 47. Clasificación de la muestra en cuatro grupos en función del rendimiento en memoria anterior y posterior.	144
Figura 48. Clasificación de la muestra en tres grupos en función del rendimiento en memoria verbal y visual.	147
Figura 49. Clasificación de la muestra en cuatro grupos en función del rendimiento en memoria verbal y visual.	147
Figura 50. Clasificación de la muestra en tres grupos en función del rendimiento en pruebas específicas de memoria verbal y visual.	148
Figura 51. Clasificación de la muestra en cuatro grupos según el rendimiento en pruebas específicas de memoria verbal y visual.	149

Figura 52.	Reconocimiento de las praxias en función de la capacidad de ejecución.	151
Figura 53.	Discriminación de las praxias en función de la capacidad de ejecución.	151
Figura 54.	Reconocimiento de las praxias en función de la precisión en la ejecución.	152
Figura 55.	Rendimiento cognitivo en función del síntoma motor predominante.	153
Figura 56.	Errores perseverativos (<i>WCST</i>) en función del síntoma motor predominante.	154
Figura 57.	Rendimiento en lenguaje en función del síntoma motor predominante.	156
Figura 58.	Rendimiento en memoria inmediata en función del síntoma motor predominante.	156
Figura 59.	Rendimiento en memoria de trabajo en función del síntoma motor predominante.	156
Figura 60.	Rendimiento en el <i>Token Test</i> en función del síntoma motor predominante.	156
Figura 61.	Rendimiento en el <i>Screening Test of Spanish Grammar</i> en función del síntoma motor predominante.	156
Figura 62.	Rendimiento en el subtest de Dígitos directos en función del síntoma motor predominante.	157
Figura 63.	Rendimiento en los <i>Corsi Blocks</i> directos en función del síntoma motor predominante.	157
Figura 64.	Rendimiento en el subtest de Dígitos inversos en función del síntoma motor predominante.	157
Figura 65.	Rendimiento en el <i>Judgment of Line Orientation Test</i> en función del síntoma motor predominante.	158
Figura 66.	Habilidades visoperceptivas en función de la edad de gestación.	161
Figura 67.	Tests que componen el factor lenguaje.	163
Figura 68.	Tests que componen el factor memoria inmediata.	163
Figura 69.	Tests que componen el factor memoria de trabajo.	163
Figura 70.	Tests que componen el factor memoria declarativa.	163
Figura 71.	Rendimiento en memoria declarativa visual en función de la medicación.	165

ABREVIACIONES

CI: Coeficiente de Inteligencia

PET: Tomografía por emisión de positrones

PC: Parálisis Cerebral

SPC: Sistema Pictográfico de Comunicación

SPECT: Tomografía por emisión de fotones simples

WAIS: *Wechsler Adults Intelligence Scale*

WCST: Test de Clasificación de Tarjetas de Wisconsin

WIPPSI: *Wechsler Preschool and Primary Scale of Intelligence*

WISC: *Wechsler Intelligence Scale for Children*

WISC-R: *Wechsler Intelligence Scale for Children-Revised*

1. INTRODUCCIÓN

1.1 DEFINICIÓN

El estudio de la parálisis cerebral se remonta a mediados del siglo XIX. William John Little (1843-44) describía sus observaciones con estas palabras: “una peculiar distorsión que afecta a los niños recién nacidos y que nunca había sido descrita,...la rigidez como en los espasmos del tétanos y la distorsión de las extremidades de los recién nacidos,...”. Descripciones como la expuesta propiciaron que a finales del siglo XIX la parálisis cerebral se conociera como “la enfermedad de Little”. El término parálisis cerebral apareció por primera vez en 1888, en los escritos de William Osler (Schifrin y Longo 2000). Desde entonces, este término ha sido utilizado en numerosas ocasiones y cada vez con un mayor acuerdo en las características a las que hace referencia. Así, en la actualidad, existe un amplio consenso en considerar la **Parálisis Cerebral (PC)** como **un término paraguas en el que se engloba a un grupo de síndromes con alteraciones motoras no progresivas, pero a menudo cambiantes, secundarias a lesiones o alteraciones del cerebro producidas en los primeros estadios de su desarrollo** (Mutch *et al.* 1992).

En la definición se hace referencia a **alteraciones motoras no progresivas pero a menudo cambiantes**. Respecto a los cambios que se producen en las alteraciones motoras existen evidencias tanto de la desaparición progresiva de los síntomas como de su empeoramiento. En el estudio de Nelson y Ellenberg (1982) aproximadamente la mitad de los niños que al año de su nacimiento tenían el diagnóstico de PC presentaron remisión de los síntomas al ser estudiados a los 7 años de edad. Autores como Taudorf *et al.* (1986) y Artigas *et al.* (1997) hallaron casos de sujetos con un diagnóstico inicial de PC en los que también se observó la remisión de los síntomas motores. Años más tarde, Candy *et al.* (1993) utilizaron el término “disfunción neuromotora mínima” para referirse a la remisión espontánea de la PC. También se ha documentado casos en los que un cuadro grave de distonía en la infancia evoluciona a un síndrome discinético complejo en la edad escolar y posteriormente a un cuadro de tetraplejía principalmente rígida en la edad adulta (Mutch *et al.* 1992).

Las **alteraciones motoras**, además de no ser progresivas, han de ser **secundarias a lesiones o alteraciones del cerebro**. La confluencia de ambos criterios implica la exclusión, entre otros, de condiciones neurodegenerativas, trastornos neuromusculares, defectos del tubo neural en la porción medular, tumores cerebrales, trastornos metabólicos y alteraciones genéticas reconocibles (Badawi *et al.* 1998). A grandes rasgos, todas las entidades diagnósticas que tienen cabida en las categorías expuestas quedan excluidas del diagnóstico de PC. Sin embargo, se debe realizar un análisis detallado ante casos particulares. Así, por ejemplo, las alteraciones motoras que resultan de un único episodio de descompensación metabólica se consideran casos de PC y lo mismo sucede con síndromes genéticos específicos como la *familial spastic paraplegia* (Appleton *et al.* 1991).

La afectación que subyace a la PC **se produce en los primeros estadios del desarrollo cerebral**. No parece existir un consenso claro para acotar la edad a partir de la cual las alteraciones motoras producidas por afectación cerebral no son diagnosticadas como PC. Algunos autores plantean la exclusión de la afectación cerebral posterior a los 2 años de edad (Kyllerman *et al.* 1982a, Hagberg *et al.* 1996a). Albright (1996) comenta la existencia de estudios que elevan el límite a los 5 años de edad. La edad de 5 años también ha sido considerada una edad apropiada para confirmar el diagnóstico de PC, dado que en esta edad ya se ha producido la remisión de las alteraciones motoras y las alteraciones progresivas se han manifestado como tales (Badawi *et al.* 1998).

La necesidad de realizar estas y otras apreciaciones sobre la definición de la PC nos permite inferir que bajo este **término paraguas** existe heterogeneidad. Esta heterogeneidad queda reflejada en el tipo y la gravedad de la alteración motora, la etiología, la afectación cerebral y el rendimiento cognitivo. La variabilidad existente implica un esfuerzo especial por acordar y definir los términos. Blair y Stanley (1985) hallaron que la concordancia en el diagnóstico de PC se incrementaba en un 10% si previamente se definían los distintos criterios diagnósticos.

La heterogeneidad subyacente a la PC afecta especialmente a los estudios epidemiológicos, dado que dificulta la comparación entre resultados (Mutch *et al.* 1992). Krägeloh-Mann *et al.* (1993, 1994) se plantearon la posibilidad de utilizar los datos obtenidos por Hagberg *et al.* (1975a, 1982, 1984, 1989a, 1989b, 1993), con población sueca, para complementar su estudio epidemiológico de la población del sudoeste alemán. Para asegurar que los datos fuesen comparables, los autores tuvieron que clasificar previamente las series de Hagberg (*Swedish classification* basada en los síntomas clínicos) siguiendo los criterios de la *German classification* basada en la afectación diferencial de las extremidades. En los últimos años, el avance de la tecnología (técnicas citogenéticas y moleculares, técnicas de neuroimagen) ha permitido la incorporación de nuevas categorías a la clasificación de la PC, lo que ha añadido una nueva dificultad en la comparación con datos previos.

La variabilidad de criterios diagnósticos que afecta a los estudios epidemiológicos dificulta el establecimiento de la tasa de incidencia de la PC. Así, por ejemplo, Williams y Alberman (1998a) hallaron una incidencia de 1,6 casos de PC por cada 1000 niños vivos al año de edad. En este mismo estudio, al calcular la incidencia excluyendo los casos con causa conocida, de gravedad leve y producidos después de los 2 años de edad, se encontró que la incidencia disminuía hasta el 1,2 por 1000. Así pues, el uso de distintos criterios en la definición o clasificación de la PC puede influir en la variabilidad de los datos sobre su incidencia. En las distintas investigaciones recogidas en el trabajo de Rosen y Dickinson (1992) se observó una incidencia que variaba del 1,8 al 4,6 por cada 1000 nacimientos.

1.2 CLASIFICACIÓN

Hasta la fecha, se ha propuesto diversos sistemas de clasificación de la PC sin que ninguno de ellos haya sido universalmente aceptado. Ningún sistema de clasificación permite detallar toda la información necesaria sin resultar inviable para la mayoría de estudios (Eicher y Batshaw 1993). En el presente apartado presentamos las categorías más utilizadas en las clasificaciones de la PC. A estas categorías cabría añadir, como recomiendan Evans y Alberman (1985), la información disponible para cada caso respecto a la existencia de epilepsia, trastornos de la comunicación y deficiencias sensoriales, entre otras.

La PC se ha clasificado, fundamentalmente, en función del tipo de síntomas motores y la afectación diferencial de las extremidades. A esta clasificación se añade, según el estudio, la consideración de la gravedad de la alteración motora, la etiología subyacente y la afectación cerebral.

Las primeras clasificaciones en función de los **síntomas motores** coincidieron en considerar los siguientes tipos de PC: espástica o piramidal, discinética o extrapiramidal y mixta (Low 1972, Hagberg *et al.* 1975a, Vining *et al.* 1976). La PC **espástica** es la más frecuente y está caracterizada por un patrón específico de reacción de los músculos al estiramiento pasivo (la resistencia se incrementa de manera lineal en relación con la velocidad del estiramiento) y por la exageración manifiesta de los reflejos tendinosos (Adams *et al.* 1999). El segundo tipo de PC es la **discinética** que incluye la presencia de movimientos distónicos, atetósicos y coreicos. La distonía implica contracciones musculares sostenidas que conducen a movimientos repetitivos y retorcidos o a posturas anormales. En la atetosis se observan movimientos involuntarios no rítmicos y la alteración de los reflejos posturales. La forma coreica hace referencia a movimientos espontáneos involuntarios bruscos, rápidos, breves y no repetitivos (Albright 1996). La PC **mixta** es una combinación de los síntomas motores espásticos y discinéticos. En algunos estudios se añade la consideración de la PC atáxica, en la que se observa básicamente la alteración de la marcha, titubeo del tronco y disimetría (Eicher y Batshaw 1993). Existen posturas contradictorias en cuanto a la inclusión de la hipotonía como un tipo de PC. Badawi *et al.* (1998) proponen que

únicamente se trata de PC si va acompañada de hipereflexia pero sin déficit intelectual generalizado. Además, en numerosas ocasiones la hipotonía inicial desaparece o bien evoluciona a otros síntomas motores.

La clasificación según la **afectación diferencial de las extremidades** implica básicamente tres formas: diplejía, hemiplejía y tetraplejía (Hagberg *et al.* 1975a). Se considera **diplejía** cuando las extremidades inferiores están más afectadas que las superiores. La **tetraplejía** implica una afectación similar de las cuatro extremidades y la **hemiplejía** la afectación unilateral del cuerpo. Aunque ésta es la clasificación y definición de las categorías más extendida también se han considerado otras formas: monoplejía, paraplejía y triplejía (Low 1972). La monoplejía se refiere a la debilidad o a la parálisis de todos los músculos de una pierna o brazo. La paraplejía, caracterizada por la no afectación de las extremidades superiores, acostumbra a ser un trastorno de transición hacia el desarrollo de la diplejía (Adams *et al.* 1999). La **triplejía**, aunque también ha sido considerada como un estado transitorio hacia la tetraplejía, es una de las formas que se tienen en cuenta en la *German classification* de los estudios de Krägeloh-Mann *et al.* (1993, 1994). Según estos autores, en la triplejía se observa la igual afectación de las extremidades inferiores y una extremidad superior que contrasta con la mejor movilidad de la otra extremidad superior.

En numerosos estudios las categorías de síntomas motores y afectación diferencial de las extremidades se consideran como un único criterio. Así por ejemplo, la mayoría de investigaciones hacen referencia a la hemiplejía espástica y no tienen en cuenta la hemiplejía discinética. Ante esta realidad cabe señalar la crítica realizada por Scrutton (1992) sobre la importancia de dividir la clasificación en categorías, como las nombradas, pero con la necesidad de aplicar estas categorías por separado para no llevar a confusión.

En el contexto de la PC se han utilizado distintos sistemas para establecer específicamente la **gravedad de la afectación motora**. La Organización Mundial de la Salud en 1980 consideraba 4 grados de afectación: 1) movimientos torpes pero que no alteran el funcionamiento de la vida diaria; 2) alteración de la vida

diaria pero con capacidad para sujetarse y andar sin ayuda; 3) incapacidad de andar sin ayuda a la edad de 5 años pero con capacidad de reptar y mantener la postura, aunque sin poder cogerse; 4) sin función motora (Krägeloh-Mann *et al.* 1993; Krägeloh-Mann *et al.* 1994). Otros autores como Claeys *et al.* (1983), clasifican la gravedad motora en leve, moderada y grave. Las personas con afectación leve pueden realizar la pinza con los dedos o moverlos individualmente. La afectación moderada supone realizar movimientos globales con la mano pero incapacidad de movimiento individual de los dedos. La afectación grave indica la imposibilidad de realizar movimientos voluntarios de prensión (Bouza *et al.* 1994; Cioni *et al.* 1999). En 1985 Evans y Alberman propusieron una escala de 0 a 4 para la clasificación de la gravedad motora: normal, alteración mínima sin repercusión funcional, alteración leve con poca repercusión funcional, alteración moderada con incapacidad para ejecutar algunos movimientos voluntarios y afectación grave con incapacidad motora total o prácticamente total (Williams y Alberman 1998a; Williams y Alberman 1998b). Paralelamente a estos sistemas con los que se evalúa la gravedad motora global en un amplio rango de edad aparecieron escalas mediante las que se realizaba un análisis más detallado o que habían sido ideadas para evaluar las habilidades motoras de los niños entre 4 meses y 8 años: *Griffiths Locomotor Development Quotient*, *Motor Assessment of Infants*, *Gross Motor Function Measure* (Griffiths 1980; Chandler *et al.* 1987; Russell *et al.* 1989, Hallam *et al.* 1993). Hoy en día continúa la búsqueda de un sistema fiable de evaluación de la gravedad motora. Recientemente, Wood y Rosenbaum (2000) han propuesto para niños de 2 a 12 años de edad el *Gross Motor Function Classification System for Cerebral Palsy* como un método de clasificación de la gravedad motora en 5 niveles diferenciados. En su estudio afirman que es un sistema con fiabilidad intraescala e interescala y que, entre otras ventajas, resulta útil en la predicción de la potencial habilidad para andar del niño que es evaluado.

Algunos estudios complementan el diagnóstico de PC con categorías referentes a la etiología subyacente y a la afectación cerebral. Respecto a la **etiología**, algunos autores incorporan en la clasificación el momento de la causa: prenatal, en el parto, postnatal inmediata, neonatal y tardía (Veelken *et al.* 1993). En

ocasiones, la información etiológica supone la enumeración de tantas categorías como causas conocidas existen. Así, por ejemplo, en los estudios de Williams y Alberman (1998a, 1998b) se consideran las categorías: alteración cromosómica, infección congénita, síndrome genético conocido, malformación cerebral, atrofia cerebral/microcefalia, hidrocefalia/dilatación ventricular, cambios periventriculares, porencefalia, otras anomalías cerebrales y causa desconocida. Candy *et al.* (1993) proponen una clasificación en la que la etiología se considera de forma independiente a la **afectación cerebral** evidenciada mediante neuroimagen. Concretamente en la categoría de hallazgos de neuroimagen consideran las siguientes posibilidades: normal, leucomalacia periventricular, retraso en la mielinización, malformaciones cerebrales congénitas, encefalomalacia multiquística, atrofia global, alteración en la intensidad de la señal de la sustancia blanca y miscelánea. Por otra parte, en el mismo estudio la categoría de etiología conocida incluye información del tipo de alteración y/o del momento en el que se produjo: escasa edad de gestación, hipoxia perinatal, hipoxia del tercer trimestre, infección congénita, infección postnatal y alteración cromosómica.

1.3 DÉFICIT ASOCIADOS

En la PC además de las dificultades motoras inherentes existen déficit comúnmente asociados: la epilepsia, los trastornos del habla y las alteraciones visuales y auditivas. En su conjunto, los déficit mencionados se han relacionado con la variabilidad en el rendimiento cognitivo de las personas con PC.

La **epilepsia** es uno de los déficit más comúnmente asociados a la PC y ha sido considerado como un indicador de su gravedad (Kudrjavcev *et al.* 1985; Zafeiriou *et al.* 1999). La incidencia de la epilepsia se sitúa entre el 28% y el 42% (Uvebrant 1988; Süssová *et al.* 1990; Hadjipanayis *et al.* 1997; Kwong *et al.* 1998; Okumura *et al.* 1999; Zafeiriou *et al.* 1999). En 1997 Hadjipanayis realizó un estudio con 323 pacientes que padecían PC y obtuvo una incidencia de los casos de epilepsia en la PC del 41,8% que difería significativamente del 0,7% del grupo control. La tetraplejía espástica fue el tipo de PC más asociado a la epilepsia (del 50% al 71%) y la diplejía espástica la que menor relación tuvo (del 21% al 27%). Además, en los sujetos con PC la epilepsia se inició más pronto que en los sujetos control. En el estudio de Zafeiriou *et al.* (1999) el 69,7% de los niños tuvieron su primera crisis durante el primer año de vida. En los sujetos con tetraplejía espástica el inicio era especialmente temprano dado que la primera crisis aparecía a una edad media de 6 meses. En la diplejía espástica la edad media de inicio era de 24 meses (Hadjipanayis *et al.* 1997; Kwong *et al.* 1998).

Algunos estudios sobre PC relacionan la presencia de epilepsia con la disminución del rendimiento cognitivo (Uvebrant 1988; Süssová *et al.* 1990). Vargha-Khadem *et al.* (1992), en su estudio sobre PC hemipléjica, concluyeron que el daño cerebral temprano, incluso extenso, produce déficit escasos o moderados si la lesión no se acompaña de actividad paroxística. En estudios recientes sobre PC se obtiene una menor frecuencia de retraso mental en los sujetos sin epilepsia (29% y 53%) que en aquellos que la padecen (57% y 91%) (Kwong *et al.* 1998; Cioni *et al.* 1999).

Los **trastornos del habla** están presentes entorno al 56% de los sujetos con PC (Zafeiriou *et al.* 1999). Las alteraciones motrices del habla más características en

los distintos subtipos de PC están relacionadas con la afectación de la zona oral, otras partes del cuerpo, fonación, resonancia, articulación y prosodia (Puyuelo *et al.* 1996). El trastorno del habla más común y que compromete la inteligibilidad de los sujetos es la disartria que en la PC implica una combinación de calidad de voz entrecortada, áspera, forzada y/o prosodia disminuida o monótona (Ansel y Kent 1992).

Los trastornos del habla pueden afectar el proceso normal de adquisición de la función lingüística. Así, Bishop *et al.* (1990) hallaron que la disartria, dado que dificulta la repetición de los sonidos, interfería en la adquisición del vocabulario, aunque no la impedía. En un estudio previo, Bishop y Robson (1989a) habían observado que los sujetos con PC que presentaban mayores dificultades en la escritura eran aquellos que padecían trastornos del habla.

Las **alteraciones visuales** se detectaron en un 40% de los casos de una muestra de 315 sujetos con PC (Zafeiriou *et al.* 1999). En el estudio reciente de Pennefather y Tin (2000) el porcentaje de sujetos con PC que presentan retinopatía cicatricial (14,8%), alteración visual cortical (11,1%) y estrabismo (51,9%) difiere significativamente del porcentaje de sujetos sin PC. Los porcentajes hallados en distintos estudios varían en función de la alteración visual considerada, como son los defectos de la refracción, la ambliopía, el nistagmo y las anomalías en el seguimiento visual, entre otras. Respecto a la agudeza visual, Schenk-Rootlieb *et al.* (1992) encontraron que estaba alterada en el 71% de los sujetos con PC. Después de analizar la existencia de una posible explicación oftalmológica concluyeron que en el 84% de los casos la disminución de la agudeza visual podía ser explicada por la afectación cerebral. El subtipo de PC que presenta un mayor porcentaje de alteraciones cerebrales de la visión es la tetraplejía (47%) mientras que el porcentaje menor se observa en las diplejías (17%) y hemiplejías (11%) (Schenk-Rootlieb *et al.* 1994).

Existen hallazgos contradictorios en relación a la influencia de alteraciones visuales como el estrabismo en tareas con un importante componente perceptivo (Junkala y Talbot 1982; Koeda *et al.* 1997).

Finalmente, cabe considerar las **alteraciones auditivas** que pueden ir desde hipoacusias leves a sorderas neurosensoriales. Los problemas de audición están presentes entre el 10% y el 16% de los sujetos con PC (Zafeiriou *et al.* 1999).

1.4 ETIOLOGÍA

Cuando Little describió lo que actualmente se considera la PC indicó que su causa fundamental era la *asphyxia neonatorum*. La creencia de Little sería cuestionada hacia finales del siglo XIX por Freud que apuntaba que las dificultades en el nacimiento podían, en algunos casos, ser un síntoma más que una causa. Además, Freud introducía que las causas de la PC podían ser congénitas, adquiridas durante el nacimiento o adquiridas en el período postnatal (Schifrin y Longo 2000). A lo largo de este siglo el debate iniciado por Little y Freud ha continuado tanto con el objetivo de conocer la relación entre la PC y la asfixia neonatal como con la intención de conocer hasta qué punto el origen de la PC es prenatal, perinatal o postnatal. Paralelamente al estudio de estas cuestiones se ha incrementado el conocimiento de otras posibles causas o factores de riesgo de la PC.

El conocimiento del porcentaje de casos que se explican por un proceso de **asfixia en el momento del parto** es importante en cuanto a la posible prevención de la PC. A su vez ha sido considerado de especial importancia por la responsabilidad atribuida a los profesionales que asisten el parto (Bedrick 1989, Hall 1989). En 1986, Nelson y Ellenberg estudiaron los antecedentes de 189 sujetos con PC, en el marco del *Collaborative Perinatal Project* (Nelson y Ellenberg 1986). Estos autores encontraron que la proporción de PC asociada a un proceso de asfixia en el momento del parto se situaba entre el 3% y el 13%. Dos años más tarde, el grupo de Blair halló que la proporción de sujetos con PC espástica asociada a la asfixia *intrapartum* era del 8,2% (15/183) (Blair y Stanley 1988). Estos mismos autores rectificaron el porcentaje a 7,65% tras realizar un estudio del árbol familiar de 1 de los 15 sujetos con asfixia del estudio anterior (Blair *et al.* 1992b). El porcentaje mayor de PC relacionado con asfixia en el momento del parto en sujetos a término es del 23% (Volpe 1995). Existe, por lo tanto, un creciente consenso en considerar que la PC no es únicamente el resultado de la asfixia producida en el momento del nacimiento (Nelson y Ellenberg 1986, Foley 1992, Lamb y Lang 1992).

Entorno a la asfixia perinatal en la PC se han llevado a cabo un conjunto de estudios que planteaban la dificultad de encontrar indicadores adecuados de la existencia de un proceso de asfixia en el momento del parto. Nelson y Grether (1998) intentaron identificar qué complicaciones de las que pueden conducir a la falta de oxígeno contribuían a la explicación del desarrollo de PC. Estos autores encontraron que únicamente la compresión del cordón umbilical sobre el cuello del neonato estaba significativamente asociada a la PC y concretamente a la tetraplejía espástica. El resto de indicadores clásicamente utilizados como distrés fetal, presencia de meconio, alteración del ritmo cardiaco, puntuación de Apgar inferior a 6 a los 5 minutos, necesidad de ventilación mecánica, entre otros no fueron considerados específicos del proceso de asfixia en la PC aunque puedan ser indicadores de riesgo de PC al asociarse a otros procesos patológicos. Por otra parte, en la PC discinética se postuló la existencia de un patrón característico de asfixia perinatal definido en función del grado de distrés fetal, de la acidosis metabólica y de la puntuación de Apgar, y en combinación con el estadio de encefalopatía hipóxico-isquémica (Rosenbloom 1994).

La revisión de estos y otros estudios ha supuesto la aparición a lo largo del tiempo de criterios que debían ser utilizados en la práctica clínica y en la investigación para delimitar los únicos indicadores o características en el sujeto con PC que podían relacionarse con procesos de asfixia en el momento del parto (Freeman y Nelson 1988, Anonymous 1993). En la tabla 1 presentamos el consenso recientemente alcanzado por la *International Cerebral Palsy Task Force* respecto a los criterios esenciales para que la PC pueda ser atribuida a un proceso agudo de hipoxia *intrapartum* (Badawi 2000).

Tabla 1. *International multidisciplinary consensus statement* sobre la hipoxia *intrapartum* en la PC.

Acidosis metabólica (cuero cabelludo, cordón umbilical arterial o muestras de sangre muy tempranas):
PH < 7,00 y déficit base \geq 12 mmol/L
Inicio temprano de encefalopatía neonatal moderada o grave en los niños de \geq 34 semanas de gestación
Parálisis cerebral del tipo espástico tetraplégico o discinético

El daño hipóxico-isquémico en el cerebro conduce a diferentes estados neuropatológicos que afectan de forma diferencial a determinadas regiones o

estructuras cerebrales y que presentan correlatos motores diferenciados (Volpe 1992). La tetraplejía espástica es el correlato motor predominante de la necrosis neuronal selectiva del córtex y el hipocampo, del daño cerebral parasagital que afecta al córtex y a estructuras subcorticales predominantemente posteriores y de la necrosis isquémica focal o multifocal. En un estudio con resonancia magnética se encontró que los sujetos con tetraplejía espástica y antecedentes de daño hipóxico-isquémico presentaban un patrón característico de afectación bilateral del córtex perirolándico, ganglios basales y tálamo ventrolateral (Maller *et al.* 1998).

El estado neuropatológico de la hemiplejía espástica tras sufrir daño hipóxico-isquémico es la necrosis selectiva focal o multifocal del territorio vascular afectado (Volpe 1992). En el estudio con tomografía computadorizada de Uvebrant (1988) los sujetos con hemiplejía que habían sufrido un proceso de asfixia en el nacimiento no presentaron un patrón lesional característico.

La coreatetosis es el correlato motor del denominado *status marmoratus* de los ganglios basales y el tálamo descrito en el proceso hipóxico-isquémico (Volpe 1992). En el estudio de casos de Rutherford *et al.* (1992) los sujetos con atetosis y antecedentes de asfixia presentaron lesiones bilaterales del putamen posterior evidenciadas mediante resonancia magnética.

Otro estado neuropatológico que se observa sobretodo en los niños prematuros es la leucomalacia periventricular que indica la necrosis de la sustancia blanca periventricular, dorsal y lateral a los límites externos de los ventrículos laterales. El correlato motor de la leucomalacia periventricular en niños prematuros es la diplejía espástica (Volpe 1992).

El intento de determinar el momento en el que se ha producido la afectación cerebral que subyace a la PC se ha realizado mediante el análisis de la historia médica de los sujetos y de los datos de neuroimagen. Como se observa en la tabla 2, en la que presentamos algunos de los estudios que intentan determinar el **momento de la causa**, no existe un claro consenso al respecto. En los sujetos a

término existen datos que apuntan a un predominio de etiología perinatal y otros que indican un predominio de las causas prenatales. En los sujetos prematuros los porcentajes presentados coinciden en resaltar un predominio de las causas perinatales.

Tabla 2. Porcentaje de sujetos según el momento de ocurrencia de la afectación cerebral subyacente.

	N	Tipo PC	Edad de gestación	Prenatal	Perinatal	Postnatal	No clasificable
Kyllerman 1982b	116	Discinética	Prematuro y A término	21 %	67 %	7 %	5 %
Coorsen <i>et al.</i> 1991	137	Tetraplejía espástica	A término	80 %	-	20 %	-
Truwit <i>et al.</i> 1992	40	Espástica/discinética	A término	55 %	24 %	7 %	14 %
Krägeloh-Mann <i>et al.</i> 1995a	487	Espástica bilateral	Prematuro A término	7 % 25 %	45 % 34 %	- -	47 % 41 %
Hagberg <i>et al.</i> 1996a	206	Espástica	Prematuro A término	8 % 33 %	54 % 28 %	- -	38 % 39 %
Jaw <i>et al.</i> 1998	86	Espástica	Prematuro y A término	40 %	43 %	9 %	8 %

La discrepancia entre los resultados puede explicarse, en parte, por el uso de distintos criterios para definir el período prenatal/perinatal/postnatal y la multiplicidad de causas o factores de riesgo asociados a la PC que implica que los autores incorporen en sus estudios distintas categorías. Además, según el reciente acuerdo de la *International Cerebral Palsy Task Force* aún no ha sido probada la validez de los datos de neuroimagen para determinar de forma retrospectiva el momento preciso, la patología o la causa de las alteraciones subyacentes a la PC (Badawi 2000).

La PC presenta una etiología multifactorial en muchos casos desconocida. Entre las causas o factores asociados a la PC encontramos, además de la asfixia, síndromes genéticos, malformaciones cerebrales congénitas, alteraciones metabólicas, infecciones, factores influyentes en las madres gestantes, embarazos múltiples, escaso crecimiento intrauterino y traumatismos craneoencefálicos.

La mayoría de casos de PC no se asocian a una **causa genética** en contraste con otros trastornos del movimiento como las miopatías o las distrofias musculares (Eicher y Batshaw 1993). Según Hugues y Newton (1992) los factores genéticos contribuyen de forma significativa al desarrollo de la PC en aproximadamente el 2% de los casos. Pese a la baja incidencia de casos de PC con un componente etiológico genético se han descrito alteraciones genéticas específicas asociadas con la afectación vascular como es la mutación en la codificación de factor V Leiden que presenta una herencia autosómica dominante (Thorarensen *et al.* 1997, Nelson y Grether 1998, Harum *et al.* 1999a, Harum *et al.* 1999b). Asimismo se han mencionado otras alteraciones en asociación con el subtipo de PC.

La PC atáxica es el subtipo que presenta la mayor probabilidad de estar causada por alteraciones genéticas. En el estudio de familias de Gustavson *et al.* (1969) se observó un mayor porcentaje de casos de ataxia que de los otros tipos de PC dentro de la misma familia sin antecedentes prenatales o perinatales. La mayoría de casos de ataxia congénita presentaban una forma de herencia autosómica recesiva. En estudios posteriores se han asociado a la PC atáxica distintos tipos de herencia en función del síndrome del que forman parte los síntomas atáxicos. Así, se han descrito casos de herencia autosómica recesiva, herencia ligada al cromosoma X recesiva e incluso algunos casos de síndromes autosómicos dominantes (Hughes y Newton 1992).

En la PC espástica cabe mencionar el estudio de Appleton *et al.* (1991) en el que se diferenciaba la forma “pura” de la paraplejía espástica con herencia mayoritariamente autosómica dominante de la forma “complicada” que se hereda de forma autosómica recesiva. En ambos tipos de PC el estudio de familias indicó la posibilidad de que en algunos casos la herencia esté ligada al cromosoma X. En general se considera que la mayoría de casos de PC espástica dipléjica y tetrapléjica que presentan factores genéticos explicativos se heredan de forma autosómica recesiva. Al igual que sucede con la PC espástica pocos casos con PC discinética se asocian a factores genéticos. Se ha descrito el desarrollo de distonías y coreatetosis en trastornos ligados al cromosoma X (Hughes y Newton

1992). Para el correcto establecimiento de los factores genéticos en la PC se han de tener en cuenta las recientes consideraciones de Badawi *et al.* (1998) respecto a la necesidad de excluir del diagnóstico de PC algunos síndromes asociados a alteraciones cromosómicas/genéticas fácilmente identificables.

Entre las **malformaciones cerebrales congénitas** asociadas a la PC se han descrito alteraciones en los distintos procesos del desarrollo cerebral: neurulación primaria, desarrollo prosencefálico, proliferación, organización y migración (Volpe 1995). La neurulación primaria que ocurre fundamentalmente entre la tercera y cuarta semana de gestación implica el desarrollo inicial del cerebro y la médula espinal. Entre los trastornos de la neurulación primaria que se han descrito en sujetos con PC encontramos el encefalocele (no cerramiento del tubo neural anterior) y la hidrocefalia (Coorsen *et al.* 1991, Krägeloh-Mann *et al.* 1995b). Entre los trastornos del desarrollo prosencefálico, que se produce fundamentalmente entre el segundo y tercer mes de gestación, se han observado casos de PC con hipoplasias del quiasma óptico o agenesias del cuerpo calloso (Coorsen *et al.* 1991, Truwit *et al.* 1992). El proceso de proliferación ocurre fundamentalmente entre el segundo y cuarto mes de gestación. Uno de los trastornos que puede acontecer en este proceso y que ha sido asociado con la PC es la microcefalia (Coorsen *et al.* 1991, Krägeloh-Mann *et al.* 1995b). En la migración neuronal millones de neuronas se desplazan de su lugar de origen en las regiones ventriculares y subventriculares hacia el lugar en el sistema nervioso central que han de ocupar. Este proceso, cuyo período fundamental de ocurrencia es entre el tercer y quinto mes de gestación, puede verse alterado dando lugar a trastornos que han sido observados en sujetos con PC: polimicrogirias, hipoplasia o agenesia del cuerpo calloso, esquizecefalia, colpoencefalia, lisencefalia, paquigiria y heterotopias (Truwit *et al.* 1992, Eicher y Batshaw 1993).

Entre las **alteraciones metabólicas** asociadas a la PC que pueden afectar al feto encontramos el denominado querníctero. Dicha alteración es un incremento de bilirrubina que afecta a los ganglios basales y provoca el aspecto amarillento de los niños afectados. El querníctero se relaciona con la PC discinética (Connolly y Volpe 1990) y en mayor medida con el subtipo coreatetósico. El porcentaje de

sujetos con antecedentes de hiperbilirrubina es significativamente superior en la PC coreatetósica (56%) que en los sujetos distónicos (22%). En la PC coreatetósica el querníctero no acostumbra a presentarse como un factor aislado sino que mayoritariamente se combina con procesos de asfixia (Kyllerman 1982b). El avance en el tratamiento de la hiperbilirrubina ha supuesto una importante disminución en los casos de PC provocados por querníctero (Eicher y Batshaw 1993).

Las **infecciones** asociadas a la aparición de PC pueden tener lugar tanto en el período intrauterino como en el período postnatal. Las infecciones congénitas más relacionadas con la PC han sido la rubéola y el citomegalovirus (Stanley 1994). Desde la aparición de la vacuna para la rubéola el citomegalovirus se ha convertido en la infección vírica intrauterina más común en la PC. Aproximadamente la mitad de los niños infectados por citomegalovirus presentan al año del nacimiento síntomas neurológicos entre los que se hallan síntomas propios de la PC como es la espasticidad en general o casos concretos de hemiplejía (Conboy *et al.* 1987). En un reciente trabajo de revisión de Wu y Colford (2000) se analizan los estudios que relacionan la infección materna denominada corioamnionitis con la PC. Tras detallar la heterogeneidad de resultados hallados y plantear las diferencias entre los distintos estudios revisados los autores concluyen que la coriamnionitis es un factor de riesgo para la PC. En el período postnatal las infecciones son la causa más común de PC (42,9%) (Pharoah *et al.* 1989).

La existencia de afecciones y la **influencia** de elementos externos **en las madres gestantes** ha sido asociada con la PC. La relación de la PC con los efectos radioactivos en madres gestantes surgió tras el análisis de las consecuencias de la bomba atómica de Hiroshima y por la observación del desarrollo de PC tras el tratamiento de tumores pélvicos mediante radioterapia (Eicher y Batshaw 1993). La PC también se ha relacionado con la intoxicación de madres gestantes tras la ingestión de alimentos contaminados y en el alcoholismo crónico (Amin-Zaki *et al.* 1979, Olegard *et al.* 1979). Además se han descrito casos de PC por deficiencias graves de sustancias como el yodo en madres gestantes de Nueva Guinea

(Pharoah *et al.* 1971, Pharoah y Hotnabrook 1974). La relación de la preeclampsia o hipertensión gravídica en la madre con el desarrollo de PC en la descendencia se analizó ampliamente en el trabajo de revisión de Collins y Paneth (1998). En los estudios revisados por estos autores el riesgo relativo de presentar PC asociada a la preeclampsia oscilaba entre el 0,4% y el 3,7%.

Algunos estudios han relacionado los **embarazos múltiples** con la PC. Esta asociación puede ser debida a que un embarazo múltiple facilita el nacimiento de niños con bajo peso y prematuros, ambos factores de riesgo de PC (Eicher y Batshaw 1993, Petterson *et al.* 1993). Una segunda hipótesis sobre la asociación de los embarazos múltiples con la PC es la hipótesis de *vanishing twin*, según la cual tras la muerte prenatal de su hermano gemelo el niño superviviente desarrolla PC (Scheller y Nelson 1992; Pharoah y Cooke 1997). Factores vasculares como la transfusión de gemelo a gemelo pueden ser la causa del daño cerebral en el niño superviviente (Melnick 1977, Blickstein 1990).

Otro factor de riesgo de la PC es el **escaso crecimiento intrauterino** (Uvebrant y Hagberg 1992). Éste puede ser inferido del peso en el nacimiento en relación a la edad de gestación y de la consideración de características morfológicas como la altura o el tamaño de la cabeza (Blair y Stanley 1992a). El ser pequeño para una determinada edad de gestación ha sido considerado un factor de riesgo para la PC espástica (Ellenberg y Nelson 1979, Blair y Stanley 1990). Concretamente, Uvebrant y Hagberg (1992) encontraron que en los distintos tipos de PC espástica el porcentaje de niños nacidos a término y pequeños para su edad de gestación era significativamente superior al observado en sujetos control. Entre los nacidos prematuros y con escaso crecimiento intrauterino únicamente el porcentaje de sujetos con diplejía espástica superaba al observado en los sujetos control. En el mismo estudio los autores concluyeron que el escaso crecimiento intrauterino también podía ser considerado un factor de riesgo para la PC discinética dado que el porcentaje de sujetos a término pequeños para su edad de gestación era superior en los sujetos con PC discinética que en los controles (Uvebrant y Hagberg 1992).

El haber nacido antes de las 37 semanas de gestación, independientemente del crecimiento intrauterino, se considera un factor de riesgo para desarrollar PC. Se ha observado un predominio de sujetos prematuros con diplejía y tetraplejía espásticas respecto a los otros tipos de PC (Scherzer y Miké 1974). Concretamente la diplejía espástica ha sido el tipo de PC clásicamente más relacionado con la condición de prematuro (Benett *et al.* 1981). En el estudio de Franco y Andrews (1977) el 53% de los sujetos prematuros presentaron diplejía espástica. Hagberg y Hagberg (1996b) observaron que la prevalencia de los sujetos prematuros y los casos de diplejía aumentaban o disminuían de forma paralela a lo largo del tiempo, lo que es indicativo de su relación.

Finalmente, se han descrito casos de sujetos que desarrollaron PC tras la ocurrencia de un **traumatismo craneo-encefálico** u otros incidentes como el haber sido sometidos a una intervención quirúrgica (Stanley 1994, Hagberg *et al.* 1996a).

La multiplicidad de causas o factores de riesgo presentados nos acerca una vez más a la heterogeneidad que subyace a la PC. La existencia de una etiología multifactorial señala la necesidad de que los estudios que se realicen aporten la información disponible sobre los antecedentes de los sujetos con PC.

1.5 NEUROIMAGEN

Las técnicas de neuroimagen posibilitan un continuo avance en el conocimiento de las lesiones subyacentes a la PC. Un primer dato a destacar es la proporción de sujetos con PC que presentan algún tipo de alteración cerebral al ser estudiados con neuroimagen. Dicha proporción oscila entre el 63,2% y el 95% (Taudorf *et al.* 1984, Schouman-Claeys *et al.* 1989, Candy *et al.* 1993, Jaw *et al.* 1998). Si considerásemos globalmente las alteraciones cerebrales analizadas en los distintos estudios realizados obtendríamos de nuevo la visión de heterogeneidad existente bajo el término de PC. Es por ello que en el presente apartado planteamos los patrones de alteración cerebral en función del subtipo de PC.

En los estudios que comentaremos se utilizan técnicas de neuroimagen estructural como la ultrasonografía, la tomografía computadorizada y la resonancia magnética. Cada una de estas técnicas es más apropiada en función de la edad del sujeto y la lesión que se pretende visualizar. Así, por ejemplo, la ultrasonografía es la técnica de elección para obtener imágenes del neonato por sus posibilidades de control de la temperatura y monitorización de los signos vitales (Junqué y Vendrell 1997). La tomografía computadorizada y la resonancia magnética se complementan en el análisis de lesiones en personas de mayor edad. A pesar de todo la resonancia magnética es la técnica que proporciona un mayor detalle anatómico.

Además de la neuroimagen estructural presentaremos estudios realizados con técnicas de neuroimagen funcional como son la tomografía por emisión de positrones (*PET*) y la tomografía computadorizada por emisión de fotones simples (*SPECT*). Mediante estas técnicas se puede estudiar la activación de las distintas regiones cerebrales a partir de la cuantificación de parámetros como el metabolismo cerebral.

1.5.1 PARÁLISIS CEREBRAL ESPÁSTICA

En el estudio de las lesiones cerebrales en sujetos con PC espástica es especialmente relevante considerar factores como la edad de gestación. Tal como comentábamos en el apartado anterior la condición de prematuro ha sido relacionada fundamentalmente con la diplejía espástica. Las lesiones cerebrales subyacentes a un determinado evento patológico serán diferentes en función de la edad de gestación dado que los sujetos prematuros y los sujetos a término se encuentran en el momento del nacimiento en un estadio distinto del desarrollo cerebral y de la regulación cardio-respiratoria (Krägeloh-Mann *et al.* 1995b). La asociación entre prematuridad y espasticidad, así como la afectación cerebral diferenciada según la edad de gestación justifica la existencia de un gran número de estudios que analizan la afectación cerebral de la PC espástica en función de si los sujetos son prematuros o nacidos a término.

Los estudios que investigan la afectación cerebral en sujetos **prematuros** con PC espástica contribuyen a esclarecer la relación entre el desarrollo de PC y la afectación de la sustancia blanca que rodea los ventrículos (leucomalacia periventricular). La afectación de origen isquémico en niños prematuros daña principalmente las fibras del tracto corticoespinal, hecho que explica los síntomas espásticos que se observan frecuentemente en estos niños.

Tras el nacimiento, el uso de la ultrasonografía ha permitido conocer la relevancia de lesiones como las ecodensidades periventriculares (señales brillantes y difusas alrededor de los ventrículos), los quistes periventriculares, la dilatación ventricular y la hemorragia intracraneal (evaluada mediante sistemas como el presentado por Kuban y Teele (1984)) en los sujetos prematuros con PC espástica.

En los estudios de Graziani *et al.* (1986) y Pidcock *et al.* (1990) se compararon las alteraciones cerebrales de sujetos prematuros con y sin PC. En el primero de estos estudios, el 66% (10/15) de los sujetos con PC presentaron quistes periventriculares bilaterales que superaban los 3 mm de diámetro y se acompañaban, en la mayoría de los casos, de hemorragia intracraneal de grado III o inferior y de ecodensidades periventriculares extensas; mientras que el 98%

(121/124) de los sujetos prematuros sin PC presentaban quistes inferiores a 3 mm que podían o no ir acompañados de hemorragia intracraneal (I o II) y de dilatación ventricular. El diferente grado de alteración cerebral era coherente con un rendimiento motor, valorado mediante las *Bayley Scales*, significativamente peor en el grupo con PC. A pesar de que el estudio presentado revela la importancia del tamaño de los quistes periventriculares en la PC espástica, no delimita la implicación de las ecodensidades periventriculares y de la hemorragia intracraneal. Es por ello que, cuatro años más tarde, el mismo grupo de investigadores llevaron a cabo un estudio en el que clasificaron las ecodensidades periventriculares en leves, moderadas o graves según la similitud de la señal con la de los plexos coroideos. Además, precisaron en mayor grado la localización de los quistes anteriormente estudiados y consideraron de nuevo las hemorragias intracraneales. En conjunto, calcularon el valor de predicción de los factores mencionados. En el análisis realizado, la combinación de ecodensidades periventriculares moderadas y graves junto con la existencia de quistes periventriculares de más de 3 mm de diámetro presentó un valor de predicción tanto positivo (90%) como negativo (93%) de considerable importancia clínica respecto a la precisión diagnóstica en la PC espástica. La presencia de hemorragia intracraneal, independientemente de cuál fuese su grado, no incrementó el valor de predicción de la combinación mencionada (Pidcock *et al.* 1990).

En la misma línea, De Vries *et al.* (1993) concluyeron que la existencia de leucomalacia periventricular de grado III, que implica la evolución de las ecodensidades a quistes en la sustancia blanca periventricular fronto-parietal y occipital, se relacionaba con la gravedad de los síntomas neurológicos de los sujetos con PC. Weiss *et al.* (1999) hallaron que los quistes resultantes de la evolución de las ecodensidades, detectados en la ultrasonografía craneal tras unas semanas de vida, presentaban un mayor valor de predicción de la PC que la existencia de hemorragia intraventricular, ecodensidades o la combinación de ambas alteraciones detectables en el nacimiento. La importancia de los quistes periventriculares en el desarrollo de la PC, frente a otros factores como la hemorragia intraventricular, ya había sido planteada años antes por Weindling *et*

al. (1985).

En las investigaciones con ultrasonografía citadas hasta el momento se hace especial hincapié en la presencia y tamaño de quistes periventriculares relacionados con la PC, pero el estudio de su localización se limita al eje anteroposterior apreciado en el plano sagital (Graziani *et al.* 1986, Pidcock *et al.* 1990, De Vries *et al.* 1993). Rogers *et al.* (1994) estudiaron, además del eje anteroposterior, los ejes craneocaudal y mediolateral. Estos autores encontraron que en el eje anteroposterior los quistes eran más extensos en relación a los ejes craneocaudal y mediolateral. El grupo de Rogers precisó que considerando el eje anteroposterior la mayoría de los quistes se localizaban en el parénquima posterior al triángulo (44%) y en el parénquima que, sin llegar al triángulo, se situaba en la parte posterior de los ventrículos laterales (31%). Además, relacionaron el subtipo de PC espástica que implica mayor afectación de las extremidades (tetraplejía), con el mayor tamaño y bilateralidad de los quistes periventriculares.

La afectación de la sustancia blanca en sujetos con PC también ha sido constatada en estudios de resonancia magnética. De Vries *et al.* (1993) compararon en su estudio las evidencias de afectación de la sustancia blanca en 15 sujetos examinados mediante ultrasonografía craneal en el nacimiento y resonancia magnética durante la infancia. Los autores concluyeron que de forma cualitativa se podía apreciar la coincidencia de la reducción de la sustancia blanca peritriangular y la alteración de la intensidad de la señal evidenciadas en resonancia magnética con la gradación de la leucomalacia observada en la ultrasonografía craneal. Se han realizado diversos estudios con resonancia magnética que coinciden en hallar reducción de la sustancia blanca periventricular (dilatación ventricular focal o difusa) y presencia de alteraciones de la señal (señal hiperintensa en densidad de protones y T2) en sujetos prematuros con PC espástica (Truwit *et al.* 1992, Candy *et al.* 1993, Krägeloh-Mann *et al.* 1995b, Maegaki *et al.* 1999). A pesar de que los indicadores mencionados (dilatación ventricular e hiperintensidades) son los más utilizados también se ha considerado la forma irregular de los ventrículos, la presencia de colpoencefalia y el estrechamiento del cuerpo calloso como evidencias de leucomalacia

periventricular.

La literatura revisada hasta el momento evidencia un patrón de afectación claramente homogéneo para los sujetos prematuros con PC espástica. No obstante, la leucomalacia periventricular no es un hallazgo exclusivo de los sujetos prematuros ya que también se halla presente en sujetos nacidos **a término** aunque éstos presentan además afectación de la sustancia gris cortical y subcortical. Así pues, existe un claro contraste entre la homogeneidad lesional de los sujetos nacidos prematuros y la heterogeneidad de los nacidos a término.

En referencia a la existencia de leucomalacia periventricular en los sujetos a término, Krägeloh-Mann *et al.* (1992, 1995b) encontraron que del 66% al 76% de los sujetos con PC espástica bilateral presentaban evidencias de leucomalacia periventricular. Estos porcentajes correspondían mayoritariamente a los sujetos prematuros (87% al 95%), y en menor medida a los sujetos a término (42% al 60%). En el estudio de Okumura *et al.* (1997a) los porcentajes fueron del 90% en los prematuros y del 10% en los nacidos a término. Ninguno de los sujetos a término presentó leucomalacia periventricular de extensión moderada (cuerpos de los ventrículos laterales) o grave (asta frontal de los ventrículos laterales). Aunque con distintos porcentajes, la coincidencia en el tipo de alteración a pesar de la distinta edad de gestación parece corresponderse a lesiones producidas en el mismo estadio de maduración cerebral (principios del tercer trimestre de gestación), en el que la zona periventricular es especialmente vulnerable a factores vasculares (Krägeloh-Mann *et al.* 1995b). El reciente estudio de Melhem *et al.* (2000) es una nueva evidencia de que la alteración de la sustancia blanca ocurre prenatalmente en los sujetos con PC espástica bilateral a pesar de que nazcan a término.

En estudios tan referenciados como el de Truwit *et al.* (1992) encontramos el patrón característico de los sujetos prematuros, con un claro predominio de la afectación de la sustancia blanca evidenciado por la alteración de la señal, la reducción de la sustancia blanca y la forma irregular de los ventrículos laterales. Este tipo de lesión contrasta con las observadas en los sujetos a término. En los

28 sujetos nacidos a término aunque existen evidencias de alteración de la sustancia blanca también se encuentra la afectación de regiones corticales, de ganglios basales y tálamo. A esta heterogeneidad cabe añadir la presencia de alteraciones como la encefalomalacia multiquística y malformaciones cerebrales congénitas como la lisencefalia, porencefalia, polimicrogiria y esquizecefalia, que contrastan con la afectación de los sujetos prematuros (Krägeloh-Mann *et al.* 1992, Truwit *et al.* 1992, Krägeloh-Mann *et al.* 1995b, Jaw *et al.* 1998).

1.5.1.1 DIPLEJÍA ESPÁSTICA

La asociación entre la diplejía espástica y la edad de gestación inferior a 37 semanas se evidencia en estudios que utilizan técnicas de **neuroimagen estructural**.

En el estudio de resonancia magnética con 152 pacientes con PC espástica, realizado por Okumura *et al.* (1997b), se obtuvieron diferencias significativas entre el tipo de alteración propio de la diplejía, tetraplejía y hemiplejía espásticas. Así, la diplejía espástica se diferenciaba significativamente de los otros subtipos por el predominio de la leucomalacia periventricular en 70 de los 75 sujetos (93%), de los que 64 eran prematuros (92%). Los sujetos con diplejía espástica presentaban en menor porcentaje que los sujetos con tetraplejía y hemiplejía lesiones bilaterales en ganglios basales y tálamo, encefalomalacia multiquística, paquigirias o esquizecefalias, alteraciones que a su vez son más propias de los sujetos nacidos a término. En un estudio similar realizado con tomografía computadorizada, Schouman-Claeys *et al.* (1989) hallaron un alto porcentaje de sujetos con diplejía espástica en los que coincidían, de forma significativa, la mayor proporción de sujetos prematuros en relación a otros subtipos de PC. En estos sujetos existía un patrón de afectación caracterizado por la dilatación ventricular, generalmente bilateral y simétrica, que predominaba en la parte posterior de los ventrículos laterales y el atrio. Ambos estudios dieron evidencias de la existencia de una clara asociación entre la diplejía espástica, la prematuridad y la leucomalacia periventricular.

De hecho, autores como Koeda *et al.* (1990) propusieron que la “diplejía espástica

de nacimiento prematuro” fuese considerada una entidad clínica y patológica diferenciada. Estas diferencias se observaron en relación a los otros subtipos de PC pero también en relación a la edad de gestación de los sujetos con diplejía espástica. Así, en los dipléjicos espásticos a término no predominó la leucomalacia periventricular y existían alteraciones diversas como la atrofia cortical y los trastornos de la migración observados mediante resonancia magnética.

Si además de considerar los hallazgos estructurales también tenemos en cuenta los aportados por la **neuroimagen funcional** podemos ampliar el conocimiento del tipo de afectación que se observa en la diplejía espástica aunque ello suponga desdibujar el patrón lesional diferenciado correspondiente a la diplejía espástica en el prematuro.

Kerrigan *et al.* (1991) observaron que 2 de los 4 sujetos prematuros con diplejía espástica de su estudio mostraban hipometabolismo cortical parieto-occipital (y temporal en 1 caso) e hipometabolismo talámico evidenciado en *PET* que no se correspondía con la clásica afectación periventricular que se observaba en la resonancia magnética de dichos sujetos. Mediante el uso de la misma técnica (*PET*) Kücükali *et al.* (1995) describieron los hallazgos de 2 sujetos con diplejía espástica a término que mostraban hipometabolismo del córtex temporal, del córtex parietal y del cerebelo. Ambos estudios aportan datos de neuroimagen funcional pero su muestra es demasiado reducida para extraer conclusiones de la alteración cerebral funcional de la diplejía espástica en relación a la edad de gestación.

Si no tenemos en cuenta la edad de gestación, existen estudios con *SPECT* que aportan evidencias de la alteración cerebral funcional de la diplejía espástica. En el estudio de Doo Lee *et al.* (1998) los sujetos con diplejía espástica que mostraban predominantemente afectación de la sustancia blanca en las imágenes de resonancia magnética, al ser examinados mediante *SPECT* mostraron hipoperfusión del tálamo en el 97% de los 35 casos, del lóbulo temporal (54%), del cerebelo (40%), de los ganglios basales (31%) y tan solo el 8% del córtex no

temporal. La hipoperfusión cortical ya había sido analizada mediante *SPECT* en el estudio de Denays *et al.* (1990) que halló hipoperfusión bilateral del córtex motor superior en 3 de 5 sujetos con diplejía espástica. No se observaron valores de perfusión anormales en el córtex motor inferior, prefrontal, parietal, temporal u occipital. Entre ambos estudios existen discrepancias respecto al porcentaje de sujetos que presentan hipoperfusión cortical, principalmente del lóbulo temporal, aunque hemos de tener en cuenta que Denays *et al.* (1990) únicamente analizaron los datos de 5 sujetos con diplejía espástica.

1.5.1.2 TETRAPLEJÍA ESPÁSTICA

Si nos centramos en la tetraplejía espástica podemos recuperar toda aquella información que hacia referencia a las alteraciones de la sustancia blanca en sujetos espásticos prematuros. Además, como la tetraplejía es la forma de presentación más grave de la PC espástica es importante tener en cuenta aquellos estudios que relacionaban la gravedad neurológica con una mayor extensión, tamaño y bilateralidad de la lesión. Pero no se puede reducir la afectación de la tetraplejía espástica a la hallada en sujetos prematuros dado que este factor no es determinante en el presente subtipo de PC. En este sentido, en el estudio de Schouman-Claeys *et al.* (1989) ninguno de los sujetos con tetraplejía espástica presentaron el patrón de dilatación ventricular indicativo de la afectación de la sustancia blanca que caracteriza a los sujetos prematuros con diplejía espástica. En su conjunto, las alteraciones cerebrales de la tetraplejía espástica, evidenciadas mediante técnicas de **neuroimagen estructural** como la resonancia magnética, difieren significativamente de los otros tipos de espasticidad por ser características las lesiones bilaterales de ganglios basales y tálamo, la leucomalacia subcortical y la encefalomalacia multiquística. A su vez, difiere específicamente de la forma dipléjica por la presencia de displasias como la paquigiria o la esquizencefalia (Okumura *et al.* 1997b).

Sheth *et al.* (1996) midieron, mediante un programa de análisis de imágenes, el área del cuerpo calloso, obteniendo que el 75% de los sujetos con tetraplejía espástica presentaba hipoplasia del cuerpo calloso respecto a los datos normativos obtenidos por Bodensteiner *et al.* (1994). El porcentaje obtenido fue

superior al observado en la diplegia espástica (23%) y en la hemiplejía (18%). Doo Lee *et al.* (1998) hallaron un porcentaje muy similar de sujetos con tetraplejía espástica y hipoplasia del cuerpo calloso (73%). En este estudio, el tamaño reducido del cuerpo calloso fue la alteración más frecuente de las evidenciadas mediante resonancia magnética en los sujetos con tetraplejía espástica. Truwit *et al.* (1992) observaron, aunque con un porcentaje inferior (63%), que la hipoplasia del cuerpo calloso era en ocasiones difusa, siendo en otras frontal, del cuerpo o del esplenio.

En el estudio de Doo Lee *et al.* (1998) realizado con resonancia magnética estructural y técnicas de **neuroimagen funcional** como el *SPECT* se observó que los 11 sujetos con tetraplejía espástica presentaban hipoperfusión talámica, el 64% hipoperfusión en el córtex extratemporal, el 55% en los ganglios basales, el 45% en el cerebelo y el 36% en el lóbulo temporal. Se encontró, por lo tanto, un claro predominio de la afectación funcional talámica seguido de la afectación del córtex extratemporal que no se correspondía con los hallazgos de neuroimagen estructural en los que las alteraciones del tálamo únicamente se observaron en el 27% de los sujetos con tetraplejía espástica y las del córtex extratemporal en el 36% de los casos. En los dos sujetos con tetraplejía espástica del estudio con *SPECT* de Denays *et al.* (1990) también se observó la alteración del córtex extratemporal, concretamente del córtex bilateral motor (superior e inferior), córtex prefrontal y córtex parietal.

A diferencia del estudio de Doo Lee *et al.* (1998), Kerrigan *et al.* (1991) obtuvieron datos similares en la neuroimagen estructural y funcional (*PET*). El grupo de sujetos con tetraplejía espástica y antecedentes de asfixia en el nacimiento del estudio de Kerrigan *et al.* (1991) presentó un bajo consumo de glucosa a nivel cortico-subcortical que se correspondía en gran medida a la encefalomalacia multiquística evidenciada en neuroimagen estructural. Además, en este grupo se obtuvieron valores en el cerebelo significativamente inferiores a los de los sujetos control.

1.5.1.3 HEMIPLEJÍA

En la hemiplejía espástica existen hallazgos contradictorios en relación a considerar la edad de gestación como un factor determinante del tipo de alteración. Así, mientras en estudios como el de Niemann *et al.* (1994) los sujetos hemipléjicos prematuros predominan en los grupos lesionales referentes a la alteración de la sustancia blanca (hiperintensidades y dilatación de los ventrículos laterales) y los nacidos a término lo hacen en el resto de grupos lesionales, existen numerosos estudios que hallan una misma distribución en relación a la edad de gestación de los sujetos en los distintos grupos lesionales (Uvebrant 1988, Wiklund y Uvebrant 1991c, Steinlin *et al.* 1993).

En los primeros estudios de hemiplejía congénita realizados con **neuroimagen estructural**, concretamente mediante tomografía computadorizada, (Koch 1980, Kotlarek 1981, Cohen y Duffner 1981, Claeys *et al.* 1983, Uvebrant 1988) se clasificaron los hallazgos básicamente en 3 grupos: normal (del 7,5% al 26%), dilatación ventricular unilateral (del 23% al 50%) y existencia de cavidades corticales y/o subcorticales (del 18% al 46%). El grupo más homogéneo fue el que presentaba dilatación ventricular y no tan sólo por la alteración cerebral sino también por el predominio de una clínica considerada la forma benigna de la hemiplejía que cursa con menor afectación neurológica, inteligencia normal y ausencia de epilepsia (Claeys *et al.* 1983). El grupo más heterogéneo, en los distintos estudios, fue el referente a la afectación córtico-subcortical por lo que se propusieron subclasificaciones como la de Claeys *et al.* (1983) que dividió este grupo en lesiones focales isquémicas, principalmente de la arteria cerebral media; porencefalia progresiva; otras malformaciones en los ventrículos asociadas a hidrocefalia; y otros. Dicha heterogeneidad junto con la diversidad de porcentajes obtenidos apoyan la reformulación de la clasificación presentada, necesidad sugerida por Uvebrant (1988) y que fue llevada a cabo en estudios posteriores.

Los nuevos planteamientos propuestos en los años 90 coincidían en considerar las siguientes categorías: malformaciones cerebrales en la que se incluyeron encefalopatías prenatales como la esquizencefalia o las displasias y que se correspondían mayoritariamente a lesiones producidas en los dos primeros

trimestres de la gestación; leucomalacia periventricular o atrofia de la sustancia blanca producida principalmente en el tercer trimestre; y lesiones córtico-subcorticales evidenciadas por la alteración de la señal y que eran consideradas de origen perinatal (Wiklund y Uvebrant 1991c, Steinlin *et al.* 1993, Cioni *et al.* 1999). Otras categorías planteadas fueron las lesiones diencefálicas (Steinlin *et al.* 1993), que en algunos trabajos se consideraban como lesiones córtico-subcorticales (Cioni *et al.* 1999); una categoría de miscelánea (Wiklund y Uvebrant 1991c), que podía corresponder a lesiones confusas observadas mediante tomografía computadorizada y que en estudios con resonancia magnética hubieran sido clasificadas en una de las categorías expuestas; la ausencia de lesión (Wiklund y Uvebrant 1991c, Steinlin *et al.* 1993); y las lesiones postnatales (Cioni *et al.* 1999), que no habían sido consideradas en los estudios que se centraban exclusivamente en las hemiplejías congénitas.

Existe un amplio consenso en el porcentaje de sujetos con PC hemipléjica que presenta malformaciones cerebrales (del 14% al 17%). En el estudio de Wiklund y Uvebrant (1991c) se analizaron las características que presentaban 111 sujetos hemipléjicos agrupados en función de los hallazgos en la tomografía computadorizada. Según estos análisis en los sujetos hemipléjicos con malformaciones cerebrales era significativamente más frecuente el predominio de afectación de las extremidades superiores (68%) que en otros subgrupos con o sin lesión. En un estudio similar, Cioni *et al.* (1999) detallaron las características mediante porcentajes, sin realizar análisis estadísticos, de 91 sujetos hemipléjicos agrupados según los datos de resonancia magnética. Los sujetos hemipléjicos con malformaciones cerebrales (13/91) presentaban una afectación predominante de las extremidades superiores (53,8%) respecto a las inferiores (38,5%), afectación neurológica moderada (77%) y ausencia de afectación cognitiva (69,2%).

En la categoría de las alteraciones de la sustancia blanca, que implican no sólo la dilatación ventricular sino también la existencia de señales anormales, se incluyen de un 24% a un 51% de los sujetos con hemiplejía. En los 47 sujetos hemipléjicos con leucomalacia periventricular del estudio de Wiklund y Uvebrant (1991c) no se

obtuvieron diferencias significativas respecto al resto de niños y adolescentes con PC hemipléjica en la distribución de los sujetos según las extremidades afectadas, la gravedad motora o la función cognitiva. Cioni *et al.* (1999) observaron que en el 53,7% de los sujetos hemipléjicos con alteraciones de la sustancia blanca predominaba la afectación de las extremidades inferiores frente al 14,6% en el que estaban más afectadas las superiores, el 65,9% se caracterizaban por una alteración motora leve y el 83% presentaban la función cognitiva normal.

Un tercer grupo es el de los sujetos hemipléjicos con lesiones córtico-subcorticales. En éstos los porcentajes varían del 12% al 33% e incluso al 51% si incluimos las lesiones diencefálicas. A pesar de que en los distintos estudios no existe el mismo número de casos, la disminución de la heterogeneidad en las alteraciones consideradas en esta categoría puede haber contribuido a crear una categoría clínicamente más homogénea. En este sentido, en el estudio de Wiklund y Uvebrant (1991c) este subgrupo de hemipléjicos se caracterizó por una mayor afectación de las extremidades superiores respecto las inferiores (rasgo que comparte con los sujetos que presentan malformaciones cerebrales), una mayor gravedad en la alteración motora general, así como en la función manual, esteroagnosia, discriminación de la distancia entre dos puntos y afectación facial, la presencia de epilepsia y en general un menor grado de adaptación al entorno. Posteriormente, Cioni *et al.* (1999) obtuvieron resultados similares.

En general, ninguna de las tres categorías presentadas se han relacionado con la alteración cognitiva y déficit en el habla, audición y visión.

A pesar de que todos los sujetos del trabajo de Cioni *et al.* (1999) presentaban algún tipo de alteración, la mayoría de estudios incluyen parte de su muestra en la categoría de ausencia de lesión. Los sujetos hemipléjicos del estudio de Wiklund y Uvebrant (1991c) sin alteraciones de neuroimagen se diferenciaron significativamente del resto de los sujetos hemipléjicos con lesión cerebral observable en las siguientes características: mayor afectación de las extremidades inferiores que de las superiores, levedad de su alteración motora, buena funcionalidad manual, buena ejecución en tareas de esteroagnosis y de

discriminación entre dos puntos, ausencia de epilepsia y escasa afectación facial (Wiklund y Uvebrant 1991c).

A los hallazgos comentados cabe añadir estudios como el de Bouza *et al.* (1994) que cuantificaron las lesiones cerebrales evidenciadas en resonancia magnética y analizaron su relación con la gravedad de la hemiplejía. Los niños con hemiplejía leve tenían el área de la lesión isquémica significativamente más pequeña que los niños con hemiplejía moderada. Además, en 8 de los 20 sujetos hemipléjicos que componían la muestra y que podían incluirse en las categorías de afectación de la sustancia blanca y lesiones córtico-subcorticales se constató la existencia de degeneración de Waller.

En su conjunto, los hallazgos de neuroimagen estructural referentes a la PC hemipléjica difieren significativamente de las alteraciones evidenciadas en la diplejía espástica por la importante presencia de malformaciones cerebrales que también se encontraban en la tetraplejía. Sin embargo, se han observado afectaciones en sujetos hemipléjicos como el infarto de la arteria cerebral media y la hemiatrofia cerebral que no estaban presentes ni en los sujetos dipléjicos ni en los tetrapléjicos (Okumura *et al.* 1997b).

También se ha de destacar que la existencia de lesiones unilaterales es significativamente mayor en la hemiplejía que en la diplejía y tetraplejía espásticas (Okumura *et al.* 1997b). Con ello no estamos afirmando que todos los sujetos hemipléjicos presenten lesiones unilaterales ya que existen evidencias de la presencia de lesiones bilaterales en estos pacientes (Wiklund *et al.* 1991a, Wiklund *et al.* 1991b, Steinlin *et al.* 1993, Niemann *et al.* 1994, Cioni *et al.* 1999, Humphreys *et al.* 2000). De hecho, tampoco podemos afirmar, siguiendo el modelo de las hemiplejías en adultos, que cuando se dan lesiones unilaterales la afectación es más grave en el hemisferio contralateral al hemicuerpo afectado ya que en algunos casos la evidencia es contraria (Okumura *et al.* 1997b). La explicación que subyace a este fenómeno se apoya en la existencia de la plasticidad cerebral. La plasticidad del cerebro en desarrollo posiblemente también evite los fenómenos de diasquisis cerebelosa que se dan en la hemiplejía

adulta y que no han sido observados en la hemiplejía infantil (Kerrigan *et al.* 1991).

En los estudios de **neuroimagen funcional** realizados hasta el momento en sujetos con PC hemipléjica se observa una alta variabilidad de resultados, mostrando en su conjunto una afectación superior a la lesión estructural, así como la existencia de hipoperfusión en el córtex motor superior e inferior y en menor medida del parietal y prefrontal (Denays *et al.* 1990, Kerrigan *et al.* 1991). De nuevo, la neuroimagen en este caso funcional nos revela la existencia de asimetrías no halladas en la diplejía y tetraplejía espásticas (Denays *et al.* 1990).

1.5.2 PARÁLISIS CEREBRAL DISCINÉTICA

En estudios de **neuroimagen estructural** se ha observado que la PC discinética es el subtipo de PC en el que un mayor porcentaje de sujetos no presenta alteraciones cerebrales (Candy *et al.* 1993, Doo Lee *et al.* 1998).

Los primeros estudios realizados con tomografía computadorizada aportaron resultados aislados como la existencia de dilatación ventricular (Koch *et al.* 1980, Kulakowski y Larroche 1980). Posteriormente, algunos trabajos con resonancia magnética potenciada en T1 matizaron que la dilatación ventricular en algunos casos era leve y en otros no se observaba (Yokochi *et al.* 1991b, Menkes y Curran 1994).

Los hallazgos más relevantes en relación a la alteración cerebral presente en los casos de PC discinética se obtienen en estudios en los que se analizan las imágenes de resonancia magnética potenciadas en T2. Yokochi *et al.* (1991b) plantearon la existencia de un patrón de afectación cerebral homogéneo que se observaba únicamente en presencia de antecedentes de asfixia y no en los sujetos con antecedentes de ictericia u otras causas desconocidas. Estos investigadores coincidieron con Menkes y Curran (1994) en concluir que los sujetos con PC discinética y antecedentes de asfixia presentan señales hiperintensas en el núcleo ventrolateral del tálamo y/o el putamen dorsal, sin observarse alteraciones corticales. La afectación de los ganglios basales y del

tálamo no se observó en sujetos con otros antecedentes, en la mayoría de los cuáles no se detectó ninguna lesión en resonancia magnética (Candy *et al.* 1993).

La presencia de alteraciones en la sustancia blanca en una pequeña proporción de los sujetos con antecedentes de asfixia no se considera un hallazgo relevante ni específico de la PC discinética (Yokochi *et al.* 1991b, Truwit *et al.* 1992, Candy *et al.* 1993, Menkes y Curran 1994). Así por ejemplo, en el estudio de Rogers *et al.* (1994) ninguno de los 31 sujetos con alteraciones quísticas en la sustancia blanca desarrolló PC discinética.

También son relevantes los hallazgos en sujetos con PC discinética que se derivan de estudios con **neuroimagen funcional** que en ocasiones detectan alteraciones imperceptibles mediante neuroimagen estructural (Doo Lee *et al.* 1998). En el estudio de Kerrigan *et al.* (1991) los sujetos con PC discinética y antecedentes de asfixia presentaron un patrón de hipometabolismo en el núcleo lenticular y el tálamo, y en 4 de los 5 sujetos no se observó ninguna alteración en el metabolismo cortical. Dichos hallazgos son plenamente coherentes con los datos de la neuroimagen estructural y, tal como apuntaban Kerrigan *et al.* (1991) en su estudio, nos acercan de nuevo a los procesos de plasticidad que permiten al cerebro inmaduro reorganizar las vías córtico-subcorticales disminuyendo así la esperada afectación cortical.

1.6 NEUROPSICOLOGÍA

El conocimiento del rendimiento cognitivo de las personas con PC ha surgido de estudios no específicos de PC, de otros que aún siendo específicos no precisaban el subtipo de PC y finalmente de trabajos que han aportado datos en relación al subtipo estudiado.

Se ha estimado que el nivel intelectual de los sujetos con PC es normal en un rango que va aproximadamente del 50% al 70% (Miller *et al.* 1952, Hagberg *et al.* 1975b). Harris en 1989 encontró que los 33 niños con PC de su estudio obtenían puntuaciones significativamente inferiores a los niños no afectados en el índice de desarrollo mental de las *Bayley Scales of Infant Development*, aunque las puntuaciones se situaban dentro de los límites normales en el 73% de los casos (Harris 1989).

En la PC la incidencia del retraso mental o Coeficiente Intelectual (CI) < 70 se ha situado en un rango del 30% al 50%, como puede observarse en la tabla 1.

Tabla 3. Distribución de la capacidad intelectual en sujetos con PC.

	<i>Tipo de PC</i>	<i>CI < 70</i> <i>Porcentaje (n)</i>	<i>CI ≥ 70</i> <i>Porcentaje (n)</i>
Miller <i>et al.</i> (1952)	Espástica	51% (106)	49% (103)
	Discinética	52% (43)	48% (40)
	Atáxica	33% (9)	67% (18)
	Mixta	55% (6)	45% (5)
	Total	50% (164)	50% (166)
Hagberg <i>et al.</i> (1975b)	Espástica	26% (107)	74% (298)
	Discinética	47% (38)	53% (42)
	Atáxica	40% (30)	60% (45)
	Total	31% (175)	69% (385)

A pesar de la variabilidad de los resultados obtenidos existe un claro consenso respecto a la asociación entre PC y retraso mental que es especialmente reconocida en el caso del retraso mental grave (Paneth y Stark 1983, Nicholson y Alberman 1992). El retraso mental grave (CI < 50) tiene una prevalencia en la población de 3 a 5 casos por cada 1000 niños en edad escolar (McLaren y Bryson 1987). La PC explica entre el 10% y el 20% de los casos con retraso mental

grave. El resto queda explicado, entre otros, por el síndrome de Down, las alteraciones genéticas y los síndromes malformativos (Paneth y Stark 1983, Nicholson y Alberman 1992). Concretamente, el porcentaje de sujetos con PC y retraso mental grave oscila en los diversos estudios entre el 14% y el 59% (Kudrjavcev *et al.* 1985, Pharoah *et al.* 1989, Hagberg *et al.* 1989a).

La mayoría de los estudios dan una estimación del CI basándose en modelos psicométricos. Existe un conjunto de estudios sobre el desarrollo cognitivo de la PC que adoptan una perspectiva diferente basándose en las teorías de Piaget sobre las estructuras cognitivas. El modelo de Piaget considera que el desarrollo cognitivo implica pasar por diferentes estadios que se suceden siempre en el mismo orden aunque no a una edad determinada. Las tareas derivadas de la perspectiva piagetiana permiten analizar el desarrollo cognitivo y las estrategias utilizadas por cada individuo independientemente de su edad y sin la rigidez de las pruebas psicométricas. No en todos los estudios que se adopta esta perspectiva se obtienen los mismos resultados.

Según Cioni *et al.* (1993) el desarrollo sensoriomotor de los niños con PC entre los 6 y 24 meses parece sucederse en la misma secuencia de estadios que propuso Piaget aunque ello, como hemos comentado, no supone que sigan el mismo ritmo que los niños no afectados. En este estudio, los autores evaluaron los estadios propuestos por Piaget mediante las escalas de Uzgiris-Hunt y encontraron que la mayor proporción de sujetos alterados respecto a los datos normativos se daba en la permanencia de objetos, la imitación gestual y los esquemas sensoriomotores. Respecto a la permanencia de objetos, aproximadamente la mitad de los sujetos con tetraplejía del estudio de Eagle (1985) mostraron altos niveles de ejecución.

Como recoge Rothman en su artículo publicado en 1987, los sujetos con PC del estudio de Young (1977) no presentaban alteraciones en los estadios propuestos por Piaget, mientras que Sternlieb (1977) halló déficit en tareas que implicaban rotación mental y Castle (1978) encontró que los jóvenes con PC presentaban un retraso de 2 y 3 años en la comprensión de conceptos como la conservación de la

materia y el peso (Rothman 1987). Siguiendo estos antecedentes, Rothman (1987) encontró que niños con PC, principalmente espástica, ejecutaban peor que los sujetos sin PC una tarea que requería habilidades de percepción del espacio y rotación mental independientemente de su CI pero no de su edad. De este conjunto de estudios el hallazgo más consistente parece ser el déficit de los sujetos con PC en tareas que implican la rotación mental. Rothman interpreta este peor rendimiento como el hecho de que la experiencia física con el medio, mermada en los sujetos con PC, puede ser un requisito necesario para la correcta percepción del espacio y la rotación mental.

Respecto al **lenguaje**, se han obtenido datos que indican la afectación de los niños y adolescentes con PC en unos aspectos y la preservación en otros. Los sujetos con PC de 5 años de edad nacidos prematuros del estudio de Largo *et al.* (1986) presentaron menores puntuaciones que los sujetos prematuros sin PC en los subtests de completar frases y de gramática del *Illinois Test of Psycholinguistic Abilities*. En una muestra de 31 adolescentes con PC la mayoría obtuvieron un CI verbal en el rango normal bajo (puntuación media de 87,8) y presentaron alterada la percepción de tonos y ritmos, mientras que ninguno tenía alteraciones en la discriminación fonémica (Dorman 1987). Sin embargo, no se hallaron diferencias significativas entre los 30 niños con PC y los 30 niños control en la comprensión receptiva de vocabulario evaluada mediante el *Peabody Picture Vocabulary Test-Revised* (Rothman 1987). Según la interpretación que realizaron Feldman *et al.* (1994) del estudio de Levene *et al.* (1992), los niños con PC tampoco mostraban una clara diferencia de sus puntuaciones directas en el subtest de Vocabulario de la *Wechsler Preschool and Primary Scale of Intelligence (WPPSI)* al ser comparados con los sujetos control. Esta interpretación debe ser considerada con cautela dado que se extrapola de un análisis cualitativo de las puntuaciones de 9 sujetos con PC.

Bishop y sus colaboradores (Bishop y Robson 1989a, Bishop y Robson 1989b, Bishop *et al.* 1990) realizaron una serie de estudios en los que analizaban la relación entre la capacidad de hablar y distintas tareas lingüísticas como deletrear, discriminar fonémicamente o la comprensión del lenguaje receptivo. Se

comparó el rendimiento de 24 niños con PC y trastornos del habla (12 anártricos y 12 disártricos) con el de 24 niños controles con PC y sin trastornos del habla. Los niños con anartria o disartria ejecutaban significativamente peor que los sujetos sin trastorno del habla en las tareas de deletrear, discriminar palabras sin sentido y la comprensión de vocabulario evaluada mediante una versión británica del *Peabody Picture Vocabulary Test*. No se observaron diferencias en la discriminación fonémica de palabras con sentido oídas o representadas mediante un dibujo y en la comprensión gramatical evaluada mediante el *Test for Reception of Grammar*. En un estudio similar, Sandberg y Hjelmquist (1996) analizaron la relación entre la capacidad de hablar y las habilidades de deletreo y lectura. Las personas con PC y trastornos del habla presentaron un rendimiento significativamente peor que los sujetos control sin trastornos del habla en la tarea de deletrear, principalmente si los estímulos se presentaban visualmente. En ninguna de las medidas referentes a la habilidad lectora se observaron diferencias entre los grupos, a excepción de una tarea en la que el sujeto debía discriminar entre las palabras y las no-palabras. En esta tarea de discriminación los sujetos con PC y trastorno del habla presentaban peores puntuaciones.

En estudios pioneros como el de Quinn y Andrews (1977) se apuntó la existencia de la afectación difusa cerebral o bien la pérdida de dominancia del hemisferio izquierdo para el procesamiento del lenguaje en sujetos afectados de PC. Pero en el estudio citado no se detalla la posible afectación en la escucha dicótica por lesión en las vías auditivas o lesión en el propio córtex temporal dado que no analizan datos de neuroimagen.

Respecto a la **memoria**, en sujetos con PC se han obtenido puntuaciones similares a sujetos no afectados de PC en tareas de memoria a corto plazo, concretamente memoria verbal inmediata (Bishop y Robson 1989b). Su rendimiento era independiente de la existencia de trastornos del habla asociados (anartria y disartria) mostrando los efectos de similaridad fonológica y extensión de la palabra ya descritos en sujetos normales. En el mismo grupo de sujetos con PC se consideró la posible afectación de la memoria a corto plazo de secuencias de fonemas sin significado en los niños con PC y trastornos del habla como

explicación al fracaso en discriminar palabras sin sentido y las dificultades de adquisición de vocabulario (Bishop *et al.* 1990).

La **función visoperceptiva** fue evaluada en una muestra de 31 sujetos con PC mediante la *Luria-Nebraska Neuropsychological Battery*. En este estudio Dorman (1987) observó que la organización del espacio era la habilidad cognitiva más alterada respecto al CI verbal y otras medidas lingüísticas para todos los sujetos excepto para aquellos con atetosis o hemiplejía derecha. El bajo porcentaje de sujetos con atetosis (8%), respecto a la PC espástica (39%), que presentan alteraciones visoconstructivas ya había sido observado en el estudio multicéntrico de Miller *et al.* (1952).

1.6.1 PARÁLISIS CEREBRAL ESPÁSTICA

Miller *et al.* (1952) evaluaron a 209 niños con PC espástica mediante los tests de *Stanford-Binet* y *Cattell Infant Intelligence Scale* o mediante una exploración adaptada en los casos que era necesario. Los autores encontraron que el 51% presentaban un CI inferior a 70. Los niños con PC espástica del estudio de Harris (1989) se diferenciaban de los niños control por obtener menores puntuaciones en la *Bayley Mental Scale*, aunque el promedio obtenido únicamente indicaba retraso mental para los niños con tetraplejía y no para los que tenían diplejía y hemiplejía espásticas. En diversos estudios en los que se ha analizado el rendimiento intelectual general en la PC espástica según la afectación diferencial de las extremidades (hemiplejía, diplejía, tetraplejía) se ha encontrado que el mayor porcentaje de sujetos con retraso mental corresponde a la tetraplejía o forma más grave de PC espástica (Hagberg *et al.* 1975b, Krägeloh-Mann *et al.* 1993, Rogers *et al.* 1994). Aunque en los estudios presentados se establece una fuerte asociación entre el retraso mental y la tetraplejía espástica, existen hallazgos contradictorios (Fedrizzi *et al.* 1992). Así, por ejemplo, ninguno de los 10 sujetos con tetraplejía evaluados mediante una versión adaptada de la *Wechsler Adults Intelligence Scale-Revised* presentó retraso mental (McCarty *et al.* 1986).

Diversos estudios han analizado la relación existente entre el rendimiento cognitivo y las alteraciones evidenciadas en técnicas de neuroimagen estructural

(Tabla 4). El retraso mental en sujetos con PC espástica ha sido asociado con la alteración de la sustancia blanca. Los sujetos mayoritariamente prematuros del estudio de Schouman-Claeys *et al.* (1989) con alteraciones a nivel supratentorial presentaron un CI o coeficiente de desarrollo significativamente inferior que los sujetos sin alteraciones cerebrales observables. Entre los sujetos con alteraciones supratentoriales la dilatación de la cisura longitudinal era el rasgo más asociado con el déficit intelectual. Rogers *et al.* (1994) hallaron un alto porcentaje de casos con retraso mental entre los niños nacidos prematuros y con alteración de la sustancia blanca en forma de quistes. En el estudio de Melhem *et al.* (2000) el tamaño medio de los ventrículos era significativamente mayor en los sujetos con PC espástica bilateral y retraso mental que en los sujetos sin PC y en aquéllos con PC espástica y rendimiento cognitivo normal. Además, los niños con retraso mental grave presentaron ventrículos laterales mayores que aquéllos con retraso mental leve y moderado. A diferencia de los estudios citados, Feldman *et al.* (1990) no hallaron relación entre el rendimiento cognitivo y la existencia de leucomalacia periventricular en una muestra de 15 sujetos de los que 12 presentaban PC.

La posible asociación entre las alteraciones de la sustancia blanca periventricular y el peor rendimiento cognitivo en la PC espástica no es extrapolable al rendimiento en funciones cognitivas específicas como el lenguaje. En el estudio de Feldman *et al.* (1994) no se encontraron diferencias significativas en ninguno de los aspectos lingüísticos evaluados entre los niños prematuros con leucomalacia periventricular que presentaban PC espástica y aquéllos con y sin leucomalacia periventricular que no manifestaban PC.

Si se tienen en cuenta otras posibles afectaciones cerebrales, además de la alteración de la sustancia blanca, los mayores porcentajes de retraso mental se observan cuando existe afectación córtico-subcortical como en la encefalomalacia multiquística o lesiones en los ganglios basales o malformaciones cerebrales congénitas como la esquizencefalia, la polimicrogiria o la lisencefalia (Krägeloh-Mann *et al.* 1995b).

Tabla 4. Relación entre el tipo de lesión cerebral y el rendimiento cognitivo en la PC espástica.

<i>N</i>	<i>Función cognitiva evaluada:</i>	<i>Hallazgos de neuroimagen</i>
----------	------------------------------------	---------------------------------

	<i>PC/no PC</i>	<i>pruebas utilizadas</i>	<i>(porcentaje de sujetos con retraso mental)</i>
Feldman <i>et al.</i> (1990) ¹	12	Rendimiento cognitivo general: <i>Bayley Scales of Infant Development</i> <i>McCarthy Scales of Children's Abilities</i> <i>Battelle Developmental Inventory</i> <i>Reynell-Zinkin Scales</i> <i>Leiter International Performance Scale</i>	Leucomalacia periventricular: Localización de la alteración Grado hiperintensidades (escala 0 a 4) Prominencia de los surcos (escala de 0 a 4)
Schouman-Claeys, <i>et al.</i> (1989) ²	76	Rendimiento cognitivo general: <i>Brunet-Lezine Scale</i> (hasta 3 años) <i>Terman-Merrill Test</i> (3-5 años) <i>Wechsler Scales</i> (a partir 4 ½ años)	Dilatación ventricular; contornos irregulares de los ventrículos; dilatación cisura longitudinal; hipodensidades periventriculares
Rogers <i>et al.</i> (1994) ³	25	Rendimiento cognitivo general: <i>Bayley Scales of Infant Development</i> <i>Clinical Adaptative Test-Clinical Linguistic Auditory Milestone Scale</i>	Leucomalacia periventricular quística (72%)
Feldman <i>et al.</i> (1994) ^{1,2,3}	6/12	Lenguaje (léxico, habilidades morfosintácticas, producción verbal): Análisis del lenguaje en actividades de juego, dibujo, lectura e interacción con los padres.	Leucomalacia periventricular
Krägeloh-Mann <i>et al.</i> (1995b) ²	56	Rendimiento cognitivo general: Rendimiento académico y evaluación profesores	Malformación cerebral congénita (80%) Lesión córtico-subcorticales (100%) Lesión ganglios basales (100%) Hiperintensidades periventriculares, dilatación ventricular (41%) Normal y no específico (40%)
Melhem <i>et al.</i> (2000) ¹	36/21	Rendimiento cognitivo general: <i>Bayley Scales of Infant Development</i> <i>Stanford-Binet Intelligence Scale</i>	Área de los ventrículos laterales

¹:Resonancia magnética; ²:Tomografía computadorizada; ³:Ultrasonografía craneal

1.6.1.1 DIPLEJÍA ESPÁSTICA

La diplejía espástica supone el 34% de los casos de PC (Rosen y Dickinson 1992). Este subtipo de PC está especialmente relacionado con la prematuridad. Es por ello que el haber nacido antes de las 37 semanas de gestación es un factor que en algunos estudios determina la muestra a seleccionar o, si no es así,

se controla su influencia en las distintas medidas cognitivas.

En la muestra de 186 sujetos con diplejía espástica analizados por Hagberg *et al.* (1975b) el 31% presentaron retraso mental ($CI < 70$). Al ser comparados con sujetos control los niños de 4 meses de edad con diplejía espástica mostraron peores puntuaciones en la *Bayley Mental Scale* (Harris 1989), aunque el promedio obtenido no era indicativo de retraso mental.

En los sujetos con diplejía espástica se observa un rendimiento diferencial si se consideran por separado las escalas Verbal y Manipulativa. En el estudio de Fedrizzi *et al.* (1993) los niños, nacidos prematuros, presentaron a los 3 años de edad una peor ejecución en las subescalas Locomotora, de Coordinación Oculomanual y Manipulativa de la *Griffiths Scale*, al igual que peores puntuaciones a los 6 años de edad en la escala Manipulativa de la *WPPSI* respecto a los niños prematuros de bajo riesgo. Este hallazgo es consistente con el obtenido en el estudio de Goto *et al.* (1994) en el que los niños prematuros con PC, de entre 4 y 8 años de edad, obtuvieron un peor rendimiento respecto a los niños prematuros sin PC en la escala Manipulativa de la *WPPSI* y *WISC-R*. En los 45 sujetos con diplejía espástica y mayoritariamente prematuros del estudio de Ito *et al.* (1996) las puntuaciones en la escala Manipulativa de la *WISC-R* fueron significativamente inferiores a las obtenidas en la escala Verbal. Los autores consideraron que la diferencia entre las escalas podía ser utilizada como índice visoperceptivo dada su elevada correlación con el coeficiente perceptual del *Frostig Developmental Test of Visual Perception*.

Los resultados en las escalas Verbal y Manipulativa, así como el análisis por separado de los subtests que las componen apuntan a la existencia de un déficit en funciones no verbales de los sujetos con diplejía espástica. En este sentido, Goto *et al.* (1994) encontraron que el 72% de los sujetos prematuros con diplejía espástica presentaban déficit visoespaciales/visoconstructivos en función de las puntuaciones en el subtest de Cubos y el 70% presentaban déficit visoperceptivos según las puntuaciones obtenidas en el subtest de Figuras Incompletas de la *WPPSI* y *WISC-R*, frente al 58% y el 33% observado, respectivamente, en los

sujetos prematuros sin PC. Posteriormente, Koeda *et al.* (1997) hallaron que los sujetos prematuros con diplejía espástica presentaban, con mayor frecuencia que los sujetos a término sin diplejía, dispraxia constructiva evaluada mediante la copia de una figura cúbica tridimensional. Las diferencias no quedaban explicadas por la presencia de estrabismo, la agudeza visual, percepción de la profundidad o las habilidades visoperceptivas evaluadas mediante las Figuras Incompletas, aunque se relacionaba con las puntuaciones obtenidas en el subtest de Cubos de la *WISC-R* o *Wechsler Adults Intelligence Scale (WAIS)*.

La preservación de las funciones asociadas a estímulos verbales también queda patente en el estudio de White *et al.* (1995). Al comparar el rendimiento de los sujetos con diplejía espástica con el rendimiento de sujetos sin PC en una tarea de memoria de palabras no se encontraron diferencias significativas. En ambos grupos el *span* de memoria decrecía a medida que aumentaba la longitud de la palabra.

La existencia de déficit visoperceptivos y visoespaciales/visoconstructivos en los sujetos con diplejía espástica se ha relacionado con los hallazgos de neuroimagen (Tabla 5). En el estudio de Goto *et al.* (1994) una pérdida importante de sustancia blanca parietal en los sujetos prematuros con evidencia de hiperintensidades periventriculares (29 con diplejía y 7 controles) se relacionaba con el rendimiento en las habilidades visoperceptivas y visoespaciales/visoconstructivas. La reducción importante de la sustancia blanca occipital se relacionó únicamente con el rendimiento en habilidades visoperceptivas. Posteriormente, Fedrizzi *et al.* (1996) hallaron, en un grupo de niños prematuros con diplejía espástica, relación entre la ejecución en la escala no verbal de las baterías Wechsler y distintas medidas de alteración de la sustancia blanca cerebral como la dilatación ventricular, a excepción de las hiperintensidades periventriculares. En el mismo estudio las puntuaciones en el CI verbal no se relacionaban con ninguna de las alteraciones de la sustancia blanca observadas en resonancia magnética. Respecto a la dilatación de los ventrículos en el estudio de Ito *et al.* (1996) se encontró que los niños con diplejía espástica presentaban dilatación ventricular al ser comparados con niños control. La medida de las astas

posteriores de los ventrículos laterales corregida por el tamaño cerebral, así como la razón entre el tamaño de las astas posteriores y las anteriores correlacionaba significativamente con las habilidades visoperceptivas.

Sin embargo, las alteraciones de la sustancia blanca cerebral no se relacionan con el rendimiento cognitivo general. En el estudio de Yokochi *et al.* (1991a) se analizó la presencia de la dilatación de las astas anteriores de los ventrículos laterales, así como los distintos grados de reducción de la sustancia blanca y las hiperintensidades periventriculares en función del CI en un grupo de niños con diplejía espástica. No se obtuvieron diferencias significativas.

Tabla 5. Relación entre el tipo de lesión cerebral y el rendimiento cognitivo en la diplejía espástica.

	N PC/no PC	Función cognitiva evaluada: pruebas utilizadas	Hallazgos de neuroimagen
Yokochi <i>et al.</i> (1991a) ¹	34	Rendimiento cognitivo general: <i>Tanaka-Binet</i> <i>WPPSI</i> <i>WISC-R</i>	Dilatación ventricular Reducción de la sustancia blanca periventricular Hiperintensidades periventriculares
Goto <i>et al.</i> (1994) ¹	29/12	Habilidades visoespaciales /visoconstructivas: Cubos (<i>WPPSI/WISC-R</i>) Habilidades visoperceptivas: Figuras Incompletas (<i>WPPSI/WISC-R</i>)	Reducción de la sustancia blanca parietal u occipital en los sujetos con hiperintensidades periventriculares
Fedrizzi <i>et al.</i> (1996) ¹	30	Rendimiento cognitivo general (función verbal/función no verbal): <i>WPPSI / WISC-R</i>	Dilatación ventricular Reducción de la sustancia blanca periventricular Hiperintensidades periventriculares Adelgazamiento del cuerpo caloso anterior o posterior Implicación de la radiación óptica
Ito <i>et al.</i> (1996) ¹	34/12	Habilidades visoperceptivas: CI verbal-CI manipulativo (<i>WISC-R</i>)	Tamaño de los ventrículos laterales: Astras anteriores Astras posteriores Cuerpo Astras posteriores/Astras anteriores

¹:Resonancia magnética

1.6.1.2 HEMIPLEJÍA

Los casos de hemiplejía conforman el 30% de la PC, según la revisión de distintos estudios realizada por Rosen y Dickinson (1992). Existe un predominio de las hemiplejías derechas y se observa con mayor frecuencia en el sexo masculino (Uvebrant 1988). Numerosos estudios han destacado la relevancia de las investigaciones de la hemiplejía infantil dada la posibilidad de comparar los resultados con los estudios realizados en adultos. Los hallazgos obtenidos en relación a la hemiplejía infantil no sólo contribuyen al mejor conocimiento del patrón neuropsicológico de este subtipo de PC sino que suponen un gran avance para el conocimiento del desarrollo cerebral, concretamente de los mecanismos de plasticidad neuronal en un cerebro inmaduro. Quizás este motivo junto a factores como el alto porcentaje de sujetos hemipléjicos con inteligencia normal expliquen porqué la hemiplejía es el subtipo de PC que posee el mayor número de estudios sobre las distintas funciones cognitivas.

Un 85% de niños con PC de tipo hemipléjico presentaron un CI superior a 70 en la muestra de 200 casos estudiada por Hagberg *et al.* (1975b). Al ser comparados con niños no afectados el nivel intelectual total en la *Wechsler Intelligence Scale for Children (WISC)* era inferior al de éstos, aunque las diferencias quedaban explicadas por el rendimiento en la escala Manipulativa (Carlsson *et al.* 1994). Existen evidencias de que los niños con hemiplejía derecha e izquierda presentan un déficit en la escala Manipulativa al ser comparados con sujetos control (Riva y Cazzaniga 1986, Vargha-Khadem *et al.* 1992, Carlsson *et al.* 1994). En la escala Manipulativa obtienen puntuaciones de 8 a 20 puntos por debajo de las obtenidas en la escala Verbal (Goodman y Yude 1996).

Las puntuaciones en CI de los sujetos con hemiplejía no quedan explicadas por la lateralidad de la lesión (Levine *et al.* 1987, Goodman y Yude 1996). Así, el déficit en CI no verbal no es específico de los sujetos con hemiplejía izquierda (hemisferio derecho lesionado) sino que también se observa en la hemiplejía derecha (hemisferio izquierdo lesionado). Además, no se confirma un peor rendimiento de los sujetos con hemiplejía izquierda respecto a los controles en la escala Verbal. La explicación más ampliamente sugerida respecto a la

preservación del CI verbal en ambos grupos de hemipléjicos hace referencia a la Hipótesis de Equipotencialidad de Lenneberg (1967) en la que se considera la habilidad de ambos hemisferios para preservar las funciones lingüísticas ante una lesión unilateral temprana. De esta hipótesis se deriva el conocido efecto *crowding* (Teuber 1975), referido en estudios como el de Vargha-Khadem *et al.* (1992), según el cuál los sujetos con lesión del hemisferio izquierdo preservarán el lenguaje utilizando el hemisferio derecho a pesar de que ello vaya en detrimento de las funciones comúnmente asociadas a este hemisferio. La alteración del CI no verbal en los sujetos con lesión en el hemisferio derecho se explicaría por la localización de la propia lesión y en el caso de los sujetos con hemisferio izquierdo lesionado por el nombrado efecto *crowding*. En diversos estudios se ha planteado la posibilidad que se mantenga la preservación de lo verbal frente a la alteración de lo no verbal en el rendimiento ante pruebas específicas.

En relación a la **función verbal**, los primeros estudios que demostraron la validez de la Hipótesis de Equipotencialidad refirieron que sujetos con lesiones tempranas en el hemisferio izquierdo no presentaban una prolongada afasia, como ocurre en los adultos (Basser 1962, Alajounine y Lhermitte 1965). Posteriormente se demostró el cambio en la lateralización del lenguaje en estudios como el de Rasmussen y Milner (1977), realizados con el test de Wada o test de amital sódico.

En el estudio de pacientes hemipléjicos, Kiessling *et al.* (1983) no obtuvieron diferencias en relación a los controles en el rendimiento en el *Peabody Picture Vocabulary Test* y *Boston Naming Test*. Ambas pruebas evalúan aspectos del lenguaje receptivo y expresivo que podrían considerarse de baja complejidad. No obstante, en el mismo estudio los sujetos con hemiplejía derecha fallaron ante pruebas verbales más complejas a nivel sintáctico y semántico (*Syntactical Awareness* y *Binet Sentences*). Dado el reducido tamaño de la muestra y la inexistencia de datos de neuroimagen que comprueben la presencia de lesión unilateral, los autores analizaron la lateralización a partir de las correlaciones en la ejecución de las pruebas con la gravedad del trastorno motor evidenciado por la

prueba de destreza manual de Annet. Tras estos análisis los autores concluyeron que en los sujetos con lesión en el hemisferio izquierdo la plasticidad que garantiza la preservación del lenguaje no se da para las funciones lingüísticas más complejas.

En relación a las funciones de relativa mayor complejidad Vargha-Khadem *et al.* (1985) hallaron que mayoritariamente los sujetos con hemiplejía derecha ejecutaban peor que los controles en una tarea de comprensión (*Token Test*) y en la tarea de nombrar objetos diseñada por Olfield y Wingfield. Frampton *et al.* (1998) encontraron que el 35,6% de los sujetos hemipléjicos presentan al menos uno de los considerados Déficit Específicos del Aprendizaje (lectura, escritura, matemáticas) respecto al aproximadamente 15% existente en la población normal. Estos déficit en funciones complejas se observaron tanto en la hemiplejía derecha como en la izquierda dado que los resultados estaban más relacionados con las alteraciones de la conducta y la gravedad neurológica que con el hemisferio lesionado.

Una nueva puntualización a la mencionada Hipótesis de la Equipotencialidad se deriva del estudio de Carlsson *et al.* (1994). En este trabajo los sujetos con hemiplejía derecha presentaban una menor puntuación en la función verbal (compuesta por *Verbal Fluency Test*; *Token Test*; subtests de Información y Vocabulario de la *WISC*); pero este rendimiento quedaba explicado por las puntuaciones de las chicas. Ante esta evidencia los autores propusieron que la capacidad y período óptimo para la transferencia del lenguaje al hemisferio derecho puede diferir entre niños y niñas. Se daría un proceso de reorganización diferenciado en función del sexo, siendo en los chicos más completo y en las chicas más restringido (Strauss *et al.* 1992), más rápido y comedido (Bishop 1981).

Los resultados presentados hasta el momento apuntan hacia la preservación del CI verbal y de tareas específicas de baja complejidad lingüística en los sujetos con PC de tipo hemipléjico. Esto no se contradice con los resultados de Nass *et al.* (1989) y Levine *et al.* (1987) según los cuales los niños con lesión en el

hemisferio derecho presentan una ejecución significativamente mejor que los niños con lesión del hemisferio izquierdo en la escala Verbal de las baterías *Wechsler* y en el *Peabody Picture Vocabulary Test*.

Respecto a la memoria verbal, Vargha-Khadem *et al.* (1992) encontraron que los sujetos con hemiplejía derecha o izquierda diferían de los controles en los Pares Verbales no relacionados, preservando el rendimiento en Memoria Lógica, Pares Verbales relacionados y coeficiente de memoria global de la *Wechsler Memory Scale*. Años más tarde Carlsson (1997) halló resultados similares en una tarea de aprendizaje de palabras. Ambos estudios apoyan la relativa preservación de la memoria verbal en los sujetos hemipléjicos, independientemente de la lateralización de la lesión.

Clásicamente se ha considerado que las **funciones no verbales** estaban lateralizadas en el hemisferio derecho. En relación a estas funciones Carlsson *et al.* (1994) evaluaron la función no verbal en niños con PC de tipo hemipléjico y en niños sin PC mediante el cálculo de una puntuación compuesta obtenida mediante el *Benton Visual Retention Test* y los subtests de Cubos y Rompecabezas de la *WISC*. Los autores hallaron que los sujetos con hemiplejía derecha o izquierda rendían significativamente peor que los controles en la función no verbal. En el citado estudio el rendimiento era independiente del sexo del sujeto. Este hallazgo es coherente con las explicaciones antes propuestas (efecto *crowding*) pero tendríamos que diferenciar dentro de la función no verbal los aspectos correspondientes a las habilidades visoperceptivas, visoespaciales y visoconstructivas. Respecto a las habilidades visoespaciales/visoconstructivas, Katz *et al.* (1998) observaron que los sujetos con lesión en el hemisferio derecho o izquierdo presentaban peores puntuaciones en la copia de la Figura Compleja de Rey respecto a los sujetos control.

Si se compara el rendimiento de los sujetos con hemiplejía derecha y los que presentan hemiplejía izquierda se observa que ambos grupos no difieren en el CI manipulativo (Nass *et al.* 1989), aunque existen diferencias en pruebas específicas. Así, los niños con hemiplejía izquierda (hemisferio derecho lesionado)

presentan una ejecución significativamente peor que los niños con hemiplejía derecha (hemisferio izquierdo lesionado) en habilidades fundamentalmente visoconstructivas (Katz *et al.* 1998).

En relación a la memoria no verbal, se ha hallado que los sujetos con hemiplejía derecha e izquierda rendían significativamente peor que los sujetos control en tareas de memoria visual inmediata evaluada mediante el subtest de reproducción visual de la *Wechsler Memory Scale* (Vargha-Khadem *et al.* 1992). Carlsson (1997) encontró resultados similares en una tarea de aprendizaje de dibujos. Los resultados de ambos estudios apoyan la interpretación del déficit en memoria no verbal en los hemipléjicos izquierdos por la propia lesión y en los derechos por el efecto *crowding*.

La **atención** también ha sido objeto de estudio en la PC hemipléjica. Hugdahl y Carlsson (1994) utilizaron una tarea de escucha dicótica con sujetos hemipléjicos planteando dos condiciones: atender a los estímulos presentados en el oído derecho y, posteriormente, en el oído izquierdo. Los sujetos control presentaban una ventaja auditiva derecha si la demanda era atender a los estímulos presentados en la derecha y una ventaja izquierda si la demanda era izquierda (Hugdahl y Andersson 1986). En el estudio presentado de Hugdahl y Carlsson (1994) los sujetos con hemiplejía derecha e izquierda no se beneficiaban de la consigna a diferencia de lo que ocurría con los sujetos controles por lo que se consideró que existía un déficit de atención selectiva.

Posteriormente, Katz *et al.* (1998) hipotetizaron una mayor afectación de la atención en sujetos hemipléjicos. Se plantearon la posible existencia de negligencia unilateral basándose en las teorías de la atención de Heilman y Voeller según las cuáles aquéllos que padezcan hemiplejía izquierda (hemisferio derecho lesionado) negligirán el lado izquierdo de las tareas propuestas, no ocurriendo lo inverso en las hemiplejías derechas dada la bilateralidad del hemisferio derecho en lo referente a la atención. Los autores concluyeron que los resultados obtenidos no demostraban la existencia de negligencia unilateral en los sujetos con hemiplejía izquierda. Sin embargo encontraron que los sujetos con

hemiplejía izquierda rendían peor que los sujetos sin PC en tareas simples del *Behavioural Inattention Test* y *Mesulam Symbol Cancellation*. Si se aumentaba la complejidad de estas pruebas estableciendo condiciones antes de cada respuesta el rendimiento respecto al grupo control era inferior tanto en los sujetos con hemiplejía izquierda como derecha. Existe por lo tanto una alteración de la atención que afecta a los sujetos con el hemisferio derecho lesionado aunque también a aquellos con lesión izquierda si la tarea es de mayor complejidad.

A pesar del alto grado de reorganización cerebral demostrado, los sujetos con PC de tipo hemipléjico muestran déficit específicos en las tareas más complejas como las ya presentadas y la analizada en el estudio de Leisman (1971). En este trabajo la conocida relación entre la menor interferencia en el Test de Stroop y la edad no se observó en una muestra de niños entre 6 y 13 años con hemiplejía. Dada la ausencia de estudios a más largo plazo, no conocemos si se trata de una incapacidad real ante la dificultad o un mero enlentecimiento respecto a la población normal.

El rendimiento cognitivo se ve influido, como se concluye en diversos estudios, por la complejidad de las tareas. Otros factores que influyen en el rendimiento cognitivo de la PC hemipléjica son el momento en el que se produce la lesión cerebral y la edad del sujeto en el momento de la exploración (Riva y Cazzaniga 1986, Vargha-Khadem *et al.* 1992, Banich *et al.* 1990, Cioni *et al.* 1999). Así, por ejemplo, en el estudio de Cioni *et al.* (1999) el retraso mental estaba relacionado con la edad de exploración dado que en los niños de 3 años de edad el 88% presentaban un rendimiento general normal, mientras que los niños de 3 a 6 el porcentaje de sujetos con rendimiento normal era del 81% y a partir de los 6 años el porcentaje era del 68,9%.

Los estudios que han analizado la relación del rendimiento cognitivo con el tipo de lesión evidenciado en técnicas de neuroimagen coinciden en hallar el mayor porcentaje de sujetos con retraso mental cuando existen lesiones que implican mayoritariamente la afectación del córtex (Tabla 6).

Tabla 6. Relación entre el tipo de lesión cerebral y el rendimiento cognitivo en la PC hemipléjica.

	N	Función cognitiva evaluada: pruebas utilizadas	Hallazgos de neuroimagen (porcentaje de sujetos con retraso mental)
Cohen y Duffner (1981) ²	52	Rendimiento cognitivo general: <i>WISC</i> <i>Stanford-Binet Intelligence Scales</i> <i>Gesell Developmental Quotients</i>	Lesión cortical (68%) Lesión no cortical (18%)
Wiklund y Uvebrant (1991c) ²	111	Rendimiento cognitivo general	Malformación cerebral congénita y lesión córtico-subcortical (47%) Alteración de la sustancia blanca periventricular (19%) y no lesión (14%)
Cioni <i>et al.</i> (1999) ¹	91	Rendimiento cognitivo general: <i>Uzgiris-Hunt Scales</i> <i>Brunet-Lezine Scales</i> <i>Griffiths Scales</i> <i>WIPPSI, WISC-R</i>	Malformación cerebral congénita (31%) Alteración de la sustancia blanca periventricular (17%) Lesión córtico-subcortical (19%)
Humphreys <i>et al.</i> (2000) ^{1,2}	41	Rendimiento cognitivo general: <i>WISC</i>	Lesión cortical (72%) Lesión no cortical (28%)

¹:Resonancia magnética; ²:Tomografía computadorizada

2. PLANTEAMIENTO Y OBJETIVOS

2.1 PLANTEAMIENTO

El estudio del rendimiento cognitivo de las personas con PC se ha centrado básicamente en la hemiplejía. En la PC hemipléjica no tan sólo se han realizado estudios del rendimiento cognitivo general (Miller *et al.* 1952, Hagberg *et al.* 1975b, Cohen y Duffner 1981, Kudrjavcev *et al.* 1985, Riva y Cazzaniga 1986, Levine *et al.* 1987, Harris 1989, Nass *et al.* 1989, Pharoah *et al.* 1989, Schouman-Claeys *et al.* 1989, Banich *et al.* 1990, Feldman *et al.* 1990, Wiklund y Uvebrant 1991c, Vargha-Khadem *et al.* 1992, Carlsson *et al.* 1994, Rogers *et al.* 1994, Goodman y Yude 1996, Cioni *et al.* 1999, Humphreys *et al.* 2000) sino que se han analizado funciones cognitivas específicas como el lenguaje (Kiessling *et al.* 1983, Vargha-Khadem *et al.* 1985, Dorman 1987, Levine *et al.* 1987, Nass *et al.* 1989, Levene *et al.* 1992, Carlsson *et al.* 1994, Frampton *et al.* 1998), la función visoperceptiva (Dorman 1987, Nass *et al.* 1989, Carlsson *et al.* 1994, Katz *et al.* 1998), la memoria verbal (Vargha-Khadem *et al.* 1992, Carlsson 1997), la memoria no verbal (Vargha-Khadem *et al.* 1992, Carlsson 1997) y la atención (Hugdhal y Andersson 1986, Hugdhal y Carlsson 1994, Katz *et al.* 1998), fundamentalmente.

Otros subtipos de PC han recibido una menor atención. En la PC espástica de afectación bilateral se ha estudiado principalmente el rendimiento cognitivo general (Miller *et al.* 1952, Hagberg *et al.* 1975b, Kudrjavcev *et al.* 1985, McCarty *et al.* 1986, Harris 1989, Pharoah *et al.* 1989, Schouman-Claeys *et al.* 1989, Yokochi *et al.* 1991a, Fedrizzi *et al.* 1992, Fedrizzi *et al.* 1993, Krägeloh-Mann *et al.* 1993, Goto *et al.* 1994, Rogers *et al.* 1994, Ito *et al.* 1996, Krägeloh-Mann *et al.* 1995b, Melhem *et al.* 2000), el lenguaje (Largo *et al.* 1986, Dorman 1987, Levene *et al.* 1992, Feldman *et al.* 1994) las habilidades visoperceptivas y visoespaciales/visoconstructivas (Dorman 1987, Goto *et al.* 1994, Fedrizzi *et al.* 1996, Ito *et al.* 1996, Koeda *et al.* 1997) y la memoria a corto plazo verbal (White *et al.* 1995). En la PC discinética bilateral los datos existentes se refieren básicamente al rendimiento cognitivo general (Miller *et al.* 1952, Hagberg *et al.* 1975b, Kudrjavcev *et al.* 1985, Harris 1989, Pharoah *et al.* 1989, Krägeloh-Mann

et al. 1993, Krägeloh-Mann *et al.* 1995b). En este subtipo de PC se ha estudiado en menor medida la función visoperceptiva (Miller *et al.* 1952, Dorman 1987, Rothman 1987) y el lenguaje al que únicamente se refieren los estudios de Dorman (1987) y Rothman (1987) al incluir en sus muestras 5 casos con signos motores de atetosis. Hasta el momento no se ha realizado una evaluación neuropsicológica centrada en sujetos con PC espástica y discinética bilateral en la que se estudie el rendimiento en pruebas específicas de habilidades visoespaciales, memoria verbal y no verbal, atención, praxias y función frontal, a fin de confeccionar un perfil cognitivo basado en el funcionalismo neuropsicológico regional.

Por otro lado, la mayoría de estudios existentes referentes a la PC espástica y discinética bilateral únicamente comparan el rendimiento cognitivo respecto a sujetos control sin PC (Largo *et al.* 1986, Rothman 1987, Harris 1989, Fedrizzi *et al.* 1993, Feldman *et al.* 1994, Goto *et al.* 1994, White *et al.* 1995, Ito *et al.* 1996, Koeda *et al.* 1997, Melhem *et al.* 2000) o respecto a los datos normativos (Miller *et al.* 1952, Hagberg *et al.* 1975b, Kudrjavcev *et al.* 1985, McCarty *et al.* 1986, Dorman 1987, Pharoah *et al.* 1989, Schouman-Claeys *et al.* 1989, Feldman *et al.* 1990, Yokochi *et al.* 1991a, Fedrizzi *et al.* 1992, Krägeloh-Mann *et al.* 1993, Rogers *et al.* 1994, Krägeloh-Mann *et al.* 1995b, Fedrizzi *et al.* 1996) pero no analizan la posible existencia de distintos perfiles cognitivos, ni analizan la relación entre funciones alteradas y preservadas.

En la evaluación del rendimiento cognitivo general de la PC se han utilizado escalas en las que se obtiene una puntuación final a partir del rendimiento en distintos subtests, como son principalmente la *Stanford-Binet Intelligence Scale* y las baterías Wechsler (Miller *et al.* 1952, Cohen y Duffner 1981, McCarty *et al.* 1986, Riva y Cazzaniga 1986, Levine *et al.* 1987, Harris 1989, Nass *et al.* 1989, Schouman-Claeys *et al.* 1989, Banich *et al.* 1990, Yokochi *et al.* 1991a, Vargha-Khadem *et al.* 1992, Fedrizzi *et al.* 1993, Carlsson *et al.* 1994, Goto *et al.* 1994, Goodman y Yude 1996, Ito *et al.* 1996, Cioni *et al.* 1999, Melhem *et al.* 2000). Dadas las características motoras de las personas con PC es importante analizar la viabilidad y fiabilidad de la evaluación en aquéllos subtests que requieran su

ejecución en un tiempo limitado, como fue sugerido por Frampton *et al.* (1998). Algunos autores han preferido utilizar escalas como las Matrices Progresivas de Raven que pueden ser realizadas en su totalidad independientemente de las dificultades físicas de la persona evaluada (Leisman 1971, Kiessling *et al.* 1983, Bishop y Robson 1989a, Bishop y Robson 1989b, Bishop *et al.* 1990, Sandberg y Hjelmquist 1996). Spreen y Strauss (1991) sugirieron especialmente el uso de la escala de Color en sujetos con PC para la evaluación de la inteligencia. Sin embargo, esta versión de las Matrices Progresivas de Raven evalúa esencialmente las habilidades visoperceptivas, sin tener en consideración el funcionalismo frontal ni aplicaciones lingüísticas.

Efectivamente, la influencia de la competencia comunicativa de los sujetos con PC en el rendimiento lingüístico ha sido escasamente estudiada. Únicamente se ha analizado la influencia de la capacidad de comunicarse oralmente en el rendimiento lingüístico, concretamente en la capacidad de deletrear, discriminar palabras, la comprensión de vocabulario, la comprensión gramatical y la lectura (Bishop y Robson 1989a, Bishop y Robson 1989b, Bishop *et al.* 1990, Sandberg y Hjelmquist 1996). En la mayoría de estos estudios la muestra era muy heterogénea en cuanto a gravedad motora y no se utilizaron pruebas que evaluaran la existencia de déficit sutiles en la comprensión gramatical como es el *Token Test*. En sujetos con PC no se ha estudiado si existen diferencias de rendimiento en lenguaje según el sistema comunicativo utilizado de forma predominante. Tampoco se ha estudiado la relación existente entre la capacidad de comunicarse mediante la escritura y el rendimiento lingüístico.

Hasta el momento no se ha evaluado la memoria en la PC mediante tareas que tuvieran correlatos anatómicos focales como es la memoria de trabajo asociada básicamente al córtex prefrontal (McCarthy *et al.* 1994, McCarthy *et al.* 1996) y la memoria evaluada mediante pruebas como las diseñadas por Warrington que ha sido asociada al lóbulo temporal (Warrington 1994, Morris *et al.* 1995, Cahn *et al.* 1998). Asimismo, no ha sido planteada la dicotomía entre funciones asociadas al córtex anterior *versus* el posterior.

En sujetos con PC hemipléjica se ha analizado el rendimiento en memoria verbal en relación al rendimiento en memoria no verbal o visual. En este subtipo de PC se halla preservada la memoria para estímulos verbales pero no la memoria para estímulos visuales (Vargha-Khadem *et al.* 1992, Carlsson 1997). Los autores que han estudiado este aspecto concluyen que en los mecanismos de plasticidad cerebral la preservación de la memoria verbal en los sujetos con hemiplejía derecha se explicaría como una extensión de la Hipotesis de Equipotencialidad referida al lenguaje y el déficit en memoria de los sujetos con hemiplejía izquierda por el efecto *crowding*. Sin embargo, en la PC espástica y discinética bilateral no se ha analizado el rendimiento en memoria verbal respecto a la memoria visual.

Rothman (1987) analizó la influencia de la falta de experiencia física con el medio en el desarrollo de funciones cognitivas que implicaban la rotación mental del espacio. Los autores compararon la ejecución de niños con PC respecto a la ejecución de niños sin PC. Concluyeron que la experiencia motora previa podía ser un requisito para el correcto desarrollo de las funciones cognitivas evaluadas. No se ha analizado hasta qué punto la experiencia motora con el medio interfiere en la comprensión de los movimientos, concretamente de secuencias de movimientos que definen una determinada acción.

Los estudios en los que se diferencia el rendimiento de los sujetos con PC en función de los síntomas motores predominantes (espásticos o discinéticos) son escasos y únicamente hacen referencia al rendimiento cognitivo general (Miller *et al.* 1952, Hagberg *et al.* 1975b, Krägeloh-Mann *et al.* 1993). No se ha realizado, hasta el momento, una evaluación neuropsicológica de distintas funciones cognitivas en la que se comparara el rendimiento de los sujetos con PC bilateral predominantemente espástica con aquéllos que presentan PC discinética o con los sujetos en los que no existe un claro predominio de los síntomas espásticos y discinéticos.

El análisis en un mismo estudio de la afectación cerebral de los sujetos con PC de predominio espástico y aquéllos con predominio de síntomas discinéticos se ha llevado a cabo mediante el uso de técnicas de neuroimagen estructural y

funcional (Kerrigan *et al.* 1991, Candy *et al.* 1993, Doo Lee *et al.* 1998). En estos estudios se encuentra que entre las personas con PC discinética hay un mayor porcentaje de casos sin alteraciones cerebrales respecto a aquéllas con PC espástica. A su vez, cuando existen lesiones cerebrales evidenciables mediante técnicas de neuroimagen, éstas son más homogéneas que las encontradas en la PC espástica. La PC discinética se caracteriza fundamentalmente por la afectación de los ganglios basales. Sin embargo, en la PC espástica los hallazgos son más heterogéneos por lo que se observa un mayor porcentaje de casos con afectación cortical, de los ganglios basales, de la sustancia blanca o la combinación de lesiones. Los hallazgos comentados sugieren que la afectación cognitiva de las personas con PC discinética debería ser menor y más homogénea que en los sujetos con PC espástica. En la PC discinética la afectación predominante de los ganglios basales sugiere un posible déficit en funciones asociadas al sistema frontobasal.

La relación entre rendimiento cognitivo de la PC y características clínicas como la edad de gestación, anomalías en el momento del nacimiento, la gravedad motora y la presencia de déficit asociados como la epilepsia se ha limitado fundamentalmente al estudio del rendimiento cognitivo general. En relación a la edad de gestación los porcentajes presentados en los distintos estudios indican que existe un mayor porcentaje de niños prematuros con rendimiento cognitivo general normal o retraso mental leve respecto a los niños nacidos a término, aunque en los estudios en los que se analiza la relación mediante técnicas estadísticas no se hallan diferencias significativas (Scherzer y Miké 1974, Franco y Andrews 1977, Uvebrant 1988, Hagberg *et al.* 1989a, Hagberg *et al.* 1996a, Frampton *et al.* 1998, Humphreys *et al.* 2000). En el estudio de las anomalías en el momento del nacimiento existen hallazgos contradictorios, posiblemente relacionados con las consideración de distintas variables perinatales (Uvebrant 1988, Coorsen *et al.* 1991, Humphreys *et al.* 2000). Asimismo, en algunos estudios en los que se analiza la relación entre la gravedad motora y el rendimiento cognitivo general se obtienen diferencias significativas mientras que en otros las diferencias no alcanzan la significación (Levine *et al.* 1987, Goodman y Yude 1996, Frampton *et al.* 1998, Humphreys *et al.* 2000). Respecto a la

epilepsia, los distintos estudios realizados coinciden en hallar una relación entre la presencia de este déficit asociado a la PC y el menor rendimiento cognitivo general (Süssová *et al.* 1990, Goodman y Yude 1996, Hadjipanayis *et al.* 1997, Kwong *et al.* 1998, Zafeirou *et al.* 1999).

2.2 OBJETIVOS

Nos proponemos analizar el rendimiento cognitivo de una muestra de sujetos con PC espástica y discinética bilateral, relativamente homogénea en gravedad motora. Para ello realizamos una evaluación sistemática mediante pruebas específicas de lenguaje, habilidades visoperceptivas, visoespaciales y visoconstructivas, memoria, atención, praxias y función frontal. El conocimiento del rendimiento cognitivo se llevará a cabo a partir de los siguientes objetivos:

1. Estudiar el perfil neuropsicológico del grupo de sujetos respecto a los datos normativos.
2. Estudiar la posible existencia de distintos perfiles cognitivos así como la relación entre las funciones alteradas y preservadas.
3. Analizar si la escala de Color de las Matrices Progresivas de Raven puede considerarse representativa del rendimiento cognitivo general en los sujetos con PC.
4. Analizar la relación entre el medio utilizado por los sujetos para comunicarse con su entorno y las habilidades lingüísticas que presentan.
5. Estudiar la posible existencia de diferencias en el rendimiento en memoria asociada al córtex anterior *versus* el córtex posterior.
6. Estudiar la existencia de posibles discrepancias en el rendimiento en memoria asociada al hemisferio izquierdo *versus* el hemisferio derecho.

7. Analizar la influencia de la experiencia física con el medio en la comprensión de secuencias de movimiento con significado.
8. Analizar el rendimiento cognitivo en función de los síntomas motores predominantes.
9. Analizar si existen diferencias en el rendimiento cognitivo en relación a características clínicas perinatales y en relación a aspectos referentes al estado actual.

3. SUJETOS

3.1 SELECCIÓN

La muestra está constituida por 40 sujetos que comparten el diagnóstico de PC. Se tomó contacto con las citadas personas a través de los centros de formación u ocupacionales a los que asistían diariamente. Los centros que contribuyeron en el estudio fueron, por orden de participación: *L'ESPIGA* (Vilafranca del Penedès), *NADIS* (Barcelona), *PERE MITJANS* (L'Hospitalet de Llobregat), *PONT DEL DRAGÓ* (Barcelona) y *SINIA* (Barcelona).

Tras la aceptación de los centros a participar en el estudio se inició la selección de la muestra. En una primera fase de selección se expusieron los criterios de inclusión y exclusión al psicólogo o pedagogo del centro. Se obtuvo, así, una primera propuesta. Esta fase fue seguida de la revisión exhaustiva de la información disponible en el centro de aquellos sujetos propuestos (Anexo 1). Los sujetos seleccionados fueron citados para una primera exploración tras la que se decidió de forma definitiva si el sujeto formaba parte del estudio, en función de la viabilidad de la evaluación.

En todos los casos se obtuvo la aceptación a participar en la presente investigación. En ocasiones la aceptación fue mediatizada por las familias o los propios responsables del centro y en otras fue concedida por el propio interesado, según edad y capacidades intelectuales.

Los ***criterios de inclusión*** de la muestra fueron:

1. Estar diagnosticado de PC.
2. Necesitar silla de ruedas para desplazarse.
3. Presentar un nivel de comprensión suficiente para poder ser evaluado mediante las pruebas neuropsicológicas propuestas.
4. Disponer de un nivel de comunicación suficiente para poder responder a las pruebas neuropsicológicas propuestas.

Los **criterios de exclusión** de la muestra fueron:

1. Presentar alteraciones auditivas previamente identificadas.
2. Presentar alteraciones visuales que imposibilitaran la evaluación neuropsicológica propuesta.

Tabla 7. Características demográficas.

Edad		Género	
Media (DE)	Rango	Femenino	Masculino
22,28 (9,29)	6 – 38	15	25

DE = Desviación estándar

Todas las personas que participaron en el estudio poseían la calificación de disminución realizada por el *Equip de Valoració i Orientació del Departament de Sanitat i Seguritat Social (Generalitat de Catalunya)*. El porcentaje de disminución oscilaba en un rango del 33% al 100%.

3.2 CLASIFICACIÓN

La alteración motora presente en los sujetos se puede clasificar básicamente por el tipo de síntomas motores y por la afectación diferencial de las extremidades. En la figura 1 se representa el porcentaje de sujetos en función de la afectación diferencial de las extremidades.

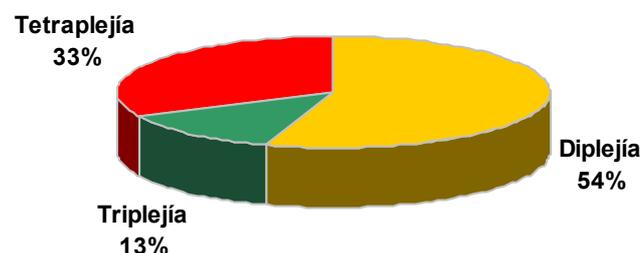


Figura 1. Porcentaje de sujetos en función de la afectación diferencial de las extremidades.

En la tabla 8 presentamos los síntomas motores existentes en cada caso. Las palabras en cursiva indican el predominio de un síntoma sobre otro, en algunos casos de PC mixta. La información que contiene esta tabla se corresponde al diagnóstico neurológico más actual.

Tabla 8. Clasificación en función de los síntomas motores.

Caso	Diagnóstico de PC	Caso	Diagnóstico de PC		
1	IZ	Mixta: espástica y distónica	21	SF	Espástica
2	AC	Mixta: espástica y atetósica	22	EV	Mixta: <i>espástica</i> y atetósica
3	JM	Mixta: espástica y atetósica	23	SC	Mixta: espástica y distónica
4	PC	Mixta: espástica y distónica	24	AA	Mixta: espástica y <i>distónica</i>
5	JT	Mixta: espástica y atetósica	25	NZ	Mixta: espástica y distónica
6	CU	Mixta: espástica y atetósica	26	AC	Mixta: espástica y distónica
7	DM	Mixta: espástica y atetósica	27	AV	Mixta: <i>espástica</i> y distónica
8	JM	Espástica	28	MM	Mixta: espástica y <i>distónica</i>
9	JB	Mixta: <i>espástica</i> y distónica	29	JG	Distónica
10	AL	Distónica (y componentes espásticos)	30	PP	Mixta: espástica y atetósica
11	VF	Distónica	31	MC	Desconocido
12	RB	Mixta: espástica y distónica	32	FM	Espástica
13	DC	Mixta: espástica y distónica	33	TK	Mixta: espástica y distónica
14	JC	Mixta: espástica y <i>distónica</i>	34	AG	Espástica
15	NG	Espástica	35	JL	Mixta: espástica y distónica
16	AS	Hipotónica	36	JD	Mixta: espástica y distónica
17	DL	Mixta: espástica y distónica	37	EP	Espástica
18	IC	Espástica	38	CM	Mixta: espástica y atetósica
19	MV	Espástica	39	PA	Espástica
20	GP	Espástica	40	LD	Espástica

3.3 DÉFICIT ASOCIADOS

Los déficit visuales fueron muy frecuentes. La agudeza visual fue inferior a 0,5 en 14 sujetos. El promedio de la muestra en agudeza visual fue de 0,58.

Los trastornos del habla (anartrias y disartrias) estuvieron también muy presentes. De los 22 sujetos que se comunican predominantemente de forma oral, únicamente 9 lo hacían con un alto nivel de inteligibilidad y fluencia.

La epilepsia es un déficit que comúnmente ha sido asociado a la PC. En el momento de la exploración 7 personas tomaban de forma habitual fármacos antiepilépticos y 10 personas tomaban fármacos que actúan sobre el sistema nervioso central (Tabla 9).

Tabla 9. Características de la terapia farmacológica (Peisker 1998).

Caso	Fármaco (nombre comercial)	Presentación	Dosis	
2	AC	Diazepam (<i>Diazepan</i>)	Comprimidos (2 mg)	½ - 0 - ½
3	JM	Carbamazepina (<i>Tegretol</i>) Levomeromazina (<i>Sinogan</i>)	Comprimidos Gotas	1 ¼ - 0 - 1 ¼ 0 - 0 - 3
4	PC	Levodopa-Carbidopa (<i>Sinemet Plus</i>)	Comprimidos	0 - 2 - 1
5	JT	Carbamazepina (<i>Tegretol</i>)	Comprimidos (200 mg)	1 - ½ - 1
7	CU	Gabapentina (<i>Neurontin</i>) Diazepam (<i>Valium</i>)	Comprimidos (300 mg) Comprimidos (5mg)	1 - 1 - 1 0 - 0 - 1
8	JM	Nitrazepam (<i>Serenade</i>) o (<i>Astosolit</i>)	Comprimidos Comprimidos (5 mg)	¼ - 0 - ¾ ¼ - 0 - ¾
10	AL	Levomeromazina (<i>Sinogan</i>)	Gotas	8 - 8 - 8
23	SC	Diazepam (<i>Diazepan Leo</i>)	Gotas	2 - 0 - 2
24	AA	Diazepam (<i>Valium</i>)	Comprimidos (5 mg)	1 - 0 - 0
25	NZ	Diazepam (<i>Valium</i>)	Comprimidos (5 mg)	0 - 1 - 0
26	AC	Carbamazepina (<i>Tegretol</i>) Diazepam(<i>Diazepan</i>) Tioridazina (<i>Meleril</i>)	Comprimidos Comprimidos Gotas	1 - 0 - 1 ½ - 0 - 1 3 - 0 - 6
28	MM	Antidepresivos sin especificar	(sin especificar)	1-2-1
31	MC	Clonazepam (<i>Rivotril</i>)	Comprimidos	0 - ½ - 0
33	TK	Diazepam (<i>Valium</i>) Alprazolam (<i>Trankimazin</i>) Trihexifenidilo (<i>Artane</i>)	(sin especificar) Comprimidos (0,25 mg) (sin especificar)	1 1 1
37	EP	Fenobarbital (<i>Luminal</i>)	Comprimidos (0,1 mg)	1 - 1 - 1
39	PA	Carbamazepina (<i>Tegretol</i>)	Comprimidos (200 mg)	0 - ½ - 0
40	LD	Levomeromazina (<i>Sinogan</i>) Clorzepato (<i>Tranxilium</i>) Diazepam (<i>Valium</i>)	(sin especificar) (sin especificar) Comprimidos (5 mg)	0 - 0 - 1 5 - 0 - 0 0 - 1 - 0

3.4 INFORMACIÓN PERINATAL

La edad de gestación estaba fuera de los límites normales en el 28% de los sujetos que componen la muestra (Figura 2). En la figura 3 se ha representado la distribución de la muestra según la clasificación propuesta por Lubchenko y citada por Spreen *et al.* (1995) (Lubchenko 1976). En esta clasificación se presentan tres categorías que relacionan el peso con la edad de gestación: pequeño, normal y grande para una determinada edad de gestación.

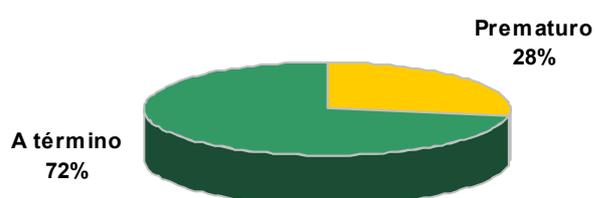


Figura 2. Porcentaje de sujetos en función de la edad de gestación.

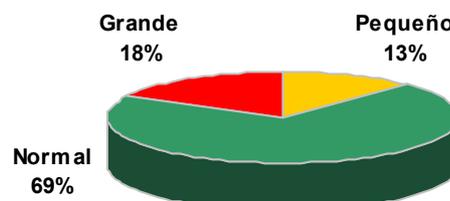


Figura 3. Porcentaje de sujetos en función del peso (respecto a la edad de gestación).

Otra característica perinatal de la que disponemos de información, en 27 de los 40 casos estudiados, es la necesidad de reanimación en el momento del nacimiento. También conocemos, en 26 de los 40 casos, el resultado de la exploración neurológica realizada durante los tres primeros días de vida (Tabla 10).

Tabla 10. Características perinatales.

Caso	Necesidad de reanimación	Exploración neurológica			
		Hipotonía	Hipertonía	Convulsiones	Alteración reflejos
1	IZ	+	+	+	-
2	AC	+	-	+	-
3	JM	+	+	+	+
5	JT	+	+	-	-
6	CU	-	+	+	+
8	JM	+	+	-	+
9	JB		-	-	+
10	AL	+	-	+	+
13	DC	-	+	-	+
14	JC	+	-	+	-
15	NG		+	-	-
17	DL	-	-	-	-
18	IC	+	-	+	-
19	MV	-			
20	GP	+	+	-	+
21	SF	-			
22	EV	+	-	+	-
25	NZ	-	+	-	-
26	AC	+			
27	AV		+	-	-
28	MM	+	-	-	-
29	JG	+	+	-	-
30	PP	+	+	-	-
32	FM	+	-	+	-
33	TK	-	-	-	-
35	JL	+			
36	JD	+	-	+	-
37	EP	+	+	-	-
38	CM	+	-	-	+
39	PA	+	+	-	+

+: presente; -: ausente; (casilla vacía): desconocido

La información resumida en relación a las posibles etiologías se representa en la figura 4. La etiología es desconocida en 29 de los 40 casos. La categoría de “Causa desconocida” incluye a 10 personas de las que no disponemos de información, 18 personas de las que disponemos de información parcial y 1 persona en la que no existen evidencias de ningún tipo de complicación perinatal.

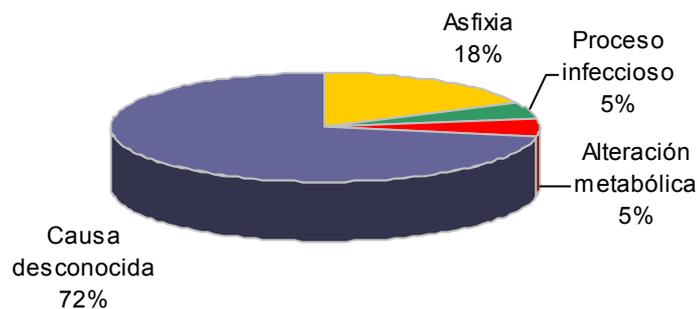


Figura 4. Porcentaje de sujetos en función de la etiología.

De los 7 casos que padecieron asfixia perinatal 4 fueron sucesos no graves, 2 fueron graves y 1 intermedio, según los criterios de gravedad de la asfixia perinatal propuestos por González *et al.* (1997). Esta clasificación se basa en la puntuación del test de Apgar en el primer minuto, el pH de la arteria umbilical, anomalías de la frecuencia cardíaca fetal, presencia de líquido amniótico meconial y la necesidad de maniobras de reanimación neonatal.

4. MATERIAL

4.1 EVALUACIÓN NEUROPSICOLÓGICA

4.1.1 RENDIMIENTO GENERAL

Matrices Progresivas de Raven-Color

El Test de las Matrices Progresivas de Raven es considerado una medida válida de rendimiento cognitivo general (Lezak 1995). En el presente estudio se utiliza la escala de Color por ser de aplicación más rápida y sencilla que las escalas General y Superior. Dicha escala ha sido utilizada en investigaciones previas sobre PC (Kiessling *et al.* 1983, Sandberg y Hjelmquist 1996) y es considerada especialmente adecuada para esta población (Spreen y Strauss 1991). Esta escala fue desarrollada para evaluar tanto a niños de 5 años como a población adulta. Se usa también en pacientes adultos con síntomas afásicos por lesiones corticales derechas en el territorio de la arteria cerebral media (Kertesz y Dobrowolski 1981). Se ha descrito que los pacientes con lesiones posteriores derechas tienen una ejecución en la escala de Color significativamente inferior a la de los pacientes lesionados en los otros tres cuadrantes (Berker y Smith 1988).

Las Matrices Progresivas de Raven-Color constan de 36 ítems distribuidos en tres partes de complejidad creciente. Cada ítem está formado por una lámina en la que aparece un dibujo incompleto (Figura 5). El sujeto debe escoger entre 6 opciones la que corresponde a la porción de dibujo que ha sido eliminada.

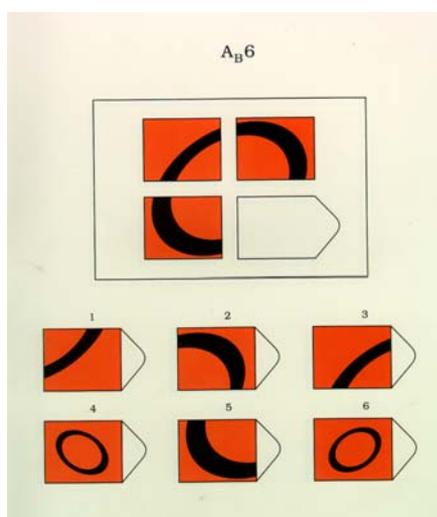


Figura 5. Ítem ejemplo de las Matrices Progresivas de Raven-Color.

A cada respuesta correcta se le atribuye 1 punto. Los baremos utilizados proceden de distintas fuentes dado el rango de edad con el que trabajamos. Para los niños de 6 a 9 años se han utilizado los baremos españoles distribuidos con el propio test (Raven *et al.* 1996). Para los niños de edades comprendidas entre los 10 y 12 años se utilizan los datos normativos norteamericanos (Spreeen y Strauss 1991). La corrección de las puntuaciones de las personas mayores de 15 años se ha llevado a cabo mediante los datos obtenidos por Yeudall *et al.* (1986) en su estudio con sujetos canadienses.

Algunos de los sujetos que componen la muestra presentan dificultades en dar una respuesta mediante la comunicación oral o mediante la indicación sobre el papel. En estos casos la indicación con la mirada es el medio más adecuado. Para ellos se utilizó un panel de metacrilato transparente tipo ETRAN en el que se adherían, con la máxima separación posible, los números del 1 al 6 (que indican las opciones de respuesta en cada lámina). Este panel se sitúa verticalmente entre el examinador y el examinado. De esta manera, el examinador puede percibir el número que es indicado en cada momento. Los sujetos que utilizan la mirada como sistema de indicación disponen, generalmente, de una mesa adaptada en la que se coloca el panel de metacrilato.

4.1.2 LENGUAJE

Test de Vocabulario en Imágenes Peabody

El Test de Vocabulario en Imágenes Peabody está diseñado para evaluar el reconocimiento auditivo de palabras simples pronunciadas oralmente (Pereda 1985). Es decir, permite evaluar la comprensión de vocabulario. El Test de Vocabulario en Imágenes Peabody es especialmente adecuado para aquellas personas que no se pueden comunicar oralmente e inclusive para aquéllas que no han desarrollado un sistema de indicación preciso (Lezak 1995). De hecho, en el manual del propio test se señala que es un instrumento de evaluación adecuado para personas que padezcan “parálisis cerebral profunda” (Pereda 1985). Otra evidencia de su validez para el presente estudio es el uso de las versiones en inglés en numerosos estudios sobre PC (Kiessling *et al.* 1983, Levine *et al.* 1987,

Rothman 1987, Harris 1989, Bishop y Robson 1989a, Bishop y Robson 1989b, Bishop *et al.* 1990, Feldman *et al.* 1994).

El test consta de 175 palabras de dificultad creciente (Anexo 2). Tras una prueba de ensayo y después de haber establecido el ítem base se procede a la presentación de la primera palabra. El sujeto debe reconocer entre 4 dibujos el correspondiente a la palabra emitida (Figura 6). Se continúa con las palabras sucesivas hasta que se alcanza el criterio de finalización .

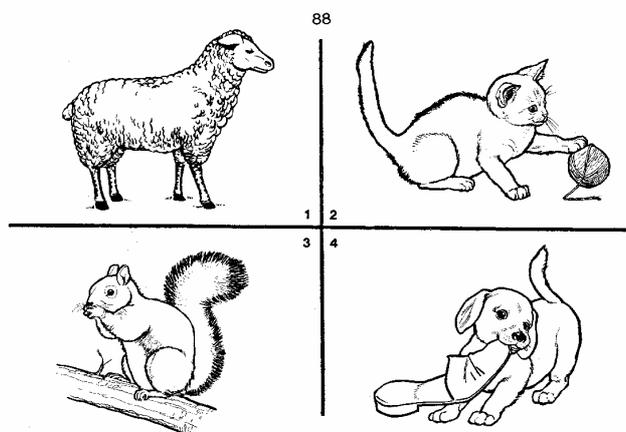


Figura 6. Ítem ejemplo del Test de Vocabulario en Imágenes Peabody para la palabra "felino".

A cada palabra identificada correctamente, así como a las anteriores al ítem base, se le adjudica 1 punto. Para su corrección se han utilizado los baremos españoles disponibles que tipifican las puntuaciones de sujetos entre los 3 y los 18 años (Pereda 1985). Dado que a medida que aumenta la edad el incremento de vocabulario es menor podemos considerar oportuno utilizar la baremación de los sujetos con 18 años para aquellas personas de nuestra muestra que tienen edades comprendidas entre los 19 y los 38 años.

A pesar de las posibilidades que ofrece el material estándar del test lo hemos adaptado para aquellas personas que utilizan la mirada como sistema de indicación. De esta manera se consigue una mayor agilidad en la realización de la prueba. Concretamente, en la versión utilizada en el presente estudio se colocan los cuatro dibujos en los extremos de una lámina DIN A 3 transparente. Dicha

lámina se apoya en el panel de metacrilato tipo ETRAN para conseguir una mayor comodidad en la aplicación.

Token Test

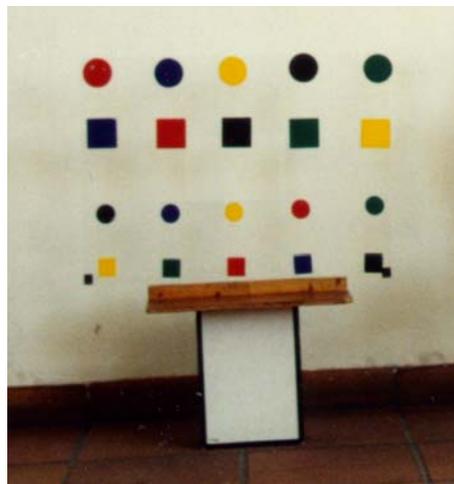
Mediante el *Token Test* se evalúa la comprensión de órdenes verbales (Spreeen y Strauss 1991). En el presente estudio utilizamos la versión abreviada diseñada por De Renzi y Faglioni (1978) dado que reduce el tiempo de aplicación respecto a la original y ha demostrado su validez incluso para la evaluación del lenguaje receptivo en niños (Lass *et al.* 1975, Cole y Fewell 1983). Autores como Vargha-Khadem *et al.* (1985), Strauss *et al.* (1990) y Carlsson *et al.* (1994) utilizaron previamente el *Token Test* en sus estudios sobre aspectos cognitivos de la PC. Probablemente es el test más sensible a mínimos déficit de comprensión en la afasia (Lezak 1995).

El material del test son 20 fichas que varían en color, tamaño y forma. Está compuesto de 36 ítems distribuidos en 6 partes de diferente complejidad (Anexo 2). Se solicita al sujeto la progresiva ejecución de las distintas órdenes verbales. Si el sujeto no alcanza el criterio de interrupción y realiza correctamente cada ítem, sin necesidad de repetírselo, consigue 36 puntos. Si en las 5 primeras partes es necesario repetir la orden pero tras su repetición se da una ejecución correcta se le adjudica $\frac{1}{2}$ punto en lugar de 1. La puntuación directa 29 se considera como punto de corte que separa el rendimiento de las personas con dificultades en comprensión de las personas con un nivel de comprensión normal (Lezak 1995).

En esta ocasión realizamos dos tipos de adaptaciones. Una primera adaptación considerada necesaria para todos los sujetos fue el aumentar el tamaño de las fichas de forma proporcional al material estándar proporcionado por Psymtec. Construimos 20 bloques de madera, 10 de los cuales tenían un diámetro de 3,5 cm y de 5,7 cm los restantes. El objetivo fundamental de esta adaptación fue facilitar al máximo la manipulación de las fichas a pesar de las dificultades motoras. La segunda adaptación se utilizó únicamente para aquellos sujetos que

indican mediante la mirada. En estos casos se adherían las fichas a un panel de metacrilato de tamaño DINA 3 (Figura 7).

Figura 7. Adaptación del *Token Test* para la indicación mediante la mirada.



Screening Test of Spanish Grammar

El *Screening Test of Spanish Grammar*, también conocido como test de Toronto, permite evaluar el conocimiento de las estructuras gramaticales básicas (Toronto 1973). En estudios previos sobre PC la evaluación de la comprensión gramatical se ha realizado mediante tests muy similares al test de Toronto en habla inglesa, como es el *Test for Reception of Grammar* (Bishop *et al.* 1990).

Consta de una parte receptiva y una parte expresiva. Dadas las características de la muestra, en nuestra investigación únicamente se utiliza la parte receptiva mediante la cual pretendemos evaluar la comprensión gramatical. La parte receptiva consta de 23 elementos sintácticos presentados en 23 pares de oraciones (Anexo 2). Cada elemento sintáctico, o cada par de oraciones, se acompaña de una lámina con 4 dibujos (Figura 8). Tras una fase de ensayo, se le presenta al sujeto la primera lámina de dibujos y le son leídas las dos primeras oraciones. Seguidamente se le repite primero una de las dos oraciones (indicada con un asterisco en la hoja de registro) y se solicita al sujeto que indique cual de los cuatro dibujos se corresponde con la oración. Una vez indicado se repite la segunda oración y se realiza la misma petición. Finalizado el primer elemento sintáctico se prosigue de la misma manera con los sucesivos.

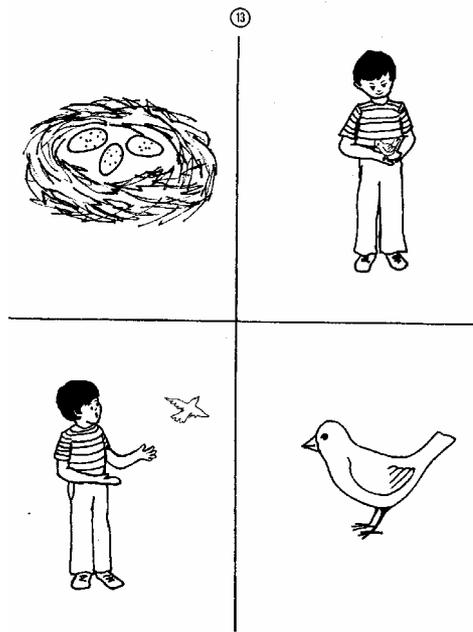


Figura 8. Ítem ejemplo del *Screening Test of Spanish Grammar* para las frases “El niño tiene el pájaro” y “El niño tenía el pájaro”.

Se adjudica 1 punto por cada oración resuelta correctamente, por lo tanto, la puntuación máxima es de 46 puntos. El test ha sido estandarizado con 192 niños mejicanos con edades comprendidas entre los 3 y los 6 años y 11 meses (Toronto 1973). Dado que las estructuras gramaticales evaluadas ya se han consolidado a la edad de 6 años en la población normal, utilizamos la baremación de los niños entre 6 años y 6 años 11 meses para la totalidad de nuestra muestra.

Para aquellas personas que indican con la mirada se realiza la adaptación del material que fue descrita como adaptación del Test de Vocabulario en Imágenes Peabody.

4.1.3 FUNCIÓN VISOPERCEPTIVA

Facial Recognition Test

El *Facial Recognition Test* de Benton (Benton y Van Allen 1968) permite evaluar la habilidad visoperceptiva de reconocer caras humanas no familiares (Spren y Strauss 1991). Los estudios realizados con sujetos adultos con lesión cerebral demuestran que el *Facial Recognition Test* es especialmente sensible a lesiones del lóbulo parietal derecho y, en menor medida, del lóbulo temporal derecho (Dricker *et al.* 1978). Es también sensible a lesiones de los ganglios basales (Dewick 1991, Dewick *et al.* 1996).

En el presente estudio hemos utilizado la versión abreviada (Levin *et al.* 1975) dado que requiere menor tiempo de administración y sus resultados son altamente equiparables a la versión completa. Las correlaciones entre ambas versiones oscilan entre 0,88 y 0,93 (Benton *et al.* 1994).

La versión abreviada contiene 13 ítems estímulo. Cada uno de estos ítems es una fotografía de la cara de un/a chico/a que el sujeto ha de reconocer entre 6 opciones posibles (Figura 9). En las 6 primeras presentaciones todas las láminas están formadas por fotografías frontales y sólo una de ellas se corresponde con la fotografía estímulo. En las 7 presentaciones restantes las láminas están formadas por fotografías que varían en función de la lateralidad de presentación y la luminosidad utilizada. En cada una de estas láminas existen tres fotografías que se corresponden con la fotografía estímulo. Al sujeto le es presentada la primera fotografía estímulo y se le pide que reconozca cual de las 6 fotografías que le acompañan corresponde a la misma persona. Una vez ha dado su respuesta se prosigue con la misma forma de presentación. A partir de la séptima fotografía estímulo se le pide al sujeto que identifique las tres fotografías correspondientes.

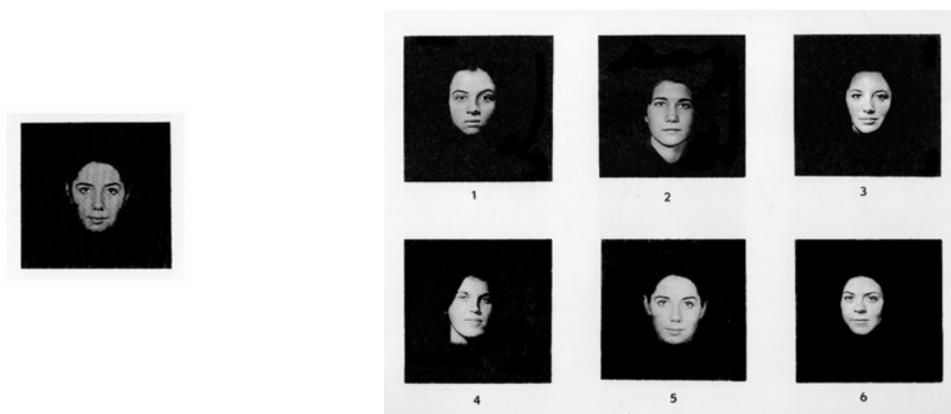


Figura 9. Ítem ejemplo del *Facial Recognition Test*.

Se adjudica 1 punto por cada respuesta correcta. La puntuación, teniendo en cuenta el azar, puede oscilar entre 11 y 27. De forma previa a la consulta de las puntuaciones estandarizadas los puntos obtenidos en la forma abreviada son convertidos en su equivalente para la forma completa mediante tablas. Se han utilizado las puntuaciones normativas obtenidas con 286 sujetos norteamericanos de edades comprendidas entre los 16 y 74 años (Benton *et al.* 1994). Para la

baremación de los niños entre 6 y 15 años, de la presente investigación, se utilizan los datos obtenidos en el reciente estudio de Paquier *et al.* (1999) a partir de un grupo control formado por 81 niños europeos.

A aquellos sujetos que indican mediante la mirada se les pide que indiquen el número correspondiente a la opción escogida en un panel de metacrilato al que se le adhieren, con la máxima separación posible, los números del 1 al 6.

Judgment of Line Orientation Test

El instrumento *Judgment of Line Orientation Test* desarrollado por Benton *et al.* (1978) permite evaluar las habilidades visoespaciales mediante la capacidad de estimar la posición y distancia entre segmentos de líneas. En pacientes con lesiones cerebrales se ha demostrado que existe una fuerte relación entre la ejecución deficitaria en el *Judgment of Line Orientation Test* y la afectación del hemisferio derecho (Benton *et al.* 1994).

Existen dos formas paralelas que se pueden utilizar indistintamente. En nuestro estudio se utiliza la Forma V. El test consta de 35 estímulos. Los 5 estímulos iniciales se utilizan para evaluar la pertinencia de realizar la prueba completa. Estos 5 estímulos hacen referencia a una lámina en la que hay representadas 2 líneas y que va acompañada de otra lámina (siempre la misma) en la que hay representadas y numeradas 11 líneas del mismo tamaño que forman un semicírculo. En los 30 estímulos restantes la diferencia estriba en que sólo se presenta la mitad de las dos líneas estímulo, siendo en ocasiones la mitad distal de ambas (HH), la medial (MM), la proximal (LL) o bien una combinación de éstas (HL, LH, HM, MH, LM) (Figura 10).

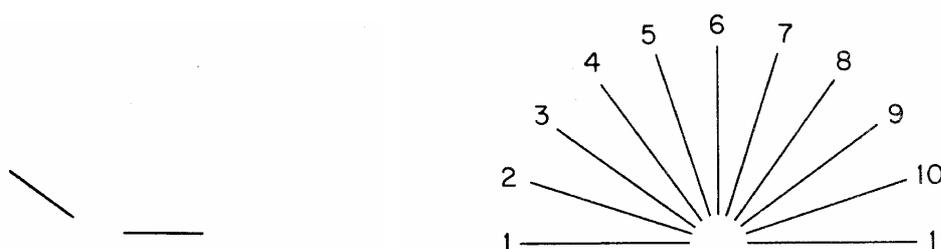


Figura 10. Ítem ejemplo del *Judgment of Line Orientation Test*.

El procedimiento se inicia con la presentación de los estímulos de prueba. Se presenta la primera lámina con las dos líneas estímulo completas y de forma simultánea a las 11 líneas formando semicírculo. Ante estos estímulos, se le pide al sujeto que identifique entre las 11 líneas inferiores aquellas que están en la misma posición y dirección que las dos líneas que observa en la parte superior. Si el sujeto realiza correctamente 2 de los 5 estímulos de prueba se procede de la misma manera con la administración de los 30 estímulos restantes. Se adjudica 1 punto por cada respuesta correcta. Por lo tanto, la puntuación máxima es de 30 puntos. Aquellos sujetos que no hayan superado los estímulos de prueba pero presenten una respuesta apropiada (Benton *et al.* 1994) serán puntuados con un cero y su resultado podrá ser interpretado. El test ha sido estandarizado con 137 sujetos norteamericanos normales de 16 a 74 años (Benton, 1994). Las puntuaciones normativas de los niños se han obtenido de la baremación realizada por Paquier *et al.* (1999). Previamente a la consideración de los baremos se realiza la corrección sugerida añadiendo dos puntos a las puntuaciones de la muestra femenina.

A los sujetos que indican mediante la mirada se les colocan los números del 1 al 11 en el panel de metacrilato transparente. Los números se colocan a la distancia necesaria para que no se produzcan falsas atribuciones por parte del examinador.

Cubos (WISC-R)

El subtest de Cubos, que forma parte de las baterías Wechsler, se considera una medida de las habilidades visoconstructivas (Benton 1984). Las baterías Wechsler han sido utilizadas en la mayoría de estudios sobre PC. Las habilidades visoconstructivas también han sido evaluadas en personas con PC mediante la Figura Compleja de Rey (Strauss *et al.* 1992, Katz *et al.* 1998) o los Cubos de Kohs (Alajounine y Lhermitte 1965). En el estudio de Geschwind (1979) con pacientes de cerebro dividido se afirma que ninguno de los dos hemisferios por si solos son competentes en la resolución del subtest de Cubos. Aunque investigaciones posteriores señalarían la especial contribución del lóbulo parietal derecho (Chase *et al.* 1984, Reitan 1986, Warrington *et al.* 1986).

En la versión original del subtest de Cubos (*WISC-R*) el sujeto dispone de 9 cubos en los que dos caras están pintadas de rojo, dos de blanco y las otras dos de blanco y rojo. Se solicita al sujeto que construya con estas piezas un modelo idéntico al construido por el examinador o al dibujado en una lámina. Dadas las características de la muestra, en el presente estudio se utilizó una versión reducida. En lugar de 9 cubos se utilizaron 4 por lo que en lugar de administrar los 11 modelos de los que consta el subtest se administraron 8. A cada modelo construido correctamente se le adjudicó 1 punto. Por lo tanto, aunque la tarea solicitada fue la misma existen distintas razones por las que decidimos no utilizar los baremos disponibles: número inferior de modelos, diferente forma de puntuación (no se tiene en cuenta el tiempo), uso de modelos del *WISC-R* independientemente de la edad (dado que en el *WAIS* únicamente se plantean 6 modelos de 4 piezas). La decisión de no tener en cuenta el tiempo se apoya en las características de la muestra y en críticas como las de Frampton *et al.* (1998) sobre la evaluación del CI manipulativo en sujetos con PC. Este autor afirma que el considerar criterios temporales conduce a evaluar la gravedad motora más que las capacidades cognitivas.

Para aquellos sujetos que no podían manipular las piezas se utilizó siempre una misma estrategia. Se colocaba una pieza con la parte superior roja, otra con la parte superior blanca y otra blanca y roja. Se presentaba el modelo a construir. El sujeto debía indicar con la mirada la pieza que quería colocar en primer lugar. El examinador, sin retirar las tres opciones comentadas, colocaba la primera pieza. Seguidamente el sujeto indicaba cómo debía ser la segunda pieza. El examinador colocaba la segunda pieza alternando al azar la posición respecto a la primera y solicitaba al sujeto que confirmara si la posición escogida era la correcta. Se proseguía con la misma estrategia hasta que el sujeto daba por finalizada la construcción del modelo.

4.1.4 MEMORIA

Dígitos (WISC-R / WAIS)

El subtest de Dígitos de las baterías Wechsler se considera el test de uso más común para evaluar la memoria inmediata verbal (Lezak 1995). A pesar de que

las baterías Wechsler han sido utilizadas en la mayoría de estudios sobre PC no se ha considerado el subtest de Dígitos desde un punto de vista neuropsicológico. Como comenta Lezak (1995) los Dígitos directos y los Dígitos inversos implican diferentes actividades mentales y se ven afectados por diferentes lesiones cerebrales. Es por ello que en el presente estudio se consideraran por separado, a excepción de la descripción inicial mediante las puntuaciones tipificadas.

Los Dígitos directos parecen ser más vulnerables a lesiones que afectan el hemisferio izquierdo que a las que implican el hemisferio derecho o daño difuso (Weinberg *et al.* 1972, Horn y Reitan 1984, Black 1986). En los Dígitos directos se insta al sujeto a repetir de forma inmediata y en el mismo orden una secuencia de números emitida por el examinador a razón de un número por segundo. Si el sujeto responde correctamente a los dos elementos de la misma longitud se prosigue con una secuencia mayor.

Los Dígitos inversos son utilizados para evaluar la memoria de trabajo verbal (Lezak 1995). Se consideran sensibles a distintos tipos de lesión cerebral. Así, existen evidencias de bajas puntuaciones en sujetos con lesiones en el hemisferio izquierdo (Weinberg *et al.* 1972, Black 1986), daño cerebral difuso (Morrow *et al.* 1992) y lesiones en el lóbulo frontal tras operación quirúrgica (Scherer *et al.* 1955, Canavan *et al.* 1989, Wiegersma *et al.* 1990). En los Dígitos inversos el sujeto debe repetir en orden inverso la secuencia de números emitida por el examinador. De la misma manera que en los Dígitos directos se aumenta la secuencia de números si el sujeto responde correctamente.

Se optó por dos tipos de puntuación. En la primera de ellas se puntúa a los sujetos siguiendo las indicaciones pertinentes del *WISC-R* (Wechsler 1993) o del *WAIS* (Wechsler 1986), en función de la edad de los sujetos. Esta forma de puntuar nos permite utilizar la baremación con población española descrita en los respectivos manuales. Las puntuaciones típicas obtenidas se utilizan en los primeros análisis descriptivos. La segunda forma de puntuar es más acorde con la perspectiva neuropsicológica e implica considerar los Dígitos directos y Dígitos inversos por separado. Se puntúa a los sujetos sin diferenciarlos según su edad.

La puntuación corresponde a la mayor secuencia recordada que equivale a 9 en los Dígitos directos y a 8 en los Dígitos inversos.

Para potenciar al máximo la ejecución de todos los sujetos se utilizó una de las variantes que propone Lezak (1995) ante la sospecha de daño cerebral. Concretamente, se utilizó un ensayo de 2 dígitos de forma previa al de tres dígitos propuesto en el manual. También se siguieron las indicaciones de Lezak (1995) respecto a la posibilidad de administrar un tercer elemento después de dos fallos consecutivos ante la sospecha de distracción.

Para aquellos sujetos con incapacidad de comunicación oral se siguió la propuesta de Shelton *et al.* (1992) utilizando un material similar al *Point Digit Span* propuesto por Smith (1975). Se utilizó una lámina en la que estaban impresos los números del 1 al 9 en una disposición 3 x 3. Tras decir los números el examinador solicitaba al sujeto que señalara la secuencia en dicha lámina. Esta fue plastificada para mayor comodidad en la indicación. En aquellos casos en los que además del habla estaba comprometida la indicación manual se adherían los números impresos sobre un fondo blanco en una lámina DINA 3 transparente. Esta se situaba sobre el panel de metacrilato y se procedía utilizando como medio de indicación la mirada.

Corsi Blocks

Como ocurre en el subtest de Dígitos la evaluación de la memoria se puede realizar con la administración de los *Corsi Blocks* directos y los *Corsi Blocks* inversos. Mediante su aplicación pretendemos evaluar la memoria inmediata visual (Lezak 1995) y la memoria de trabajo visual, respectivamente. Canavan *et al.* en 1989 hallaron que los sujetos con lobectomía temporal derecha obtenían puntuaciones de 2 a 8 mientras que ningún paciente con lobectomía temporal izquierda obtuvo una puntuación inferior a 4 (Canavan *et al.* 1989). Dos años más tarde, Kaplan *et al.* (1991) sugirieron que un mejor rendimiento en los *Corsi Blocks* respecto a los Dígitos implicaba la disfunción del hemisferio derecho.

El material de los *Corsi Blocks* es un tablero con 9 cubos colocados como se muestra en la Figura 11. Los cubos están numerados por uno de los lados. El tablero se dispone de manera que el sujeto no pueda ver la numeración. El procedimiento es el mismo que el explicado para los Dígitos. En los *Corsi Blocks* directos el examinador indica una secuencia de bloques que deberá ser repetida de forma inmediata y en el mismo orden por el sujeto evaluado. Si el sujeto supera los dos elementos de igual longitud se propone una secuencia mayor. En los *Corsi Blocks* inversos la secuencia indicada por el examinador deberá ser repetida en orden inverso. Asimismo, tras una respuesta correcta se incrementa la secuencia de bloques a recordar.

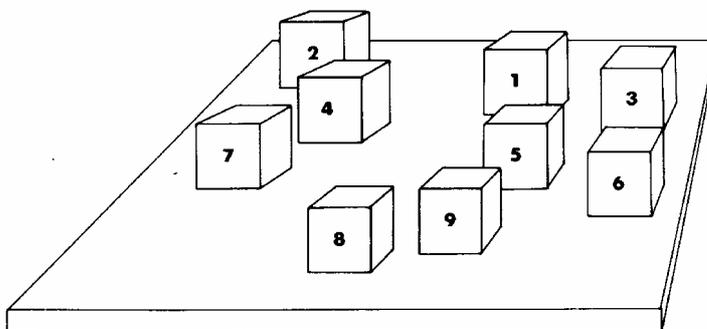


Figura 11. Representación de los Cubos de Corsi (Milner 1971).

La puntuación equivale al número de bloques de la secuencia más larga repetida correctamente. De nuevo, la puntuación máxima en los *Corsi Blocks* directos es de 9 y de 8 en los *Corsi Blocks* inversos.

Dado el paralelismo entre los Dígitos y los *Corsi Blocks*, se utilizaron las mismas consideraciones respecto a la potenciación de la ejecución de los sujetos y el uso de un tercer elemento ante sospecha de distractibilidad.

Para los sujetos que indicaban con la mirada se utilizó un panel de metacrilato en el que se adhirieron los cubos. Las distancias entre los cubos eran proporcionales a las existentes en el tablero original.

Recognition Memory Test

Con el *Recognition Memory Test* diseñado por Warrington se evalúa la memoria de forma rápida y sencilla (Warrington 1984). Es un test que permite detectar déficit mínimos de memoria y que se considera especialmente apropiado para pacientes con alteraciones motoras (Lezak 1995).

Evalúa la memoria teniendo en cuenta el tipo de material por lo que se diferencian dos partes: *Recognition Memory Words* y *Recognition Memory Faces*. En el estudio de Warrington (1984) el grupo de pacientes con afectación del hemisferio izquierdo mostró una ejecución significativamente peor en el *Recognition Memory Words* que el grupo con lesión derecha. Asimismo, el grupo con lesión derecha ejecutó peor el *Recognition Memory Faces* que el grupo con hemisferio izquierdo lesionado. La comparación entre los lóbulos mostró una mayor implicación del lóbulo temporal. En 1995 Morris *et al.* asociaron la lobectomía temporal izquierda con una peor ejecución en el *Recognition Memory Words* y la lobectomía temporal derecha con la peor ejecución en el *Recognition Memory Faces*. Años más tarde, Cahn *et al.* (1998) encontraron, en un estudio sobre la enfermedad de Alzheimer, que el rendimiento en el reconocimiento de caras correlacionaba con el volumen del hipocampo derecho y el reconocimiento de palabras, en las mujeres, correlacionaba con el volumen del hipocampo izquierdo.

En ambas partes del *Recognition Memory Test* se sigue el mismo procedimiento de administración. Se presentan uno a uno los 50 estímulos a recordar: 50 fotografías de caras masculinas en el *Recognition Memory Faces* y 50 palabras de alta frecuencia de uso en el *Recognition Memory Words*. Se le pide al sujeto que nos diga en cada ocasión si el estímulo le es agradable o no para contrarrestar la posible pérdida de atención. Tras la presentación de los 50 elementos se muestran pares de caras o palabras entre los que el sujeto deberá reconocer la cara o la palabra presentada previamente (Figura 12) (Anexo 2).



Figura 12. Ítem ejemplo del *Recognition Memory Faces*.

A cada reconocimiento correcto se le adjudica 1 punto, por lo que la puntuación máxima será de 50. Para los sujetos mayores de 16 años se utilizó la estandarización realizada con 310 voluntarios de habla inglesa (Warrington 1984).

Para llevar a cabo la presente investigación, creamos una versión española del *Recognition Memory Words*. Para la selección de las palabras se tuvieron en cuenta las consideraciones respecto a la longitud y la frecuencia descritas en el manual (Warrington 1984). Además de estos criterios, se respetó de la versión original el número de palabras en cada categoría gramatical y el grado de concreción y de imaginabilidad de los sustantivos. La selección se realizó a partir de una base de datos facilitada por el grupo de investigación dirigido por la Dra. Núria Sebastián. Una vez limitadas las categorías gramaticales a seleccionar disponíamos de una base de 21.275 palabras. Se ordenaron las palabras en función de la categoría gramatical y, posteriormente, en función de la frecuencia de uso. Se procedió a la selección de las palabras según los criterios mencionados. Todas las palabras escogidas fueron bisílabas. Se excluyeron las trisílabas siguiendo la apreciación del manual respecto a la conveniencia de utilizar palabras cortas, aunque de uso común, para evitar un posible efecto techo. Las palabras seleccionadas fueron ordenadas según la versión original.

Dado que no todos los sujetos del estudio sabían leer se optó por la administración oral del *Recognition Memory Words*. A los sujetos con comunicación oral se les leían una a una las 50 palabras estímulo y seguidamente

cada palabra estímulo con una palabra distractora. Se solicitaba al sujeto que repitiera la palabra que recordaba haber oído previamente. A los sujetos sin comunicación oral la primera palabra del par se leía a la vez que se golpeaba levemente la mesa con una mano y la segunda palabra golpeando con la otra mano situada al otro extremo de la mesa. El sujeto debía señalar con la mirada la mano correspondiente a la palabra que había oído previamente. Se continuaba la lectura de los pares utilizando las manos en el mismo orden.

En el *Recognition Memory Faces*, los sujetos que no podían indicar con la mano o verbalmente la respuesta debían responder mirando a su izquierda o a su derecha, en función de la posición de la fotografía que habían escogido.

4.1.5 ATENCIÓN

Continuous Performance Test

El *Continuous Performance Test* ha sido utilizado para evaluar la atención sostenida (Nuechterlein y Dawson 1984, Garfinkel *et al.* 1986). A lo largo del tiempo se han generado diversas versiones que incrementan la dificultad respecto a las versiones iniciales (Rosvold *et al.* 1956, Wohlberg y Kornetsky 1973). Estas versiones iniciales utilizan tareas simples y suficientemente eficaces para la evaluación de la atención en sujetos con posibles déficit de atención (Wohlberg y Kornetsky 1973; Asarnow y McCrimmon 1978). Por lo tanto, son asequibles para un mayor número de sujetos y detectan la existencia de los déficit de atención.

En el presente estudio utilizamos una versión computadorizada del *Continuous Performance Test*, similar a la original de Rosvold *et al.* (1956). Para el diseño de la prueba se utilizó el Programa Turbo Pascal (7ª versión). Los estímulos utilizados fueron números del 1 al 9 que aparecían aleatoriamente en el centro de la pantalla. El sujeto debía responder únicamente ante la presencia del número 5. Previamente a la administración de la prueba se realizaba un ensayo en el que el sujeto debía identificar, sin ayuda, 2 de los 5 estímulos diana.

Si el sujeto superaba la fase de ensayo, de 5 estímulos diana y 15 estímulos de distracción, se pasaba a la administración de la prueba. Ésta constaba de 30

estímulos diana y 170 estímulos de distracción. Cada estímulo se presentaba en 1000 msg, con un intervalo entre estímulos de 1500 msg. Si el sujeto no pasaba la fase de ensayo se procedía a incrementar el tiempo de presentación del estímulo a 5000 msg por lo que en la fase de ensayo se presentaban 5 estímulos diana y 5 distractores. Si en esta ocasión el sujeto conseguía superar la fase de ensayo podíamos atribuir el fracaso anterior a un posible enlentecimiento en el procesamiento de la información más que a un déficit de atención por lo que proseguíamos con la administración de la prueba. En esta ocasión dado que el tiempo de presentación del estímulo se incrementaba la prueba constaba de 7 estímulos diana y 43 estímulos distractores. Para los sujetos poco familiarizados con los números se adhería en la pantalla la representación del estímulo diana indicándoles que únicamente debían responder si el estímulo que aparecía en la pantalla era igual al presentado.

Se intentó reducir al máximo la dificultad visoperceptiva utilizando números de 3 cm de altura que por su color verde contrastaban perfectamente con el fondo negro de la pantalla. Además todas las exploraciones se hicieron reduciendo la luminosidad de la estancia para evitar posibles reflejos sobre la pantalla que dificultaran la percepción de los estímulos. Dadas las características de los números presentados se consideró necesario advertir a los sujetos de la similitud entre los estímulos 2 y 5. En el ensayo que precedía a la prueba se comprobaba que el sujeto los diferenciaba perfectamente.

Se registró el número de aciertos, de errores de omisión y errores de comisión. Los análisis posteriores se realizaron con el cálculo de los porcentajes dado la existencia de las dos variantes comentadas. No se pudo registrar el tiempo de reacción dado que la mayoría de los sujetos respondían al estímulo diana indicando al examinador cuándo debía apretar el botón del *mouse*. La necesidad de adaptar los tiempos de presentación e intervalo entre estímulos a las características de la muestra, así como el no poder registrar el tiempo de reacción en la respuesta dificultaron la comparación de las puntuaciones obtenidas con las halladas en otros estudios.

4.1.6 PRAXIAS

Las praxias hacen referencia al control motor voluntario en la ejecución de movimientos aprendidos (Strub y Black 1985). Los estudios con pacientes que presentan lesión cerebral permiten distinguir lesiones que impiden la ejecución de las praxias sin influir en su comprensión, así como lesiones que afectan ambas capacidades. En el estudio de Watson *et al.* (1986) los pacientes con lesiones en el córtex premotor dominante presentaron apraxia pero comprensión normal de los gestos. Por otra parte, pacientes con lesiones en el lóbulo parietal izquierdo presentaron apraxia junto a déficit de comprensión (Heilman y Rothi 1985). En el presente estudio se llevó a cabo la evaluación de la ejecución de las praxias y de su comprensión.

La ejecución de las praxias se evaluó solicitando a los sujetos que representaran con la mano 5 gestos de uso común (Anexo 2). Los gestos solicitados son ampliamente utilizados en la práctica clínica habitual. A cada praxia ejecutada correctamente se le adjudicó 1 punto. En las respuestas confusas se le pedía al sujeto que imitara la praxia solicitada después de ser representada por el examinador. Si la imitación era igual a su ejecución espontánea se consideraba la respuesta como válida.

La comprensión de las praxias se evaluó con el procedimiento propuesto por Leiguarda *et al.* (1997). Se colocaban ante el sujeto 5 láminas en las que estaban dibujadas 5 praxias. El examinador representaba una a una las 5 praxias (Anexo 2). Cada praxia era representada de tres formas: con los movimientos correctos, invirtiendo la secuencia de movimientos, y utilizando una parte del cuerpo como objeto. El orden en el que se representaban las tres formas variaba de una praxia a otra. El sujeto debía, en primer lugar, reconocer la praxia indicando el dibujo al que se correspondía. En segundo lugar debía discriminar cual de las tres representaciones era la más adecuada. Se puntuaba por separado el reconocimiento y la discriminación, adjudicando 1 punto a cada respuesta correcta. Además se contabilizaba el número de errores en la tarea de discriminación, diferenciando los errores de secuencia de los errores al considerar una parte del cuerpo como objeto externo.

A todos los sujetos se les representaron varias veces las praxias si lo solicitaban. Si el sujeto no conseguía retener las tres formas de representar una misma praxia se formulaba la elección entre dos opciones, seguida de la elección entre la opción escogida y la tercera opción. En todos los casos la elección final era representada de nuevo para confirmar la respuesta del sujeto. Para aquellos sujetos que utilizaban la mirada como sistema de indicación antes de representar cada una de las tres opciones se decía y señalaba el número de orden (1, 2 o 3), representado en tres cartulinas separadas. El sujeto debía responder indicando el número correspondiente a la opción escogida.

4.1.7 FUNCIÓN FRONTAL

Test de Clasificación de Tarjetas de Wisconsin

El Test de Clasificación de Tarjetas de Wisconsin (*WCST*) es una medida de la función ejecutiva y ha sido frecuentemente considerado como una sistema de evaluación del funcionamiento frontal o prefrontal (Heaton *et al.* 1997). La consideración del *WCST* como medida de la disfunción frontal se inició con los estudios de Milner (1963). Investigaciones posteriores aportaron nuevas evidencias en la misma línea y resaltaron la implicación del córtex prefrontal dorsolateral (Weinberger *et al.* 1986, Weinberger *et al.* 1988, Weinberger *et al.* 1992).

Mediante la realización de una tarea similar al *Color Form Sorting Test* seleccionamos a los sujetos que eran candidatos a la administración del *WCST*. Esta primera tarea consistía en clasificar 20 fichas de distinto color, forma y tamaño según el criterio escogido por el sujeto. Si el sujeto agrupaba las fichas sin ayuda, teniendo en cuenta 2 de las tres categorías expuestas, se consideraba que presentaba habilidades de formación de conceptos abstractos suficientes para poder enfrentarse a una tarea compleja como la propuesta en el *WCST*.

Se utilizó una versión computadorizada del *WCST* con las mismas características que la versión original propuesta por Heaton (1981). En esta tarea aparecen en la pantalla cuatro tarjetas fijas que contienen figuras de distinto color, forma y número. En la parte inferior aparecen una a una tarjetas con las mismas

características que las anteriores. El sujeto recibe la consigna de emparejarlas sin indicarle, en ningún momento, cómo lo ha de hacer. Tras cada emparejamiento se le informa de si su respuesta ha sido correcta o incorrecta. Los criterios que subyacen a esta prueba son que el sujeto debe escoger en primer lugar la opción de emparejar las tarjetas según su color, tras 10 emparejamientos consecutivos correctos debe emparejar por la forma y posteriormente por el número. Se repiten las categorías a escoger hasta que el sujeto completa 6 categorías o empareja 128 tarjetas (Figura 13).

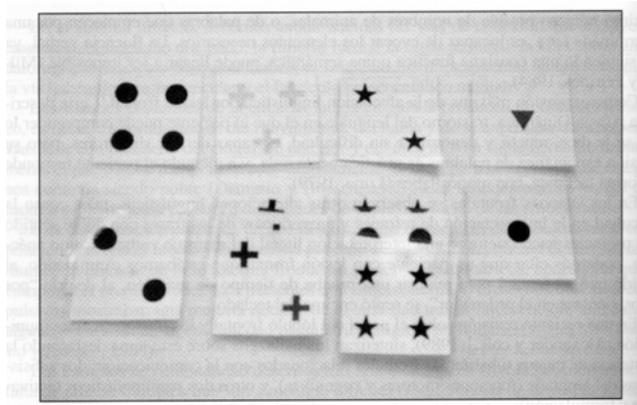


Figura 13. Material utilizado en la administración manual del WCST (Junqué y Barroso 1994).

Las puntuaciones registradas son: número de categorías completas y porcentaje de errores perseverativos. Se utilizaron los datos normativos obtenidos a partir de una muestra de 899 sujetos procedentes de seis submuestras distintas y descritas en el manual del test (Heaton *et al.* 1997).

4.2 EVALUACIÓN COMPLEMENTARIA

4.2.1 AGUDEZA VISUAL

Se evaluó la agudeza visual mediante plantillas distribuidas por el laboratorio Alcon y Danval. En ambos tipos de plantillas la agudeza visual se medía en la escala de 0,1 a 1. Para evaluar a la mayoría de los sujetos se utilizó una plantilla en la que se observa la disminución progresiva en el tamaño de los números. En aquellos casos en los que el sujeto presentaba poca familiaridad con los números se utilizó una plantilla infantil en la que los números eran sustituidos por dibujos.

El uso de estos dibujos no disminuía el rigor del cálculo de la agudeza visual dado que se obtuvieron a partir de los optotipos tradicionales.

En todos los casos se iniciaba la prueba en el nivel de agudeza visual 0,6 y se proseguía en función de la respuesta del sujeto.

4.2.2 DOMINANCIA MANUAL

Finger Tapping Test

El *Finger Tapping Test* se utiliza habitualmente para evaluar la destreza manual (Lezak 1995). Dadas las características de nuestra muestra no sería adecuado utilizar el test con esta finalidad. En estudios realizados con el *Finger Tapping Test* se concluye que las lesiones unilaterales resultan en una peor ejecución de la mano contralateral a la lesión (Finlayson y Reitan 1980, Haaland y Delaney 1981, Spicer *et al.* 1988). Es por ello que en nuestro estudio planteamos la utilización del *Finger Tapping Test* como una posible medida del grado de preservación del córtex motor y premotor contralateral a la mano de mejor ejecución.

El material utilizado es una pequeña plataforma con un botón central que se eleva unos dos centímetros. El sujeto ha de golpear la plataforma durante 10 segundos. Se realiza la operación con una mano y posteriormente con la otra. El propio mecanismo registra el número de golpes efectuados por el sujeto.

A diferencia del procedimiento estándar el sujeto decidía si quería realizar la prueba con el dedo índice, el puño o con la mano abierta. De la misma manera podía decidir tras un período de descanso el repetir el proceso. Si se realizaban varios ensayos la puntuación escogida era el de mayor número de golpes registrado en los distintos ensayos. En los análisis posteriores se utiliza el resultado de la resta: puntuación obtenida con la mano derecha - puntuación obtenida con la mano izquierda. En esta operación las cifras positivas indicarían la mayor preservación del córtex motor izquierdo y los datos negativos indicarían la mayor preservación del córtex motor derecho.

5. PROCEDIMIENTO

Los sujetos eran informados por los responsables de cada centro. Tras obtener la aceptación de participar en el estudio se citaba a cada sujeto según las actividades que tuviera programadas. Todos los sujetos fueron evaluados en estancias de los centros a los que asistían.

Previamente a la administración de las pruebas el examinador se informaba de los sistemas de comunicación e indicación utilizados habitualmente por el sujeto. Asimismo, los primeros minutos de la evaluación se dedicaban a conversar con el sujeto para poderse familiarizar al máximo con dichos sistemas. En esta conversación se aprovechaba para explicar el procedimiento que se seguiría y para solicitar al sujeto que nos informara si se encontraba cansado o ante cualquier duda o comentario.

La administración se iniciaba con la evaluación de la agudeza visual con la intención de tenerlo en cuenta para la presentación posterior de los distintos materiales. Seguidamente se administraba el Test de Vocabulario en Imágenes Peabody en el que todos los sujetos podían sentir en algún momento que estaban dando respuestas de las que estaban convencidos. Para la ordenación de las pruebas restantes se tuvo en cuenta el no evaluar la misma función en dos pruebas seguidas y la combinación de las pruebas en las que se estimaba emplear poco tiempo con aquellas en las que el tiempo estimado de administración era mayor. Dado que los tests fueron administrados en distintas sesiones, se consideró necesario que la prueba de atención se realizara siempre al inicio de la sesión. Así mismo no se administraba en una misma sesión la prueba de clasificación de fichas y el *WCST*. La duración de las sesiones varió de un sujeto a otro y en un mismo sujeto según el grado de fatiga. El promedio de duración fue de 5 horas y 47 minutos, con un rango de 2 horas y 45 minutos a 10 horas y 45 minutos.

Una vez finalizada la evaluación se informaba de los resultados mediante la entrega de un informe neuropsicológico (Anexo 3). En ocasiones la entrega del informe se acompañó del comentario de los resultados con el sujeto evaluado.

6. ANÁLISIS ESTADÍSTICO

Los datos demográficos, características clínicas y los resultados de las pruebas y tests comentados fueron introducidos como variables y posteriormente analizados mediante el programa de análisis estadístico SPSS (*Statistical Package for the Social Sciences*). En función de los objetivos planteados en cada análisis se llevaron a cabo distintas pruebas estadísticas que detallamos a continuación.

Se utilizó la estadística descriptiva para obtener medias y desviaciones estándar de los datos cuantitativos, así como frecuencias y porcentajes de los datos cualitativos.

Se realizaron comparaciones del rendimiento neuropsicológico entre los grupos definidos por los datos demográficos o las características clínicas. Cuando las variables que se comparaban eran cualitativas se realizaron comparaciones de frecuencias observadas respecto a las teóricas en tablas de contingencia 2 x 2. Los estadísticos considerados fueron: Ji-cuadrado, con corrección de continuidad de Yates cuando se requería, o el estadístico exacto de Fisher, en función de las frecuencias observadas en las distintas celdas. Las comparaciones de variables cuantitativas en función de variables de agrupación cualitativas se realizaron mediante pruebas paramétricas siempre que se comprobaba con la prueba de Levene que las varianzas eran homogéneas. Si no se cumplía dicha condición aplicábamos pruebas no paramétricas. Las pruebas paramétricas utilizadas fueron la prueba t para muestras independientes y el ANOVA de un factor. Cuando los resultados del ANOVA indicaban la existencia de diferencias significativas entre los grupos se calculaba el contraste *post hoc* Bonferroni que permite conocer cuáles son los grupos que se diferencian a la vez que controla la tasa de error por el hecho de realizar múltiples comparaciones. Como pruebas no paramétricas se utilizaron la prueba U Mann-Whitney, equivalente no paramétrico de la prueba t, y la H de Kruskal-Wallis, como equivalente no paramétrico del ANOVA de un factor.

Se analizó la relación existente entre las variables mediante el cálculo del coeficiente de correlación de Pearson y la regresión lineal. En el análisis de

regresión se utilizó el método de pasos sucesivos para introducir las variables independientes en el análisis.

Se utilizaron métodos de clasificación como el análisis de conglomerados de K medias y el análisis discriminante. Mediante el primero se clasificó a la muestra en subgrupos en función del rendimiento en variables neuropsicológicas. En los gráficos derivados de este análisis se representaron las puntuaciones centrales de cada conglomerado cuando tenían una misma escala. En los casos en los que las variables neuropsicológicas tenían escalas diferentes se representaron las puntuaciones Z. Estas puntuaciones corresponden a la conversión de las puntuaciones de cada prueba o test a una misma escala, con media 0 y desviación estándar 1. Mediante el análisis discriminante pretendíamos conocer si las variables neuropsicológicas introducidas podían discriminar el grupo al que pertenecían los sujetos. Se escogió la opción de introducir las variables por pasos.

En la interpretación de los distintos análisis realizados se tiene en cuenta el nivel de significación 0,05.

En los análisis comentados se utilizaron como variables: datos demográficos y clínicos en forma de variables cualitativas, las puntuaciones que se derivaron de cada test o prueba, las puntuaciones estandarizadas (puntuaciones típicas y percentiles) y la conversión de las puntuaciones derivadas de cada prueba o test en una única variable cuantitativa. Dicha conversión se realizó a través del análisis factorial. Mediante este análisis no pretendíamos identificar las variables que subyacían a las utilizadas por nosotros. Es decir, no pretendíamos conocer si las distintas pruebas neuropsicológicas estaban midiendo distintas funciones. La literatura existente hasta el momento y comentada en referencia a cada prueba nos da suficientes evidencias de la función que estamos evaluando. Nuestra intención al utilizar el análisis factorial era la de obtener una única variable cuantitativa que fuese representativa de cada función. Para ello escogíamos la opción de guardar como variables los factores que se derivaran de cada análisis. En ningún caso las pruebas o tests neuropsicológicos considerados presentaron

una correlación inferior a 0,70 con el factor resultante. En la tabla 11 presentamos las pruebas o test neuropsicológicas a partir de los que se obtuvo cada factor.

Tabla 11. Factores representativos de las funciones neuropsicológicas.

Factores o funciones cognitivas	Tests o pruebas neuropsicológicas introducidos	Correlación de los tests o pruebas con el factor
LENGUAJE	Test de Vocabulario en Imágenes Peabody	0,924
	Screening Test of Spanish Grammar	0,936
	Token Test	0,931
FUNCIÓN VISOPERCEPTIVA	Facial Recognition Test	0,767
	Judgment of Line Orientation Test	0,834
	Cubos (WISC-R)	0,742
MEMORIA DECLARATIVA	Recognition Memory Words	0,920
	Recognition Memory faces	0,920
MEMORIA INMEDIATA	Dígitos directos	0,869
	Corsi Blocks directos	0,869
MEMORIA DE TRABAJO	Dígitos inversos	0,909
	Corsi Blocks inversos	0,909
MEMORIA VERBAL	Recognition Memory Words	0,909
	Dígitos directos	0,877
	Dígitos inversos	0,798
MEMORIA VISUAL	Recognition Memory Faces	0,701
	Corsi Blocks directos	0,878
	Corsi Blocks inversos	0,889
ATENCIÓN	Continuous Performance Test:	
	Porcentaje aciertos	0,991
	Porcentaje errores omisión	-0,714
	Porcentaje errores comisión	-0,916
COMPRESIÓN PRAXIAS	Reconocimiento	0,824
	Discriminación	0,824
FUNCIÓN FRONTAL	WCST:	
	Número de categorías completadas	0,932
	Porcentaje errores perseverativos	-0,932

7. RESULTADOS

7.1 FUNCIONES PRESERVADAS EN LA PARÁLISIS CEREBRAL

7.1.1 RENDIMIENTO GENERAL Y ESPECÍFICO

En el presente apartado se muestra el rendimiento de los sujetos con PC en pruebas de rendimiento general, lenguaje, habilidades visoperceptivas y visoespaciales, memoria y funciones frontales, respecto a la baremación estándar en cada test utilizado.

Se analiza cómo se distribuye el rendimiento de los sujetos con PC en relación a la población normal. Además, se presenta el porcentaje de sujetos que tienen el rendimiento preservado. En la práctica clínica habitual se considera que el rendimiento está preservado o no es patológico si se supera el percentil 10 definido por la población. Cuando la baremación del test o prueba no se expresa mediante percentiles utilizamos como punto de corte la puntuación típica 7 o la media menos 1 y 1/3 de la desviación estándar. Estas puntuaciones equivalen al percentil 10 definido por la población.

7.1.1.1 RENDIMIENTO GENERAL

En la escala de Color de las **Matrices Progresivas de Raven** el 5% de la muestra presenta un rendimiento considerado normal según las puntuaciones de la población (Figura 14). El 95% restantes obtienen puntuaciones inferiores al percentil 10.

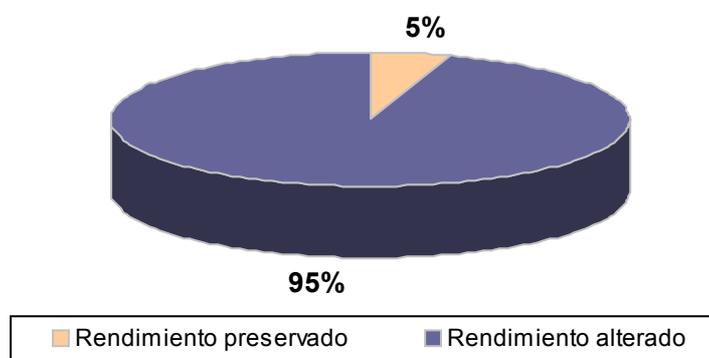


Figura 14. Distribución de la muestra (n = 40) en porcentajes de sujetos con puntuaciones incluidas en los límites normales de rendimiento en las Matrices Progresivas de Raven-Color.

7.1.1.2 RENDIMIENTO ESPECÍFICO

7.1.1.2.1 LENGUAJE

Comprensión de vocabulario

Las puntuaciones obtenidas en el **Test de Vocabulario en Imágenes Peabody** se distribuyen entre las puntuaciones inferiores al percentil 25 de la población. Concretamente, en la figura 15 observamos que 27 de los 40 sujetos obtienen puntuaciones inferiores al percentil 1. Es decir, que el rendimiento de la muestra en vocabulario se sitúa en la parte inferior de la distribución de la población.

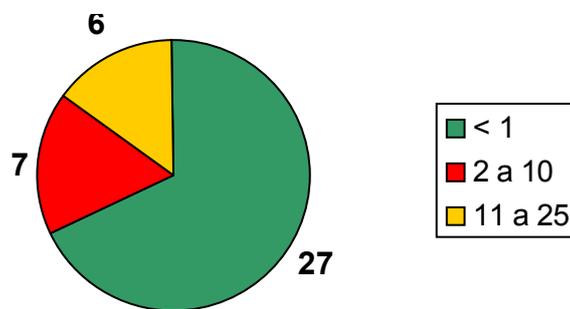


Figura 15. Distribución de la muestra (n = 40) en función de los percentiles en el Test de Vocabulario en Imágenes Peabody.

A pesar de ello, el 15% de la muestra tiene preservada la comprensión de vocabulario (Figura 16).

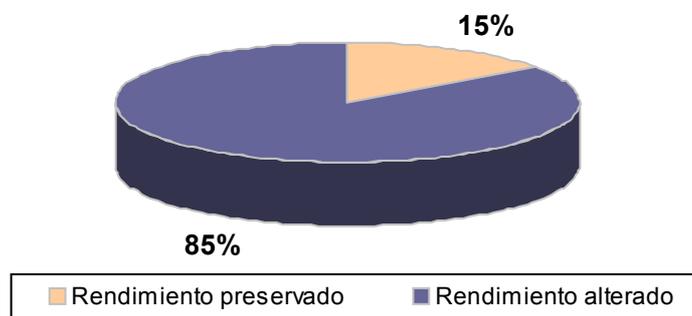


Figura 16. Distribución de la muestra (n = 40) en porcentajes de sujetos con puntuaciones incluidas en los límites normales de rendimiento en el Test de Vocabulario en Imágenes Peabody.

Comprensión gramatical

Aproximadamente, la mitad de las personas que componen la muestra presentan una comprensión gramatical normal en el **Token Test** dado que superan el punto de corte 29, comentado en el apartado 4 (Material) (Figura 17).

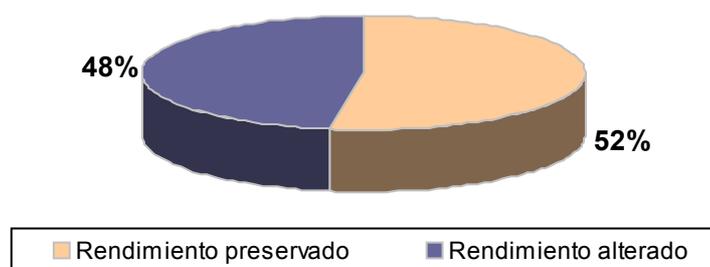


Figura 17. Distribución de la muestra (n = 40) en porcentajes de sujetos con puntuaciones incluidas en los límites normales de rendimiento en el *Token Test*.

Este porcentaje aumenta si tomamos como referencia las puntuaciones obtenidas en los distintos tipos de afasia (Lezak 1995). En la tabla 12 observamos que el 82% de la muestra tiene la comprensión gramatical relativamente preservada.

Tabla 12. Porcentaje de sujetos (n = 40) cuyas puntuaciones superan los puntos de corte definidos por las puntuaciones que los sujetos afásicos obtienen en el *Token Test*.

> Punto de corte 17	> Punto de corte 29
82%	52%

Si hacemos una correspondencia de las puntuaciones de nuestra muestra con la baremación utilizada para las afasias obtenemos los datos representados en la figura 18. En esta figura observamos que el 52% de los sujetos no presentan alteración de la comprensión de tipo afásico (Puntuación directa = 30-36), el 30% presentan puntuaciones compatibles con Afasia de Broca (Puntuación directa = 18-29), y tan solo el 18% restante obtiene puntuaciones compatibles con Afasia Global (Puntuación directa = 0-17).

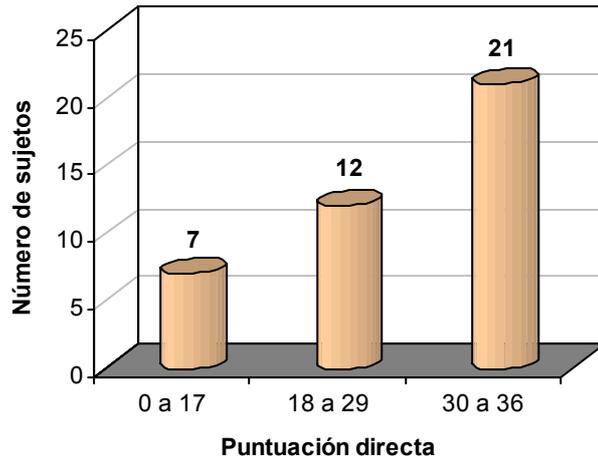


Figura 18. Distribución de la muestra (n = 40) en función de la baremación utilizada para las afasias en el *Token Test*.

El rendimiento en comprensión gramatical compleja evaluada mediante el **Screening Test of Spanish Grammar** parece distribuirse de forma similar a la población según los porcentajes presentados en la figura 19. Observamos que aproximadamente el 90% de los sujetos superan el percentil 10.

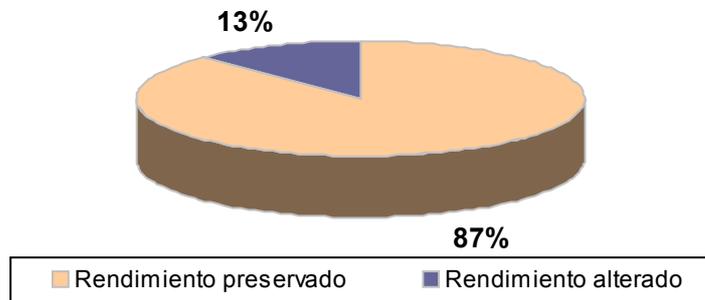


Figura 19. Distribución de la muestra (n = 40) en porcentajes de sujetos con puntuaciones incluidas en los límites normales de rendimiento en el *Screening Test of Spanish Grammar*.

Si detallamos el porcentaje de sujetos que superan los distintos percentiles, de los baremos estándar, obtenemos los datos de la tabla 13. El análisis de los porcentajes detallados muestra que la distribución de los sujetos es diferente a la de la población. En la tabla 13 se observa que las puntuaciones se sitúan predominantemente por encima del percentil 50. Cabe destacar que superan el percentil 90 aproximadamente la mitad de la muestra.

Tabla 13. Porcentaje de sujetos (n = 40) cuyas puntuaciones superan los percentiles indicados en el *Screening Test of Spanish Grammar*.

Percentil				
> 10	> 25	> 50	> 75	> 90
87%	82%	77%	62%	52%

En la figura 20 se representan los percentiles en los que se sitúa cada sujeto de forma que se puede observar como la muestra se acumula en las puntuaciones más altas.

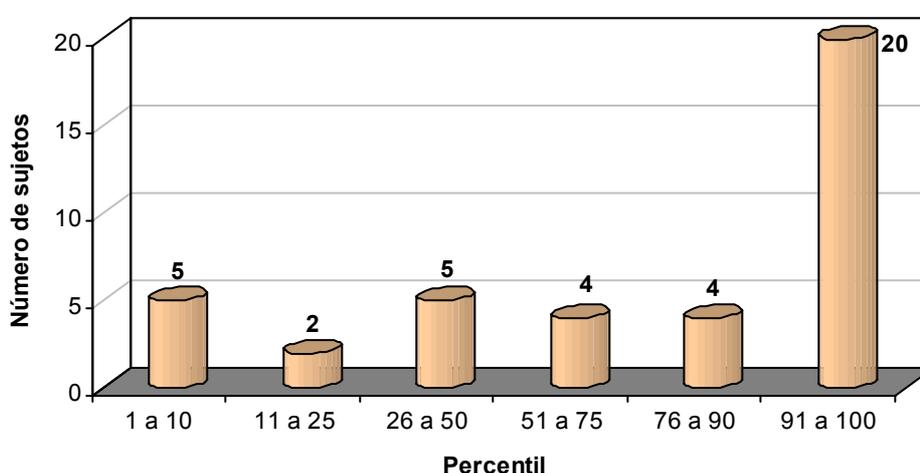


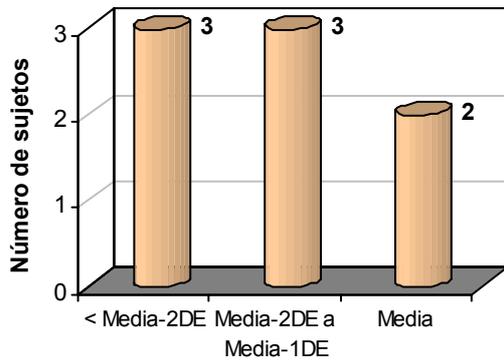
Figura 20. Distribución de la muestra (n = 40) en función de los percentiles en el *Screening Test of Spanish Grammar*.

7.1.1.2.2 FUNCIÓN VISOPERCEPTIVA

Habilidades visoperceptivas

En la figura 21 se representan las puntuaciones de la muestra en relación a las obtenidas por la población en el **Facial Recognition Test**. Podemos observar que la distribución de las puntuaciones es más amplia y, por lo tanto, más semejante a la población en los sujetos jóvenes y adultos (Figura 21-b) que en los niños (Figura 21-a).

a)



b)

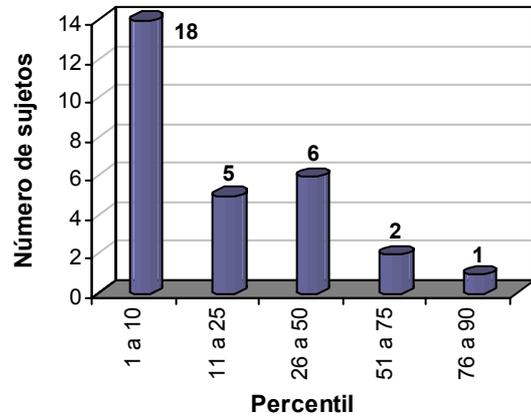


Figura 21. Distribución de la muestra en función de la media/desviación estándar y los percentiles de la población en el *Facial Recognition Test*: a) Niños de 6 a 12 años (n = 8); b) Jóvenes y adultos de 16 a 38 años (n = 32). DE = Desviación estándar.

En la tabla 14 se observa que el 9% de los jóvenes y adultos superan el percentil 50.

Tabla 14. Porcentaje de sujetos cuyas puntuaciones superan la media/desviación estándar o los percentiles indicados en el *Facial Recognition Test*.

Edad (N)	> Media – 2 DE	> Media – 1 DE	> Media		
6 – 12 años (n = 8)	62%	25%	0%		
Edad (N)	Percentil				
	> 5	> 10	> 25	> 50	> 75
16 – 38 años (n = 32)	53%	44%	28%	9%	3%

DE = Desviación estándar.

Si consideramos la muestra en su conjunto comprobamos que un 35 % de los sujetos tienen preservadas las habilidades visoperceptivas (Figura 22).

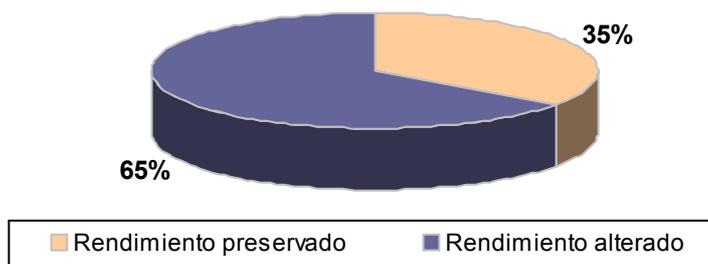


Figura 22. Distribución de la muestra (n = 40) en porcentajes de sujetos con puntuaciones incluidas en los límites normales de rendimiento en el *Facial Recognition Test*.

Habilidades visoespaciales

El 10% de la muestra, compuesta por 39 sujetos a los que se les pudo administrar el *Judgment of Line Orientation Test*, tiene preservadas las habilidades visoespaciales (Figura 23). Aunque la mayor parte de la muestra presente un bajo rendimiento observamos que 2 de los sujetos superan el percentil 50 (Figura 24-b).

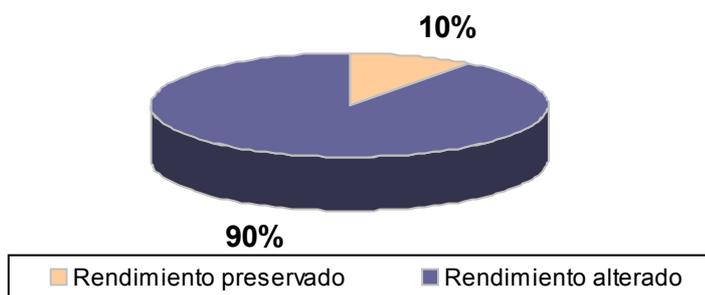


Figura 23. Distribución de la muestra (n = 39) en porcentajes de sujetos con puntuaciones incluidas en los límites normales de rendimiento en el *Judgment of Line Orientation Test*.

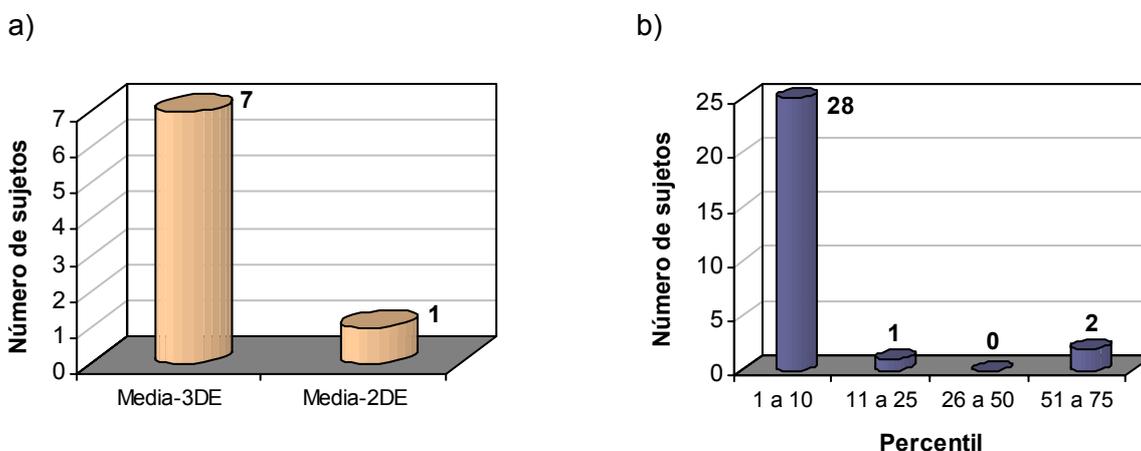


Figura 24. Distribución de la muestra en función de la media/desviación estándar y los percentiles de la población en el *Judgment of Line Orientation Test*: a) Niños de 6 a 12 años (n = 8); b) Jóvenes y adultos de 16 a 38 años (n = 31). DE = Desviación estándar.

7.1.1.2.3 MEMORIA

Memoria a corto plazo

En la evaluación de la memoria a corto plazo mediante el subtest de **Dígitos** de las escalas Wechsler las puntuaciones de los sujetos se distribuyen de forma muy heterogénea (Figura 25).

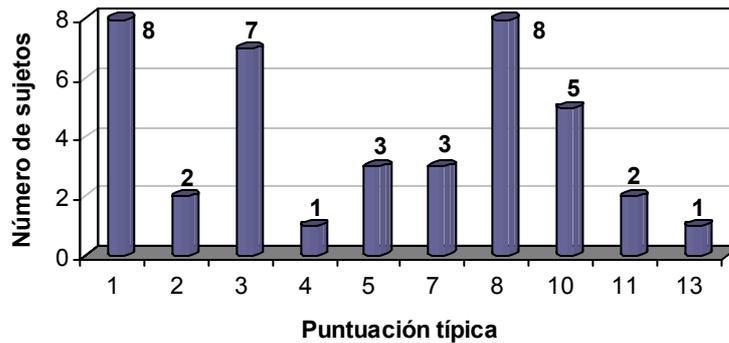


Figura 25. Distribución de la muestra (n = 40) en función de las puntuaciones típicas de la población en el subtest de Dígitos (WISC-R / WAIS).

En la población el 50% de los sujetos obtienen puntuaciones que superan la puntuación típica de 10. En nuestra muestra, esta puntuación es superada por el 20% de los sujetos (Tabla 15).

Tabla 15. Porcentaje de sujetos (n = 40) cuyas puntuaciones superan las puntuaciones típicas indicadas en el subtest de Dígitos (WISC-R / WAIS).

Puntuación típica	
> 7	> 10
48%	20%

Tomando como criterio la puntuación típica de 7, aproximadamente la mitad de la muestra tiene preservada la memoria a corto plazo (Figura 26).

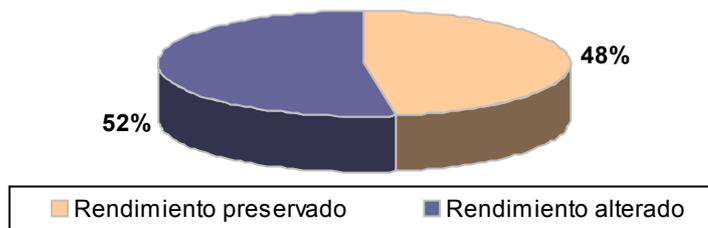


Figura 26. Distribución de la muestra (n = 40) en porcentajes de sujetos con puntuaciones incluidas en los límites normales de rendimiento en el subtest de Dígitos (WISC-R / WAIS).

Memoria declarativa VERBAL

En la distribución de las puntuaciones obtenidas en el **Recognition Memory Words**, observamos que existen sujetos representativos de los diferentes grados de rendimiento (Figura 27).

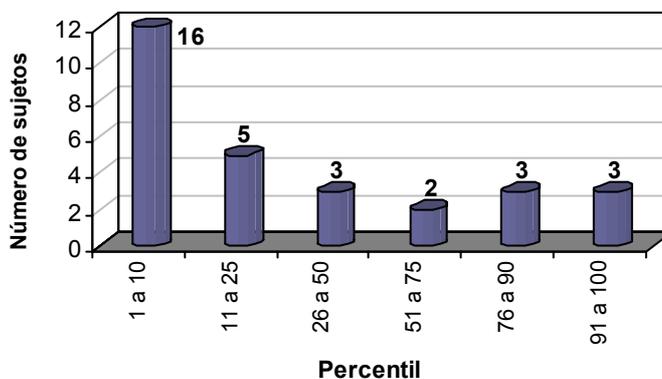


Figura 27. Distribución de la muestra en función de los percentiles de la población en el *Recognition Memory Words*. Representación de los sujetos con edad comprendida entre los 16 y 38 años (n = 32).

En la tabla 16 se observa que superan el percentil 90 aproximadamente el 20% de la muestra.

Tabla 16. Porcentaje de sujetos cuyas puntuaciones superan los percentiles indicados en el *Recognition Memory Words*.

Edad (N)	Percentil				
	> 10	> 25	> 50	> 75	> 90
16 – 38 años (n = 32)	53%	44%	28%	25%	19%

Desde un punto de vista clínico, considerando las puntuaciones superiores al percentil 10, observamos que aproximadamente la mitad de los sujetos entre 16 y 38 años tienen preservada la memoria declarativa verbal (Figura 28).

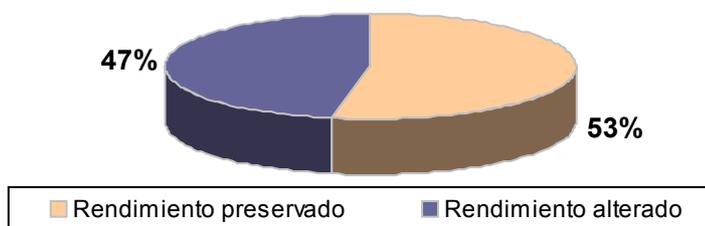


Figura 28. Distribución de la muestra en porcentajes de sujetos con puntuaciones incluidas en los límites normales de rendimiento en el *Recognition Memory Words*. Representación de los sujetos con edad comprendida entre los 16 y 38 años (n = 32).

Memoria declarativa VISUAL

El rendimiento en el *Recognition Memory Faces* se distribuye hasta puntuaciones que alcanzan el percentil 75 definido por la población (Figura 29).

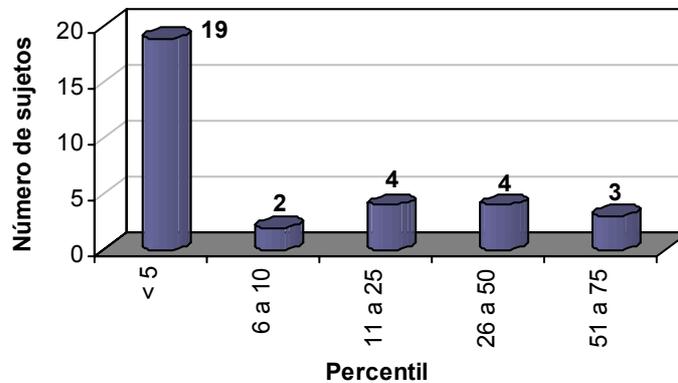


Figura 29. Distribución de la muestra en función de los percentiles de la población en el *Recognition Memory Faces*. Representación de los sujetos con edad comprendida entre los 16 y 38 años (n = 32).

En la tabla 17 se observa como el 16% de la muestra obtiene puntuaciones que superan el percentil 50.

Tabla 17. Porcentaje de sujetos cuyas puntuaciones superan los percentiles indicados en el *Recognition Memory Faces*.

Edad (N)	Percentil		
	> 10	> 25	> 50
6 – 38 años (n = 32)	34%	28%	16%

Como se observa en la tabla 17 y se representa en la siguiente figura, el 34% de los jóvenes y adultos que componen la muestra tienen preservada la memoria declarativa visual (Figura 30).

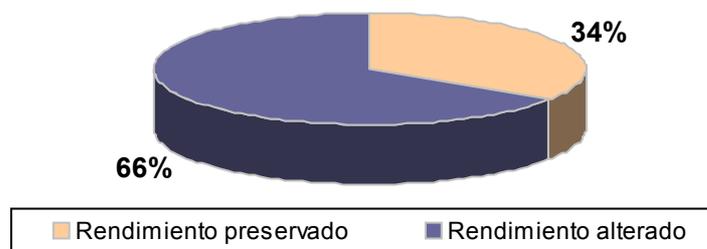


Figura 30. Distribución de la muestra en porcentajes de sujetos con puntuaciones incluidas en los límites normales de rendimiento en el *Recognition Memory Faces*. Representación de los sujetos con edad comprendida entre los 16 y 38 años (n = 32).

7.1.1.2.4 FUNCIÓN FRONTAL

En este apartado nos referiremos al rendimiento en el **Test de Clasificación de Tarjetas de Wisconsin (WCST)** de los 19 sujetos a los que les fue administrado. Se analiza por separado el número de categorías alcanzadas y los errores perseverativos cometidos.

Categorías

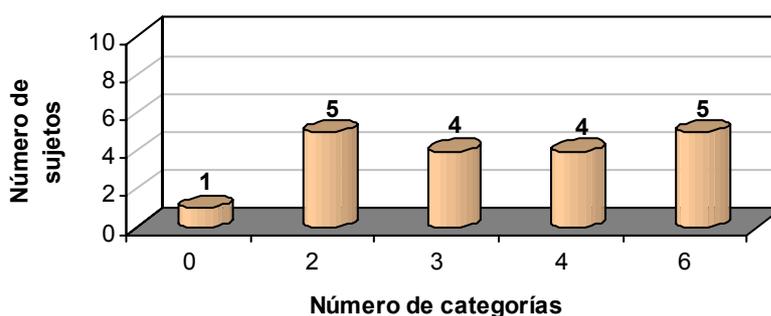


Figura 31. Distribución de la muestra (n = 19) en función del número de categorías alcanzado en el WCST.

En la figura 31 se observa la ejecución de la muestra en relación al número de categorías que consigue extraer cada sujeto. Si tenemos en cuenta todas las puntuaciones que indican un rendimiento normal, nos percatamos que aproximadamente 1/3 parte de los sujetos tienen preservada la capacidad de categorización (Figura 32).

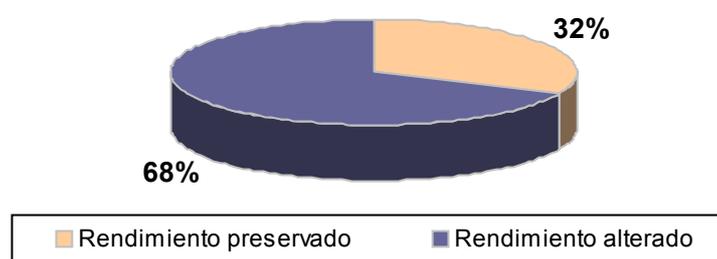


Figura 32. Distribución de la muestra (n = 19) en porcentajes de sujetos con puntuaciones incluidas en los límites normales de rendimiento en la abstracción de categorías del WCST.

Errores perseverativos

Cuando analizamos la perseveración presente en la ejecución de los sujetos observamos que el 42% de la muestra comete la misma cantidad de errores que se considera normal en la población (Figura 33).

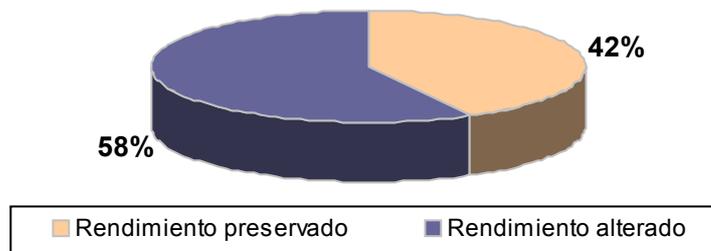


Figura 33. Distribución de la muestra (n = 19) en porcentajes de sujetos con una cantidad de errores perseverativos considerado normal en la ejecución del WCST.

7.1.2 RENDIMIENTO GLOBAL

Si consideramos el **conjunto de funciones preservadas** obtenemos los datos representados en la figura 34, en relación a la mayoría de funciones evaluadas. Se observa un rendimiento heterogéneo. Es especialmente destacable el alto porcentaje de sujetos que tienen preservada la comprensión gramatical. También observamos que entorno al 50% de la muestra presenta puntuaciones dentro de los límites normales de rendimiento en la memoria declarativa verbal. Las funciones frontales, las habilidades visoperceptivas y la memoria visual se hallan preservadas entorno al 35% de la muestra. Únicamente se obtienen porcentajes inferiores al 25% en comprensión de vocabulario, habilidades visoespaciales y rendimiento general. Es de destacar el bajo rendimiento en habilidades visoespaciales *versus* visoperceptivas y el mejor rendimiento en memoria verbal que visual.

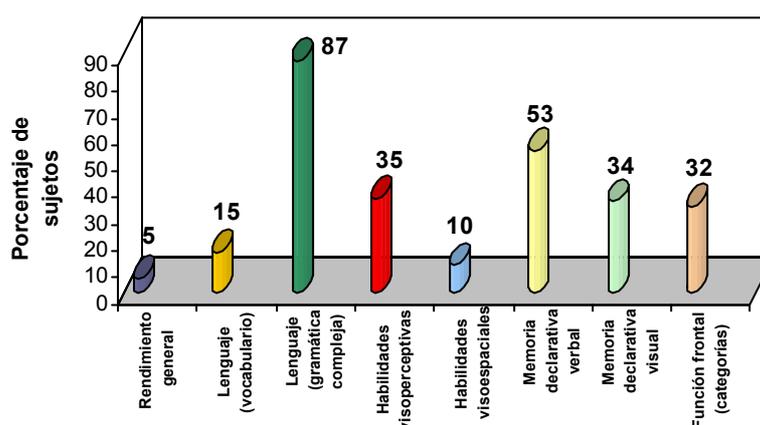


Figura 34. Porcentaje de sujetos con rendimiento preservado en las distintas funciones cognitivas.

La muestra puede clasificarse en **subgrupos** si tenemos en cuenta las funciones que tiene preservadas cada persona. El rendimiento de cada sujeto en pruebas de lenguaje, habilidades visoperceptivas y visoespaciales, memoria, funciones frontales y de rendimiento general se puede expresar mediante el número de funciones que tiene preservadas. Pero el número total de funciones no es igual para todos los sujetos dado que 21 de ellos fueron excluidos para la administración del *WCST*, a 1 persona no se le pudo administrar el *Judgment of Line Orientation Test* y no disponemos de baremos infantiles para los tests de

memoria declarativa. Es por ello que consideramos más adecuado expresar el rendimiento individual mediante el porcentaje de funciones preservadas.

En la figura 35 se representa el rendimiento de la muestra en función de los porcentajes individuales. En esta figura observamos que el 25% de los sujetos tiene preservadas del 51% al 75% de las funciones. El 5% de la muestra tiene preservadas el 82% de las funciones cognitivas evaluadas.

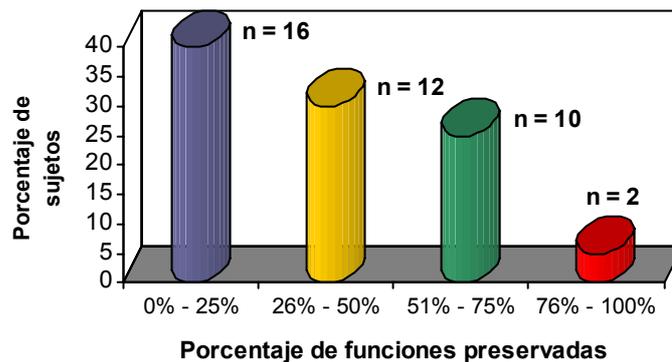


Figura 35. Porcentaje de sujetos en función del porcentaje de funciones cognitivas preservadas.

En el gráfico presentado la muestra queda clasificada en cuatro grupos de menor a mayor rendimiento cognitivo.

7.2 CLASIFICACIÓN SEGÚN EL RENDIMIENTO COGNITIVO

En el presente apartado analizamos si en la muestra existen perfiles cognitivos diferenciados. Para estudiar la existencia de perfiles cognitivos realizamos análisis de conglomerados de K-medias. Mediante esta técnica se clasifica a los sujetos en grupos en función de su rendimiento general y específico.

Llevamos a cabo dos aproximaciones: la clasificación a partir de las puntuaciones directas en todos los tests o pruebas administradas, con la que pretendemos obtener perfiles cognitivos sin tener en cuenta los baremos o puntuaciones de la población; y la clasificación según las puntuaciones típicas y percentiles para agrupar a los sujetos en relación a la población. En las clasificaciones realizadas con puntuaciones directas se analiza la edad, para controlar que los distintos grupos de rendimiento no se correspondan a distintos grupos de edad.

7.2.1 CLASIFICACIÓN MEDIANTE PUNTUACIONES DIRECTAS

Se realiza la clasificación en función de las puntuaciones directas obtenidas en los tests de rendimiento general, lenguaje, habilidades visoperceptivas, visoespaciales y visoconstructivas, memoria, atención, praxias y funciones frontales.

La existencia de puntuaciones *missing* se trata mediante la opción de “excluir según pareja”. Las puntuaciones *missing* para este análisis se refieren a los 21 sujetos excluidos para la administración del *WCST* y a la persona que no se le pudo administrar el *Judgment of Line Orientation Test*.

En el primer análisis decidimos acotar la clasificación a **tres grupos**. En la figura 36 hemos representado las puntuaciones de los grupos en todas las pruebas o tests administrados dado que todas alcanzaron la significación estadística suficiente para ser incluidas en la clasificación. Para obtener una mayor representatividad gráfica hemos utilizado las puntuaciones Z. Estas corresponden a la conversión de las puntuaciones directas a una misma escala, con media 0 y desviación estándar 1, como se indicó en el apartado 6 (Análisis estadístico). Para

representar los errores hemos utilizado las puntuaciones Z con signo invertido con la intención de facilitar la interpretación (a mayor puntuación, mejor rendimiento y a la inversa).

En la figura 36 se observa que tanto para el rendimiento general como específico los sujetos han sido clasificados en tres niveles diferenciados de rendimiento: alto, medio y bajo.

El grupo 1 presenta el mejor rendimiento en todas las pruebas. Las diferencias con el grupo 3 son estadísticamente significativas para todas las funciones evaluadas. Respecto al grupo 2 únicamente no se alcanza la significación estadística para las puntuaciones del *Facial Recognition Test*, la memoria a corto plazo (Dígitos inversos y *Corsi Blocks* directos), los errores de comisión en la prueba de atención y las praxias.

El grupo 2 presenta un rendimiento medio en la mayoría de funciones, exceptuando las frontales. Se observa que el rendimiento en las categorías y los errores perseverativos del *WCST* está por debajo de la media obtenida por la muestra (las puntuaciones son inferiores a 0).

Finalmente, observamos que el grupo 3 se halla por debajo del promedio grupal en todas las funciones evaluadas. Las diferencias en rendimiento son estadísticamente significativas respecto a los grupos 1 y 2 en todas las funciones con la única excepción de la discriminación y reconocimiento de las praxias en el que se asemejan al grupo 2.

Los tres grupos de rendimiento son homogéneos en edad (Ji -cuadrado=4,468; $p=0,107$).

La clasificación de la muestra en **cuatro grupos** se representa en la figura 37. En ésta se observa que no todos los sujetos quedan clasificados en grupos de rendimiento claramente diferenciados.

Los sujetos del grupo 2 presentan un perfil cognitivo que nos sugiere un mejor funcionamiento del córtex posterior en relación a un peor procesamiento del córtex anterior. Se observa como los índices derivados de la realización del *WCST* se sitúan por debajo de la línea central que representa el promedio de ejecución de la muestra. Así, las puntuaciones del grupo 2 no difieren significativamente de las obtenidas por el grupo 3 en ninguno de los índices del *WCST*. El grupo 2 únicamente se diferencia en rendimiento de los sujetos del grupo 1, los que se sitúan en todas las funciones por encima del promedio grupal, en las puntuaciones específicamente frontales: las categorías y los errores perseverativos del *WCST*.

Los grupos restantes presentan un rendimiento más homogéneo, aunque con algunas particularidades. El grupo 1 se halla por encima del promedio grupal en todas las pruebas o tests administrados. En el gráfico se observa que su rendimiento es superior a todos los grupos a excepción del grupo 2 que parece superarle en habilidades visoperceptivas y visoespaciales, así como en memoria a corto plazo, aunque estas diferencias no alcanzan la significación estadística. El grupo 3 presenta un rendimiento medio y se diferencia de los grupos 1 y 2 en las puntuaciones de las Matrices Progresivas de Raven-Color, el Test de Vocabulario en Imágenes Peabody, el *Token Test*, el *Judgment of Line Orientation Test*, el subtest de Dígitos directos y el *Recognition Memory Words*. Finalmente, se observa que el grupo 4 no supera en ninguna prueba el rendimiento medio de la muestra y se diferencia significativamente de los restantes grupos en todas las funciones evaluadas.

Los grupos no presentan diferencias en edad ($F = 0,002$; $p = 0,131$).

7.2.2 CLASIFICACIÓN MEDIANTE PUNTUACIONES TÍPICAS Y PERCENTILES

En esta segunda aproximación a la existencia de posibles perfiles cognitivos en la PC se clasifica a los sujetos en relación a su rendimiento general, lenguaje, habilidades visoperceptivas y visoespaciales, memoria y funciones frontales.

En los tests baremados mediante la media y desviación estándar se adjudica a cada puntuación el percentil que le corresponde según la distribución normal. En el presente análisis cabe añadir como puntuaciones *missing* a los 8 niños para los que no disponemos de baremos de los tests de memoria declarativa.

En el primer análisis escogimos la opción de clasificar en **tres grupos**. Dos de los tests no alcanzaron la significación estadística para ser incluidos en la clasificación: las Matrices Progresivas de Raven-Color y el *Judgment of Line Orientation Test*. Aquellos tests que se incorporan al análisis de forma significativa se pueden observar en la tabla 18.

Debemos destacar que el análisis de las puntuaciones centrales muestra que la diferencia entre los grupos no estriba únicamente en el mayor o menor rendimiento general. En la tabla 18 presentamos los perfiles de los tres grupos indicando para cada uno de ellos el orden que ocupan según el rendimiento en cada uno de los tests. Es decir, el 1 corresponde a los percentiles o puntuaciones típicas más altas y el 3 a las más bajas.

En una primera aproximación a los datos presentados se observa la diferencia de rendimiento entre los grupos.

Los sujetos del grupo 3 tienen peores puntuaciones en todas las funciones excepto en los errores perseverativos y las categorías del *WCST*, en las que presentan el mismo rendimiento que los sujetos del grupo 2. Es decir, demuestran una relativa preservación de las funciones frontales. El rendimiento del grupo 3 es significativamente peor que el rendimiento del grupo 1 en todas las funciones evaluadas y que el grupo 2 en todas las funciones a excepción de las frontales.

Tabla 18. Clasificación de la muestra en función del rendimiento (tres grupos).

Tests neuropsicológicos	Grupo 1 (n = 8)	Grupo 2 (n = 6)	Grupo 3 (n = 26)
Test de Vocabulario en Imágenes Peabody	1	2	3
<i>Screening Test of Spanish Grammar</i>	1*	2*	3
<i>Facial Recognition Test</i>	2	1*	3
Dígitos (<i>WISC-R / WAIS</i>)	2	1	3
<i>Recognition Memory Words</i>	1*	2*	3
<i>Recognition Memory Faces</i>	2	1	3
WCST			
Categorías	1	2/3	2/3
Errores perseverativos	1*	3	2

* Función preservada en todos los miembros del grupo

Los sujetos del grupo 1 destacan por su buen rendimiento en lenguaje, las funciones frontales y memoria de palabras pero presentan peor ejecución en memoria a corto plazo, reconocimiento y memoria de caras. En general, presentan peores habilidades visoperceptivas y memoria visual que funciones lingüísticas, frontales y memoria verbal.

El grupo 2 parece ser un grupo intermedio entre el 1 y el 3. En los sujetos del grupo 2 destaca el buen rendimiento en memoria a corto plazo, habilidades visoperceptivas y memoria visual, frente el bajo rendimiento en las funciones frontales. El mejor rendimiento en habilidades visoperceptivas del grupo 2 difiere significativamente del rendimiento de los grupos 1 y 3. El peor rendimiento en las funciones frontales, evaluadas mediante el *WCST*, alcanza la significación estadística al ser comparado con el grupo 1. La mejor ejecución en tareas de alto componente visual del grupo 2 no se explica por tener una mayor agudeza visual que el resto de los grupos ($F = 0,310$; $p = 0,735$). La agudeza visual había sido evaluada mediante optotipos, como parte de la evaluación complementaria explicada en el apartado 4 (Material).

Realizamos un segundo análisis en el que escogimos clasificar la muestra en **cuatro grupos** (Tabla 19). En esta ocasión, tampoco alcanzan la significación estadística las Matrices Progresivas de Raven-Color y el *Judgment of Line Orientation Test*.

Tabla 19. Clasificación de la muestra en función del rendimiento (cuatro grupos).

Tests Neuropsicológicos	Grupo 1 (n = 7)	Grupo 2 (n = 13)	Grupo 3 (n = 7)	Grupo 4 (n = 13)
Test de Vocabulario en Imágenes Peabody	1*	2	4	3
<i>Screening Test of Spanish Grammar</i>	1*	2*	3	4
<i>Facial Recognition Test</i>	2	1*	3	4
Dígitos (<i>WISC-R / WAIS</i>)	1/2	1/2	3	4
<i>Recognition Memory Words</i>	1*	2	3	4
<i>Recognition Memory Faces</i>	2	1	3	4
WCST				
Categorías	1	4	3	2
Errores perseverativos	1*	4	3	2*

* Función preservada en todos los miembros del grupo

Como se puede observar en la tabla 19 existen cuatro grupos que no presentan una gradación de mayor a menor rendimiento para todas las funciones evaluadas. Se observa una primera discrepancia en las habilidades visoperceptivas y aquellos tests con un importante componente visoperceptivo. La segunda discrepancia se refiere a las funciones frontales.

Como ocurría en la anterior clasificación, el grupo 2 es el que tiene mejores habilidades visoperceptivas y memoria declarativa visual. Estas diferencias son significativas respecto a los grupos 3 y 4. De nuevo, el grado de agudeza visual no difiere entre los grupos ($F = 0,216$; $p = 0,885$).

Respecto las funciones frontales el grupo que mejores puntuaciones obtiene es el grupo 1 y el que peores el grupo 2. El grupo 1 se diferencia significativamente en

la función frontal de los grupos 2 y 3.

Los sujetos del grupo 4 presentan un rendimiento relativamente elevado en las funciones frontales mientras que su rendimiento en la mayoría de las funciones asociadas principalmente al córtex posterior ocupa la última posición respecto a los otros grupos.

El grupo 3 se sitúa en una posición intermedia entre los grupos 2 y 4. Los sujetos del grupo 3 se diferencian significativamente de los sujetos del grupo 1 en todas las funciones evaluadas.

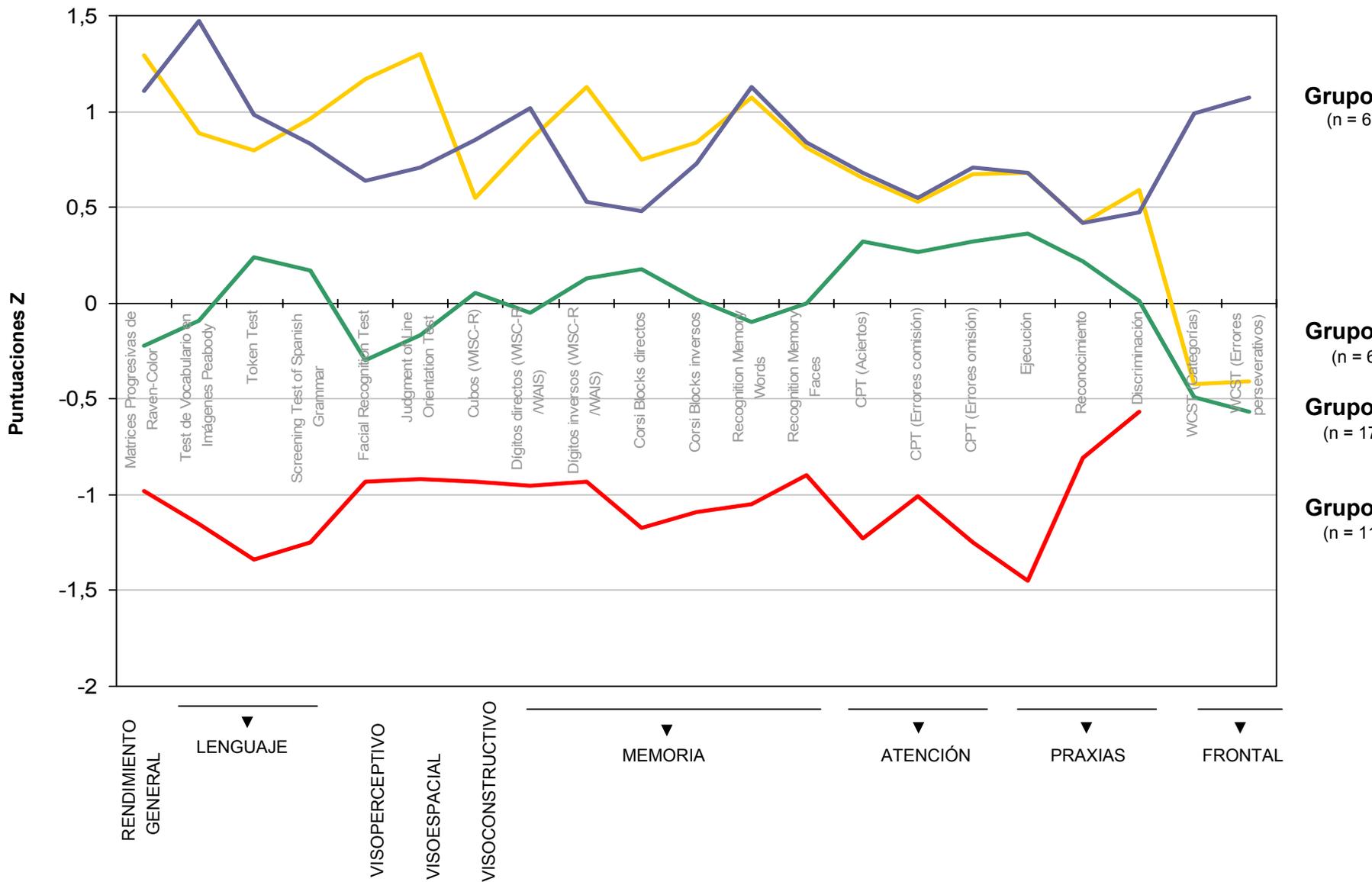


Figura 37. Perfiles cognitivos más representativos de los sujetos en función de las puntuaciones directas (cuatro grupos). CPT = *Continuous Performance Test*.

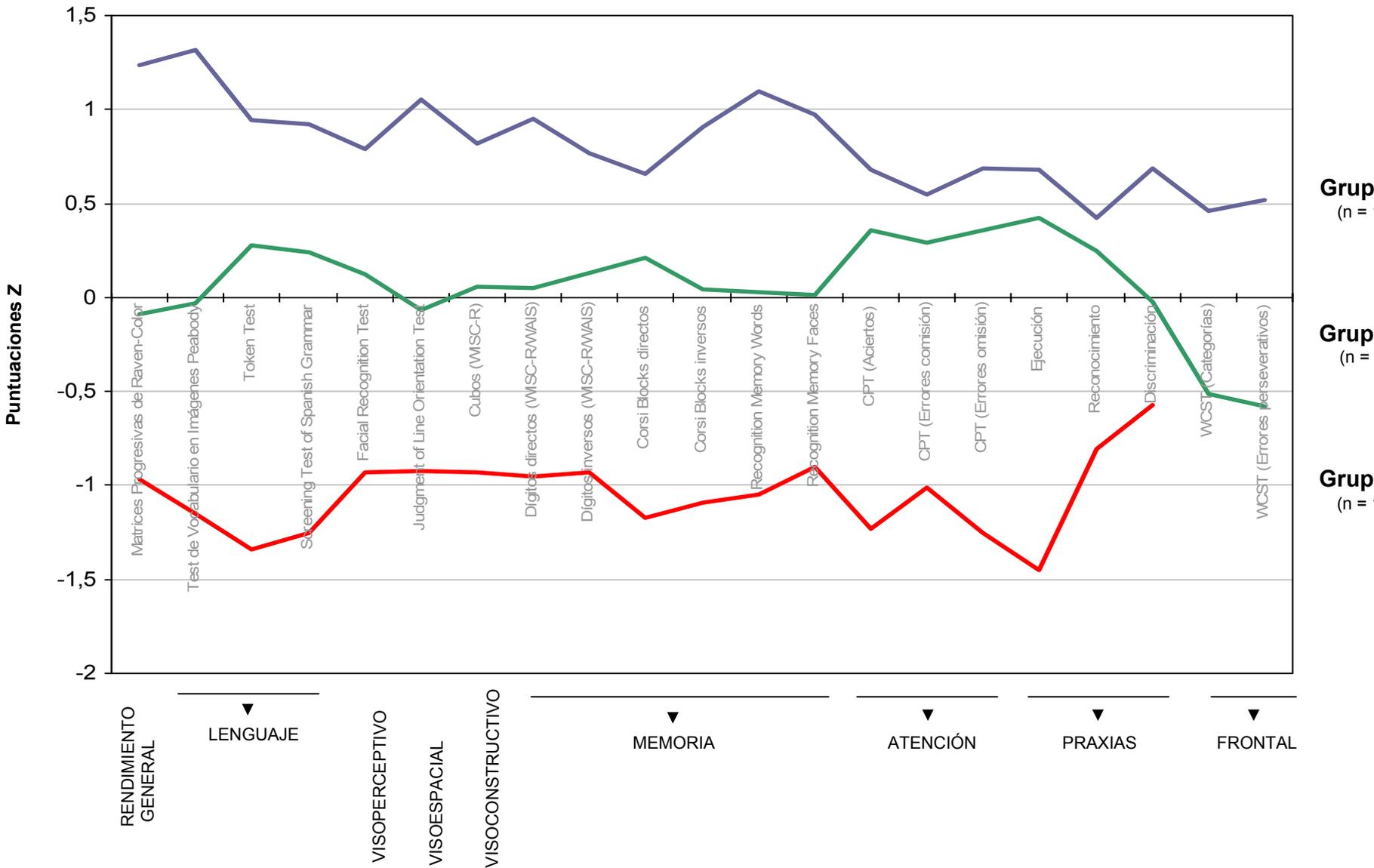


Figura 36. Perfiles cognitivos más representativos de los sujetos en función de las puntuaciones directas (tres grupos). CPT = *Continuous Performance Test*.

7.3 RENDIMIENTO COGNITIVO GENERAL

El rendimiento intelectual general ha sido evaluado mediante la escala de Color de las Matrices Progresivas de Raven.

Hasta el momento hemos observado que no existe una correspondencia total entre el porcentaje de sujetos que tienen preservado el rendimiento general (5%) y los porcentajes obtenidos en los tests de funciones específicas (del 10% al 87%) (Figura 34).

Por ello, nos planteamos si es adecuado pensar que el rendimiento general es representativo de los rendimientos específicos o es más adecuado considerar que las puntuaciones obtenidas en las Matrices Progresivas de Raven-Color son indicativas de una función específica. Es decir, ¿la puntuación obtenida en las Matrices Progresivas de Raven-Color puede explicar el rendimiento en lenguaje, habilidades visoperceptivas-visoespaciales-visoconstructivas, memoria, atención, praxias y función frontal? O bien, ¿se trata de otra medida más de las habilidades visoperceptivas y visoespaciales?

De forma previa al estudio de esta relación se extraen factores representativos de las distintas funciones evaluadas. El procedimiento seguido, como se explicó en el apartado 6 (Análisis estadístico), fue utilizar el análisis factorial para extraer factores que representaran cada una de las funciones. Los factores que se tuvieron en cuenta en los siguientes análisis fueron: lenguaje, función visoperceptiva, memoria verbal, memoria visual, atención, comprensión de las praxias y función frontal.

7.3.1 CORRELACIONES ENTRE RENDIMIENTO GENERAL Y ESPECÍFICOS

En la figura 38 se representan las correlaciones bivariadas entre el rendimiento en las Matrices Progresivas de Raven-Color y los distintos rendimientos específicos. Las correlaciones inferiores a 0,70 se presentan en la tabla 20.

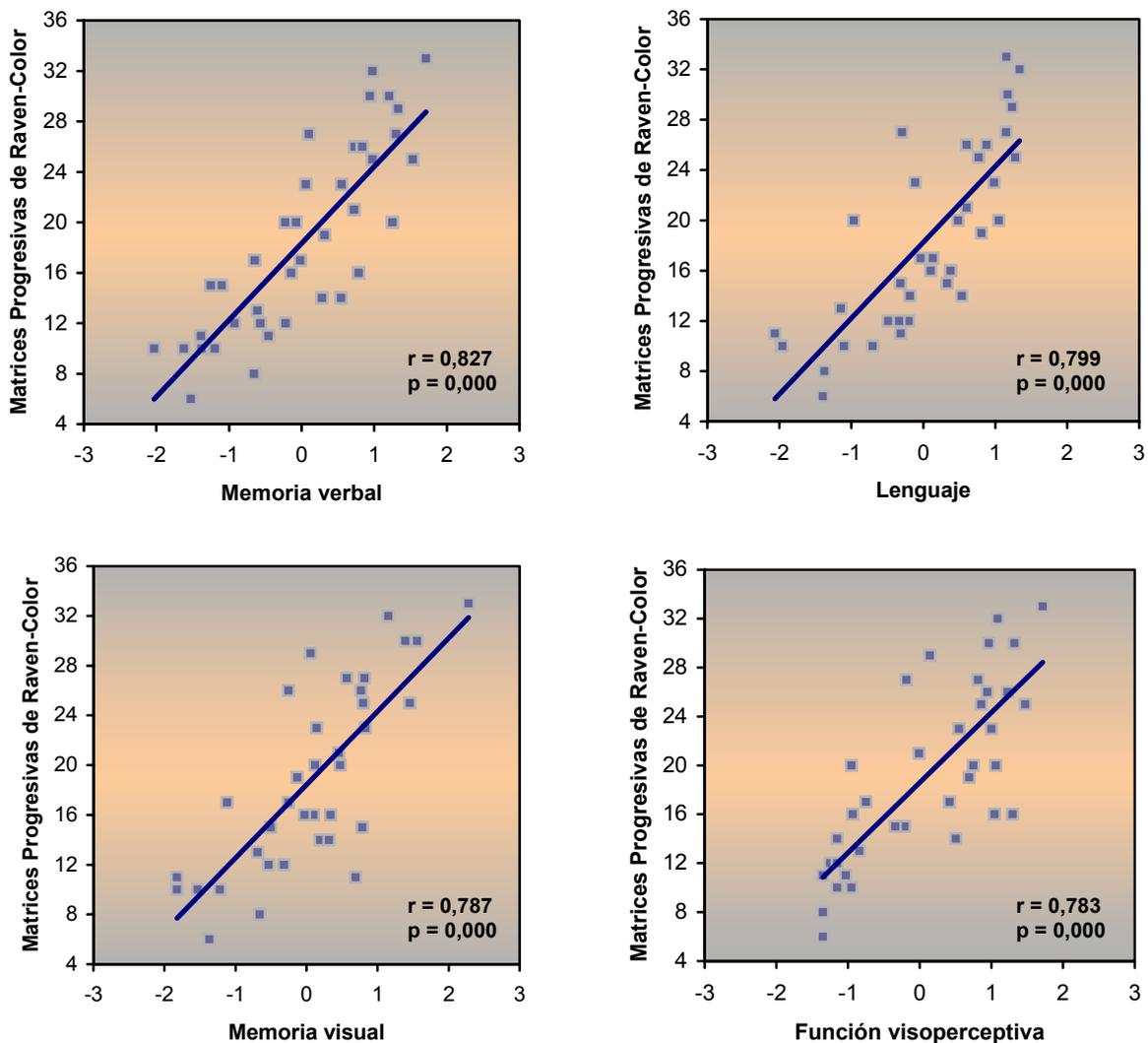


Figura 38. Correlación entre las Matrices Progresivas de Raven-Color y funciones cognitivas específicas.

En la tabla 20 se puede observar que contrasta de forma muy llamativa la ausencia de relación entre el rendimiento considerado general y la función frontal.

Tabla 20. Correlación entre las Matrices Progresivas de Raven-Color y funciones cognitivas específicas.

<i>Función cognitiva</i>	<i>r</i>	<i>P</i>
Atención	0,695	0,000
Comprensión de las praxias	0,551	0,000
Función frontal	0,264	0,276

7.3.2 VALOR PREDICTIVO DEL RENDIMIENTO GENERAL

Se realiza un análisis de regresión lineal en el que nos preguntamos si las puntuaciones en las Matrices Progresivas de Raven-Color pueden explicar el rendimiento en funciones cognitivas específicas. Además, queremos saber si son el principal componente explicativo o simplemente añaden información a la capacidad predictiva de otras funciones.

En la tabla 21 presentamos las funciones que mejor explican el rendimiento en lenguaje, función visoperceptiva, memoria verbal, memoria visual, atención y comprensión de las praxias.

Tabla 21. Valor predictivo del rendimiento general.

<i>Función cognitiva explicada</i>	<i>Funciones cognitivas explicativas</i>	<i>Proporción acumulativa de varianza explicada</i>
LENGUAJE	1. Memoria verbal	0,729
	2. Función visoperceptiva	0,789
Función VISOPERCEPTIVA	1. Lenguaje	0,616
	2. Matrices Progresivas de Raven	0,671
MEMORIA VERBAL	1. Lenguaje	0,729
	2. Matrices Progresivas de Raven	0,779
MEMORIA VISUAL	1. Lenguaje	0,663
	2. Matrices Progresivas de Raven	0,704
ATENCIÓN	1. Memoria verbal	0,543
COMPRENSIÓN PRAXIAS	1. Memoria visual	0,360

En la tabla 21 observamos que las puntuaciones en las Matrices Progresivas de Raven-Color no son el principal factor explicativo de ninguna de las funciones cognitivas específicas. El considerado rendimiento general (puntuación en las Matrices Progresivas de Raven) se añade a la capacidad explicativa del factor lenguaje en relación a la memoria verbal, memoria visual y función visoperceptiva. Sin embargo, no contribuye a la explicación de las puntuaciones en lenguaje, atención y comprensión de las praxias.

Por lo tanto, no podemos considerar la evaluación mediante la escala de Color de las Matrices Progresivas de Raven como una evaluación del rendimiento intelectual general. Es más adecuado considerar que evalúa un rendimiento específico aunque a partir de los datos obtenidos no se puede afirmar que sea otra medida más de las habilidades visoperceptivas y visoespaciales, dado que no se observa una relación preferente con la función visoperceptiva. Es decir, a pesar de que se demuestra que existe una correlación significativa entre las Matrices Progresivas de Raven-Color y la función visoperceptiva, también se observa que las puntuaciones en las Matrices Progresivas de Raven-Color se relacionan en igual o mayor medida con otras funciones como el lenguaje y las memorias verbal y visual.

7.4 LENGUAJE

Nos preguntamos si el medio utilizado por los sujetos para comunicarse con su entorno está relacionado con las habilidades lingüísticas que presentan. Es decir, ¿el hecho de que predomine la comunicación oral, escrita, gráfica o gestual comporta diferencias en la comprensión del vocabulario y la comprensión gramatical? O bien, aunque no se utilice de forma predominante la comunicación verbal, ¿el tener la capacidad de comunicarse oralmente o mediante la escritura comporta diferencias en la comprensión del vocabulario y la comprensión gramatical?

Recordemos que la evaluación de la comprensión del vocabulario se realizó mediante el Test de Vocabulario en Imágenes Peabody y la comprensión gramatical se evaluó mediante el *Token Test* y el *Screening Test of Spanish Grammar*.

7.4.1 SISTEMA DE COMUNICACIÓN PREDOMINANTE

En la figura 39 hemos representado los cuatro sistemas de comunicación utilizados. Observamos que un 55% de la muestra utiliza de forma predominante la comunicación oral. Del 23% de las personas que se comunican mediante sistemas gráficos, la mayoría lo hace mediante sistemas basados en dibujos lineales o pictogramas como es el Sistema Pictográfico de Comunicación (SPC) cuyos símbolos representan las palabras y los conceptos más habituales en la comunicación cotidiana (Basil C y Puig R 1990). La escritura predomina en el 7% de la muestra y el 15% restante se comunican mayoritariamente mediante la expresión gestual.

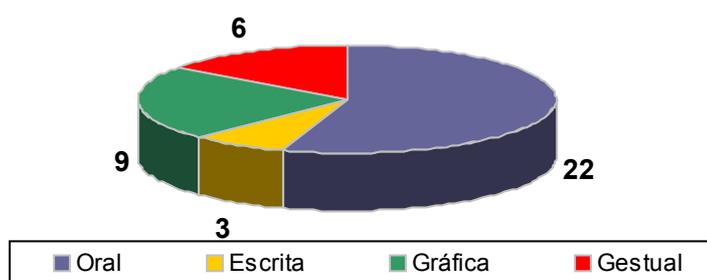


Figura 39. Número de sujetos que utilizan distintos sistemas de comunicación de forma predominante.

Entre las personas que utilizan de forma predominante la comunicación oral existe un mayor porcentaje que presentan diplejía y formas leves en cuanto a la gravedad motora (Claeys *et al.* 1983) respecto al mayor porcentaje de tetraplejías y formas moderadas y graves en el grupo de personas que utilizan mayoritariamente los restantes sistemas de comunicación. Todos los porcentajes comentados alcanzan la significación estadística al ser analizados mediante la comparación de frecuencias observadas respecto a las teóricas en tablas de contingencia 2 x 2 (Diplejía *versus* tetraplejía: corrección de continuidad de Yates = 4,286; $p = 0,038$ – Leves *versus* moderadas: estadístico exacto de Fisher $p = 0,026$ – Leves *versus* graves: corrección de continuidad de Yates = 7,233; $p = 0,007$).

El grupo que utiliza de forma predominante los sistemas gráficos difiere en edad de los grupos restantes ($F = 8,520$; $p = 0,000$). Para homogeneizar la muestra en cuanto a la edad excluimos a los 8 niños (menores de 16 años).

Mediante el análisis de la variancia no se hallan diferencias significativas entre los cuatro sistemas de comunicación utilizados de forma predominante y la comprensión de vocabulario ($F = 0,540$; $p = 0,658$) y comprensión gramatical ($F = 0,889$; $p = 0,459$ y $F = 2,644$; $p = 0,069$).

7.4.2 COMUNICACIÓN VERBAL

7.4.2.1 COMUNICACIÓN ORAL

La consideración de la gravedad motora del grupo de personas que son capaces de utilizar la comunicación oral es equivalente a la comentada en el apartado anterior dado que los grupos tratados en cada apartado únicamente se diferencian en 3 personas que no utilizan la comunicación oral como sistema predominante aún pudiendo utilizarla ocasionalmente.

Como se observa en las figuras 40, 41 y 42 la puntuación media en los tests de lenguaje que obtienen los sujetos con capacidad de comunicación oral ($n = 25$) supera la puntuación media del grupo de sujetos no orales ($n = 15$).

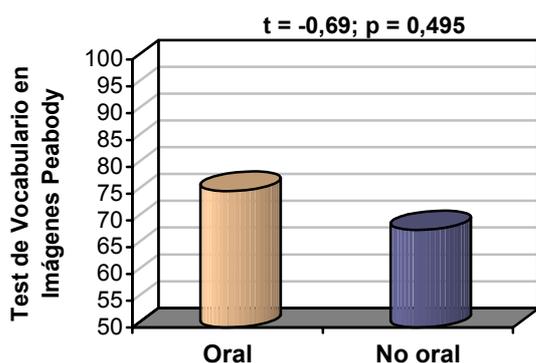


Figura 40. Comprensión de vocabulario en función de la capacidad de comunicación oral.

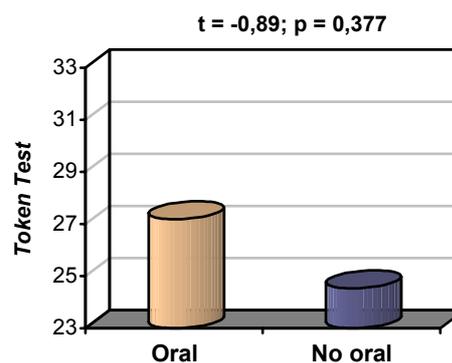


Figura 41. Comprensión gramatical en función de la capacidad de comunicación oral.

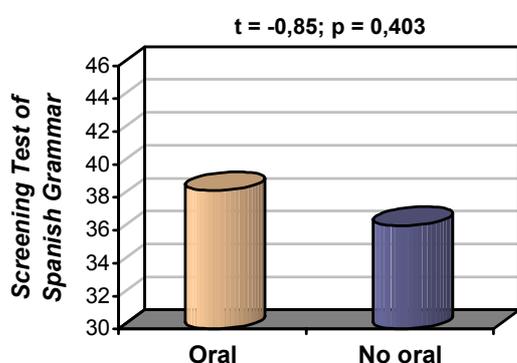


Figura 42. Comprensión gramatical compleja en función de la capacidad de comunicación oral.

Al realizar la comparación de medias para datos independientes no obtenemos diferencias significativas entre ambos grupos.

7.4.2.2 COMUNICACIÓN ESCRITA

Al existir diferencias significativas ($U = 119,5$; $p = 0,030$) en la edad de los sujetos con capacidad de comunicarse mediante la escritura y aquéllos que no presentan dicha habilidad realizamos los análisis en la submuestra de sujetos mayores de 16 años ($n = 32$).

En el grupo de personas capaces de comunicarse mediante la escritura existe un mayor porcentaje de diplejía y formas leves de afectación motora (Claeys *et al.* 1983) frente al mayor porcentaje de tetraplejías y formas graves en el grupo sin dicha habilidad. La comparación de frecuencias observadas respecto a las teóricas en tablas de contingencia 2×2 demuestra la existencia de las diferencias

significativas comentadas (Diplejía *versus* tetraplejía: corrección de continuidad de Yates = 3,871; $p = 0,049$ - Leve *versus* grave: estadístico exacto de Fisher $p = 0,010$).

El grupo de 19 personas capaces de utilizar la escritura para comunicarse presenta mayor comprensión de vocabulario y comprensión gramatical que el grupo que no ha desarrollado la comunicación escrita ($n = 13$). En las figuras 43, 44 y 45 se representan las medias obtenidas por ambos grupos en los tests utilizados para evaluar lenguaje.

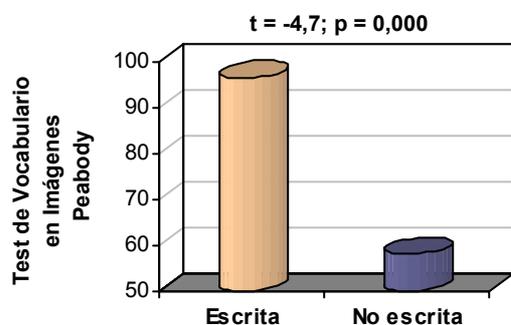


Figura 43. Comprensión de vocabulario en función de la capacidad de comunicación escrita.

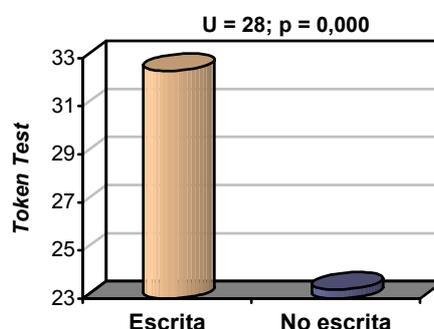
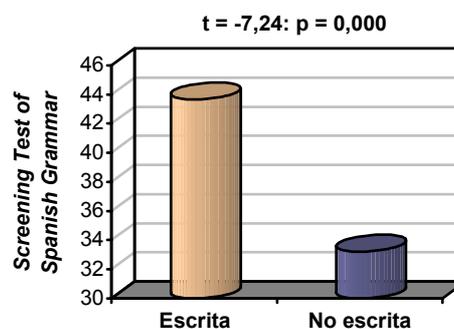


Figura 44. Comprensión gramatical en función de la capacidad de comunicación escrita.

Figura 45. Comprensión gramatical compleja en función de la capacidad de comunicación escrita.



Realizamos una comparación entre las habilidades lingüísticas de los sujetos que pueden comunicarse mediante la escritura ($n = 16$) y las de aquéllos que adoptan la escritura como medio más eficaz y por ello más utilizado en su comunicación con el entorno ($n = 3$). Al comparar ambos grupos obtenemos diferencias estadísticamente significativas en la medida de comprensión gramatical realizada mediante el *Screening Test of Spanish Grammar* ($U = 6,0$; $p = 0,038$). Los sujetos que utilizan la escritura como sistema predominante de comunicación obtienen mejores puntuaciones.

Mediante un análisis discriminante pretendemos comprobar si los tests en los que se diferencian los sujetos que pueden utilizar la escritura para comunicarse frente a los que no presentan dicha capacidad pueden ser utilizados como elementos pronósticos complementarios a evaluaciones más amplias. Los resultados atribuyen capacidad discriminativa al *Screening Test of Spanish Grammar* (Lambda de Wilks = 0,364; $p = 0,000$). Mediante el rendimiento en el *Screening Test of Spanish Grammar* fueron clasificados correctamente 30 de los 32 casos.

7.5 MEMORIA ANTERIOR *VERSUS* MEMORIA POSTERIOR

En el presente apartado nos planteamos si se observan discrepancias entre los sistemas de memoria asociados al córtex anterior respecto a los asociados al córtex posterior. Y si, en el caso que existieran, se relacionan con el grado de afectación motora que podría ser indicativa de la alteración de sistemas cerebrales implicados en la memoria anterior.

La memoria de trabajo evaluada mediante el recuerdo invertido de los Dígitos de las baterías Wechsler y de los *Corsi Blocks* es un ejemplo de memoria anterior. Como ejemplo de memoria posterior consideramos la memoria declarativa evaluada mediante el *Recognition Memory Words/Faces*.

El grado de afectación motora puede ser expresado mediante la afectación diferencial de las extremidades (diplejía, triplejía o tetraplejía) o bien, en función de criterios de gravedad motora como los expuestos por Claeys *et al.* (1983). Los autores diferencian los casos leves, moderados y graves teniendo en cuenta la precisión motora de las extremidades superiores.

7.5.1 RENDIMIENTO EN MEMORIA ANTERIOR Y POSTERIOR

Se realiza un análisis factorial para obtener un factor para la memoria anterior y otro para la memoria posterior.

Se lleva a cabo un análisis de conglomerados de K-medias. En la figura 46 se representa la clasificación de la muestra tras escoger la opción de **tres grupos**. El grupo 1 y 3 presentan la misma tendencia en su rendimiento aunque a dos niveles diferentes. Ambos demuestran tener peor rendimiento en memoria anterior respecto a la posterior. En el grupo 2 se observa el patrón contrario, presenta mejor rendimiento en memoria anterior que en posterior.

Los grupos no difieren en edad ($F = 3,042$; $p = 0,060$).

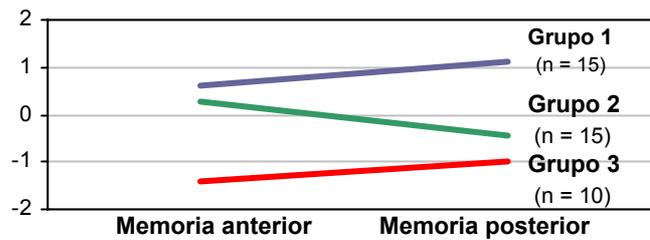


Figura 46. Clasificación de la muestra en tres grupos en función del rendimiento en memoria anterior y posterior.

Cuando realizamos el análisis para clasificar la muestra en **cuatro grupos** observamos que 25 de los sujetos con un rendimiento medio en memoria anterior presentan patrones de rendimiento totalmente opuestos en memoria posterior (Figura 47).

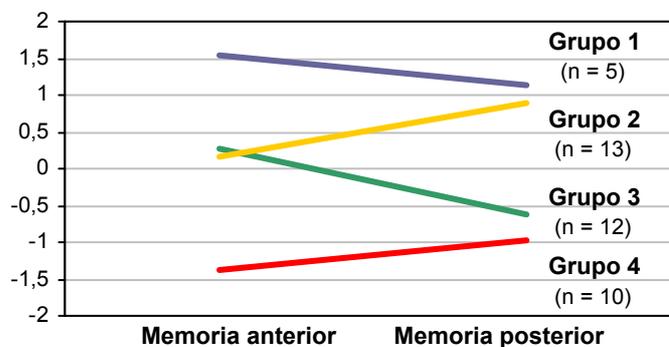


Figura 47. Clasificación de la muestra en cuatro grupos en función del rendimiento en memoria anterior y posterior.

Los grupos no difieren de forma significativa en cuanto a su edad ($F = 2,494$; $p = 0,075$).

7.5.2 RELACIÓN CON LA AFECTACIÓN MOTORA

En la comparación de medias para datos independientes entre los **tres grupos** representados en la figura 46 se obtienen diferencias significativas en memoria anterior entre los grupos 2 y 3 ($t = 6,77$; $p = 0,000$). La comparación de las frecuencias observadas respecto a las teóricas en tablas de contingencia 2 x 2 nos indica que no existen diferencias en el porcentaje de sujetos del grupo 2 y del grupo 3 en relación al grado de afectación motora (estadístico exacto de Fisher: $p > 0,05$).

En la clasificación de la muestra en **cuatro grupos** existen diferencias significativas en memoria anterior entre el grupo 1 y el 2 ($t = 7,41$; $p = 0,000$), así

como entre el grupo 3 y el 4 ($t = 7,21$; $p = 0,000$). Se analizan por separado las frecuencias en función del grado de afectación motora. La distribución de los sujetos en gravedad motora (leve-moderada-grave y diplejía-triplejía-tetraplejía) no difiere en función del grupo al que se pertenezca (estadístico exacto de Fisher: $p > 0,05$).

7.6 MEMORIA VERBAL *VERSUS* MEMORIA VISUAL

Las cuestiones que aquí nos planteamos hacen referencia a los sistemas de memoria según los hemisferios. ¿Se diferencia el rendimiento en memoria verbal del rendimiento en memoria visual? ¿Coinciden estas diferencias con la lateralidad manual predominante?

7.6.1 RENDIMIENTO EN MEMORIA VERBAL Y VISUAL

Se realiza un análisis factorial con la intención de obtener un factor para la memoria verbal y otro para la memoria visual.

Se lleva a cabo un análisis de conglomerados de K-medias. Si escogemos la opción de clasificar la muestra en **tres grupos** no se observan perfiles de rendimiento que indiquen una mayor afectación de un tipo de memoria sobre la otra. Los sujetos quedan clasificados en tres grupos de alto, medio y bajo rendimiento independientemente de si la memoria es verbal o visual (Figura 48). Si realizamos la clasificación en **cuatro grupos** se observa un grupo de alto rendimiento (Grupo 1) y un grupo de bajo rendimiento (Grupo 4) en ambos tipos de memoria (Figura 49). Cabe destacar que los grupos 2 y 3 presentan patrones de rendimiento opuestos. El grupo 2 muestra menores puntuaciones en memoria visual que en memoria verbal. El grupo 3 obtiene un mejor rendimiento en memoria visual que en memoria verbal. Las diferencias entre los grupos 2 y 3 son significativas, tanto para la memoria verbal ($t = 2,81$; $p = 0,011$) como para la memoria visual ($t = -2,68$; $p = 0,015$). Las diferencias entre estos dos grupos no quedan explicadas por la existencia de diferencias en la agudeza visual de los sujetos que los componen ($t = 1,59$; $p = 0,127$).

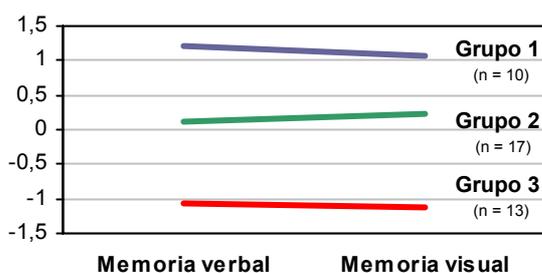


Figura 48. Clasificación de la muestra en tres grupos en función del rendimiento en memoria verbal y visual.

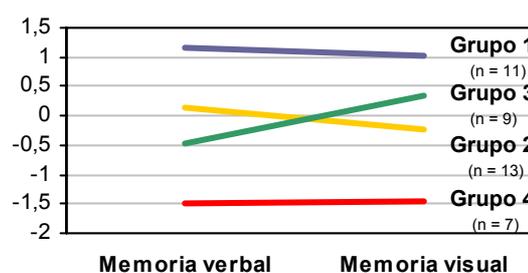


Figura 49. Clasificación de la muestra en cuatro grupos en función del rendimiento en memoria verbal y visual.

Las diferencias en rendimiento de ambas clasificaciones (Figuras 48 y 49) no quedan explicadas por la distribución desigual de edad en los grupos (Ji-cuadrado = 5,526; $p = 0,063$ y $F = 1,533$; $p = 0,222$).

Se obtienen resultados similares, aunque más detallados, tras realizar el análisis de conglomerados de K-medias con las puntuaciones directas obtenidas en los distintos tests o pruebas de memoria a partir de los que se crearon los factores de memoria verbal y visual.

En la figura 50 se representa la clasificación en **tres grupos** de rendimiento: alto, medio y bajo.

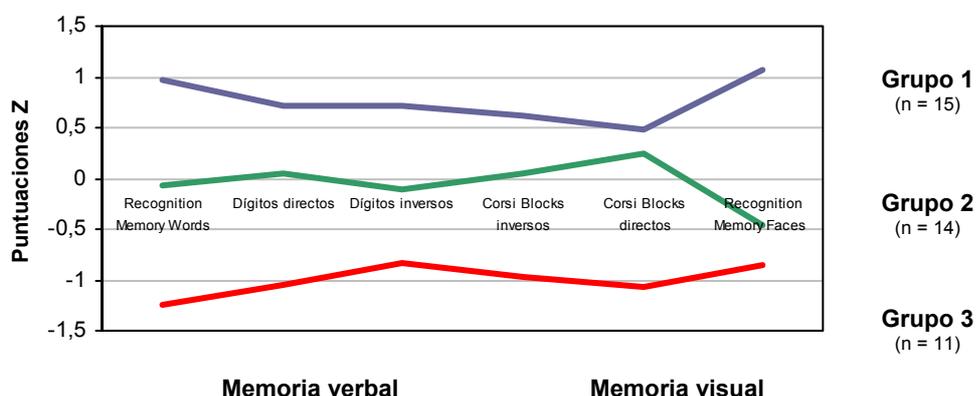


Figura 50. Clasificación de la muestra en tres grupos en función del rendimiento en pruebas específicas de memoria verbal y visual.

La clasificación en **cuatro grupos**, a partir de las puntuaciones en los tests o pruebas de memoria, muestra cuatro perfiles de rendimiento similares a los obtenidos en la clasificación mediante el factor de memoria verbal y el de memoria visual. Al analizar las puntuaciones en los tests o pruebas observamos que los grupos 2 y 3 presentan los perfiles opuestos de rendimiento en memoria verbal y visual (Figura 51). La inversión de la memoria es más marcada para la memoria declarativa e inmediata que para la memoria de trabajo. Las diferencias observadas son estadísticamente significativas en referencia a la memoria declarativa (*Recognition Memory Words*: $t = -4,56$; $p = 0,000$ y *Recognition Memory Faces*: $t = 2,54$; $p = 0,024$).

Los grupos obtenidos en ambos análisis no difieren significativamente en edad (Ji-cuadrado = 5,147; $p = 0,076$ y $F = 0,013$; $p = 0,909$).

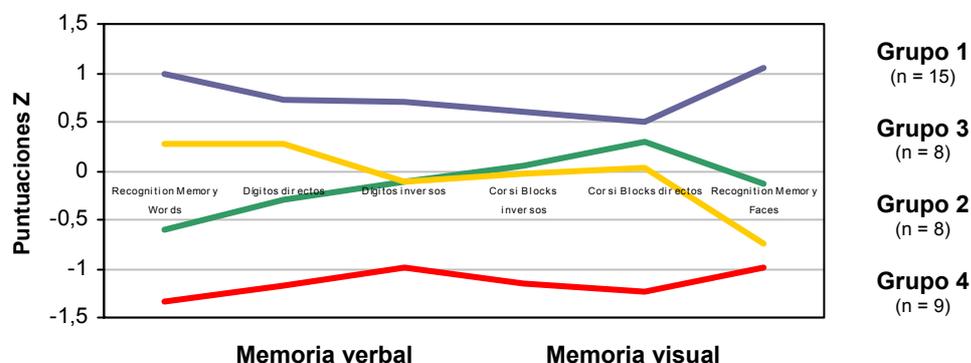


Figura 51. Clasificación de la muestra en cuatro grupos en función del rendimiento en pruebas específicas de memoria verbal y visual.

En las distintas clasificaciones presentadas, ya sea mediante factores o pruebas específicas de memoria, comprobamos que existen diferencias en el rendimiento en memoria verbal y memoria visual. El diferente rendimiento en memoria no está presente en todos los sujetos. Entre los sujetos que presentan diferente rendimiento en memoria verbal y visual se observan dos patrones opuestos. La existencia de patrones opuestos es especialmente destacable para la memoria declarativa.

7.6.2 RELACIÓN CON LA DOMINANCIA MANUAL

La dominancia manual se expresa mediante la resta de las puntuaciones obtenidas con la mano derecha y las obtenidas con la mano izquierda en la realización del *Finger Tapping Test*, como ya comentamos en el apartado 4 (Material).

Se realiza una comparación de medias para datos independientes. Los sujetos que presentan patrones de rendimiento opuestos en memoria verbal y visual, en el análisis con factores (Figura 49) o mediante las pruebas de memoria (Figura 51), no se diferencian en la lateralidad manual predominante ($t = -0,98$; $p = 0,846$ y $t = 0,83$; $p = 0,434$).

7.6 MEMORIA VERBAL *VERSUS* MEMORIA VISUAL

Las cuestiones que aquí nos planteamos hacen referencia a los sistemas de memoria según los hemisferios. ¿Se diferencia el rendimiento en memoria verbal del rendimiento en memoria visual? ¿Coinciden estas diferencias con la lateralidad manual predominante?

7.6.1 RENDIMIENTO EN MEMORIA VERBAL Y VISUAL

Se realiza un análisis factorial con la intención de obtener un factor para la memoria verbal y otro para la memoria visual.

Se lleva a cabo un análisis de conglomerados de K-medias. Si escogemos la opción de clasificar la muestra en **tres grupos** no se observan perfiles de rendimiento que indiquen una mayor afectación de un tipo de memoria sobre la otra. Los sujetos quedan clasificados en tres grupos de alto, medio y bajo rendimiento independientemente de si la memoria es verbal o visual (Figura 48). Si realizamos la clasificación en **cuatro grupos** se observa un grupo de alto rendimiento (Grupo 1) y un grupo de bajo rendimiento (Grupo 4) en ambos tipos de memoria (Figura 49). Cabe destacar que los grupos 2 y 3 presentan patrones de rendimiento opuestos. El grupo 2 muestra menores puntuaciones en memoria visual que en memoria verbal. El grupo 3 obtiene un mejor rendimiento en memoria visual que en memoria verbal. Las diferencias entre los grupos 2 y 3 son significativas, tanto para la memoria verbal ($t = 2,81$; $p = 0,011$) como para la memoria visual ($t = -2,68$; $p = 0,015$). Las diferencias entre estos dos grupos no quedan explicadas por la existencia de diferencias en la agudeza visual de los sujetos que los componen ($t = 1,59$; $p = 0,127$).

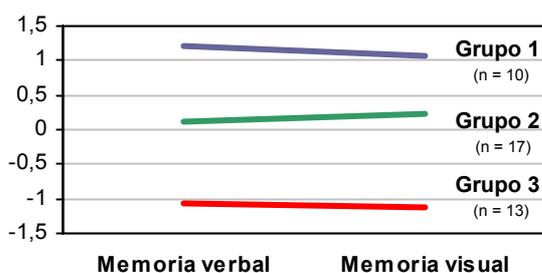


Figura 48. Clasificación de la muestra en tres grupos en función del rendimiento en memoria verbal y visual.

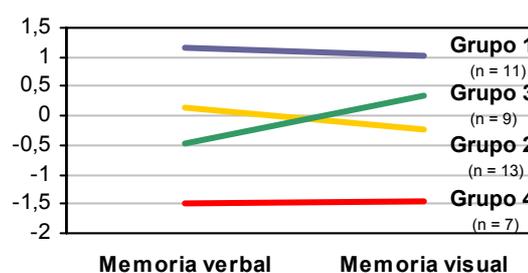


Figura 49. Clasificación de la muestra en cuatro grupos en función del rendimiento en memoria verbal y visual.

Las diferencias en rendimiento de ambas clasificaciones (Figuras 48 y 49) no quedan explicadas por la distribución desigual de edad en los grupos (Ji-cuadrado = 5,526; $p = 0,063$ y $F = 1,533$; $p = 0,222$).

Se obtienen resultados similares, aunque más detallados, tras realizar el análisis de conglomerados de K-medias con las puntuaciones directas obtenidas en los distintos tests o pruebas de memoria a partir de los que se crearon los factores de memoria verbal y visual.

En la figura 50 se representa la clasificación en **tres grupos** de rendimiento: alto, medio y bajo.

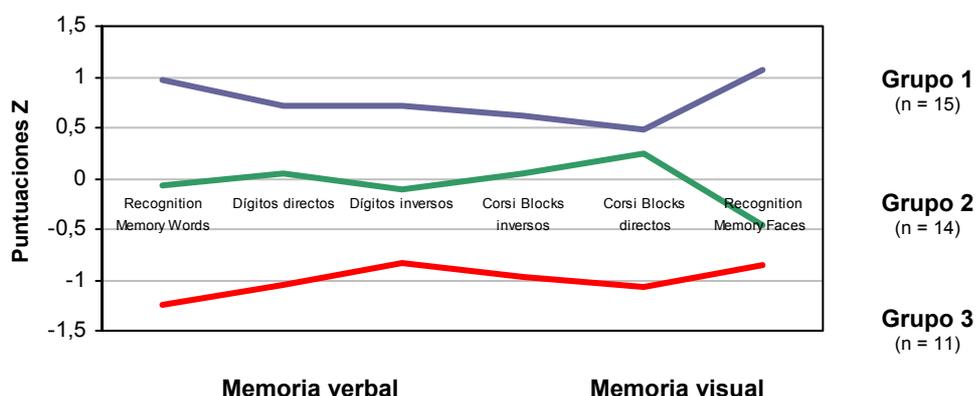


Figura 50. Clasificación de la muestra en tres grupos en función del rendimiento en pruebas específicas de memoria verbal y visual.

La clasificación en **cuatro grupos**, a partir de las puntuaciones en los tests o pruebas de memoria, muestra cuatro perfiles de rendimiento similares a los obtenidos en la clasificación mediante el factor de memoria verbal y el de memoria visual. Al analizar las puntuaciones en los tests o pruebas observamos que los grupos 2 y 3 presentan los perfiles opuestos de rendimiento en memoria verbal y visual (Figura 51). La inversión de la memoria es más marcada para la memoria declarativa e inmediata que para la memoria de trabajo. Las diferencias observadas son estadísticamente significativas en referencia a la memoria declarativa (*Recognition Memory Words*: $t = -4,56$; $p = 0,000$ y *Recognition Memory Faces*: $t = 2,54$; $p = 0,024$).

Los grupos obtenidos en ambos análisis no difieren significativamente en edad (Ji-cuadrado = 5,147; $p = 0,076$ y $F = 0,013$; $p = 0,909$).

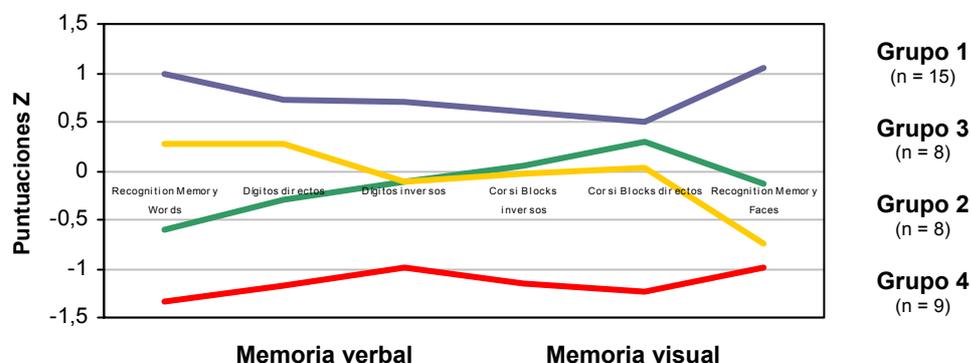


Figura 51. Clasificación de la muestra en cuatro grupos en función del rendimiento en pruebas específicas de memoria verbal y visual.

En las distintas clasificaciones presentadas, ya sea mediante factores o pruebas específicas de memoria, comprobamos que existen diferencias en el rendimiento en memoria verbal y memoria visual. El diferente rendimiento en memoria no está presente en todos los sujetos. Entre los sujetos que presentan diferente rendimiento en memoria verbal y visual se observan dos patrones opuestos. La existencia de patrones opuestos es especialmente destacable para la memoria declarativa.

7.6.2 RELACIÓN CON LA DOMINANCIA MANUAL

La dominancia manual se expresa mediante la resta de las puntuaciones obtenidas con la mano derecha y las obtenidas con la mano izquierda en la realización del *Finger Tapping Test*, como ya comentamos en el apartado 4 (Material).

Se realiza una comparación de medias para datos independientes. Los sujetos que presentan patrones de rendimiento opuestos en memoria verbal y visual, en el análisis con factores (Figura 49) o mediante las pruebas de memoria (Figura 51), no se diferencian en la lateralidad manual predominante ($t = -0,98$; $p = 0,846$ y $t = 0,83$; $p = 0,434$).

7.6 MEMORIA VERBAL *VERSUS* MEMORIA VISUAL

Las cuestiones que aquí nos planteamos hacen referencia a los sistemas de memoria según los hemisferios. ¿Se diferencia el rendimiento en memoria verbal del rendimiento en memoria visual? ¿Coinciden estas diferencias con la lateralidad manual predominante?

7.6.1 RENDIMIENTO EN MEMORIA VERBAL Y VISUAL

Se realiza un análisis factorial con la intención de obtener un factor para la memoria verbal y otro para la memoria visual.

Se lleva a cabo un análisis de conglomerados de K-medias. Si escogemos la opción de clasificar la muestra en **tres grupos** no se observan perfiles de rendimiento que indiquen una mayor afectación de un tipo de memoria sobre la otra. Los sujetos quedan clasificados en tres grupos de alto, medio y bajo rendimiento independientemente de si la memoria es verbal o visual (Figura 48). Si realizamos la clasificación en **cuatro grupos** se observa un grupo de alto rendimiento (Grupo 1) y un grupo de bajo rendimiento (Grupo 4) en ambos tipos de memoria (Figura 49). Cabe destacar que los grupos 2 y 3 presentan patrones de rendimiento opuestos. El grupo 2 muestra menores puntuaciones en memoria visual que en memoria verbal. El grupo 3 obtiene un mejor rendimiento en memoria visual que en memoria verbal. Las diferencias entre los grupos 2 y 3 son significativas, tanto para la memoria verbal ($t = 2,81$; $p = 0,011$) como para la memoria visual ($t = -2,68$; $p = 0,015$). Las diferencias entre estos dos grupos no quedan explicadas por la existencia de diferencias en la agudeza visual de los sujetos que los componen ($t = 1,59$; $p = 0,127$).

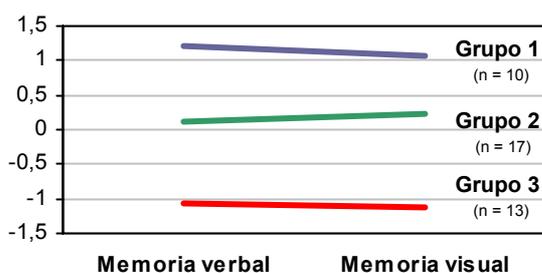


Figura 48. Clasificación de la muestra en tres grupos en función del rendimiento en memoria verbal y visual.

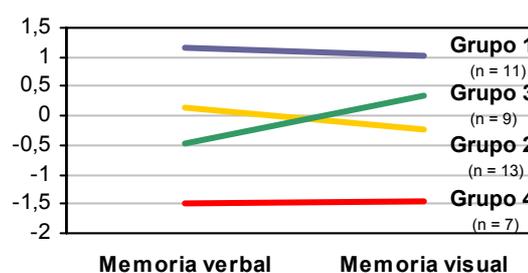


Figura 49. Clasificación de la muestra en cuatro grupos en función del rendimiento en memoria verbal y visual.

Las diferencias en rendimiento de ambas clasificaciones (Figuras 48 y 49) no quedan explicadas por la distribución desigual de edad en los grupos (Ji-cuadrado = 5,526; $p = 0,063$ y $F = 1,533$; $p = 0,222$).

Se obtienen resultados similares, aunque más detallados, tras realizar el análisis de conglomerados de K-medias con las puntuaciones directas obtenidas en los distintos tests o pruebas de memoria a partir de los que se crearon los factores de memoria verbal y visual.

En la figura 50 se representa la clasificación en **tres grupos** de rendimiento: alto, medio y bajo.

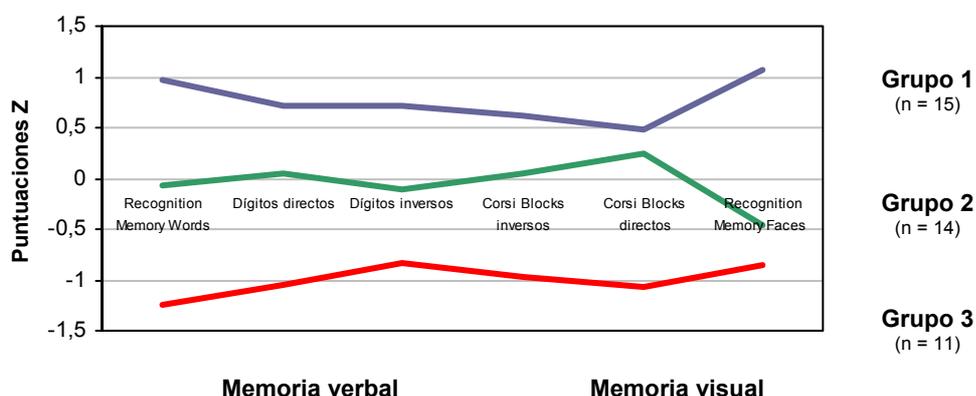


Figura 50. Clasificación de la muestra en tres grupos en función del rendimiento en pruebas específicas de memoria verbal y visual.

La clasificación en **cuatro grupos**, a partir de las puntuaciones en los tests o pruebas de memoria, muestra cuatro perfiles de rendimiento similares a los obtenidos en la clasificación mediante el factor de memoria verbal y el de memoria visual. Al analizar las puntuaciones en los tests o pruebas observamos que los grupos 2 y 3 presentan los perfiles opuestos de rendimiento en memoria verbal y visual (Figura 51). La inversión de la memoria es más marcada para la memoria declarativa e inmediata que para la memoria de trabajo. Las diferencias observadas son estadísticamente significativas en referencia a la memoria declarativa (*Recognition Memory Words*: $t = -4,56$; $p = 0,000$ y *Recognition Memory Faces*: $t = 2,54$; $p = 0,024$).

Los grupos obtenidos en ambos análisis no difieren significativamente en edad (Ji-cuadrado = 5,147; $p = 0,076$ y $F = 0,013$; $p = 0,909$).

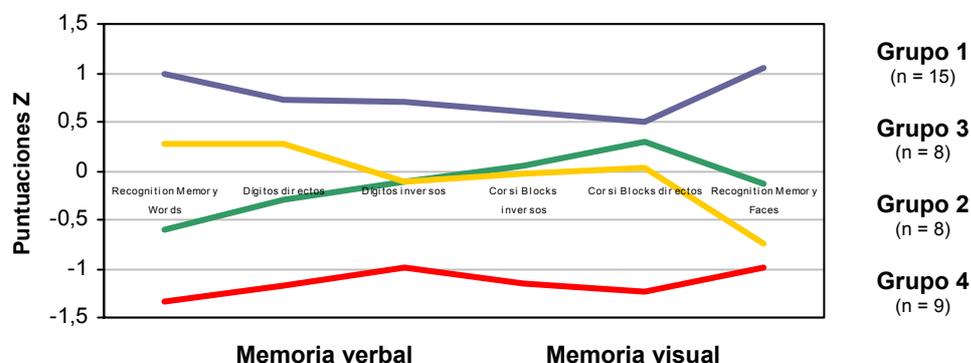


Figura 51. Clasificación de la muestra en cuatro grupos en función del rendimiento en pruebas específicas de memoria verbal y visual.

En las distintas clasificaciones presentadas, ya sea mediante factores o pruebas específicas de memoria, comprobamos que existen diferencias en el rendimiento en memoria verbal y memoria visual. El diferente rendimiento en memoria no está presente en todos los sujetos. Entre los sujetos que presentan diferente rendimiento en memoria verbal y visual se observan dos patrones opuestos. La existencia de patrones opuestos es especialmente destacable para la memoria declarativa.

7.6.2 RELACIÓN CON LA DOMINANCIA MANUAL

La dominancia manual se expresa mediante la resta de las puntuaciones obtenidas con la mano derecha y las obtenidas con la mano izquierda en la realización del *Finger Tapping Test*, como ya comentamos en el apartado 4 (Material).

Se realiza una comparación de medias para datos independientes. Los sujetos que presentan patrones de rendimiento opuestos en memoria verbal y visual, en el análisis con factores (Figura 49) o mediante las pruebas de memoria (Figura 51), no se diferencian en la lateralidad manual predominante ($t = -0,98$; $p = 0,846$ y $t = 0,83$; $p = 0,434$).

7.7 EJECUCIÓN VERSUS COMPRENSIÓN DE LAS PRAXIAS

¿La incapacidad de realizar movimientos simbólicos dificulta su comprensión?

En el presente apartado pretendemos responder a esta pregunta mediante dos aproximaciones. En la primera de ellas se analiza el rendimiento de los sujetos que no pueden ejecutar las praxias por la afectación motora de las extremidades superiores. En una segunda aproximación estudiamos el rendimiento de los sujetos que poseen movilidad suficiente en las extremidades superiores pero no ejecutan correctamente las praxias.

La comprensión de las praxias se expresa mediante las tareas de reconocimiento y discriminación. Recordemos que en la tarea de reconocimiento el sujeto debía escoger entre 5 opciones posibles aquella acción que mejor representara la praxia ejecutada por el examinador. En la tarea de discriminación el sujeto debía identificar cual de las 3 representaciones de la misma praxia era la más correcta.

7.7.1 INCAPACIDAD MOTORA

A 14 sujetos de la muestra no se les pudo evaluar la capacidad práxica expresiva. La comparación en la comprensión práxica de estos 14 sujetos con el resto de la muestra se representa en las figuras 52 y 53.

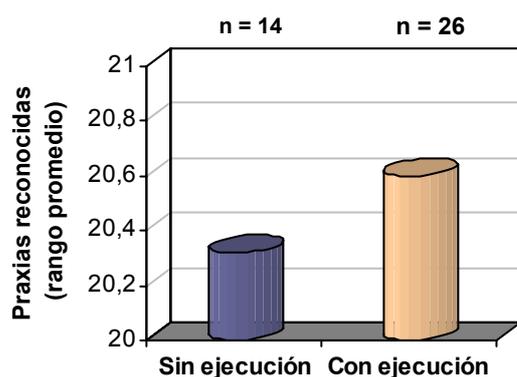


Figura 52. Reconocimiento de las praxias en función de la capacidad de ejecución.

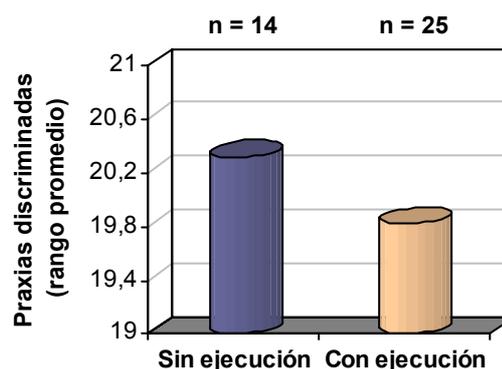


Figura 53. Discriminación de las praxias en función de la capacidad de ejecución.

Tras realizar la comparación de los rangos se constata que no existen diferencias estadísticamente significativas entre los grupos en relación al reconocimiento ($U = 179,5$; $p = 0,918$) y discriminación ($U = 170,5$; $p = 0,893$) de las praxias.

Se analizó si existían diferencias en el tipo de error cometido en la tarea de discriminación: error en la percepción de la secuencia de movimientos correcta o errores al considerar una parte del cuerpo como objeto externo. No se obtuvieron diferencias significativas en el tipo de error; error de secuencia ($U = 165,5$; $p = 0,738$) y error de partes del cuerpo ($U = 171$; $p = 0,904$).

Los sujetos con y sin capacidad motora para ejecutar las praxias no difieren en edad ($t = -0,67$; $p = 0,259$).

7.7.2 INCAPACIDAD PRÁXICA

Se comparan las medidas de comprensión de los sujetos que ejecutaron las praxias sin cometer ningún error y las de aquéllos que cometieron errores.

El análisis se lleva a cabo con los datos de las personas mayores de 16 años ($n = 22$), dado que el porcentaje de los niños que cometen errores difiere significativamente del porcentaje en jóvenes y adultos (Estadístico exacto de Fisher: $p = 0,014$).

Los sujetos que no cometen errores en la realización de las praxias presentan un mejor reconocimiento que aquéllos con dificultades para su correcta realización ($U = 32$; $p = 0,018$) (Figura 54).

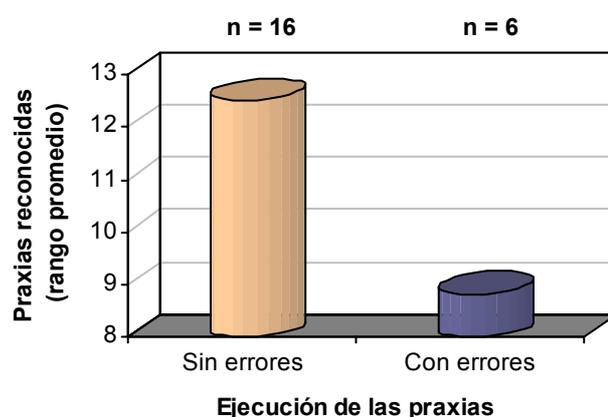


Figura 54. Reconocimiento de las praxias en función de la precisión en la ejecución.

El grupo que no comete errores en la ejecución de las praxias es homogéneo en edad al grupo que comete algún error ($t = -0,48$; $p = 0,638$).

7.8 SÍNTOMAS MOTORES

Los signos motores predominantes en la muestra son de tipo discinético en 6 casos, espástico en 14 y mixto en 18 casos.

En una primera aproximación analizaremos si existen diferentes tendencias en el rendimiento cognitivo en función del tipo de PC. En un segundo análisis nos centraremos en las diferencias cognitivas entre la PC predominantemente discinética y la PC de predominio espástico. Mediante este análisis queremos conocer si existe un patrón de deterioro frontobasal de la PC discinética en comparación con la PC espástica; y un patrón de deterioro más difuso de la PC espástica respecto a la PC discinética.

7.8.1 PARÁLISIS CEREBRAL DISCINÉTICA VERSUS MIXTA VERSUS ESPÁSTICA

Para el análisis del rendimiento cognitivo en función del tipo de PC tenemos en cuenta los siguientes factores: lenguaje, función visoperceptiva, memoria inmediata, memoria de trabajo, memoria declarativa, atención, comprensión de las praxias y función frontal.

En la figura 55 se representan las puntuaciones medias obtenidas por cada grupo en los distintos factores. Los grupos son homogéneos en edad (Ji-cuadrado = 2,815; $p = 0,244$).

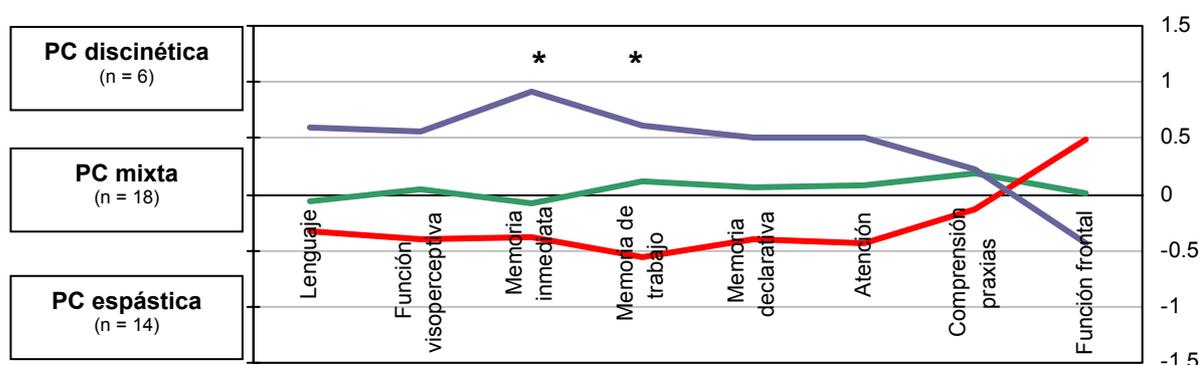


Figura 55. Rendimiento cognitivo en función del síntoma motor predominante. *: $p < 0,05$.

A excepción de la función frontal se observa que existe una tendencia al mejor rendimiento cognitivo de los sujetos con signos predominantemente discinéticos y al peor rendimiento de los sujetos en los que predomina la espasticidad. El rendimiento del grupo con PC mixta se sitúa, como era de esperar, entre la PC discinética y la espástica.

Las diferencias en memoria inmediata y memoria de trabajo son estadísticamente significativas ($F = 4,034$; $p = 0,026$ y $F = 3,459$; $p = 0,043$). El análisis de los contrastes *post hoc* Bonferroni indica que la diferencia en memoria inmediata se encuentra entre el grupo con PC espástica y el de PC discinética. Al realizar la prueba de Bonferroni para la memoria de trabajo no se obtienen diferencias significativas dos a dos.

7.8.2 PARÁLISIS CEREBRAL DISCINÉTICA VERSUS ESPÁSTICA

7.8.2.1 DETERIORO FRONTOBASAL EN LA PC DISCINÉTICA

Si consideramos el factor frontal (obtenido mediante los distintos índices del *WCST*) como indicativo del funcionamiento frontobasal no se obtienen diferencias significativas entre la PC discinética y la PC espástica ($t = 1,17$; $p = 0,285$).

Al considerar por separado los parámetros del *WCST* observamos que la tendencia de las puntuaciones indica un peor rendimiento de los sujetos con PC discinética respecto a la PC espástica. En relación a las categorías, aunque sin alcanzar la significación ($U = 5,0$; $p = 0,442$), cabe destacar que ninguno de los 5 sujetos con PC discinética completa las 6 categorías, mientras que 2 de los 3 sujetos con PC espástica sí. En la figura 56 se representa el rendimiento de los sujetos en los errores perseverativos.

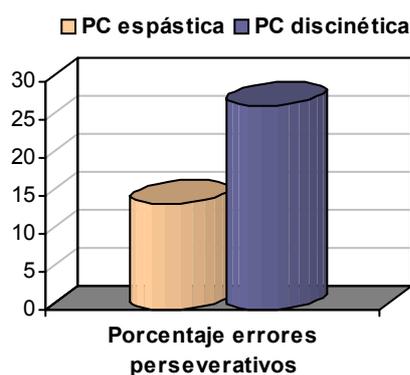


Figura 56. Errores perseverativos (*WCST*) en función del síntoma motor predominante.

Según el gráfico los sujetos con PC discinética cometen más errores que los sujetos con PC espástica. La diferencia entre los grupos no es estadísticamente significativa ($t = -1,55$; $p = 0,172$).

Los datos apuntan a un posible deterioro frontobasal de los sujetos con PC discinética frente a aquéllos con PC espástica, aunque hemos de ser cautos en nuestra interpretación dado el reducido número de sujetos analizados.

7.8.2.2 DETERIORO DIFUSO EN LA PC ESPÁSTICA

Si comparamos el rendimiento en las distintas funciones cognitivas de los sujetos con PC espástica ($n = 14$) y aquéllos que presentan PC discinética ($n = 6$) obtenemos los estadísticos de la tabla 22.

Tabla 22. Comparación de medias y rangos en las funciones cognitivas según el síntoma motor.

<i>Función cognitiva</i>	<i>PC espástica</i> <i>Media (DE)</i>	<i>PC discinética</i> <i>Media (DE)</i>	<i>Estadístico</i>	<i>Significación</i>
LENGUAJE	-0,32 (0,93)	0,59 (0,53)	$t = -2,23$	$p = 0,038$
Función VISOPERCEPTIVA	-0,39 (0,94)	0,56 (1,02)	$t = -1,97$	$p = 0,066$
MEMORIA inmediata	-0,38 (0,82)	0,92 (0,65)	$t = -3,42$	$p = 0,003$
de trabajo	-0,56 (1,02)	0,61 (0,87)	$t = -2,44$	$p = 0,027$
declarativa	-0,41 (1,02)	0,50 (0,75)	$t = -1,94$	$p = 0,068$
ATENCIÓN	-0,43 (1,34)	0,50 (0,35)	$U = 22$	$p = 0,096$
COMPREENSIÓN PRAXIAS	-0,13 (0,64)	0,22 (1,17)	$t = -0,98$	$p = 0,378$

DE: Desviación estándar

En la tabla 22 observamos que los dos tipos de PC difieren en lenguaje, memoria inmediata y memoria de trabajo (Figuras 57, 58 y 59). La función visoperceptiva y la memoria declarativa se hallan próximas a la significación estadística. El sentido de la diferencia en todas las funciones nos indica un peor rendimiento de la PC espástica frente a la PC discinética.

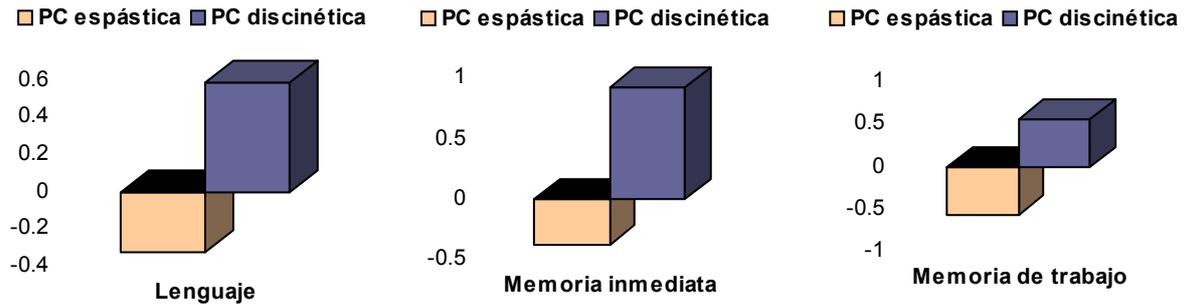


Figura 57. Rendimiento en lenguaje en función del síntoma motor predominante.

Figura 58. Rendimiento en memoria inmediata en función del síntoma motor predominante.

Figura 59. Rendimiento en memoria de trabajo en función del síntoma motor predominante.

Seguidamente analizaremos las diferencias en el rendimiento comparando las distintas pruebas o tests que componen los factores que han alcanzado la significación o se hallan muy próximos.

Lenguaje

Los sujetos con PC discinética presentan una mejor comprensión gramatical que los sujetos con PC espástica ($t = -2,55$ y $t = -2,38$) (Figuras 60 y 61). La comprensión del vocabulario entre ambos grupos no difiere significativamente ($t = -1,19$; $p = 0,249$).

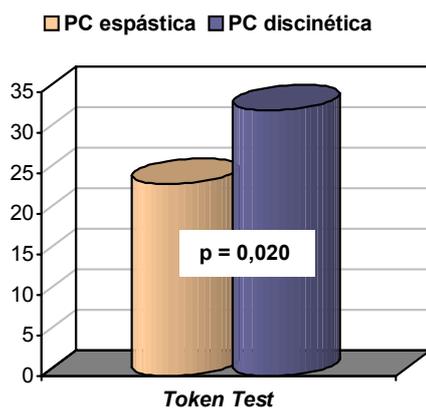


Figura 60. Rendimiento en el *Token Test* en función del síntoma motor predominante.

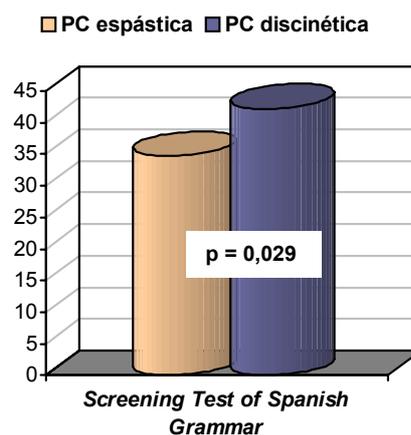


Figura 61. Rendimiento en el *Screening Test of Spanish Grammar* en función del síntoma motor predominante.

Memoria inmediata

El factor de la memoria inmediata se extrajo a partir de las puntuaciones obtenidas en el subtest de Dígitos directos de las baterías Wechsler y en los Corsi Blocks directos.

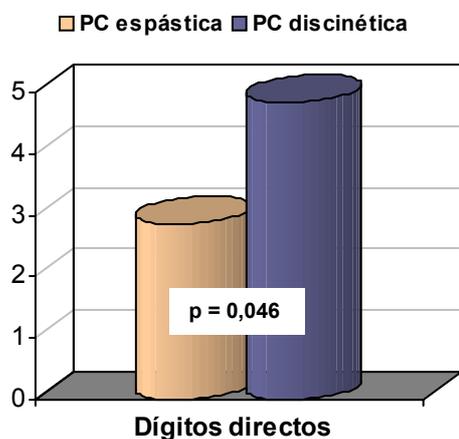


Figura 62. Rendimiento en el subtest de Dígitos directos en función del síntoma motor predominante.

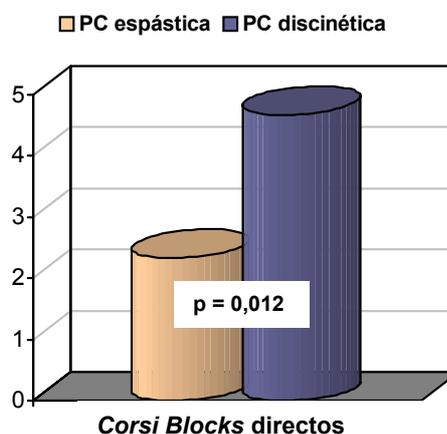


Figura 63. Rendimiento en los Corsi Blocks directos en función del síntoma motor predominante.

Los sujetos con PC discinética presentan un mejor rendimiento que los sujetos con PC espástica en la memoria inmediata verbal y visual ($t = -2,14$ y $t = -2,81$) (Figuras 62 y 63).

Memoria de trabajo

Los sujetos con PC discinética rinden significativamente mejor que los sujetos con PC espástica en memoria de trabajo verbal ($t = -2,98$)(Figura 64).

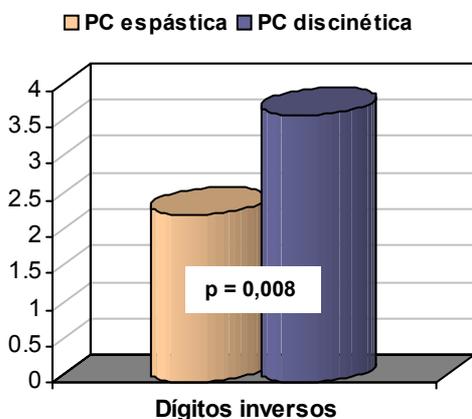


Figura 64. Rendimiento en el subtest de Dígitos inversos en función del síntoma motor predominante.

Los promedios obtenidos por cada grupo en memoria de trabajo visual apuntan a un mejor rendimiento de la PC discinética. La tendencia de los datos no alcanza la significación estadística ($t = -1,66$; $p = 0,116$).

Función visoperceptiva

El factor de la función visoperceptiva está compuesto por las habilidades visoperceptivas, habilidades visoespaciales y habilidades visoconstructivas.

Los sujetos con PC discinética son significativamente superiores a los sujetos con PC espástica en habilidades visoespaciales ($t = -3,05$) (Figura 65).

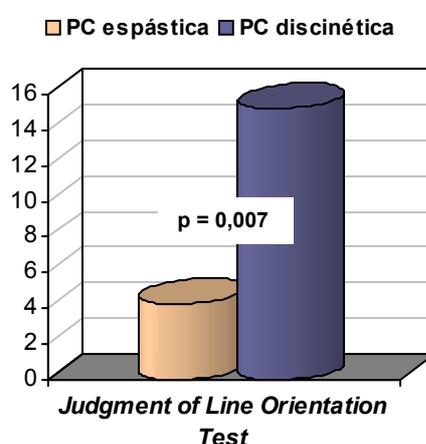


Figura 65. Rendimiento en el *Judgment of Line Orientation Test* en función del síntoma motor predominante.

El promedio del rendimiento en habilidades visoperceptivas y visoconstructivas de los sujetos con PC discinética es superior al de aquéllos con PC espástica. Pero la tendencia no alcanza la significación estadística necesaria para considerar que existen diferencias ($t = -1,13$; $p = 0,274$ y $t = -2,04$; $p = 0,057$).

Memoria declarativa

El factor de la memoria declarativa está compuesto por las puntuaciones directas en el *Recognition Memory Words* y el *Recognition Memory Faces*.

El promedio de las puntuaciones apunta, en ambos tests, a un mejor rendimiento de las personas con PC discinética respecto a aquéllos que presentan PC espástica. La tendencia de los datos no alcanza la significación estadística ni para

la memoria declarativa de palabras ($t = -1,89$; $p = 0,076$) ni para la memoria declarativa de caras ($t = -1,64$; $p = 0,119$).

Los sujetos con PC espástica presentan peor rendimiento en comprensión gramatical, memoria inmediata verbal y visual, memoria de trabajo verbal y habilidades visoespaciales que los sujetos con PC discinética.

7.9 CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS

En este apartado analizaremos si existen diferencias en el rendimiento neuropsicológico de los sujetos en función de características perinatales y de aspectos referentes a su estado actual (gravedad motora y administración de fármacos antiepilépticos).

Al comparar el rendimiento de los sujetos en función de la **edad de gestación** se encontró que los sujetos prematuros ($n = 11$) obtenían puntuaciones más bajas en la ejecución del *Facial Recognition Test* que los sujetos nacidos a término ($n = 29$) (Figura 66). Sin embargo, no se hallaron diferencias para el factor de la función visoperceptiva.

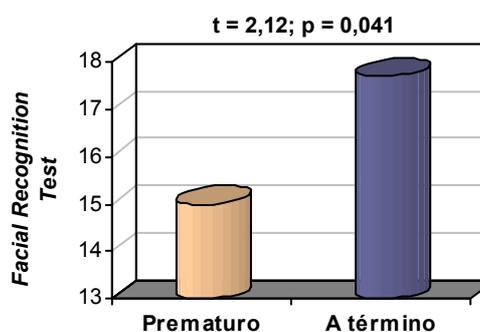


Figura 66. Habilidades visoperceptivas en función de la edad de gestación.

Asimismo, tampoco se encontraron diferencias significativas en función de la edad de gestación en los restantes factores (lenguaje, memoria, función frontal, atención y comprensión de las praxias) ni en el análisis individual de los distintos tests a partir de los que se calcularon los factores citados.

Se analizó si existían diferencias en el rendimiento cognitivo de los 27 sujetos de los que disponíamos de información sobre la necesidad de **reanimación** en el momento del nacimiento. Los sujetos se diferenciaron en el factor que representa a la función frontal. Dicha función únicamente pudo ser evaluada en 13 de las 27 personas de las que disponíamos de información dado que los sujetos restantes no alcanzaron el criterio de administración del *WCST*. De los 13 sujetos, los 8 a los que se les practicó alguna maniobra de reanimación presentaban un menor rendimiento en la función frontal al ser comparados con los 5 sujetos que no precisaron reanimación ($t = 2,72$; $p = 0,020$). Al analizar por separado las puntuaciones mediante las que se formó el factor de la función frontal se obtuvo

que las personas que precisaron reanimación alcanzaban un menor número de categorías que las que no fueron reanimadas ($U = 6,5$; $p = 0,042$). La misma tendencia se observó para los errores perseverativos en los que las diferencias se hallaban próximas a la significación estadística ($t = -2,09$; $p = 0,061$). En los restantes factores y en los tests utilizados para su extracción no se encontraron diferencias significativas.

Respecto a la exploración neurológica llevada a cabo en los tres primeros días de vida se registraron los siguientes síntomas: hipotonía, hipertonia, convulsiones y/o alteración de los reflejos. Como se observó en la tabla 10 del apartado 3 (Sujetos) únicamente disponíamos de información de la exploración neurológica realizada a 26 de los 40 casos estudiados. Los hallazgos más consistentes se observaron en aquellos sujetos que habían presentado **hipotonía** independientemente de la presencia o no de los otros síntomas. En la tabla 23 presentamos los resultados de la comparación del rendimiento en los distintos factores o funciones evaluadas entre los sujetos con hipotonía ($n = 14$) y aquéllos en los que no estuvo presente ($n = 12$). Se observa que en todas las funciones cognitivas evaluadas el rendimiento medio de los sujetos con hipotonía en el nacimiento es inferior al de los sujetos que no presentaron este síntoma. Estas diferencias fueron significativas en lenguaje, memoria inmediata y memoria declarativa. El rendimiento en memoria de trabajo se halla próximo a la significación estadística.

Tabla 23. Comparación de medias en las funciones cognitivas según la presencia de hipotonía perinatal.

<i>Función cognitiva</i>	HIPOTONIA presente <i>Media (DE)</i>	HIPOTONIA ausente <i>Media (DE)</i>	<i>Estadístico</i>	<i>Significación</i>
LENGUAJE	-0,79 (0,99)	0,27 (0,73)	$t = 3,03$	P = 0,006
Función VISOPERCEPTIVA	-0,38 (0,95)	0,13 (0,94)	$t = -1,30$	$P = 0,207$
MEMORIA inmediata	-0,77 (0,83)	0,28 (0,73)	$t = 3,39$	P = 0,002
de trabajo	-0,63 (1,07)	0,15 (0,81)	$t = 2,01$	$P = 0,057$
declarativa	-0,79 (0,73)	0,42 (0,88)	$t = 3,82$	P = 0,001
Función FRONTAL	-0,10(1,34)	-0,06(0,90)	$t = 0,05$	$P = 0,959$
ATENCIÓN	-0,48 (1,03)	0,29 (0,52)	$U = 50$	$p = 0,077$
COMPRENSIÓN PRAXIAS	-0,17 (0,87)	-0,02 (0,80)	$t = 0,44$	$p = 0,662$

DE: Desviación estándar

En las figuras 67, 68, 69 y 70 se representa la media de las puntuaciones obtenidas por los sujetos en los tests a partir de los que se crearon los factores que alcanzan diferencias significativas o se hallan próximos.

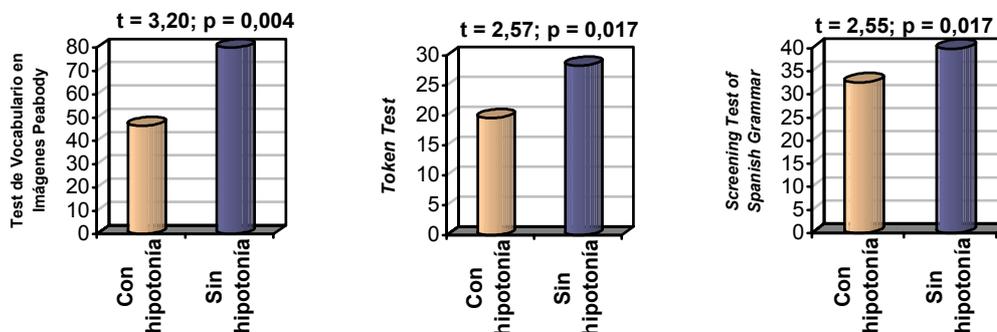


Figura 67. Tests que componen el factor lenguaje.

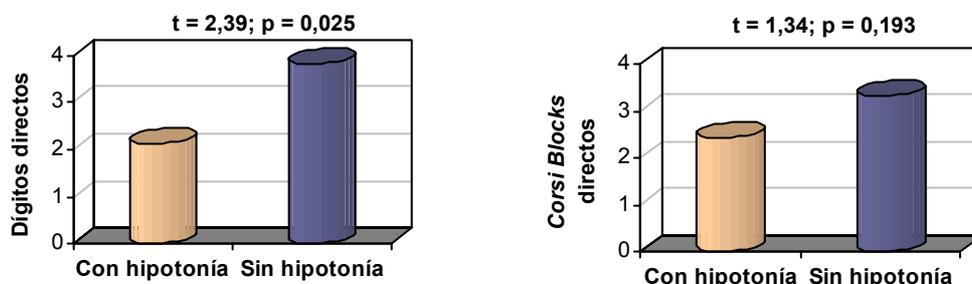


Figura 68. Tests que componen el factor memoria inmediata.

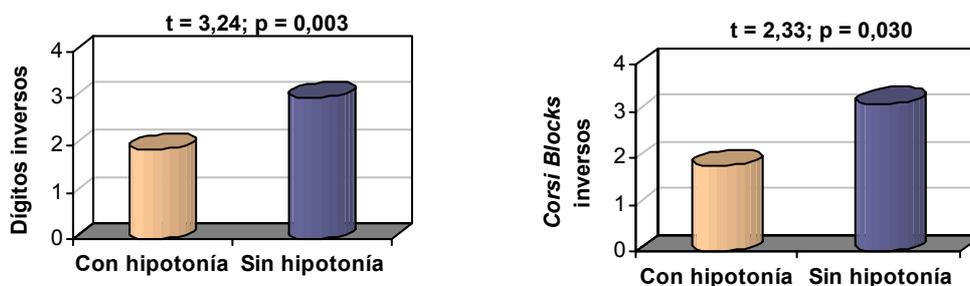


Figura 69. Tests que componen el factor memoria de trabajo.

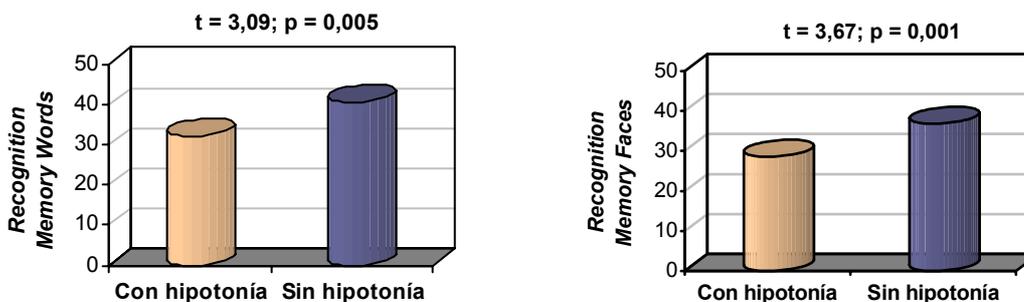


Figura 70. Tests que componen el factor memoria declarativa.

Las diferencias halladas no quedan explicadas por la existencia de diferencias significativas en la edad de los sujetos ($t = 0,93$; $p = 0,361$).

Se analizó el rendimiento de los sujetos en función de la presencia de hipertensión, convulsiones y alteración de los reflejos. En los 26 casos de los que disponíamos de información únicamente se hallaron diferencias según la **alteración de los reflejos**. Se encontró que los sujetos que habían presentado alteraciones ($n = 13$) tenían un rendimiento inferior en la función frontal al ser comparados con los sujetos que presentaron reflejos normales ($n = 13$) ($t = 2,50$; $p = 0,037$). Los grupos no diferían en edad ($t = -1,96$; $p = 0,062$). No se hallaron diferencias significativas en los restantes factores ni en la consideración individual de los distintos tests.

Recordemos que la **gravedad motora** podía caracterizarse por la afectación diferencial de las extremidades y por criterios como los propuestos por Claeys *et al.* (1983). No se hallaron diferencias significativas según la gravedad motora, en ninguna de las funciones evaluadas, consideradas como factores o como pruebas individuales.

Se analizó la posible influencia de los fármacos en el rendimiento neuropsicológico de los 17 sujetos que se medicaban diariamente. Concretamente, se comparó a los sujetos que tomaban **fármacos antiepilépticos** ($n = 7$) con aquéllos que tomaban otro tipo de fármacos con acción sobre el sistema nervioso central ($n = 10$). Del análisis de los factores y de las puntuaciones en las distintas pruebas administradas se obtuvieron los datos representados en la figura 71.

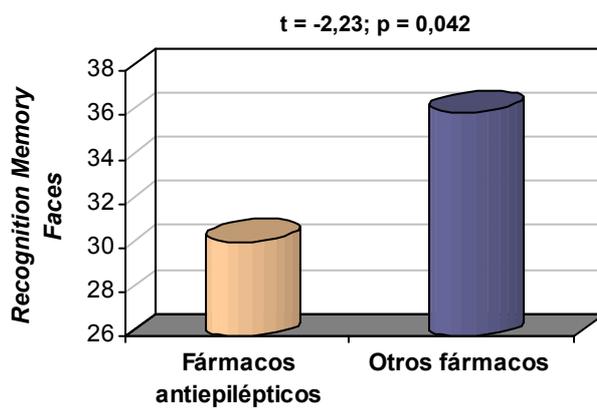


Figura 71. Rendimiento en memoria declarativa visual en función de la medicación.

En la figura anterior se observa que los sujetos que se medican diariamente con fármacos para controlar la epilepsia recuerdan una menor cantidad de caras que aquéllos que son medicados con fármacos no indicados para la epilepsia.

8. DISCUSIÓN

8.1 FUNCIONES PRESERVADAS EN LA PARÁLISIS CEREBRAL

En el presente estudio se ha analizado el rendimiento cognitivo de un grupo de personas con PC homogéneas en su función motora. Todos presentan un estado funcional grave según los criterios utilizados por Kudrjavdev *et al.* (1985) respecto a la capacidad de andar. El estado funcional grave equivale a la puntuación 3 de la escala propuesta por la OMS en 1980 y utilizada en estudios tan referenciados como los de Krägeloh-Mann *et al.* (1993, 1994).

El primer punto a destacar es que de un grupo de 40 personas con PC homogéneas en cuanto a la gravedad motora un 5% tienen preservadas cerca del 100% de las funciones cognitivas evaluadas, el 25% tienen preservadas entre un 51% y un 75% y el 30% tienen preservadas entre el 48% y el 74% de las funciones cognitivas. En general, destaca el buen rendimiento de las personas con PC en habilidades gramaticales complejas y memoria declarativa verbal respecto al peor rendimiento en comprensión de vocabulario y habilidades visoespaciales.

8.1.1 RENDIMIENTO GENERAL

El rendimiento cognitivo general fue evaluado mediante la escala de Color de las Matrices Progresivas de Raven. En el presente estudio se obtuvo que el 5% de las personas evaluadas presentaban un rendimiento cognitivo general preservado.

Dicho porcentaje es inferior al obtenido en los estudios multicéntricos de Miller *et al.* (1952) y Hagberg *et al.* (1975b). Estos autores hallan que el porcentaje de personas con PC espástica y discinética con un rendimiento considerado clínicamente normal oscila entre el 48% y el 74%. Las diferencias obtenidas respecto a los estudios multicéntricos quedan parcialmente explicadas por la composición de la muestra y por las características de la prueba utilizada para evaluar el rendimiento cognitivo general. En efecto, los porcentajes obtenidos en los estudios multicéntricos se derivan de la consideración conjunta de los distintos

tipos de PC. Por ejemplo, la inclusión en ambos estudios de los pacientes hemipléjicos en la PC espástica contribuye a sobreestimar el porcentaje de casos con CI normal. El subtipo de PC mencionado no se halla representado en nuestra muestra.

Otro factor a tener presente son las características de la prueba utilizada en el presente estudio para evaluar el rendimiento cognitivo general por el posible efecto de las capacidades visoespaciales en su ejecución. En los estudios de Bishop y colaboradores (Bishop y Robson 1989a, Bishop y Robson 1989b, Bishop *et al.* 1990) se evaluó el rendimiento cognitivo general de 48 pacientes con PC mediante la escala Estándar de las Matrices Progresivas de Raven y se obtuvo que únicamente el 25% superaban el percentil 5. En la escala Estándar 1/5 parte de los estímulos evalúan habilidades visoperceptivas. En el estudio de Sandberg y Hjelquist (1996) ninguna de las 7 personas con PC funcionalmente grave obtuvieron puntuaciones correspondientes a su edad al ser evaluadas mediante la escala de Color de las Matrices Progresivas de Raven. En la escala de Color, utilizada en el presente estudio, más de un tercio de los estímulos son predominantemente visoespaciales (Lezak 1995).

El 90% de las personas del presente estudio tienen alteradas las habilidades visoespaciales, independientemente de la agudeza visual de los sujetos que fue cuantificada y tenida en cuenta en la realización de las pruebas. En otras muestras los pacientes con distintos tipos de PC también presentan dificultades en la percepción del espacio (Rothman 1987; Goto *et al.* 1994; Katz *et al.* 1998). Por lo tanto, en las personas con PC el rendimiento en la escala de Color de las Matrices Progresivas de Raven puede estar influido por la función visoperceptiva. El rendimiento visoperceptivo debería ser tenido en cuenta en la interpretación del rendimiento cognitivo general evaluado mediante la escala de Color de las Matrices Progresivas de Raven.

8.1.2 RENDIMIENTO ESPECÍFICO

8.1.2.1 LENGUAJE

En la comparación del rendimiento en lenguaje de las personas con PC del presente estudio con los datos normativos hemos obtenido diferentes porcentajes según la habilidad lingüística evaluada. La **comprensión de vocabulario** se halla preservada en el 15% de los casos y la **comprensión gramatical** está relativa o totalmente preservada en más del 80% del total de la muestra.

En estudios previos en los que se evaluó la comprensión de vocabulario mediante el *Peabody Picture Vocabulary Test* no se hallaron diferencias significativas entre los sujetos con PC y los sujetos normales (Kießling *et al.* 1983, Rothman 1987, Feldman *et al.* 1994). Hemos de tener en cuenta que las muestras divergen de la analizada en la presente investigación. Los pacientes con PC del estudio de Kiessling *et al.* (1983) presentaban hemiplejía y Rothman *et al.* (1987) incluyó en su trabajo únicamente a aquellas personas cuyas puntuaciones en el *Peabody Picture Vocabulary Test* se situaban en un rango normal. Asimismo, en el estudio de Feldman *et al.* (1994) únicamente se analiza el rendimiento en comprensión de vocabulario en 3 sujetos con CI superior a 80.

Tal como ha sido comentado previamente, el *Token Test* es un instrumento muy útil para la valoración de las alteraciones sutiles de la comprensión del lenguaje (Lezak 1995). Esto explicaría que en el *Token Test* el 48% de los sujetos presente puntuaciones que indican la alteración de la comprensión gramatical mientras que en el *Screening Test of Spanish Grammar* el porcentaje es del 13%. Según estos datos el *Token Test* en la PC demuestra ser un test útil para la detección de posibles disfunciones en la comprensión. Pero hemos de tener en cuenta que la correcta ejecución del *Token Test* no depende únicamente de la competencia gramatical sino que además requiere la preservación de la memoria inmediata de secuencias verbales (Lesser 1976). En nuestra muestra el 52% de los casos tiene alterada la memoria verbal a corto plazo, hecho que puede influir en el rendimiento final.

Los estudios con PC hemipléjica encuentran preservada la comprensión de

vocabulario evaluada mediante el *Peabody Picture Vocabulary Test* y alterada la comprensión gramatical evaluada mediante el *Token Test* (Kießling *et al.* 1983, Vargha-Khadem *et al.* 1985, Carlsson *et al.* 1994). Kießling *et al.* (1983) sugirieron en su trabajo que la Hipótesis de Equipotencialidad referida a la preservación del lenguaje ante lesiones cerebrales tempranas se cumplía para los aspectos más básicos del lenguaje, como la comprensión de nombres, pero no para los conocimientos de mayor complejidad.

En nuestro estudio los datos indican la tendencia contraria dado que un mayor porcentaje de sujetos tiene preservada la comprensión gramatical en relación a la comprensión de vocabulario. Las diferencias pueden quedar parcialmente explicadas por las diferentes edades consideradas. En los estudios comentados en relación a la PC hemipléjica se evaluó la comprensión gramatical en niños cuya edad oscilaba entre los 6 y los 17 años por lo que es posible que parte del grupo no hubiera asimilado contenidos gramaticales propios de edades más avanzadas o simplemente presentara un retraso en el aprendizaje que no podía haber sido compensado por su pronta edad. En nuestro estudio además de llevarse a cabo en la PC bilateral y no hemipléjica se ha tenido en cuenta un rango de edad superior (6 a 38 años). Concretamente, el 75% de la muestra supera los 17 años de edad por lo que quedan minimizados los posibles efectos en el rendimiento debidos a la edad en la que se espera se haya adquirido la comprensión gramatical y por existir una mayor posibilidad de compensación ante un posible retraso.

8.1.2.2 FUNCIÓN VISOPERCEPTIVA

El 35% de las personas con PC del presente trabajo tienen preservadas las **habilidades visoperceptivas** y el 10% las **habilidades visoespaciales**. Los porcentajes obtenidos son coherentes con la alteración que presentan los sujetos con PC en la ejecución de tareas que implican la correcta percepción de los objetos y de las relaciones espaciales (Rothman 1987, Goto *et al.* 1994, Koeda *et al.* 1997, Katz *et al.* 1998). En el estudio de Ito *et al.* (1996) se estima que el 63% de los casos presentan déficit visoperceptivos, porcentaje muy ajustado al 65% obtenido en nuestro estudio. Respecto a los datos referentes a las habilidades

visoespaciales consideramos que son especialmente destacables dado que la prueba utilizada en el presente estudio evalúa el componente espacial sin añadir el componente constructivo existente en las pruebas utilizadas en estudios previos.

Los datos obtenidos indican que las habilidades visoperceptivas están preservadas en un mayor porcentaje de casos respecto a las habilidades visoespaciales. En el trabajo de Goto *et al.* (1994) un mayor porcentaje de sujetos con PC presentaba déficit graves en la tarea visoespacial/visoconstructiva (28%) frente al 10% de sujetos con déficit visoperceptivos graves.

8.1.2.3 MEMORIA

Respecto a la población normal el 48% de los sujetos con PC del presente estudio tienen preservada la memoria verbal a corto plazo, el 53% la memoria declarativa verbal y el 34% la memoria declarativa visual.

Bishop y Robson (1989b) y White *et al.* (1995) evaluaron el rendimiento de sujetos con PC mediante una tarea de **memoria a corto plazo** similar a la utilizada por nosotros aunque los estímulos eran palabras o palabras asociadas a dibujos y presentaban, por lo tanto, alta imaginabilidad. En ambas investigaciones se concluyó que los sujetos con PC presentaban un rendimiento similar al observado en sujetos sin PC. Según estos datos el porcentaje de sujetos con memoria a corto plazo preservada debería ser muy superior al que hemos obtenido. Al respecto hemos de considerar que en nuestra muestra no se limitó el rendimiento general, a diferencia del estudio de White *et al.* (1995), y que los sujetos presentaban mayor gravedad de la afectación motora que los estudiados por Bishop y Robson (1989b). Además, consideramos que el recuerdo de números puede suponer mayor dificultad por el diferente grado de imaginabilidad respecto a las palabras. Las diferencias en el rendimiento de los sujetos con PC en función del estímulo con el que se evalúa la memoria a corto plazo ya habían sido señaladas por Bishop *et al.* (1990). Los autores argumentaron, a partir de los resultados que habían obtenido, que la memoria a corto plazo para las palabras reales implicaba un procesamiento diferente que el subyacente a la memoria para

secuencias de fonemas sin significado.

En la **memoria declarativa** se observa un rendimiento diferencial de la muestra en función de si los estímulos utilizados son verbales o visuales. La afectación en memoria visual respecto a la preservación de la memoria verbal había sido encontrada en la PC hemipléjica (Vargha-Khadem *et al.* 1992, Carlsson 1997). Nuestros resultados indican la misma tendencia en la PC no hemipléjica. Además, cabe mencionar que en sujetos adultos la memoria visual se afecta de forma más notable en lesiones difusas de la sustancia blanca y lesiones degenerativas de los ganglios basales (Vallar, 1992).

8.1.2.4 FUNCIÓN FRONTAL

A pesar de que en la PC espástica y discinética se ha encontrado afectación de los ganglios basales (Yokochi *et al.* 1991b; Truwit *et al.* 1992, Menkes y Curran 1994, Okumura *et al.* 1997b, Doo Lee *et al.* 1998), en la literatura existente no se ha analizado el deterioro de los circuitos frontobasales mediante la evaluación del rendimiento cognitivo en pruebas clásicamente asociadas al lóbulo frontal.

Aproximadamente la mitad de los sujetos examinados en el presente estudio tuvieron dificultades en la comprensión de los principios de clasificación dado que no pudieron realizar la abstracción de categorías simples como el color, la forma o el tamaño. Mediante una tarea que requería haber asumido mínimamente la capacidad de categorizar se analizó el rendimiento frontal, concretamente de la función ejecutiva en los 19 sujetos restantes. Entorno al 37% de los pacientes con PC tenían preservada la función frontal dado que completaron el número de categorías esperadas según la normativa disponible y no mostraron signos de perseveración. El reducido porcentaje de sujetos que tienen preservada la función frontal se corresponde con el observado en otras enfermedades neurológicas que comparten con la PC la presencia de lesiones de los ganglios basales y la sustancia blanca que afectan al normal funcionamiento del lóbulo frontal. En sujetos con enfermedad de Parkinson y escaso rendimiento cognitivo general se observó la presencia de más errores perseverativos de los esperados y el fracaso en la cantidad de categorías completadas (Beatty y Monson 1990). En el estudio

de Rao *et al.* (1987) los pacientes con Esclerosis Múltiple y afectación física grave alcanzaron menos categorías y cometieron más errores perseverativos que los sujetos del grupo control.

8.2 CLASIFICACIÓN SEGÚN EL RENDIMIENTO COGNITIVO

Si consideramos el conjunto de funciones evaluadas y analizamos la existencia de perfiles cognitivos diferenciados observamos la existencia de distintos niveles de mejor a peor rendimiento. El hallazgo más relevante es la existencia de un subgrupo de sujetos que presentan un rendimiento elevado en las funciones asociadas al córtex posterior y difusamente representadas junto con un déficit en funciones frontales. El déficit se observa respecto al rendimiento de los restantes sujetos con PC y respecto al rendimiento de la población. En este mismo subgrupo todos los sujetos que lo forman tienen preservadas las habilidades visoperceptivas, en las que superan al grupo que mejor rendimiento presenta en la mayoría de funciones.

8.3 RENDIMIENTO COGNITIVO GENERAL

Los resultados obtenidos apoyan la hipótesis de que la escala de Color de las Matrices Progresivas de Raven, a pesar de ser una escala adecuada en la PC por la facilidad de aplicación (Spreeen y Strauss 1991), tiene grandes limitaciones para ser considerada un reflejo del rendimiento cognitivo general en la PC.

Observamos que la proporción de casos que presentan el rendimiento preservado en la escala de Color de las Matrices Progresivas de Raven (5%) no se corresponde con los porcentajes obtenidos para otras funciones (10% al 87%). Tampoco existe relación entre las puntuaciones en la escala de Color y todas las funciones evaluadas, como sucede con la función frontal. Este hallazgo es coherente con estudios que encuentran que el rendimiento en las Matrices Progresivas de Raven-Color es más vulnerable al efecto de lesiones posteriores que de anteriores (Costa 1976, Berker y Smith 1988).

Además, las puntuaciones en la escala de Color son superadas en valor predictivo por otras funciones en la comprensión de las praxias, la atención y el

lenguaje. Destaca la falta de predicción sobre el lenguaje dado que las puntuaciones entre la escala de Color y el factor lenguaje están fuertemente relacionadas. En el estudio con PC de Kiessling *et al.* (1983) también se obtuvieron correlaciones significativas entre las puntuaciones de la escala de Color y la lectura y la capacidad de deletrear del *Wide Range Achievement Test*. La relación con el lenguaje también había sido observada en pacientes afásicos que presentaban un bajo rendimiento en las Matrices Progresivas de Raven-Color (Gainotti *et al.* 1986). En nuestra muestra el 48% de los sujetos presentan alteraciones en la comprensión del lenguaje que podrían ser consideradas de tipo afásico y que pueden influir en la ejecución de los sujetos.

8.4 LENGUAJE

En nuestro estudio hemos encontrado que el rendimiento en lenguaje receptivo (vocabulario y gramática) es independiente del sistema de comunicación que la persona utilice de forma predominante para relacionarse con el entorno. Además, la capacidad de expresarse de forma oral, aunque no sea el sistema comunicativo predominante, no influye en la comprensión del vocabulario ni en la competencia gramatical de las personas con PC (Pueyo *et al.* 2000).

La no influencia de la competencia comunicativa oral en la comprensión parece contradecir algunos de los hallazgos de Bishop *et al.* (1990). Estos autores encontraron que los sujetos con PC que presentaban anartria o disartria tenían un rendimiento significativamente peor que los sujetos con PC y sin trastorno del habla en una versión británica del *Peabody Picture Vocabulary Test* pero no se diferenciaban en la comprensión gramatical evaluada mediante una prueba muy similar al *Screening Test of Spanish Grammar*. No se observaron diferencias entre los sujetos anártricos y disártricos dado que, como en nuestra muestra, la gravedad de la disartria homogeneizaba el grupo en cuanto a su incapacidad de expresarse oralmente. La muestra utilizada por Bishop *et al.* (1990) y la de nuestro estudio también se asemejan en rendimiento cognitivo general y en la existencia de diferencias en la gravedad motora de los grupos. Los sujetos sin trastorno del habla presentan menor gravedad que aquéllos que no pueden comunicarse oralmente. Sin embargo, la diferencia en gravedad motora es más

acusada en el estudio de Bishop *et al.* (1990) en el que la mayoría de los sujetos que no presentan trastorno del habla pueden deambular sin ayuda y la mayoría de los sujetos con trastornos del habla presentan una gravedad funcional similar a todos los sujetos de nuestro estudio. Así pues, Bishop *et al.* (1990) obtuvieron diferencias significativas en la comprensión de vocabulario entre subgrupos de pacientes con PC que presentaban importantes diferencias en su expresividad oral pero también en su disfunción motora.

En nuestro estudio sí encontramos diferencias en la comprensión de vocabulario y la comprensión gramatical si atendemos a la capacidad de comunicarse mediante la escritura, independientemente de que se utilice o no como sistema predominante de comunicación. Las personas que presentan dicha habilidad obtienen mayores puntuaciones en el lenguaje receptivo al ser comparados con sujetos sin habilidad escrita. De nuevo, las personas capaces de escribir corresponden mayoritariamente a casos de diplejía y formas leves de afectación motora y los sujetos sin escritura a casos de tetraplejía y formas graves. Dado que esta condición también estaba presente en los análisis sobre la capacidad oral y no se obtuvieron diferencias en el lenguaje receptivo hemos de considerar que las diferencias obtenidas al respecto de la capacidad escrita no se corresponden a la gravedad motora subyacente.

La competencia gramatical de los sujetos evaluada con el *Screening Test of Spanish Grammar* no sólo está relacionada con la capacidad de comunicarse mediante la escritura sino que varía en relación a la importancia que tiene para el sujeto dicho sistema de comunicación. Así, los sujetos que utilizan la escritura como sistema predominante presentan una mayor competencia gramatical que aquéllos que son capaces de comunicarse mediante la escritura pero no utilizan este sistema de forma predominante. Además, en nuestro estudio el rendimiento en el *Screening Test of Spanish Grammar* permite discriminar entre los sujetos con capacidad de comunicarse mediante la escritura y aquéllos que no presentan dicha capacidad por lo que consideramos que es un instrumento indispensable en la evaluación del lenguaje de los sujetos con PC.

8.5 MEMORIA ANTERIOR *VERSUS* MEMORIA POSTERIOR

En el presente trabajo observamos que parte de la muestra presenta diferencias de rendimiento entre la memoria asociada al córtex anterior y la asociada al córtex posterior. Ante un mismo rendimiento en memoria declarativa, asociada al córtex posterior, se observan diferencias en la memoria de trabajo, clásicamente relacionada con el córtex anterior o prefrontal. El rendimiento menor o mayor en memoria de trabajo no queda explicado por el grado de afectación motora. Es decir, las diferencias en memoria de trabajo no se relacionan con la afectación diferencial de las extremidades (diplejía, triplejía o tetraplejía) ni con la menor o mayor precisión motora de las extremidades superiores, evaluada mediante los criterios de Claeys *et al.* (1983).

8.6 MEMORIA VERBAL *VERSUS* MEMORIA VISUAL

Si analizamos el rendimiento en memoria verbal y visual sin tener en cuenta los datos poblacionales observamos que un subgrupo de sujetos con PC presenta mejor memoria verbal que visual, especialmente declarativa, frente a un segundo subgrupo que presenta el patrón opuesto, mejor memoria visual que verbal. Como en el estudio de Kiessling *et al.* (1983) utilizamos la dominancia manual para inferir el adecuado funcionamiento del hemisferio contralateral a la mano dominante. No encontramos relación entre el grado de habilidad manual evaluado mediante el *Finger Tapping Test* y el patrón de memoria obtenido. Es decir, los resultados no indican la existencia de dominancia hemisférica para la memoria en los sujetos con PC. Este hallazgo es coherente con los obtenidos por Vargha-Khadem *et al.* (1992) en cuyo estudio no encontraron relación entre el rendimiento en memoria y el hemisferio lesionado en niños con PC hemipléjica, cuyas lesiones están más claramente lateralizadas.

En sujetos sin PC que presentan alteraciones cerebrales se encuentra la dominancia del hemisferio derecho para la memoria declarativa visual y del hemisferio izquierdo para la memoria declarativa verbal (Warrington 1984, Morris *et al.* 1995, Cahn *et al.* 1998). A diferencia de estos sujetos, en la PC las lesiones se producen en un cerebro inmaduro por lo que es posible que los mecanismos de plasticidad cerebrales intervengan en la lateralización de las funciones que

ocurre durante el desarrollo normal del cerebro. Otra posible explicación sería tener en cuenta que el rendimiento en memoria visual y verbal depende mayormente de la preservación del hipocampo por lo que podría no tener relación con las lesiones que causan el déficit motor predominante y que influyen en la habilidad manual.

8.7 EJECUCIÓN *VERSUS* COMPRENSIÓN DE LAS PRAXIAS

En el estudio de Rothman (1987) se analizó la influencia de la experiencia física con el medio en una tarea de percepción del espacio y rotación mental. Estos autores comparaban a personas con y sin PC por lo que además de la experiencia motora podían intervenir otros factores diferenciales. En el presente estudio realizamos el análisis de la influencia de la experiencia motora en el rendimiento en pruebas específicas comparando a sujetos con PC con y sin experiencia motora. El análisis de la influencia de la experiencia motora previa se realizó sobre una tarea cognitiva pero con alto componente motor: las praxias. Se obtuvo que la experiencia motora con el medio no se relacionaba con la posterior comprensión de las praxias.

Los pacientes con lesiones en el córtex premotor dominante pueden presentar apraxia ideomotriz bilateral aunque generalmente muestran una adecuada comprensión práxica (Watson *et al.* 1986). Sin embargo, los pacientes con lesiones parietales izquierdas pueden presentar apraxia ideomotriz junto con déficit en la comprensión de las praxias (Heilman y Rothi 1985). En el presente estudio los sujetos que fallaban en la ejecución de las praxias ideomotrices también fallaban en la comprensión práxica al ser comparados con los sujetos sin apraxia ideomotriz. El déficit conjunto de ejecución y comprensión práxicas podría indicar una afectación difusa más que una afectación limitada a los componentes motor y premotor.

8.8 SÍNTOMAS MOTORES

Si tenemos en cuenta los hallazgos de neuroimagen observamos que las lesiones encontradas en sujetos con PC discinética son más homogéneas que las encontradas en la PC espástica. La PC discinética se caracteriza

fundamentalmente por la afectación de los ganglios basales (Kerrigan *et al.* 1991, Yokochi *et al.* 1991b, Menkes y Curran 1994, Doo Lee *et al.* 1998). Sin embargo, en la PC espástica se han encontrado evidencias de afectación cortical, de los ganglios basales, de la sustancia blanca o la combinación de lesiones (Kerrigan *et al.* 1991, Krägeloh-Mann *et al.* 1992, Truwit *et al.* 1992, Candy *et al.* 1993, Krägeloh-Mann *et al.* 1995b, Okumura *et al.* 1997b, Doo Lee *et al.* 1998). Estos hallazgos referentes a la afectación cerebral subyacente son coherentes con los correlatos cognitivos obtenidos en el presente estudio.

En una primera aproximación se observan tres perfiles de rendimiento que se corresponden a los sujetos que presentan predominantemente sintomatología discinética (rendimiento alto), mixta (rendimiento medio) y espástica (rendimiento bajo). La excepción se da en el rendimiento frontal en el que los sujetos con PC principalmente discinética obtienen las peores puntuaciones. En los sujetos con PC discinética se observa en general un rendimiento más alto que en el resto de los subtipos. Este dato es coherente con los estudios de Candy *et al.* (1993) y Doo Lee *et al.* (1998) en los que los sujetos con PC discinética presentaron en menor proporción que los demás subtipos lesiones cerebrales evidenciadas mediante técnicas de neuroimagen estructural.

Si comparamos el rendimiento de los sujetos con PC discinética con el rendimiento en la PC espástica observamos que para todas las funciones cognitivas evaluadas los promedios obtenidos indican que los sujetos con PC discinética rinden peor en funciones asociadas al lóbulo frontal como las categorías y errores perseverativos en el *WCST*. Por lo tanto, la PC discinética parece caracterizarse por un rendimiento cognitivo propio del deterioro frontobasal. Este hallazgo podría ser confirmado utilizando una muestra mayor en la que las diferencias pudieran alcanzar la significación estadística. En la enfermedad de Alzheimer ya se había observado la relación entre la sintomatología motora discinética y el deterioro de la función frontal en tareas como la fluencia verbal y el *WCST* (Girling y Berrios 1990, Merello *et al.* 1994).

En nuestro trabajo la PC espástica se caracteriza por un deterioro cognitivo más

difuso respecto a la PC discinética dado que presenta un rendimiento significativamente peor en la comprensión gramatical (*Token Test, Screening Test of Spanish Grammar*), habilidades visoespaciales (*Judgment of Line Orientation Test*) y memoria inmediata verbal (Dígitos directos) y visual (*Corsi Blocks* directos), así como en memoria de trabajo verbal (Dígitos inversos). A pesar de que la memoria de trabajo es considerada como un ejemplo de memoria asociada al córtex anterior y concretamente al córtex prefrontal dorsolateral (McCarthy *et al.* 1994, McCarthy *et al.* 1996), no contribuye al apuntado deterioro frontobasal de la PC discinética. Al contrario, el rendimiento en memoria de trabajo parece formar parte del deterioro difuso de la PC espástica. Este resultado puede verse apoyado por los estudios en los que se observa que ante demandas de memoria de trabajo además de activarse el córtex prefrontal se activan distintas áreas del córtex posterior, como recoge Greenwood (2000) en su reciente trabajo de revisión.

8.9 CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS

Hasta el momento los estudios habían analizado la relación entre la **edad de gestación** y el rendimiento cognitivo sin obtener diferencias significativas entre los niños prematuros y los nacidos a término (Scherzer y Miké 1974, Franco y Andrews 1977, Uvebrant 1988, Hagberg *et al.* 1989a, Hagberg *et al.* 1996a, Frampton *et al.* 1998, Humphreys *et al.* 2000). En nuestra investigación al analizar la relación entre la edad de gestación y el rendimiento en funciones específicas encontramos que los sujetos prematuros tienen menores habilidades visoperceptivas que los sujetos nacidos a término.

El rendimiento de sujetos prematuros con PC en la escala no verbal de las baterías *Wechsler* y en tareas visoperceptivas había sido relacionado con la alteración de la sustancia blanca cerebral (Goto *et al.* 1994, Fedrizzi *et al.* 1996). Por los estudios realizados con técnicas de neuroimagen conocemos que los sujetos prematuros con PC tienen como lesión cerebral subyacente y predominante la afectación de la sustancia blanca que rodea a los ventrículos, conocida como leucomalacia periventricular (Graziani *et al.* 1986, Pidcock *et al.* 1990, Truwit *et al.* 1992, Candy *et al.* 1993, De Vries *et al.* 1993, Rogers *et al.* 1994, Weiss *et al.* 1999, Krägeloh-Mann *et al.* 1992, Maegaki *et al.* 1999). Sin

embargo, los sujetos nacidos a término presentan lesiones cerebrales más heterogéneas y, por lo tanto, el porcentaje con leucomalacia periventricular es inferior al observado en los sujetos prematuros (Truwit *et al.* 1992, Krägeloh-Mann *et al.* 1992, Krägeloh-Mann *et al.* 1995b). Así pues, el esperado mayor porcentaje de casos con leucomalacia periventricular entre los sujetos prematuros respecto a los nacidos a término puede contribuir a la explicación del déficit en habilidades visoperceptivas observado en los nacidos prematuros del presente estudio. En una investigación, no específica de personas con PC, se comparó el rendimiento en función de la edad de gestación y se halló que los niños prematuros presentaban una especial dificultad en tareas visoperceptivas y visoespaciales que parecía relacionarse con la presencia de leucomalacia periventricular (Olsen, 1998).

El análisis de la relación entre funciones cognitivas específicas y la presencia de ***anomalías en el momento del nacimiento*** no se había llevado a cabo en estudios previos sobre PC. En la presente investigación la hipotonía parece ser el indicador perinatal más relacionado con el rendimiento cognitivo posterior. Las personas que presentaron hipotonía perinatal tenían un rendimiento significativamente peor en lenguaje (Test de Vocabulario en Imágenes Peabody, *Screening Test of Spanish Grammar*, *Token Test*), memoria inmediata (Dígitos directos), memoria declarativa (*Recognition Memory Words*, *Recognition Memory Faces*) y memoria de trabajo (Dígitos inversos, *Corsi Blocks* inversos). Asimismo, en el subgrupo de personas en las que existían evidencias de alteración de los reflejos o necesidad de oxígeno en el momento de nacer se halló un rendimiento significativamente peor en la función frontal al ser comparadas con las personas en las que no se había constatado la presencia de estas anomalías perinatales. El carácter retrospectivo del presente trabajo en relación a las características perinatales conlleva la falta de información detallada, por lo que consideramos que la relevancia de estos hallazgos debe ser contrastada con estudios posteriores en los que se disponga de información más exhaustiva o se realice un análisis prospectivo incluyendo un mayor número de sujetos en cada categoría.

En el presente trabajo no se hallan diferencias significativas en el rendimiento

cognitivo específico de los sujetos en función de su **gravedad motora**. En la literatura previa, los únicos estudios que analizan mediante técnicas estadísticas la relación entre la gravedad motora y el rendimiento posterior se han realizado con niños hemipléjicos y se refieren únicamente a medidas de rendimiento cognitivo general (Levine 1987, Goodman y Yude 1996, Frampton *et al.* 1998, Humphreys *et al.* 2000). Además, en dos de estos estudios no se analiza directamente la relación con la gravedad motora ya que ésta forma parte de un índice más general denominado *Neurological Severity Index* en el que también se considera la presencia de epilepsia, evidencias de microcefalia y año de inicio de la hemiplejía (Goodman y Yude 1996, Frampton *et al.* 1998). En los dos trabajos restantes de Levine *et al.* (1987) y Humphreys *et al.* (2000) se considera la gravedad motora con criterios muy parecidos a los utilizados por nosotros aunque el análisis estadístico realizado difiere en ambos casos al nuestro. Levine *et al.* (1987) obtuvo correlaciones significativas, inferiores a -0,70, entre tres grados de gravedad motora y el CI Verbal, CI Manipulativo y CI Total. En el reciente trabajo de Humphreys *et al.* (2000) no se obtuvieron diferencias significativas entre el porcentaje de sujetos en función de su gravedad motora y el rendimiento cognitivo general.

En el análisis de la influencia de la **medicación antiepiléptica** en el rendimiento cognitivo realizado en el presente estudio se halla que la memoria declarativa visual es inferior en los sujetos que toman diariamente medicación antiepiléptica respecto a aquéllos que son medicados con fármacos que actúan en el sistema nervioso central pero no son indicados para la epilepsia. En el estudio de Vargha-Khadem *et al.* (1992) se comparó el rendimiento en pruebas específicas de memoria de los niños con epilepsia que seguían una terapia con fármacos antiepilépticos con el rendimiento de niños sin evidencia de epilepsia. En este estudio los niños con hemiplejía y epilepsia rendían significativamente peor que los niños con hemiplejía y sin epilepsia en pruebas de memoria lógica, memoria asociativa y memoria inmediata visual. Los autores concluyeron que la terapia mediante fármacos antiepilépticos más que las crisis epilépticas, *per se*, eran responsables de la afectación cognitiva en su muestra de sujetos con PC. En general, como afirman Heilman y Valenstein en su libro: “los fármacos

anticonvulsivos utilizados para tratar la epilepsia pueden causar alteraciones cognitivas” (Heilman y Valenstein 1993). Concretamente la carbamazepina, que es el fármaco antiepiléptico que toman 4 de los 7 sujetos de nuestro trabajo, ha sido relacionada con un peor rendimiento en memoria más que con otras funciones como el lenguaje o la atención (Aldenkamp *et al.* 1987, Seidel y Mitchell 1999).

9. CONCLUSIONES

En las personas con Parálisis Cerebral espástica y discinética bilateral relativamente homogéneas en gravedad motora:

1. Existe un perfil neuropsicológico heterogéneo. La heterogeneidad se observa entre el rendimiento de los sujetos y entre las distintas funciones cognitivas asociadas a regiones cerebrales diferenciadas. En lenguaje destaca la comprensión gramatical preservada y el déficit en comprensión de vocabulario. La memoria verbal está más preservada que la visual. Las habilidades visoperceptivas son superiores a las habilidades visoespaciales.
2. El análisis de conglomerados corrobora la existencia de perfiles cognitivos diferenciales. Se constata en un subgrupo la independencia de las habilidades visoperceptivas y de las funciones frontales respecto al rendimiento cognitivo general.
3. El rendimiento en la escala de Color de las Matrices Progresivas de Raven no correlaciona con la función frontal lo que indica que no puede tomarse como una medida de rendimiento cognitivo general.
4. El grado de utilización del lenguaje oral no influye en la capacidad de comprensión lingüística. Sin embargo, la capacidad de comunicarse mediante la escritura se relaciona con el rendimiento en la comprensión de vocabulario y gramatical.
5. Se ha observado una disociación entre memoria declarativa (asociada al córtex posterior) y memoria de trabajo (asociada al córtex anterior). Este perfil no se puede explicar por la gravedad motora. También se han detectado notables asimetrías hemisféricas en la memoria.

6. La mayor o menor experiencia en la ejecución motora de los sujetos no influye en la comprensión de las praxias. El factor que se relaciona con su correcta comprensión es más la dificultad cognitiva de ejecutar correctamente las praxias que la dificultad física.

7. El síntoma motor predominante se relaciona con el rendimiento cognitivo. El mejor rendimiento se observa en la PC predominantemente discinética seguida de la PC mixta y de la PC predominantemente espástica. En la PC discinética se observa una tendencia a la alteración de las funciones frontobasales.

8. Se ha observado la existencia de relación entre características clínicas como la edad de gestación, las anomalías perinatales y el tipo de terapia farmacológica y el rendimiento cognitivo específico.

10. BIBLIOGRAFÍA

Adams RD, Victor M, Ropper AH. (1999) *Principios de neurología*. 6ª edición. Méjico: McGraw-Hill Interamericana.

Alajouanine T, Lhermitte F. (1965) Acquired aphasia in children. *Brain* 88:653-62.

Albright AL. (1996) Spasticity and movement disorders in cerebral palsy. *Journal of Child Neurology* 11(Suppl 1):S1-S4.

Aldenkamp AP, Alpherts WCJ, Moerland MC, Ottevanger N, Van Parys JAP. (1987) Controlled release carbamazepine: Cognitive side effects in patients with epilepsy. *Epilepsia* 28:507-14.

Amin-Zaki L, Majeed MA, Elhassani SB, Clarkson TW, Greenwood MR, Doherty RA. (1979) Prenatal methylmercury poisoning. Clinical observations over five years. *American Journal of Diseases of Children* 133:172-7.

Anonymous. (1993) Fetal and neonatal neurologic injury. ACOG Technical Bulletin Number 163--January 1992. *International Journal of Gynaecology and Obstetrics* 41:97-101.

Ansel BM, Kent RD. (1992) Acoustic-phonetic contrasts and intelligibility in the dysarthria associated with mixed cerebral palsy. *Journal of Speech and Hearing Research* 35:296-308.

Appleton RE, Farrell K, Dunn HG. (1991) 'Pure' and 'complicated' forms of hereditary spastic paraplegia presenting in childhood. *Developmental Medicine and Child Neurology* 33:304-12.

Artigas J, Brun C, Lorente I. (1997) Deficiencia mental precedida de trastorno motor cerebral hipertónico transitorio. *Revista de Neurología* 25:1013-5.

Asarnow RF, MacCrimmon DJ. (1978) Residual performance deficit in clinically remitted schizophrenics: A marker of schizophrenia? *Journal of Abnormal Psychology* 87:597-608.

Badawi N, Watson L, Petterson B, Blair E, Slee J, Haan E, Stanley F. (1998) What constitutes cerebral palsy? *Developmental Medicine and Child Neurology* 40:520-7.

Badawi N. (2000) The international consensus statement on cerebral palsy causation. *Medical Journal of Australia* 172:199-200.

Banich MT, Levine SC, Kim H, Huttenlocher P. (1990) The effects of developmental factors on IQ in hemiplegic children. *Neuropsychologia* 28:35-47.

Basil C, Puig R. (1990) *Comunicación aumentativa. Curso sobre sistemas y ayudas técnicas de comunicación no vocal*. 2ª edición. Madrid: Ministerio de Asuntos Sociales.

Basser LS. (1962) Hemiplegia of early onset and the faculty of speech with special reference to the effects of hemispherectomy. *Brain* 85:427-60.

Beatty WW, Monson N. (1990) Problem solving in Parkinson's disease: Comparison of performance on the Wisconsin and California Card Sorting Tests. *Journal of Geriatric Psychiatry, Psychology, and Neurology* 3:163-71.

Bedrick AD. (1989) Perinatal asphyxia and cerebral palsy. Fact, fiction, or legal prediction? *American Journal of Diseases of Children* 143:1139-40.

Benett FC, Chandler LS, Robinson NM, Sells CJ. (1981) Spastic diplegia in premature infants. Etiologic and diagnostic considerations. *American Journal of Diseases of Children* 135:732-7.

Benton AL, Van Allen MW. (1968) Impairment in facial recognition in

patients with cerebral disease. *Cortex* 4:344-58.

Benton AL, Barney NR, Hamsher K. (1978) Visuospatial judgment: A clinical test. *Archives of Neurology* 35:364-7.

Benton AL. (1984) Constructional apraxia: An update. *Seminars in Neurology* 4:220-2.

Benton AL, Sivan AB, Hamsher K deS, Varney NR, Spreen O. (1994) *Contributions to neuropsychological assessment. A clinical manual*. 2ª edición. New York: Oxford University Press.

Berker E, Smith A. (1988) Diaschisis, site, time and other factors in Raven performances of adults with focal cerebral lesions. *International Journal of Neuroscience* 38:267-85.

Bishop DVM. (1981) Plasticity and specificity of language localization in the developing brain. *Developmental Medicine and Child Neurology* 23:251-5.

Bishop DVM, Robson J. (1989a) Accurate non-word spelling despite congenital inability to speak: Phoneme-grapheme conversion does not require subvocal articulation. *British Journal of Psychology* 80:1-13.

Bishop DVM, Robson J. (1989b) Unimpaired short-term memory and rhyme judgement in congenitally speechless individuals: Implications for the notion of 'articulatory coding'. *The Quarterly Journal of Experimental Psychology* 47A:123-40.

Bishop DVM, Brown BB, Robson J. (1990) The relationship between phoneme discrimination speech production, and language comprehension in cerebral-palsied individuals. *Journal of Speech and Hearing Research* 33:210-9.

Black FW. (1986) Digit repetition in brain-damaged adults: Clinical and

theoretical implications. *Journal of Clinical Psychology* 42:770-82.

Blair E, Stanley F. (1985) Interobserver agreement in the classification of cerebral palsy. *Developmental Medicine and Child Neurology* 27:615-22.

Blair E, Stanley FJ. (1988) Intrapartum asphyxia: A rare cause of cerebral palsy. *Journal of Pediatrics* 112:515-9.

Blair E, Stanley F. (1990) Intrauterine growth and spastic cerebral palsy. I. Association with birth weight for gestational age. *American Journal of Obstetrics and Gynecology* 162:229-37.

Blair E, Stanley F. (1992a) Intrauterine growth and spastic cerebral palsy II. The association with morphology at birth. *Early Human Development* 28:91-103.

Blair E, Stanley FJ, Hockey A. (1992b) Intrapartum asphyxia and cerebral palsy. *Journal of Pediatrics* 121:170-1.

Blickstein I. (1990) The twin-twin transfusion syndrome. *Obstetrics and Gynecology* 76:714-22.

Bodensteiner J, Schaefer GB, Breeding L, Cowan L. (1994) Hypoplasia of the corpus callosum: A study of 445 consecutive MRI scans. *Journal of Child Neurology* 9:47-9.

Bouza H, Dubowitz LMS, Rutherford M, Pennock JM. (1994) Prediction of outcome in children with congenital hemiplegia: A magnetic resonance imaging. *Neuropediatrics* 25:60-6.

Cahn DA, Sullivan EV, Shear PK, Marsh L, Fama R, Lim KO, Yesavage JA, Tinklenberg JR, Pfefferbaum A. (1998) Structural MRI correlates of recognition memory in Alzheimer's disease. *Journal of the International Neuropsychological Society* 4:106-14.

Canavan AG, Passingham RE, Marsden CD, Quinn N, Wyke M, Polkey CE. (1989) Sequencing ability in Parkinsonians, patients with frontal lobe lesions and patients who have undergone unilateral temporal lobectomies. *Neuropsychologia* 27:787-98.

Candy EJ, Hoon AH, Capute AJ, Bryan RN. (1993) MRI in motor delay: Important adjunct to classification of cerebral palsy. *Pediatric Neurology* 9:421-9.

Carlsson G, Uvebrant P, Hugdahl K, Arvidsson J, Wiklund LM, Von Wendt L. (1994) Verbal and non-verbal function of children with right- versus left-hemiplegic cerebral palsy of pre- and perinatal origin. *Developmental Medicine and Child Neurology* 36:503-12.

Carlsson G. (1997) Memory for words and drawings in children with hemiplegic cerebral palsy. *Scandinavian Journal of Psychology* 38:265-73.

Castle M. (1978) The development of conservation in motor handicapped children. *Dissertation Abstracts International* 38:6613. (Abstract.)

Chandler LS, Andrews MS, Swanson MW. (1987) *A movement assessment of infants screening test manual*. Washington: WA Rolling Bay.

Chase TN, Fedio P, Foster NL, Brooks R, Di Chiro G, Mansi L. (1984) Wechsler Adult Intelligence Scale performance. Cortical localization by fluorodeoxyglucose F18-positron emission tomography. *Archives of Neurology* 41:1244-7.

Cioni G, Paolicelli PB, Sordi C, Vinter A. (1993) Sensorimotor development in cerebral-palsied infants assessed with the Uzgiris-Hunt scales. *Developmental Medicine and Child Neurology* 35:1055-66.

Cioni G, Sales B, Paolicelli PB, Petacchi E, Scusa MF, Canapicchi R. (1999) MRI and clinical characteristics of children with hemiplegic cerebral palsy. *Neuropediatrics* 30:249-55.

Claeys V, Deonna T, Chrzanowski R. (1983) Congenital hemiparesis: The spectrum of lesions. A clinical computerized tomographic study of 37 cases. *Helvetica Paediatrica Acta* 38:439-55.

Cohen ME, Duffner PK. (1981) Prognostic indicators in hemiparetic cerebral palsy. *Annals of Neurology* 9:353-7.

Cole KN, Fewell RR. (1983) A quick language screening test for young children. *Journal of Speech and Hearing Disorders* 48:149-53.

Collins M, Paneth N. (1998) Preeclampsia and cerebral palsy: Are they related? *Developmental Medicine and Child Neurology* 40:207-11.

Conboy TJ, Pass RF, Stagno S, Alford CA, Myers GJ, Britt WJ, McCollister FP, Summers MN, MvFarland CE, Boll TJ. (1987) Early clinical manifestations and intellectual outcome in children with symptomatic congenital cytomegalovirus infection. *Journal of Pediatrics* 111:343-8.

Connolly AM, Volpe JJ. (1990) Clinical features of bilirubin encephalopathy. *Clinics in Perinatology* 17:371-9.

Coorsen EA, Msall ME, Duffy LC. (1991) Multiple minor malformations as a marker for prenatal etiology of cerebral palsy. *Developmental Medicine and Child Neurology* 33:730-6.

Costa LD. (1976) Interset variability on the Raven Coloured Progressive Matrices as an indicator of specific ability deficit in brain-lesioned patients. *Cortex* 12:31-40.

De Renzi E, Faglioni P. (1978) Normative data and screening power of a shortened version of the Token Test. *Cortex* 14:41-9.

De Vries LS, Eken P, Groenendaal F, Van Haastert IC, Meiners LC. (1993) Correlation between the degree of periventricular leukomalacia

diagnosed using cranial ultrasound and MRI later in infancy in children with cerebral palsy. *Neuropediatrics* 24:263-8.

Denays R, Tondeur M, Toppet V, Ham H, Piepsz A, Spehl M, Rubinstein M, Noel P. (1990) Cerebral palsy: Initial experience with Tc-99m HMPAO SPECT of the brain. *Radiology* 175:111-6.

Dewick HC. (1991) Are perception and memory for faces influenced by a specific age at onset factor in Parkinson's disease? *Neuropsychologia* 34:315-20.

Dewick HC, Hanley JR, Davies ADM, Playcer J, Turnbull C. (1996) Perception and memory for faces in Parkinson's disease. *Neuropsychologia* 29:785-802.

Doo Lee J, Kim DI, Ryu YH, Whang GJ, Park CI, Kim DG. (1998) Technetium-99m-ECD brain SPECT in cerebral palsy: Comparison with MRI. *The Journal of Nuclear Medicine* 39:619-23.

Dorman C. (1987) Verbal, perceptual and intellectual factors associated with reading achievement in adolescents with cerebral palsy. *Perceptual and Motor Skills* 64:671-8.

Dricker J, Butters N, Berman G, Samuels I, Carey S. (1978) The recognition and encoding of faces by alcoholic Korsakoff and right hemisphere patients. *Neuropsychologia* 16:683-95.

Eagle RS. (1985) Deprivation of early sensorimotor experience and cognition in the severely involved cerebral-palsied child. *Journal of Autism and Developmental Disorders* 15:269-83.

Eicher PS, Batshaw ML. (1993) Cerebral palsy. *Pediatric Clinics of North America* 40:537-51.

Ellenberg JH, Nelson KB. (1979) Birth weight and gestational age in

children with cerebral palsy or seizure disorders. *American Journal of Diseases of Children* 133:1044-8.

Evans PM, Alberman E. (1985) Recording motor defects of children with cerebral palsy. *Developmental Medicine and Child Neurology* 27:401-6.

Fedrizzi E, Botteon G, Carpanelli ML, Dal Brun A, Inverno M. (1992) Nosology of spastic tetraplegic cerebral palsy: Clinical review of fifty cases. *Italian Journal of Neurological Sciences* 13:415-21.

Fedrizzi E, Inverno M, Anderloni A, Filippini G, Farinotti M. (1993) The cognitive development of children born preterm and affected by spastic diplegia. *Brain and Development* 15:428-32.

Fedrizzi E, Inverno M, Bruzzone MG, Botteon G, Saletti V, Farinotti M. (1996) MRI features of cerebral lesions and cognitive functions in preterm spastic diplegic children. *Pediatric Neurology* 15:207-12.

Feldman HM, Scher MS, Kemp SS. (1990) Neurodevelopmental outcome of children with evidence of periventricular leukomalacia on late MRI. *Pediatric Neurology* 6:296-302.

Feldman HM, Janoski JE, Scher MS. (1994) Language abilities following prematurity, periventricular brain injury, and cerebral palsy. *Journal of Communication Disorders* 27:71-90.

Finlayson MAJ, Reitan RM. (1980) Effect of lateralized lesions on ipsilateral and contralateral motor functioning. *Journal of Clinical Neuropsychology* 2:237-43.

Foley J. (1992) Dyskinetic and dystonic cerebral palsy. *Acta Paediatrica* 81:57-60.

Framptom I, Yude C, Goodman R. (1998) The prevalence and correlates of specific learning difficulties in a representative sample of children with

hemiplegia. *British Journal of Educational Psychology* 68:39-51.

Franco S, Andrews BF. (1977) Reduction of cerebral palsy by neonatal intensive care. *Pediatric Clinics of North America* 24:639-49.

Freeman JM, Nelson KB. (1988) Intrapartum asphyxia and cerebral palsy. *Pediatrics* 82:240-9.

Gainotti G, D'Erme P, Volla G, Caltagirone C. (1986) Focal brain lesions and intelligence: A study with a new version of Raven's Colored Matrices. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology* 1:37-50.

Garfinkel BD, Brown WA, Klee SH, Braden W, Beauchesne H, Shapiro SK. (1986) Neuroendocrine and cognitive responses to amphetamine in adolescents with a history of Attention Deficit Disorder. *Journal of the American Academy of Child Psychiatry* 25:503-8.

Geschwind N. (1979) Specializations of the human brain. *Scientific American* 241:180-99.

Girling DM, Berrios GE. (1990) Extrapyramidal signs, primitive reflexes and frontal lobe function in senile dementia of the Alzheimer type. *British Journal of Psychiatry* 157:888-93.

González J, Moya M, Carratala F. (1997) Diferencias perinatales en relación con la severidad de la asfixia perinatal. *Anales Españoles de Pediatría* 47:46-53.

Goodman R, Yude C. (1996) IQ and its predictors in childhood hemiplegia. *Developmental Medicine and Child Neurology* 38:881-90.

Goto M, Ota R, Iai M, Sugita K, Tanabe Y. (1994) MRI changes and deficits of higher brain functions in preterm diplegia. *Acta Paediatrica* 83:506-11.

Graziani LJ, Pasto M, Stanley C, Pidcock F, Desai H, Desai S, Branca P, Goldberg B. (1986) Neonatal neurosonographic correlates of cerebral palsy in preterm infants. *Pediatrics* 78:88-95.

Greenwood PM. (2000) The frontal aging hypothesis evaluated. *Journal of the International Neuropsychological Society* 6:705-26.

Griffiths R. (1980) *The Griffiths Mental Developmental Scales record book*. London: The Test Agency.

Gustavson KH, Hagberg B, Sanner G. (1969) Identical syndromes of cerebral palsy in the same family. *Acta Paediatrica Scandinavica* 58:330-40.

Haaland KY, Delaney HD. (1981) Motor deficits after left or right hemisphere damage due to stroke or tumor. *Neuropsychologia* 19:17-27.

Hadjipanayis A, Hadjichristodoulou C, Youroukos S. (1997) Epilepsy in patients with cerebral palsy. *Developmental Medicine and Child Neurology* 39:659-63.

Hagberg B, Hagberg G, Olow I. (1975a) The changing panorama of cerebral palsy in Sweden 1954-1970. I. Analysis of the general changes. *Acta Paediatrica Scandinavica* 64:187-92.

Hagberg B, Hagberg G, Olow I. (1975b) The changing panorama of cerebral palsy in Sweden 1954-1970. II. Analysis of the various syndromes. *Acta Paediatrica Scandinavica* 64:193-200.

Hagberg B, Hagberg G, Olow I. (1982) Gains and hazards of intensive neonatal care: An analysis from Swedish cerebral palsy epidemiology. *Developmental Medicine and Child Neurology* 24:13-9.

Hagberg B, Hagberg G, Olow I. (1984) The changing panorama of cerebral palsy in Sweden. IV. Epidemiological trends 1959-78. *Acta*

Paediatrica Scandinavica 73:433-40.

Hagberg B, Hagberg G, Olow I, Von Wendt L. (1989a) The changing panorama of cerebral palsy in Sweden 1954-1970. V. The birth year period 1979-82. *Acta Paediatrica Scandinavica* 78:283-90.

Hagberg B, Hagberg G, Zetterström R. (1989b) Decreasing perinatal mortality - Increase in cerebral palsy morbidity? *Acta Paediatrica Scandinavica* 78:664-70.

Hagberg B, Hagberg G, Olow I. (1993) The changing panorama of cerebral palsy in Sweden. VI. Prevalence and origin during the birth year period 1983-1986. *Acta Paediatrica* 82:387-93.

Hagberg B, Hagberg G, Olow I, Wendt LV. (1996a) The changing panorama of cerebral palsy in Sweden. VII. Prevalence and origin in the birth year period 1987-1990. *Acta Paediatrica* 85:954-60.

Hagberg B, Hagberg G. (1996b) The changing panorama of cerebral palsy – Bilateral spastic forms in particular. *Acta Paediatrica Supplement* 416:48-52.

Hall DMB. (1989) Birth asphyxia and cerebral palsy. Birth asphyxia is hard to define and measure but is rarely the cause of cerebral palsy. *British Medical Journal* 299:279-82.

Hallam P, Weindling AM, Klenka H, Gregg J, Rosenbloom L. (1993) A comparison of three procedures to assess the motor ability of 12-month-old infants with cerebral palsy. *Developmental Medicine and Child Neurology* 35:602-7.

Harris SR. (1989) Early diagnosis of spastic diplegia, spastic hemiplegia, and quadriplegia. *American Journal of Diseases of Children* 143:1356-60.

Harum KH, Hoon AH, Kato GJ, Casella JF, Breiter SN, Johnston MV. (1999a) Homozygous factor-V mutation as a genetic cause of perinatal

thrombosis and cerebral palsy. *Developmental Medicine and Child Neurology* 41:777-80.

Harum KH, Hoon AH, Casella JF. (1999b) Factor-V Leiden: A risk factor for cerebral palsy. *Developmental Medicine and Child Neurology* 41:781-5.

Heaton RK. (1981) *Wisconsin Card Sorting Test (WCST)*. Odessa, FL: Psychological Assessment Resources.

Heaton RK, Chelune GJ, Talley JL, Kay GG, Curtiss G. (1997) *WCST: Test de clasificación de tarjetas Wisconsin*. Madrid: Ediciones TEA.

Heilman KM, Rothi LJG. (1985) Apraxia. En: Heilman KM, Valenstein E, editores. *Clinical neuropsychology*. 2ª edición. New York: Oxford University Press. p 131-50.

Heilman KM, Valenstein E. (1993) *Clinical Neuropsychology*. 3ª edición. New York: Oxford University Press.

Hom J, Reitan RM. (1984) Neuropsychological correlates of rapidly versus slowly growing intrinsic cerebral neoplasms. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology* 12:644-54.

Hugdahl K, Andersson L. (1986) The 'forced-attention paradigm' in dichotic listening to CV-syllables: A comparison between adults and children. *Cortex* 22:417-32.

Hugdahl K, Carlsson G. (1994) Dichotic listening and focused attention in children with hemiplegic cerebral palsy. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology* 16:84-92.

Hughes I, Newton R. (1992) Genetic aspects of cerebral palsy. *Developmental Medicine and Child Neurology* 34:80-6.

Humphreys P, Whiting S, Pham B. (2000) Hemiparetic cerebral palsy: Clinical pattern and imaging in prediction of outcome. *The Canadian Journal of Neurological Sciences* 27:210-9.

Ito J, Saijo H, Araki A, Tanaka H, Tasaki T, Cho K, Miyamoto A. (1996) Assessment of visuoperceptual disturbance in children with spastic diplegia using measurements of the lateral ventricles on cerebral MRI. *Developmental Medicine and Child Neurology* 38:496-502.

Jaw TS, Jong YJ, Sheu RS, Liu GC, Chou MS, Yang RC. (1998) Etiology, timing of insult, and neuropathology of cerebral palsy evaluated with magnetic resonance imaging. *Journal of the Formosan Medical Association* 97:239-46.

Junkala J, Talbot ML. (1982) Cognitive styles of students with cerebral palsy. *Perceptual and Motor Skills* 55:403-10.

Junqué C, Barroso J. (1994) *Neuropsicología*. Madrid: Editorial Síntesis.

Junqué C, Vendrell P. (1997) Consecuencias neuropsicológicas de la asfixia perinatal. *Actas Luso-Españolas de Neurología, Psiquiatría y Ciencias Afines* 25:182-8.

Kaplan E, Fein D, Morris R, Delis D. (1991) *WAIS-R as a neuropsychological instrument*. San Antonio, TX: The Psychological Corporation.

Katz N, Cermak S, Shamir Y. (1998) Unilateral neglect in children with hemiplegic cerebral palsy. *Perceptual and Motor Skills* 86:539-50.

Kerrigan JF, Chugani HT, Phelps ME. (1991) Regional cerebral glucose metabolism in clinical subtypes of cerebral palsy. *Pediatric Neurology* 7:415-25.

Kertesz A, Dobrowolski S. (1981) Right-hemisphere deficits, lesion size

and location. *Journal of Clinical Neuropsychology* 3:283-99.

Kiessling LS, Denckla MB, Carlton M. (1983) Evidence for differential hemispheric function in children with hemiplegic cerebral palsy. *Developmental Medicine and Child Neurology* 25:727-34.

Koch B, Braillier D, Eng G, Binder H. (1980) Computerized tomography in cerebral-palsied children. *Developmental Medicine and Child Neurology* 22:595-607.

Koeda T, Inoue M, Takeshita K. (1997) Constructional dyspraxia in preterm diplegia: Isolation from visual and visual perceptual impairments. *Acta Paediatrica* 86:1068-73.

Koeda T, Suganuma I, Kohno Y, Takamatsu T, Takeshita K. (1990) MR imaging of spastic diplegia. Comparative study between preterm and term infants. *Neuroradiology* 32:187-90.

Kotlarek F, Rodewing R, Brüll D. (1981) Computerized tomographic findings in congenital hemiparesis in childhood and their relation to etiology and prognosis. *Neuropediatrics* 12:101-9.

Krägeloh-Mann I, Hagberg B, Petersen D, Riethmüller J, Gut E, Michaelis R. (1992) Bilateral spastic cerebral palsy – Pathogenic aspects from MRI. *Neuropediatrics* 23:46-8.

Krägeloh-Mann I, Hagberg G, Meisner C, Schelp B, Haas G, Eeg-Olofsson KE, Selbmann HK, Hagberg B, Michaelis R. (1993) Bilateral spastic cerebral palsy – A comparative study between south-west Germany and western Sweden. I: Clinical patterns and disabilities. *Developmental Medicine and Child Neurology* 35:1037-47.

Krägeloh-Mann I, Hagberg G, Meisner C, Schelp B, Haas G, Eeg-Olofsson KE, Selbmann HK, Hagberg B, Michaelis R. (1994) Bilateral

spastic cerebral palsy – A comparative study between south-west Germany and western Sweden. II: Epidemiology. *Developmental Medicine and Child Neurology* 36:473-83.

Krägeloh-Mann I, Hagberg G, Meisner C, Hass G, Eeg-Olofsson KE, Selbman HK, Hagberg B, Michaelis R. (1995a) Bilateral spastic cerebral palsy – A collaborative study between south-west Germany and western Sweden. III: Aetiology. *Developmental Medicine and Child Neurology* 37:191-203.

Krägeloh-Mann I, Petersen D, Hagberg G, Vollmer B, Hagberg B, Michaelis R. (1995b) Bilateral spastic cerebral palsy – MRI pathology and origin. Analysis from a representative series of 56 cases. *Developmental Medicine and Child Neurology* 37:379-97.

Kuban K, Teele RL. (1984) Rationale for grading intracranial hemorrhage in premature infants. *Pediatrics* 74:358-363.

Kücükali I, De Reuck J, Decoo D, Strijckmans K, Goethals P, Lemahieu I. (1995) Positron emission tomography in spastic diplegia. *Clinical Neurology and Neurosurgery* 97:28-31.

Kudrjavcev T, Schoenberg BS, Kurland LT, Groover RV. (1985) Cerebral palsy: Survival rates, associated handicaps and distribution by clinical subtype (Rochester, MN, 1950-1976). *Neurology* 35:900-3.

Kulakowski S, Larroche JC. (1980) Cranial computerized tomography in cerebral palsy. An attempt at anatomic-clinical and radiological correlations. *Neuropediatrics* 11:339-53.

Kwong KL, Wong SN, So KT. (1998) Epilepsy in children with cerebral palsy. *Pediatric Neurology* 19:31-6.

Kyllerman M, Bager B, Bensch J, Bille B, Olow I, Voss H. (1982a)

Dyskinetic cerebral palsy. I. Clinical categories, associated neurological abnormalities and incidences. *Acta Paediatrica Scandinavica* 71:543-50.

Kyllerman M. (1982b) Dyskinetic cerebral palsy. II. Pathogenetic risk factors and intra-uterine growth. *Acta Paediatrica Scandinavica* 71:551-8.

Lamb B, Lang R. (1992) Aetiology of cerebral palsy. *British Journal of Obstetrics and Gynaecology* 99:176-8.

Largo RH, Molinari L, Pinto LC, Weber M, Duc G. (1986) Language development of term and preterm children during the first five years of life. *Developmental Medicine and Child Neurology* 28:333-50.

Lass NJ, De Paolo AM, Simeone JC, Samuel SM. (1975) A normative study of children's performance on the short form of the Token Test. *Journal of Communication Disorders* 9:1-5.

Leiguarda RC, Pramstaller PP, Merello M, Starkstein S, Lees AJ, Marsden CD. (1997) Apraxia in Parkinson's disease, progressive supranuclear palsy, multiple system atrophy and neuroleptic-induced parkinsonism. *Brain* 120:75-90.

Leisman G. (1971) Cognitive interference in spastic-hemiplegic children on the Stroop Word-Color Test. *British Journal of Social and Clinical Psychology* 10:379-82.

Lenneberg EH. (1967) *Biological Foundations of Language*. New York: Wiley.

Lesser R. (1976) Verbal and Non-verbal memory components in the Token Test. *Neuropsychologia* 14:79-85.

Levene M, Dowling S, Graham M, Fogelman K, Galton M, Phillips M. (1992) Impaired motor function (clumsiness) in 5 year old children: Correlation with neonatal ultrasound scans. *Archives of Disease in Childhood* 67:687-90.

Levin HS, Hamsher K de S, Benton AL. (1975) A short form of the test of facial recognition for clinical use. *Journal of Psychology* 91:223-8.

Levine SC, Huttenlocher P, Banich MT, Duda E. (1987) Factors affecting cognitive functioning of hemiplegic children. *Developmental Medicine and Child Neurology* 29:27-35.

Lezak MD. (1995) *Neuropsychological Assessment*. 3ª edición. New York: Oxford University Press.

Low NL. (1972) Cerebral palsy. *Medical Clinics of North America* 56:1273-9.

Lubchenco LO. (1976) *The high risk infant*. Philadelphia: WB Saunders.

Maegaki Y, Maeoka Y, Ishii S, Eda I, Ohtagaki A, Kitahara T, Suzuki N, Yoshino K, Ieshima A, Koeda T, *et al.* (1999) Central motor reorganization in cerebral palsy patients with bilateral cerebral lesions. *Pediatric Research* 45:559-67.

Maller AI, Hankins LL, Yeakley JW, Butler IJ. (1998) Rolandic type cerebral palsy in children as a pattern of hypoxic-ischemic injury in the full-term neonate. *Journal of Child Neurology* 13:313-21.

McCarthy G, Blamire AM, Puce A, Nobre AC, Bloch G, Hyder F, Goldman-Rakic P, Schulman RG. (1994) Functional magnetic resonance imaging of human prefrontal cortex activation during a spatial working memory task. *Proceedings of the National Academy of Sciences* 91:8680-94.

McCarthy G, Puce A, Constable RT, Krystal JH, Gore JC, Goldman-Rakic P. (1996) Activation of human prefrontal cortex during spatial and nonspatial working memory tasks measured by functional MRI. *Cerebral Cortex* 6:600-11.

McCarty SM, Sant James P, Berninger VW, Gans BM. (1986) Assessment of intellectual functioning across the life-span in severe cerebral palsy. *Developmental Medicine and Child Neurology* 28:364-74.

McLaren J, Bryson SE. (1987) Review of recent epidemiological studies of mental retardation: Prevalence, associated disorders, and etiology. *American Journal of Mental Retardation* 92:243-54.

Melhem ER, Hoon AH, Ferrucci JT, Quinn CB, Reinhardt EM, Demetrides SW, Freeman BM, Johnston MV. (2000) Periventricular leukomalacia: Relationship between lateral ventricular volume on brain MR images and severity of cognitive and motor impairment. *Radiology* 214:199-204.

Melnick M. (1977) Brain damage in survivor after in-utero death of monozygous co-twin. *The Lancet* ii:1287. (Carta al editor.)

Menkes JH, Curran J. (1994) Clinical and MR correlates in children with extrapyramidal cerebral palsy. *American Journal of Neuroradiology* 15:451-7.

Merello M, Sabe L, Teson A, Migliorelli R, Petracchi M, Leiguarda R, Starkstein S. (1994) Extrapyramidalism in Alzheimer's disease: Prevalence, psychiatric, and neuropsychological correlates. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry* 57:1503-9.

Miller E, Rosenfeld GB, Buffalo MD. (1952) The psychologic evaluation of children with cerebral palsy and its implications in treatment. *Journal of Pediatrics* 613-21.

Milner B. (1963) Effects of different brain lesions on card sorting. *Archives of Neurology* 9:90-100.

Milner B. (1971) Interhemispheric differences in the localization of psychological processes in man. *British Medical Bulletin* 27:272-7.

Morris RG, Abrahams S, Polkey CE. (1995) Recognition memory words and faces following unilateral temporal lobectomy. *British Journal of Clinical Psychology* 34:571-6.

Morrow LA, Robin N, Hodgson MJ, Kamis H. (1992) Assessment of attention and memory efficiency in persons with solvent neurotoxicity. *Neuropsychologia* 30:911-22.

Mutch L, Alberman E, Hagberg B, Kodama K, Perat MV. (1992) Cerebral palsy epidemiology: Where are we now and where are we going? *Developmental Medicine and Child Neurology* 34:547-55.

Nass R, Peterson HD, Koch D. (1989) Differential effects of congenital left and right brain injury on intelligence. *Brain and Cognition* 9:258-66.

Nelson KB, Ellenberg JH. (1982) Children who 'outgrew' cerebral palsy. *Pediatrics* 69:529-36.

Nelson KB, Ellenberg JH. (1986) Antecedents of cerebral palsy. Multivariate analysis of risk. *The New England Journal of Medicine* 315:81-6.

Nelson KB, Grether JK. (1998) Potentially asphyxiating conditions and spastic cerebral palsy in infants of normal birth weight. *American Journal of Obstetrics and Gynecology* 179:507-13.

Nicholson A, Alberman E. (1992) Cerebral palsy – An increasing contributor to severe mental retardation? *Archives of Disease in Childhood* 67:1050-5.

Niemann G, Wakat JP, Krägeloh-Mann I, Grodd W, Michaelis R. (1994) Congenital hemiparesis and periventricular leukomalacia: Pathogenic aspects on magnetic resonance imaging. *Developmental Medicine and Child Neurology* 36:943-50.

Nuechterlein KH, Dawson ME. (1984) Information processing and attentional functioning in the developmental course of schizophrenic disorders. *Schizophrenia Bulletin* 10:160-203.

Okumura A, Hayakawa F, Kato T, Kuno K, Watanabe K. (1997a) MRI findings in patients with spastic cerebral palsy. I: Correlation with gestational age at birth. *Developmental Medicine and Child Neurology* 39:363-8.

Okumura A, Kato T, Kuno K, Hayakawa F, Watanabe K. (1997b) MRI findings in patients with spastic cerebral palsy. II: Correlation with type of cerebral palsy. *Developmental Medicine and Child Neurology* 39:369-72.

Okumura A, Hayakawa F, Kato K, Watanabe K. (1999) Epilepsy in patients with spastic cerebral palsy: Correlation with MRI findings at 5 years age. *Brain and Development* 21:540-3.

Olegard R, Aronsson M, Candin B, Johansson PR, Carlsson C, Kyllerman M, Iversen K, Hrbek A. (1979) Effects on the child of alcohol abuse during pregnancy. Retrospective and prospective studies. *Acta Paediatrica Scandinavica Supplement* 275:112-21.

Olsen P, Vainionpaa L, Paakko E, Korkman M, Pyhtinen J, Jarvelin M-R. (1998) Psychological findings in preterm children related to neurologic status and magnetic resonance imaging. *Pediatrics* 102:329-36.

Paneth N, Stark RI. (1983) Cerebral palsy and mental retardation in relation to indicators of perinatal asphyxia. An epidemiologic overview. *American Journal of Obstetrics and Gynecology* 147:960-6.

Paquier PF, Van Mourik M, Van Dongen HR, Catsman-Berrevoets CE, Creten WL, Stronks DL. (1999) Clinical utility of the Judgment of Line Orientation Test and Facial Recognition Test in children with acquired unilateral cerebral lesions. *Journal of Child Neurology* 14:243-8.

Peisker V, editor. (1998) *V-I Vademecum international*. 39^a edición. Madrid: Medicom.

Pennefather PM, Tin W. (2000) Ocular abnormalities associated with cerebral palsy after preterm birth. *Eye* 14:78-81.

Pereda S. (1985) *Test de Vocabulario en Imágenes Peabody: Manual de instrucciones*. Madrid: Mepsa.

Petterson B, Nelson KB, Watson L, Stanley F. (1993) Twins, triplets, and cerebral palsy in births in western Australia in the 1980s. *British Medical Journal* 307:1239-43.

Pharoah POD, Buttfield IH, Hetzel BS. (1971) Neurological damage to the fetus resulting from severe iodine deficiency during pregnancy. *The Lancet* i:308-10.

Pharoah POD, Hotnabrook. (1974) Endemic cretinism of recent onset in New Guinea. *The Lancet* ii:1038-40.

Pharoah POD, Cooke T, Rosenbloom. (1989) Acquired cerebral palsy. *Archives of Disease in Childhood* 64:1013-6.

Pharoah POD, Cooke RWI. (1997) A hypothesis for the aetiology of spastic cerebral palsy – The vanishing twin. *Developmental Medicine and Child Neurology* 39:292-6.

Pidcock FS, Graziani LJ, Stanley C, Mitchell DG, Merton D. (1990) Neurosonographic features of periventricular echodensities associated with cerebral palsy in preterm infants. *Journal of Pediatrics* 116:417-22.

Pueyo R, Matarín MM, Soro E, Basil C, Vendrell P. (2000) Receptive language in severe cerebral palsy. *Journal of the International Neuropsychological Society* 6:399-400.

Puyuelo M, Póo P, Basil C, Le Métayer M. (1996) *Logopedia en la parálisis*

cerebral. Diagnóstico y tratamiento. Barcelona: Masson.

Quinn PT, Andrews G. (1977) Cerebral dominance for language in cerebral palsy. *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry* 40:608-10.

Rao SM, Hammeke TA, Speech TJ. (1987) Wisconsin Card Sorting Test Performance in relapsing-remitting and chronic-progressive multiple sclerosis. *Journal of Consulting and Clinical Psychology* 55:263-5.

Rasmussen T, Milner B. (1977) The role of early left-brain injury in determining lateralization of cerebral speech functions. *Annals of the New York Academy of Sciences* 299:355-69.

Raven JC, Court JH. (1996) *Raven. Matrices progresivas.CPM-SPM-APM. Manual.* 2ª edición ampliada. Madrid: Ediciones TEA.

Reitan RM. (1986) Theoretical and methodological bases of the Halstead-Reitan Neuropsychological Test Battery. En: Grant I, Adams KM, editores. *Neuropsychological assessment of neuropsychiatric disorders.* New York: Oxford University Press.

Riva D, Cazzaniga L. (1986) Late effects of unilateral brain lesions sustained before and after age one. *Neuropsychologia* 24:423-8.

Rogers B, Msall M, Owens T, Guernsey K, Brody A, Buck G, Hudak M. (1994) Cystic periventricular leukomalacia and type of cerebral palsy in preterm infants. *Journal of Pediatrics* 125:S1-S8.

Rosen MG, Dickinson JC. (1992) The incidence of cerebral palsy. *American Journal of Obstetrics and Gynecology* 167:417-23.

Rosenbloom L. (1994) Dyskinetic cerebral palsy and birth asphyxia. *Developmental Medicine and Child Neurology* 36:285-9.

Rosvold HE, Mirsky A, Sarason M, Bransome ED, Beck LA. (1956) A Continuous Performance Test of brain damage. *Journal of Consulting Psychology* 20:343. (Artículo de revista.)

Rothman JG. (1987) Understanding order of movement in youngsters with cerebral palsy. *Perceptual and Motor Skills* 65:391-7.

Russell DJ, Rosenbaum PL, Cadman DT, Gowland C, Hardy S, Jarvis S. (1989) The Gross Motor Function Measure: A means to evaluate the effects of physical therapy. *Developmental Medicine and Child Neurology* 31:341-52.

Rutherford MA, Pennock JM, Murdoch-Eaton DM, Cowan FW, Dubowitz LMS. (1992) Athetoid cerebral palsy with cysts in the putamen after hypoxic-ischaemic encephalopathy. *Archives of Disease in Childhood* 67:846-50.

Sandberg AD, Hjelmquist E. (1996) A comparative, descriptive study of reading and writing skills among non-speaking children: A preliminary study. *European Journal of Disorders of Communication* 31:289-308.

Scheller JM, Nelson KB. (1992) Twinning and neurologic morbidity. *American Journal of Diseases of Children* 146:1110-3.

Schenk-Rootlieb AJF, Van Nieuwenhuizen O, Van der Graaf Y, Wittebol-Post D, Willemsse J. (1992) The prevalence of cerebral visual disturbance in children with cerebral palsy. *Developmental Medicine and Child Neurology* 34:473-80.

Schenk-Rootlieb AJF, Van Nieuwenhuizen O, Van Waes PFGM, Van Der Graaf Y. (1994) Cerebral visual impairment in cerebral palsy: Relation to structural abnormalities of the cerebrum. *Neuropediatrics* 25:68-72.

Scherer IW, Winn JF, Baker RW. (1955) Psychological changes over a 3-year period of following bilateral prefrontal lobotomy. *Journal of Consulting*

Psychology 19:291-8.

Scherzer AL, Miké V. (1974) Cerebral palsy and the low-birth-weight child. *American Journal of Diseases of Children* 128:199-203.

Schifrin BS, Longo LD. (2000) William John Little and cerebral palsy. A reappraisal. *European Journal of Obstetrics and Gynecology and Reproductive Biology* 90:139-44.

Schouman-Claeys E, Picard A, Lalande G, Kalifa G, Lacert P, Brentanos E, Frija G. (1989) Contribution of computed tomography in the aetiology and prognosis of cerebral palsy in children. *The British Journal of Radiology* 62:248-52.

Scrutton D. (1992) The classification of the cerebral palsies. *Developmental Medicine and Child Neurology* 34:833-7.

Seidel WT, Mitchell WG. (1999) Cognitive and behavioral effects of carbamazepine in children: Data from benign rolandic epilepsy. *Journal of Child Neurology* 14:716-23.

Shelton JR, Martin RC, Yaffee LS. (1992) Investigating a verbal short-term memory deficit and its consequences for language processing. En: Margolin DI, editor. *Cognitive neuropsychology in clinical practice*. New York: Oxford University Press.

Sheth RD, Schaefer GB, Keller GM, Hobbs GR, Ortiz O, Bodensteiner JB. (1996) Size of the corpus callosum in cerebral palsy. *Journal of Neuroimaging* 6:180-3.

Smith A. (1975) Neuropsychological testing in neurological disorders. En: Friedlander WJ, editor. *Advances in neurology*. New York: Raven Press.

Spicer KB, Roberts RJ, LeWitt PA. (1988) Neuropsychological performance in lateralized parkinsonism. *Archives of Neurology* 45:429-32.

Spreeen O, Strauss E. (1991) *A compendium of neuropsychological tests. Administration, norms, and commentary*. New York: Oxford University Press.

Spreeen O, Risser AH, Edgell D. (1995) *Development neuropsychology*. New York: Oxford University Press.

Stanley FJ. (1994) The aetiology of cerebral palsy. *Early Human Development* 36:81-8.

Steinlin M, Good M, Martin E, Bänziger O, Largo RH, Boltshauser E. (1993) Congenital hemiplegia: Morphology of cerebral lesions and pathogenic aspects from MRI. *Neuropediatrics* 24:224-9.

Sternelieb JL. (1977) The development of the concept of space in cerebral palsied children. *Dissertation Abstracts International* 38:3374. (Abstract.)

Strauss E, Satz P, Wada J. (1990) An examination of the crowding hypothesis in epileptic patients who have undergone the carotid amygdalotomy test. *Neuropsychologia* 28:1221-7.

Strauss E, Wada J, Goldwater B. (1992) Sex differences in interhemispheric reorganization of speech. *Neuropsychologia* 30:353-9.

Strub RL, Black FW. (1985) *The mental status examination in neurology*. Philadelphia: Davis.

Süsová J, Seidl Z, Faber J. (1990) Hemiparetic forms of cerebral palsy in relation to epilepsy and mental retardation. *Developmental Medicine and Child Neurology* 32:792-5.

Taudorf K, Melchior, JC, Pedersen H. (1984) CT findings in spastic cerebral palsy. Clinical, aetiological and prognostic aspects. *Neuropediatrics* 15:120-4.

Taudorf K, Hansen FJ, Melchior JC, Pedersen H. (1986) Spontaneous remission of cerebral palsy. *Neuropediatrics* 17:19-22.

Teuber HL. (1975) Recovery of function after brain injury in man. En: Porter R, Fitzsimons DW, editores. *Outcome of severe damage to the central nervous system. CIBA Foundation Symposium 34*. Amsterdam: Elsevier. p 159-90.

Thorarensen O, Ryan S, Hunter J, Younkin DP. (1997) Factor V Leiden Mutation: An unrecognized cause of hemiplegic cerebral palsy, neonatal stroke, and placental thrombosis. *Annals of Neurology* 42:372-5.

Toronto AS. (1973) *Screening Test of Spanish Grammar*. Evanston, Illinois: Northwestern University Press.

Truwit CL, Barkovich AJ, Koch TK, Ferriero DM. (1992) Cerebral palsy: MR findings in 40 patients. *American Journal of Neuroradiology* 13:67-78.

Uvebrant P. (1988) Hemiplegic cerebral palsy. Aetiology and outcome. *Acta Paediatrica Scandinavica* 345(Suppl):1-100.

Uvebrant P, Hagberg G. (1992) Intrauterine growth in children with cerebral palsy. *Acta Paediatrica* 81:407-12.

Vallar G, Cappa SF, Wallesch CW. (1992) *Neuropsychological disorders associated with subcortical lesions*. New York: Oxford University Press.

Vargha-Khadem F, O'Gorman AM, Watters GV. (1985) Aphasia and handedness in relation to hemispheric side, age at injury and severity of cerebral lesion during childhood. *Brain* 108:677-96.

Vargha-Khadem F, Isaacs E, Van Der Werf S, Robb S, Wilson J. (1992) Development of intelligence and memory in children with hemiplegic

cerebral palsy. The deleterious consequences of early seizures. *Brain* 115:315-29.

Veelken N, Schopf M, Dammann O, Schulte FJ. (1993) Etiological classification of cerebral palsy in very low birthweight infants. *Neuropediatrics* 4:74-6.

Vining EP, Accardo PJ, Rubenstein JE, Farrell SE, Roizen NJ. (1976) Cerebral palsy. *American Journal of Diseases of Children* 130:643-9.

Volpe JJ. (1992) Value of MR in definition of the neuropathology of cerebral palsy in vivo. *American Journal of Neuroradiology* 13:79-83.

Volpe JJ. (1995) *Neurology of the Newborn*. USA: WB Saunders.

Warrington EK. (1984) *Recognition Memory Test: Manual*. Windsor: NFER-Nelson.

Warrington EK, James M, Maciejewski C. (1986) The WAIS as a lateralizing and localizing diagnostic instrument. *Neuropsychologia* 24:223-39.

Watson RT, Fleet WS, Rothi LJG, Heilman KM. (1986) Apraxia and the supplementary motor area. *Archives of Neurology* 43:787-92.

Wechsler D. (1986) *WAIS. Escala de inteligencia de Wechsler para adultos*. Madrid: TEA.

Wechsler D. (1993) *WISC-R. Escala de Inteligencia de Wechsler para Niños-Revisada*. Madrid: Ediciones TEA.

Weinberg J, Diller L, Gerstman L, Schulman P. (1972) Digit span in right and left hemiplegics. *Journal of Clinical Psychology* 28:361. (Artículo de revista.)

Weinberger DR, Berman KF, Zec RF. (1986) Physiological dysfunction of

dorsolateral prefrontal cortex in schizophrenia: I. Regional cerebral blood flow (rCBF) evidence. *Archives of General Psychiatry* 43:114-24.

Weinberger DR, Berman KF, Illowski BP. (1988) Physiological dysfunction of dorsolateral prefrontal cortex in schizophrenia: III. A new cohort and evidence for a monoaminergic mechanism. *Archives of General Psychiatry* 45:609-15.

Weinberger DR, Berman KF, Suddath R, Torry EF. (1992) Evidence of dysfunction of a prefrontal limbic network in schizophrenia: A magnetic resonance imaging and regional cerebral blood flow study of discordant monozygotic twins. *American Journal of Psychiatry* 149:890-7.

Weindling AM, Rochefort MJ, Calvert SA, Fok TF, Wilkinson A. (1985) Developmental of cerebral palsy after ultrasonographic detection of periventricular cysts in the newborn. *Developmental Medicine and Child Neurology* 27:800-6.

Weiss HE, Goldstein RB, Picuch RE. (1999) A critical review of cranial ultrasounds: Is there a closer association between intraventricular blood, white matter abnormalities or cysts, and cerebral palsy? *Clinical Pediatrics* 38:319-23.

White DA, Creft S, Hale S, Schatz J, Park TS. (1995) Working memory improvements in articulation rate in children with cerebral palsy. *Journal of the International Neuropsychological Society* 1:49-55.

Wiegersma S, Van der Scheer E, Hijman R. (1990) Subjective ordering, short-term memory and frontal lobes. *Neuropsychologia* 28:95-8.

Wiklund LM, Uvebrant P, Flodmark O. (1991a) Computed tomography as an adjunct in etiological analysis of hemiplegic cerebral palsy. I: Children born preterm. *Neuropediatrics* 22:50-6.

Wiklund LM, Uvebrant P, Flodmark O. (1991b) Computed tomography as an adjunct in etiological analysis of hemiplegic cerebral palsy. II: Children

born at term. *Neuropediatrics* 22:121-8.

Wiklund LM, Uvebrant P. (1991c) Hemiplegic cerebral palsy: Correlation between CT morphology and clinical findings. *Developmental Medicine and Child Neurology* 33:512-23.

Williams K, Alberman E. (1998a) The impact of diagnostic labelling in population-based research into cerebral palsy. *Developmental Medicine and Child Neurology* 40:182-5.

Williams K, Alberman E. (1998b) Survival in cerebral palsy: The role of severity and diagnostic labels. *Developmental Medicine and Child Neurology* 40:376-9.

Wohlberg GW, Kornetsky C. (1973) Sustained attention in remitted schizophrenics. *Archives of General Psychiatry* 28:533-7.

Wood E, Rosenbaum P. (2000) The Gross Motor Classification System for Cerebral Palsy: A study of reliability and stability over time. *Developmental Medicine and Child Neurology* 42:292-6.

Wu YW, Colford JM. (2000) Chorioamnionitis as a risk factor for cerebral palsy. A meta-analysis. *The Journal of the American Medical Association* 284:1417-24.

Yeudall LT, Fromm D, Reddon JR, Stefanyuk WO. (1986) Normative data stratified by age and sex for 12 neuropsychological tests. *Journal of Clinical Psychology* 42:920-46.

Yokochi K, Aiba K, Horie M, Inukai K, Fujimoto S, Kodama M, Kodama K. (1991a) Magnetic resonance imaging in children with spastic diplegia: Correlation with the severity of their motor and mental abnormality. *Developmental Medicine and Child Neurology* 33:18-25.

Yokochi K, Aiba K, Kodama M, Fujimoto S. (1991b) Magnetic resonance

imaging in athetotic cerebral palsied children. *Acta Paediatrica Scandinavica* 80:818-23.

Young MH. (1977) Cognitive development in cerebral palsied children. *Dissertation Abstracts International* 38:6630. (Abstract.)

Zafeiriou DI, Kontopoulos EE, Tsikoulas I. (1999) Characteristics and prognosis of epilepsy in children with cerebral palsy. *Journal of Child Neurology* 14:289-94.