

Texto en prensa, para la 3ª Edición de “Neurología Pediátrica”, N Fejerman y E Fernández-Alvarez (eds.) Madrid-Buenos Aires, Panamericana, 2006. Uso interno, como material de trabajo, en la Universidad de Talca (Chile), sept. 2005.

## El lenguaje del niño y sus trastornos

Juan Narbona

Neuropediatra. Profesor de Pediatría y de Neuropsicología del desarrollo  
Unidad de Neurología Pediátrica. Facultad de Medicina y Clínica Universitaria de Navarra  
Pamplona. España

### DESARROLLO NORMAL

La *conducta lingüística*, supone la utilización de un código de señales sonoras articuladas, o lengua, que se genera, se transmite culturalmente y es sumamente económico: gracias a los procesos de selección y secuenciación, unos cuantos fonemas permiten construir numerosas palabras que, a su vez, pueden combinar infinitas frases en el discurso. Actualmente hay unos cinco millares de lenguas vivas en el mundo. Los niños adquieren su primera lengua de manera implícita, por estar dotados de una capacidad innata para descubrir las reglas subyacentes al sistema lingüístico del entorno.

Para el desarrollo verbal son necesarios unos *requisitos* instrumentales (audición, motricidad fono-articulatoria) y cognitivos (inteligencia simbólica, capacidades intersubjetivas). Los *componentes formales* del lenguaje son la fonología, el léxico y la sintaxis, es decir, la estructura de la lengua que se comparte. Los *componentes funcionales* son la semántica (relaciones de significado) y la pragmática (uso contextualizado y social).

A partir del segundo semestre de vida el niño comienza a ser capaz de *compartir su atención con la de otro humano* preferentemente a través de la mirada; al final del primer año utilizará gestos declarativos, como señalar un objeto mediante el dedo índice tratando de compartir su interés con otra persona acerca de dicho objeto. El juego del primer año, meramente sensorio-motor, se enriquece, en torno a los 12 meses, con esquemas de *juego funcional o simbólico con objetos reales* (“mecer”, o “dar de comer” al muñeco o a la mamá, por ej.). A partir de los 18 meses el niño incorpora *pautas de ficción* (un plato es “el volante del auto que estoy manejando”, por ej.); la ficción supone dejar en suspenso las propiedades del objeto real para atribuirle otro uso, comprensible por las demás personas (Baron-Cohen y col., 1996; Riviere, 1997). Esta actividad está en los albores de la *teoría de la mente*, (Leslie, 1987) que es la conjetura que los interlocutores realizan entre sí acerca de las intenciones y claves interpretativas del otro; se da en varios grados de complejidad a lo largo del desarrollo, lo que posibilita el *uso intersubjetivo del lenguaje* como fruto de todo lo anterior, añadiendo los matices de ironía, de humor, de “engaño” y, más tarde, de sentido metafórico y poético...

Las propiedades formales del lenguaje se desarrollan según las siguientes etapas: *Gorgeo y balbuceo primario indiferenciado* (1er semestre). *Balbuceo imitativo o canónico* (2º semestre), que necesita la retroalimentación auditiva para ir adaptando las propias emisiones a los diferenciantes fonéticos del entorno lingüístico. *Primeras palabras y holofrases* (2º año), cuando ya ha despuntado la capacidad representativa. *Expansión morfosintáctica elemental* (3er año): nombre-adjetivo, verbo-objeto, vocativo-nombre o vocativo-verbo; empleo de pronombres personales, posesivos y adverbios; el vocabulario también se amplía a considerable velocidad en este periodo, hasta incorporar entre 600 y 1000 términos. *Expansión morfosintáctica compleja* (4º a 6º años): se completa la adquisición de todos los componentes gramaticales del lenguaje y continúa enriqueciéndose el léxico de forma rápida; también se van extinguiendo las incorrecciones articulatorias de los años anteriores, para alcanzar una forma expresiva madura. Todo ello resulta en una competencia verbal suficiente para iniciar la escolaridad primaria y a la edad de 6 años.

Las *estructuras encefálicas* para la integración del lenguaje asientan, *fundamentalmente en el hemisferio izquierdo*, a lo largo de la zona perisilviana y se extienden en sentido rostral hasta el opérculo rolándico y el pie de la tercera circunvolución frontal. Las estructuras perisilvianas del hemisferio cerebral izquierdo poseen una especial jerarquía en el procesamiento fonológico, morfosintáctico y lexical del lenguaje. Por su parte, estructuras homólogas del hemisferio derecho (y las prefrontales de ambos hemisferios) poseen mayor implicación en la pragmática, la prosodia, la adecuación contextual, la atención y, en general, las cualidades socio-emocionales del lenguaje. La cara superior de la primera circunvolución temporal izquierda, por detrás del área auditiva primaria, junto con la región posteroinferior del lóbulo parietal (circunvolución supramarginal y el pliegue curvo), constituyen el área de Wernicke. Este área es una encrucijada de la corteza asociativa, esencial para el reconocimiento de las palabras como significantes sonoros y para el acceso a las reglas sintácticas; además constituye el nudo a cuyo través, bajo el control del córtex prefrontal, se intercambian y confrontan los significantes (forma sonora de las palabras y de las marcas gramaticales) con los significados (acceso al léxico). En el pie de la tercera circunvolución frontal adyacente al opérculo rolándico se sitúa el área de Broca, que es la encrucijada de la actividad expresiva verbal (formulación cognitiva y programación motora de los enunciados); finalmente, desde la corteza motora vecina, parten las vías córtico-troncoencefálicas hacia los núcleos de los nervios craneales que gobiernan la motricidad del diafragma, la laringe, la cavidad bucofaringea y la lengua. Entre el área de Wernicke y la de Broca existe un fascículo de asociación directo (excitador) y una vía indirecta (inhibidora); ésta última actúa a través del tálamo, el neocórtex y el área prefrontal; ello permite por una parte, la repetición de mensajes percibidos y, por otra, el autocontrol de la producción verbal (Narbona y Fernández, 2001).

## TRASTORNOS DEL LENGUAJE EN EL NIÑO: EPIDEMIOLOGÍA Y CLASIFICACIÓN GENERAL

El desarrollo del lenguaje sufre retrasos y/o desviaciones en 10-14% de los niños menores de 6 años (Silva, 1987; Peralta y Narbona, 1991; Chevrie-Muller y col., 1993, Rescola y Tatner, 1996). Aunque estas cifras de prevalencia media son altas, en realidad más de dos terceras partes de estas alteraciones están en el límite de la variabilidad normal (retraso articulatorio, retraso simple del lenguaje) y remiten espontáneamente o con ayuda psicopedagógica mínima durante el periodo preescolar. Así, a partir de 6-7 años queda sólo un 4% de niños que padecen trastornos permanentes del lenguaje de diversa naturaleza: 0,3% de escolares tienen déficits instrumentales de audición o de los órganos mecánicos fonoarticulatorios, 2,2% padecen retraso mental o trastornos de la gama autista y, por fin, 1,5% de la población escolar tiene trastorno específico del lenguaje.

Son *elementos tempranos de alarma*: a los 10 meses, ausencia o pobreza del balbuceo (descartar sordera o trastorno del desarrollo); a los 18 meses, emisión de menos de 10 palabras diferentes (inventario fácilmente realizable por anamnesis); a los 24 meses, ausencia de enunciados con dos palabras –vocativo y nombre, vocativo y verbo, nombre y calificativo, nombre o verbo más afirmación o negación-; a los 30 meses, ausencia de enunciados de dos palabras de las cuales una es verbo; a los 36 meses, ausencia de enunciados de tres palabras, con estructura sujeto-verbo-objeto. Los recursos para establecer el *diagnóstico* se exponen en el capítulo de Valoración Neuropsicológica, en esta obra. En cualquier caso, la evaluación abarcará los cuatro aspectos: instrumental, formal, cognitivo y pragmático.

En el cuadro 7-22 se ofrece una *clasificación* que pretende integrar las descripciones de distintos autores (Ingram, 1959; Azcoaga, 1983; Rapin y Allen, 1983; Bishop y Rosenbloom, 1987; Chevrie-Muller y Narbona, 2001) y confrontarlas con las códigos noxotáxicos de ámbito universal.

-----colocar por aquí el cuadro 7-22-----

### 1. DEFECTOS INSTRUMENTALES

El lenguaje hablado utiliza unas *herramientas* receptoras (transductor auditivo) y realizadoras (laringe, faringe, cavidad bucal) cuyas anomalías integran este apartado.

#### Deficiencias auditivas

Las *hipoacusias mecánicas o de transmisión* pueden deberse a agenesia de las estructuras del oído medio pero, con mucha mayor frecuencia, se relacionan con ototubaritis repetidas y otitis media serosa (OS), que pueden ensordecer al niño en 40-60 decibelios a lo largo de periodos prolongados, especialmente durante las edades en las que se está adquiriendo el lenguaje. La exploración clínica otológica y la impedanciometría son los medios diagnósticos de elección. El Subcommittee on Otitis Media with Effusion de las Academias Americanas de Pediatría, ORL y Medicina de Familia han actualizado una guía clínica basada en la evidencia (Rosenfeld y col., 2004): se amplía el periodo de riesgo audiológico y de trastornos de aprendizaje por OS desde 2 meses a 12 años de edad; se recomienda el diagnóstico y seguimiento ambulatorios mediante el uso de otoscopia neumática por los pediatras y médicos de familia; si hay evidencia de OS y se descarta otitis aguda, no se recomienda el uso de antibióticos ni de medicación mucolítica o descongestionante, pero debe realizarse un seguimiento trimestral. Si la OS no cede espontáneamente después de 3-6 meses debe hacerse exploración por especialista ORL, incluyendo impedanciometría y test de audición; si ésta se ve comprometida, o se observa riesgo de compromiso lingüístico o de los aprendizajes, estaría indicada la colocación de tubos de timpanostomía como opción preferente; la adenoidectomía sólo estaría indicada en casos de obstrucción nasal y/o adenoiditis crónica. El manejo correcto depende de una buena coordinación entre el pediatra o el médico de familia y el otorinolaringólogo. La OS es más prevalente en niños de familias menos favorecidas en lo cultural y económico, lo que añade otro factor de riesgo al desarrollo de sus aprendizajes.

Las *hipoacusias sensorioneurales* pueden presentarse aisladas, pero es frecuente en Neuropediatría observarlas asociadas a otras deficiencias estables o a enfermedades neurodegenerativas (ver capítulo de Oto-neurología, en esta obra). Cabe citar las agresiones perinatales por anoxo-isquemia o bilirrubina; las infecciones congénitas por rubéola y citomegalovirus; las secuelas postnatales de parotiditis, meningitis bacterianas y traumatismos craneoencefálicos; y la ototoxicidad de ciertos antibióticos como la estreptomocina y los aminoglucósidos. Bastantes sorderas familiares autosómicas dominantes o recesivas, de aparición precoz o en edad juvenil, afectando a las células del aparato de Corti, no se acompañan de ninguna anomalía neurológica. La degeneración de vías acústicas centrales se ve en enfermedades metabólicas como la adrenoleucodistrofia ligada al X, el síndrome de Cockaine y varias mitocondriopatías. La hipoacusia neural bilateral es un dato clínico importante en gliomas de tronco cerebral y en schwannomas de nervio acústico (neurofibromatosis II). Incluso habiendo superado el screening auditivo neonatal sistemático, es inexcusable la reexploración auditiva en niños con retraso mental y/o parálisis cerebral, ya que un defecto auditivo, más frecuente que en la población general, puede pasar desapercibido en el contexto clínico.

Las hipoacusias bilaterales severas y profundas (pérdida superior a 80-90 decibelios), cuando ocurren antes del primer año (*hipoacusias prelocutivas*) impiden seriamente el desarrollo verbal; en el segundo semestre cesa al balbuceo primario por falta de retroalimentación sensorial, lo que constituye un signo clave de alarma. Defectos bilaterales de menor intensidad causarán retraso de desarrollo lingüístico y trastornos de pronunciación, por la percepción fragmentada y distorsionada que sufre el niño, sobre todo en referencia a los componentes acústicos de más alta tonalidad, que forman parte de fonemas tales como /s/, /ch/, /f/, /i/.

La consulta audiológica considerará la indicación de *audífonos* y planteará la *intervención logopédica* oportuna. A pesar de tener un lenguaje pobre, los niños sordos que han recibido una educación apropiada, considerados como grupo, no presentan deficiencias intelectuales. Con todo, la sordera temprana impone al cerebro unas condiciones de privación sensorial que no sólo afecta al desarrollo lingüístico, sino que también motiva ligeras desventajas en otros aspectos del desarrollo cognitivo y psicomotor (Schlumberger y col., 2004). Dado que la mayoría de las sorderas prelocutivas, y buena parte de las postlocutivas, se deben a patología de las células ciliadas cocleares, se han desarrollado los *implantes cocleares*, unos microcomputadores que, insertados quirúrgicamente en el laberinto óseo, realizan de forma

vicaría la traducción de las señales acústicas a señales eléctricas; éstas pueden ser recogidas por las neuronas intactas del ganglio de Scarpa para acceder al procesamiento en el cerebro. El porvenir verbal de los sujetos con sordera prelocutiva está experimentando una mejora muy significativa con los implantes cocleares según la experiencia reunida en diversos países a lo largo de los últimos años (Manrique y Huarte, 2002).

### Disglosias

Son alteraciones articulatorias debidas a anomalías anatómicas de los órganos articulatorios: labio leporino, fisura palatina, brevedad velopatina, macroglosia, malposiciones dentarias y de los maxilares (prognatismo o retrognatismo). Su tratamiento pertenece a la cirugía maxilofacial y a la ortodoncia, precedidas y seguidas de intervención logopédica (Bruno y Sánchez-Hidalgo, 2001). Desde la perspectiva neurológica interesa tener en cuenta que la representación somatognósica de las estructuras bucofaringeas en el cerebro es sumamente sofisticada, en comparación con otras regiones corporales; el calendario de correcciones quirúrgicas de las anomalías citadas demanda sucesivas readaptaciones del esquema corporal y, por consiguiente, de los patrones motores articulatorios y de las consiguientes estrategias logopédicas.

### Disartrias

Son anomalías de pronunciación debidas a trastornos de las vías motoras centrales, de los nervios craneales o de los grupos musculares que intervienen en los patrones motores articulatorios; en el marco de la *parálisis cerebral infantil* se observan disartrias espástica, distónica y cerebelosa; las paresias aisladas o combinadas de los *pares craneales* VII, IX, X y XII, así como ciertas *enfermedades musculares que abarcan el área buco-facial*, como la distrofia miotónica, producen una disartria parética.

La disartria parética por *síndrome pseudobulbar* suele relacionarse con lesión perisilviana biopercular congénita o adquirida; también se ha observado, de forma transitoria, en status de epilepsia rolándica. Debe distinguirse de una dispraxia verbal: la paresia pseudobulbar suele acompañarse de dificultades para deglutir y para realizar movimientos elementales de la lengua y labios y el babeo es común; la dispraxia verbal se acompaña de apraxia bucal para gestos no verbales, la fuerza está conservada pero el paciente no "sabe" encadenar los movimientos para enjuagarse, besar, soplar, imitar ruidos etc. La distinción clínica entre parálisis pseudobulbar y apraxia bucal es, a veces, difícil en el niño (Roulet y col., 1989) y debe tenerse en cuenta que ambos trastornos pueden ir asociados en el mismo paciente cuando se trata de un síndrome silviano biopercular.

La *incontinencia salivar o babeo*, cuando es de grado severo, conlleva importantes consecuencias clínicas (deshidratación, esofagitis por falta de aclaramiento del reflujo gastro-esofágico que suele coexistir, dermatitis mentoniana por humedad constante) y psico-sociales (imagen poco atractiva en pacientes que pueden ser, por otra parte, inteligentes; halitosis, mojadura de la ropa y de los utensilios, por ejemplo las interfaces para comunicación aumentativa). Su manejo pone a prueba la capacidad de trabajo interdisciplinar en las instituciones asistenciales. El primer escalón terapéutico consiste en la combinación de entrenamiento logopédico y neurorehabilitador (conciencia corporal del área bucal, praxias oromotoras). Un segundo paso consiste en asociar fármacos antimuscarínicos por vía general: los más útiles y fáciles de usar son el triexifenidilo oral y la escopolamina en parches transdérmicos (Lewis y colab. 1994), pero hay que estar atento a sus potenciales efectos indeseables (estreñimiento y retención urinaria, especialmente en niños con parálisis cerebral). Por ello se va reuniendo cada vez más experiencia (en adultos, y, recientemente, en niños) con el uso de toxina botulínica A inyectada directamente en las glándulas salivales mayores, bajo control ecográfico (Jongerius y colab. 2004); este procedimiento se presenta altamente efectivo sobre el babeo en más del 60 % de los casos; las infiltraciones ha de repetirse cada 4-6 meses pero, en el intervalo, el paciente puede aprender un mejor grado de autonomía para el control salivar a través del entrenamiento. Finalmente, en pacientes con babeo muy discapacitante puede estar indicado el tratamiento quirúrgico, como solución a largo plazo. Actualmente la técnica más segura y eficaz combina submaxilectomía bilateral y ligadura de ambos conductos parotídeos. Este procedimiento elimina de forma completa la incontinencia salivar en más del 90% de los casos, con mínimas complicaciones, si se extreman los cuidados de higiene bucal.

## 2. TRASTORNOS PROPIOS DEL HABLA Y DEL LENGUAJE

En este apartado se agrupan los trastornos, congénitos o adquiridos, que afectan al lenguaje de forma autónoma, es decir, no explicable por déficit o anomalías de los instrumentos periféricos (audición, función articulatoria) ni de las capacidades cognitivas. Bien es verdad que, en ocasiones, pueden coexistir anomalías de dichas capacidades, pero el trastorno lingüístico es desproporcionado a lo esperable por los otros déficits (cuadro 7-22).

Gran parte de estos trastornos son congénitos, es decir, el habla o el lenguaje emergen con retraso y con distorsiones desde un principio; se denominan *trastornos específicos del lenguaje (TEL)* o *disfasias*, y suponen una limitación significativa y primaria de la capacidad para la adquisición de los elementos formales del lenguaje en sus vertientes receptiva y/o expresiva. Incluye una gama de trastornos que van desde los niveles más "superficiales" (pronunciación y fluidez del habla) a los más "profundos" (fonología, morfosintaxis, léxico). Los trastornos adquiridos, o *afasias*, se deben a daño o disfunción de las estructuras cerebrales que sustentan el lenguaje, acaecido una vez que éste ya posee un cierto grado de desarrollo normal.

### Trastorno del desarrollo de la pronunciación: dislalias

En este grupo de situaciones se ve alterada la realización del habla sin que existan defectos anatómicos, motores o neuro-lingüísticos subyacentes; frecuentemente consisten en la persistencia o exageración anómala de ciertas formas de articulación que son normales durante los primeros cuatro años de vida. Las *dislalias* son disturbios en la realización sonora de determinados fonemas, independientemente de su relación lineal con el contexto de la palabra

(Mendilaharsu, 1981). El desarrollo del lenguaje expresivo suele hacerse con normalidad cronológica y con adecuada complejidad morfosintáctica; lo anómalo es la persistencia de emisiones inmaduras de ciertos fonemas, como lo haría normalmente un niño más pequeño: los fonemas más frecuentemente afectados son: /s/ (sigmatismo) /r/ (rotacismo) /l/ (landalismo) y /d/ (deltacismo); muchas veces, el trastorno consiste en omisión por simplificación en las combinaciones de consonantes: [gobo] por globo, [pado] por prado, etc. En ocasiones existe dislalia múltiple, con una variedad de omisiones, sustituciones y simplificaciones que empobrecen la inteligibilidad del habla; en estos casos, para el diagnóstico diferencial con la disfasia expresiva hay que tener en cuenta que la fluencia verbal del niño con dislalias suele ser normal o, en todo caso, mucho mejor que la del niño disfásico; además, los errores de pronunciación en la dislalia afectan a determinados fonemas y suelen obedecer a un patrón fijo (que se mantiene incluso en las tareas de repetición). Por regla general, las dislalias suelen responder bien al tratamiento logopédico (Bruno y Sánchez-Hidalgo, 2001). Sólo algunas pueden mostrarse irreducibles tras un tiempo razonable de intervención; si la alteración sonora del fonema no afecta la inteligibilidad del habla, puede aconsejarse no prolongar el tratamiento indebidamente, ya que el sujeto irá acomodando su habla.

### Trastornos del ritmo y de la fluencia

La emisión de las formas sonoras del habla es fluente cuando su decurso es fácil, ágil y suave; ello resulta en una continuidad de los enunciados y en un débito (o velocidad) de los enunciados que se adecúa a cada situación comunicativa. No debe confundirse la fluencia del habla, tal como se acaba de describir, con la fluidez lexical y gramatical del lenguaje. La fluencia y el ritmo del habla pueden alterarse de diversas formas:

El *farfulleo taquilálico* es un habla excesivamente rápida y atropellada, difícilmente inteligible a veces; puede inscribirse en un contexto comportamental impulsivo en sujetos con inteligencia y capacidades lingüísticas, por lo demás, normales; por otra parte, no es raro observarlo en niños con retraso mental, junto a dislalia múltiple.

El *tartamudeo*, o *españofemia*, consiste en un disturbio de la emisión fluente del discurso sonoro: se producen bloqueos y/o repeticiones de una sílaba o grupo de sílabas, con acompañamiento de sincinesias cefálicas y extracefálicas en los casos más severos (Simon 2001). Es preciso tranquilizar a los padres acerca del curso y naturaleza benignos que poseen las disfluencias del tercer y cuarto años de vida (tartamudeo evolutivo transitorio, o fisiológico), que remiten por sí solas. Pero el tartamudeo persistente a partir de la edad escolar debe ser objeto de seguimiento clínico; en muchos casos el curso es leve y fluctuante, acentuándose en situaciones de stress y mejorando o incluso desapareciendo al reajustarse la situación. Las formas más severas y persistentes pueden generar discapacidad social y son acreedoras de tratamiento logopédico, asociando en todo caso un apoyo psicológico para que el sujeto integre su modalidad expresiva en una personalidad sana.

### Trastornos específicos del desarrollo del lenguaje (TEL, disfasias)

Consisten en una dificultad constitucional y duradera, de diversa severidad, para el procesamiento del lenguaje, que no puede ser atribuida a retraso mental ni a déficits sensoriales o motores (Rapin y Allen 1983; Bishop 1987; Leonard, 1998; Aguado, 1999; Chevrie-Muller, 2001). Los TEL o disfasias pertenecen al ámbito de los disturbios neuropsicológicos de la función lingüística. Los componentes formales del lenguaje se adquieren tarde y defectuosamente; por evolución espontánea y por las intervenciones logopédicas, el niño disfásico puede llegar a desarrollar, con los años, suficiente lenguaje oral para la comunicación corriente, pero el problema lingüístico de base suele persistir, comprometiendo el aprendizaje de la lecto-escritura y el manejo de formas complejas de discurso. Su rendimiento en tests psicométricos suele mostrar una discrepancia significativa entre CI verbal y manipulativo, en detrimento de aquél, si bien esta discrepancia no es un elemento cardinal para el diagnóstico. Es frecuente que los niños con TEL presenten también trastorno de la coordinación motora. La prevalencia de estos trastornos en población escolar es en torno a 2%.

El llamado *retraso simple del lenguaje* en edad preescolar (que no sería sino una cronopatía benigna del desarrollo lingüístico, con normalización ulterior) plantea a veces problemas de diagnóstico -y, por tanto, de pronóstico y de consejo terapéutico- frente a los trastornos específicos del lenguaje. Según Chevrie-Muller (2001) ante un niño con retraso de la adquisición del lenguaje en edad preescolar, los rasgos que deben hacer pensar, no en un retraso simple, sino en un *trastorno específico, permanente y acreedor de intervención* son los siguientes: retraso de la expresión verbal en dos o más evaluaciones sucesivas, afectación global de todos los aspectos de la expresión (incluyendo pobreza de vocabulario), afectación de la comprensión, y trastorno del uso social.

### Subtipos de TEL

Para la descripción de las distintas variedades de TEL o disfasia se seguirán aquí las líneas trazadas por Rapin y Allen desde 1983, cuya utilidad en el estudio de niños castellano-parlantes ha sido comprobada (Crespo y Narbona, 2003). Aquí incluiremos las diversos subtipos de afectación de los aspectos formales del lenguaje, mientras que los déficit funcionales semánticos y pragmáticos se considerarán entre los trastornos psicolingüísticos.

-La *disprogración fonológica* es un trastorno puro de la expresión que aparece tarde, poco fluida y de difícil inteligibilidad para las personas no familiarizadas con el niño; a diferencia de la dislalia, en la disprogración fonológica son muy cambiantes los defectos de pronunciación: fonemas o sílabas que aisladamente se realizan bien, se desestructuran u omiten de manera diversa al emplearlos en el contexto de la palabra y/o frase; precisamente, la habilidad fonológica consiste en el manejo combinatorio de los diversos fonemas para construir palabras. Este subtipo, por cursar con comprensión relativamente conservada, suelen responder mejor que las disfasias mixtas a las intervenciones terapéuticas.

-La *apraxia verbal congénita* es un grado extremo del cuadro anterior: la expresión verbal es nula o muy pobre, al igual que la realización de gestos bucales no lingüísticos (besar, soplar, enjuagarse los dientes, chasquear la lengua etc.).

Pero estos dos aspectos, praxias oromotoras no verbales y praxias verbales, pueden ir disociadas en bastantes casos (por ej.: gran apraxia verbal sin apraxia oromotriz), y por eso no pueden servir de elemento pronóstico las praxias oromotoras sobre la evolución de la emisión verbal.

-El *déficit mixto fonológico y sintáctico (receptivo-expresivo)* es el subtipo más frecuente: constituye el 40-60% de los TEL (Rápin y Dunn, 2003; Crespo-Eguílaz y Narbona, 2003). Los sujetos afectados poseen una comprensión deficitaria de la gramática, pero su mayor dificultad reside en la vertiente expresiva, que es poco fluida, hipogramatical y con distorsiones fonológicas que comprometen la inteligibilidad.

-El *déficit anómico-sintáctico* está caracterizado por dificultades expresivas que afectan a la evocación de términos (anomia, pobreza terminológica) y también a la construcción gramatical; la capacidad de repetición es mejor que la expresión espontánea; también existe dificultad de comprensión de sintaxis de enunciados complejos. Al inicio este trastorno puede manifestarse como jerga fluente.

-La *agnosia verbal auditiva congénita* es el subtipo más grave de TEL, aunque también el menos frecuente. Se caracteriza por dificultad en la primera fase de reconocimiento de los fonemas y de las transiciones entre ellos en el seno de las palabras (siendo la audición y la inteligencia normales); por tanto, la comprensión del lenguaje es muy deficiente; y, por tanto, el aprendizaje de la expresión está también severamente comprometido; en cambio el sujeto es capaz de comprender gestos y de utilizarlos para expresarse. En la práctica estos pacientes se muestran como sordos aunque no lo son: perciben los sonidos verbales pero no los reconocen y por eso se desinteresan del lenguaje; el cuadro es similar al de la sordera verbal cortical adquirida de los adultos, pero éstos conservan el lenguaje expresivo previamente adquirido, mientras que en la forma congénita el trastorno de integración perceptiva compromete el desarrollo de la expresión; en cambio, estos niños pueden mejorar su acceso al código verbal a través de la lectura.

### ***Etiopatogenia de las disfasias***

Es relevante la ausencia de factores de agresión cerebral temprana o de anomalías estructurales encefálicas específicas en la mayoría de pacientes disfásicos. Plante (1996) ha comunicado una pérdida de la normal asimetría volumétrica entre los dos hemisferios, o incluso inversión de dicha asimetría a favor del hemisferio derecho, sobre la neuroimagen de sujetos disfásicos, considerados en grupo. Mediante SPECT durante realización de tareas fonológicas, Tzourio y colab. (1994) y Chiron y colab. (1999) han encontrado una hipoactivación del hemisferio izquierdo, más evidente en la región de Broca, en sendos grupos de niños disfásicos frente a controles. La resonancia magnética cerebral funcional es menos invasiva pero su uso en niños se ha limitado por el momento a probar la lateralización hemisférica del lenguaje previamente a cirugía de epilepsia (Hertz-Pannier y colab., 1997; Lee y colab., 1999). Algunos disfásicos presentan actividad paroxística abundante en el EEG, llegando a constituir en ciertos casos un estado de punta-onda continua durante el sueño lento (Echenne y col., 1992); se pueden plantear posibles relaciones de las disfasias congénitas con el síndrome de Afasia Adquirida con Epilepsia, que se describe más adelante. El paciente descrito por Mayor-Dubois y colab. (2004) ejemplifica cómo una epilepsia rolándica puede ocasionar anartria persistente desde la fase de balbuceo hasta el tercer año de vida, sin déficit de comprensión, con ulterior respuesta totalmente favorable al tratamiento farmacológico; en cambio, el síndrome autosómico dominante de epilepsia rolándica y dispraxia oromotriz posee un pronóstico más negativo, con persistencia del trastorno a lo largo de la vida (Sheffer, 2000). Se ha postulado que los niños disfásicos tienen una dificultad innata para la discriminación de intervalos temporales en el rango de algunas decenas de milisegundos, y ello ha llevado a proponer un programa terapéutico basado en modelos de habla con lentificación de las transiciones entre fonemas (Tallal y colab. 1996; Merzenich, 1996) que ha sido objeto de crítica reciente (Nittrouer, 1999).

Las disfasias son tres veces más frecuentes en el sexo masculino; se han comunicado varias familias con varios miembros afectados en la fratria o en la familia vertical. La concordancia para disfasia en gemelos dicigóticos ha sido estimada en 2-23%, mientras que en monogóticos la concordancia es muy superior, 60-95% (Bishop y colab., 1995). Las investigaciones recientes por grupos de genética molecular han mostrado ligamiento significativo en distintas regiones del genoma: 13q21, 16q24 y 19q13 (Bartlett y colab., 2002; SLI Consortium, 2004). En la extensa familia KE, (Lai y colab., 2001) con 22 miembros de tres generaciones, 15 de los cuales presentan trastorno del desarrollo del lenguaje, se ha llegado a identificar una mutación en 7q31 afectando al gen FOXP2 (codificante de uno de los factores de transcripción que intervienen en la morfogénesis cerebral), con transmisión autosómica dominante; estudios posteriores en otras numerosas familias no han confirmado dicha mutación, pero sí ligamientos sobre otros marcadores vecinos sobre 7q31 (O'Brien y colab., 2003). Estos datos hacen suponer que las disfasias poseen una base genética según el modelo poligénico-multifactorial. Para afinar futuras investigaciones, es preciso seleccionar grupos familiares extensos que incluyan, aparte de los probandos, otros miembros con rasgos fenotípicos no discapacitantes pero relacionables con el fenotipo-diana: por ejemplo, con antecedentes de dificultad en la adquisición del lenguaje y/o de la lectura, o con bajo rendimiento actual en un test de repetición de pseudo-palabras (Bishop y colab., 1996; Martínez y colab., 2002).

Raramente está indicado realizar estudios de neuroimagen morfológica o funcional, o estudios neurofisiológicos o genéticos para el diagnóstico de la disfasia, que siempre ha de realizarse desde la clínica, ante el paciente individual. Las técnicas más arriba señaladas sólo se usan hoy en protocolos de investigación; sólo en contadas ocasiones puede ser sensata la realización de un estudio EEG prolongado, comprendiendo todas las fases del sueño, ante trastornos de la comunicación que han tenido una instalación relativamente brusca, o en regresiones más o menos abruptas de las habilidades cognitivas y socio-comunicativas, que pueden ser reflejo de un estado de punta-onda continua en el sueño lento y/o cuando existen manifestaciones crisis clínicas asociadas al trastorno de comunicación a cualquier edad, pero especialmente en niños pequeños y preescolares (Deonna y Roulet, 2005) (ver el apartado de síndrome afasia-epilepsia, más adelante).

### ***Tratamiento y evolución de los TEL***

En cuanto se sospecha el diagnóstico debe iniciarse el tratamiento logopédico sin demora. Monfort y Juárez (1993), Aguado (1999), y Juárez y Monfort (2001) ofrecen abundantes sugerencias para establecer la intervención en cada caso. La metodología funcional permite que el niño pueda extraer alguna información y estructurar algunos enunciados;

se utiliza en las sesiones terapéuticas y en el ámbito familiar, tras entrenamiento de los padres; se basa en la estabilidad y en la alta frecuencia de modelos lingüísticos usados en determinados contextos. Las estrategias formales comprenden actividades para desarrollar las diversas competencias que permiten el manejo del código lingüístico, desde la consciencia fonológica hasta la comprensión del discurso, y desde las transiciones articulatorias hasta la formación de oraciones. Aproximadamente dos tercios de los disfásicos llegan a adquirir un lenguaje aceptable para la instrucción primaria y el desenvolvimiento en sociedad; el tercio restante (constituido fundamentalmente por los sujetos con defectos de comprensión severos) siguen teniendo problemas de comunicación verbal, incluso tras años de intervención logopédica, y deben beneficiarse del lenguaje de signos y de métodos alternativos de comunicación. La lectoescritura puede significar un apoyo eficaz para mejorar el lenguaje en los sujetos con agnosia auditivo-verbal. La utilidad del tratamiento con fármacos antiepilépticos puede ser útil cuando se descubre actividad paroxística relevante en el EEG (más de diez puntas por minuto en el EEG de vigilia y más del 80% del sueño no-REM con punta-onda continua). Permanece abierta la discusión la oportunidad de los fármacos bajo estas circunstancias, aunque se pueden usar en forma de ensayo el valproato, las benzodiacepinas de noche o los corticoides en casos graves, de forma análoga a lo usual en síndrome de afasia-epilepsia, pero esta decisión queda pendiente de estudios controlados que están por hacer.

### **Afasias adquiridas durante el desarrollo del lenguaje**

Aunque el hemisferio cerebral izquierdo posee una predisposición congénita para asumir la integración de los aspectos formales del lenguaje, pero dicha jerarquía no completa su maduración efectiva hasta los cuatro o cinco años postnatales; por tanto, hasta esa edad existe una relativa equipotencialidad funcional de los dos hemisferios y así, las afasias adquiridas antes de la edad de cinco años poseen distintos matices fisiopatológicos y pronósticos de las que ocurren en el niño mayor o en el adulto.

Las *lesiones adquiridas de las estructuras perisilvianas del hemisferio izquierdo* causarán una pérdida del lenguaje (afasia) en el niño preescolar, pero con mejor pronóstico de recuperación que en los sujetos mayores, dado que, en los primeros años, el hemisferio contralateral aún podrá vicariar dichas funciones. Por otra parte, la frecuencia de cuadros afásicos por lesión adquirida del hemisferio derecho sería mayor en niños pequeños que en los adultos (Hécaen, 1983; Van Hout, 1992). Se ha afirmado clásicamente que las afasias adquiridas infantiles por lesión unihemisférica son, por regla, "semiológicamente pobres", no fluentes, con independencia del grado relativo en que estén afectados el polo receptivo y expresivo de las áreas cerebrales del lenguaje. Pero en la actualidad se poseen observaciones muy detalladas de afasias infantiles con sintomatología "positiva" y específica (agramatismo, anomia, parafasias, trastornos selectivos de la repetición, logorrea en ocasiones...) como ocurre en el adulto (Van Hout y col., 1985; Von Dongen y col., 1985; Van Hout, 1992).

El *síndrome de Afasia Adquirida con Epilepsia*, descrito por Landau y Kleffner (1957) posee un especial interés porque es exclusivo de la infancia y porque supone un trastorno fisiopatológico bilateral de las áreas cerebrales del lenguaje. El cuadro está constituido por una afasia global la mayor parte de las veces -aunque en algunos casos se ha comunicado afectación selectiva de la vertiente expresiva-, que suele instaurarse en un niño de 3 a 7 años con desarrollo lingüístico previamente normal (o, en algunas ocasiones, retrasado). El inicio puede ser abrupto, progresivo o en sucesivos brotes con remisiones parciales intercaladas; en el 90% de casos ocurren inicialmente crisis epilépticas; en todos los casos se objetivan anomalías EEG paroxísticas uni o bilaterales, o alternantes, sobre las regiones temporales, con fácil tendencia a la generalización (Gascon y col., 1973; Rapin y col., 1977; Deonna y col., 1989; Soprano y col., 1994). En bastantes casos el EEG revela un status de punta-onda durante el sueño lento. En el período de varias semanas que sigue a la instauración del cuadro, el niño suele mostrar una conducta excitada y desorganizada que luego se normaliza, permaneciendo el cuadro afásico. Las crisis epilépticas raras veces son rebeldes al tratamiento farmacológico; las anomalías paroxísticas EEG pueden persistir meses o años y el curso de la afasia no va en paralelo con ellas, ya que, aunque el EEG se normalice, el trastorno de lenguaje permanece, aunque se han comunicado algunas observaciones de inicio de mejoría al suprimir la actividad paroxística con tratamiento esteroideo o mediante neurocirugía (transección subpial). El síndrome de Landau y Kleffner es el paradigma de las recientemente denominadas "epilepsias cognitivas", en las que la actividad epileptiforme, independientemente de si ocurren crisis clínicas o no, genera un estado de ablación funcional de las estructuras implicadas (Deonna, 2000; Deonna y Roulet, 2005). La dificultad neurolingüística primordial parece residir en la descodificación a nivel fonológico, es decir, el reconocimiento de las fonemas (agnosia auditivo-verbal), por lo que el trastorno fisiopatológico afecta probablemente los mecanismos subcorticales de conexión entre el giro de Heschl (área auditiva primaria) y el "planum temporale", lugar en donde se lleva a cabo el reconocimiento fonológico previo al procesado morfosintáctico y lexical. En cuanto al pronóstico, los estudios de seguimiento prolongado (Mantovani y Landau, 1980; Bishop, 1985; Deonna y col., 1989; Soprano y col., 1994) permiten concluir que los casos de recuperación total son aproximadamente 25%; otro 25% de sujetos recuperan con secuelas lingüísticas moderadas y el 50% restante queda con incapacidad verbal severa; parece ser que, cuanto más temprana es la edad de instauración, peor es el pronóstico, al revés de lo que pasa en las afasias adquiridas por lesión unilateral; el curso inicial por brotes de recurrencia augura un mejor pronóstico lejano que el inicio en un solo brote abrupto o progresivo. Estos niños, al igual que los disfásicos congénitos y los afásicos por lesión unilateral, deben recibir tratamiento logopédico durante años; la falta de mejoría en funciones verbales debe hacer poner en marcha métodos alternativos de comunicación.

### **3. TRASTORNOS PSICOLINGÜÍSTICOS**

Se consideran bajo esta denominación genérica los trastornos de lenguaje que forman parte -e incluso constituyen un elemento principal- de diversos déficit o trastornos psicopatológicos del niño. En el cuadro 7-23 queda esquematizado el peso relativo de la afectación de los componentes instrumental, formal, cognitivo y pragmático en los diversos trastornos del lenguaje. Los componentes cognitivo (semántico) y pragmático son los afectados en el grupo de trastornos que se describen a continuación. Se distinguirán tres grandes grupos: en primer lugar, los trastornos específicos del uso del lenguaje que forman parte de trastornos globales del desarrollo o configuran estilos

comportamentales psicolingüísticos específicos; en segundo lugar, los derivados de carencias o disturbios emocionales; y, finalmente, los retrasos y trastornos del lenguaje que acompañan a la deficiencia mental.

### **Trastornos de la comunicación en el espectro autista**

La gama (o espectro) autista abarca el conjunto de los llamados trastornos globales del desarrollo (TGD) en las nosotaxias DSM-IV y CIE-10. Incluye: el autismo infantil de Kanner, el trastorno desintegrativo de la niñez, el trastorno de Asperger, y el TGD no especificado de otra forma; esta última rúbrica se reserva para los cuadros con sintomatología específica pero incompleta, y así se puede considerar aquí el trastorno pragmático (o semántico-pragmático) del lenguaje. La prevalencia del autismo infantil típico ha sido clásicamente considerada en torno a 0,4 por mil pero estudios más recientes, referidos a todos los trastornos de la gama autista, señalan prevalencias entre 1 y 2,6 por mil; el sexo masculino está representado 3-4 veces más que el femenino. Desde la psicología cognitiva se ha explicado que las personas con TGD tienen discapacidad para elaborar conjeturas acerca del pensamiento e intenciones del interlocutor; ello le dificulta la posibilidad de "ponerse en el lugar del otro" y de hacerse cargo de la situación comunicativa. Los sujetos con TGD pueden tener cualquiera de las variedades de trastornos específicos del lenguaje que se han descrito más arriba, pero lo más característico son los trastornos que afectan a las funciones semántica y pragmática (Rapin y Dunn, 2003); en el capítulo sobre autismo de este libro (Rapin) se detallan los aspectos clínicos, etiopatogénicos y terapéuticos de los TGD; por eso, a continuación se describen sólo algunos aspectos concernientes a los problemas de comunicación en este conjunto de trastornos.

*El trastorno autista* se caracteriza por una alteración de la actividad imaginativa, de la interacción social y del uso del lenguaje, junto con un repertorio escaso de intereses y una tendencia a las actividades estereotipadas. El trastorno suele comenzar en los primeros tres años de vida. En edades tempranas los niños con autismo típico no usan la mirada para reconocer y comunicar intenciones, ni muestran conductas protodeclarativas o de atención compartida, y carecen de capacidad para el juego ficticio, rasgos que permiten la sospecha diagnóstica desde los 18 meses de edad mental (Baron-Cohen y col., 1992; Riviere, 1997). Destaca una dificultad característica para la interpretación de señales verbales o gestuales; aproximadamente la mitad llegan a desarrollar lenguaje oral, pero éste contiene anomalías cualitativas de la prosodia, del uso de los pronombres y de la adaptación al contexto conversacional; es frecuente la producción de ecolalias inmediatas y diferidas. Se muestran, por lo general, hiperactivos y poseen un bajo dintel para las reacciones de ansiedad cuando cambian las coordinadas habituales de contexto. El síndrome es compatible con nivel intelectual normal (10-20% de casos) pero en la gran mayoría de casos se asocia a grados diversos de deficiencia mental. Cabe diferenciar el *trastorno desintegrativo de la infancia*, caracterizado por una pérdida relativamente abrupta de las capacidades comunicativas, a lo largo de pocos meses o incluso semanas, tras un desarrollo previo normal hasta la niñez media, para estabilizarse ulteriormente en una conducta sin aparente interés por el entorno, con ausencia total de lenguaje y de otras manifestaciones de intención comunicativa; el progreso intelectual también se estaciona, y aparecen estereotipias e inquietud psicomotriz. No es clara su delimitación con el autismo infantil, a no ser por la instauración más tardía y abrupta del trastorno desintegrativo. Incluye algunas entidades "históricas" que, poseyendo probablemente una naturaleza común, han recibido diversas denominaciones: síndrome de Heller, demencia infantilis, psicosis desintegrativa, etc. Por lo común no puede ser relacionado con una disfunción cerebral concreta, pero en algunos pacientes el trastorno desintegrativo puede caracterizar una fase de ciertas afecciones metabólico-degenerativas (ej. ceroidlipofuscinosis infantil tardía) o ser una manifestación de epilepsia con punta-onda continua en el sueño lento (Deonna, 2000).

*El síndrome de Asperger* fue descrito por este autor en 1944 con la denominación de "psicopatía autística" en ámbito germanófono y quedó en el olvido de la comunidad científica, hasta que fue destacado cuatro décadas después en la literatura anglosajona (Wing, 1981) y en el presente tiene carta de naturaleza universal. Su prevalencia parece ser superior a la del autismo infantil, y todavía se discute si ambas entidades son cualitativamente distintas o si sólo difieren en la gravedad de los síntomas y de la discapacidad que generan (Bishop, 2000). El trastorno de Asperger contiene rasgos clínicos similares a los del autismo clásico, pero atenuados: dificultad en los intercambios sociales, uso idiosincrático del lenguaje y rango de intereses restringido. Al ser la sintomatología menos prominente, el diagnóstico suele ser más tardío; así, la edad media de la confirmación diagnóstica suele ser en torno 3 años para el autismo infantil y en torno a 7 años para el síndrome de Asperger. La adquisición de los elementos formales del lenguaje (fonología, sintaxis, vocabulario) se hace a un ritmo normal, pero el uso pragmático es deficitario e inapropiado al contexto, con dificultad para interpretar o usar sutilezas, ironías y bromas en el lenguaje coloquial. Los sujetos afectos suelen poseer una capacidad intelectual normal o límite, pero su psicomotricidad fina y gruesa suele ser característicamente torpe, como sucede en el trastorno de aprendizajes no verbales (Stein y col., 2004).

*El síndrome de déficit semántico y pragmático* es un tipo de comportamiento verbal descrito con los trastornos específicos del lenguaje (Rapin y Allen 1983). Aquí preferimos clasificarlo entre los trastornos psicolingüísticos, ya que afecta de forma peculiar al uso cognitivo y social del lenguaje (Bishop y Rosenbloom, 1987; Bishop, 2000; Chevrie-Muller y Narbona, 2001). Puede observarse en niños inteligentes, pero con más frecuencia se observa con un nivel intelectual límite o retrasado ligero; a veces está presente en niños con trastorno por déficit de atención -forma sin hiperactividad- o asociarse a trastorno de aprendizaje no verbal (Rourke, 1978; Kinsbourne, 1997, Stein y col., 2004). El lenguaje suele tener buena calidad fonológica y morfosintáctica, con una riqueza expresiva sólo aparente a primera vista: la comprensión verbal y los contenidos de las emisiones son pobres (déficit semántico); su aparente riqueza expresiva es, en buena parte, de naturaleza ecológica, con expresiones, a veces bastante sofisticadas, aprendidas de la conversación de los adultos o de los "mass media", sin conocer bien su significado, por lo que el sujeto puede dar la falsa impresión de pedantería (Bishop y Baird, 2001). Los turnos de la conversación no se respetan, y las respuestas son frecuentemente inadecuadas al contexto comunicativo (déficit pragmático). El resto de habilidades sociales y psicomotrices suelen ser apropiadas a la edad mental del sujeto, y no suelen incluir una restricción del campo de intereses tan clara como en el trastorno de Asperger, pero puede observarse todo tipo de cuadros intermedios entre los dos síndromes; que han sido considerados como variedades del mismo continuo (Bishop, 2000); provisionalmente, si se emplean los criterios nosotáxicos DSM-IV y CIE-10, se puede también considerar la ubicación del déficit pragmático, o semántico-pragmático, en la categoría de TGD no especificado.

### **Deprivación socio-afectiva**

Puede ser total (niños salvajes) o parcial (ésta, a su vez, puede ser institucional o intrafamiliar); sus consecuencias sobre el desarrollo de la inteligencia y de los componentes formales y pragmáticos del lenguaje pueden ser irreversibles en los casos más graves, o recuperables en grado diverso tras adecuación del entorno e intervención terapéutica intensiva. Domènech (2001) ha realizado una interesante revisión de unos doscientos casos documentados de privación socio-afectiva grave.

### **Mutismo selectivo**

Consiste en un rechazo permanente a hablar ante determinadas personas o situaciones sin que exista ninguna alteración ni en la capacidad de comprensión del lenguaje ni en la de expresarse verbalmente; la interpretación y la ubicación nosotóxica de este trastorno varía según diversos autores; recientemente Black y Uhde (1992) lo consideran como una variante de fobia social. Se emplean para su tratamiento técnicas psicológicas conductual-cognitivas y fármacos antidepressivo-ansiolíticos antagonistas de la recaptación de la serotonina, preferentemente la fluoxetina.

### **Trastornos del lenguaje en el retraso mental**

El desarrollo del lenguaje en el niño con deficiencia mental guarda relación con el ritmo de desarrollo intelectual y con los factores educativos y de entorno social; además, diversos síndromes genéticos poseen fenotipos conductuales característicos respecto a las capacidades comunicativas (Moldavsky y col., 2001; Artigas-Pallarés, 2002).

En general, cabe decir que *el desarrollo fonológico, morfosintáctico y lexical* de los niños deficientes mentales se realiza con más lentitud respecto a otras variables cognitivas y de psicomotricidad; pero dicho desarrollo no difiere cualitativamente del de los sujetos normales y sigue los mismos pasos; éste es un dato interesante para planear la intervención logopédica. Independientemente del desarrollo morfosintáctico y de la edad cronológica, el habla de muchas personas con deficiencia mental es farfullante, atropellada y con dislalias múltiples que permanecen establemente (Warren y Abbeduto, 1992). La longitud media de los enunciados y la complejidad sintáctica suelen correlacionar altamente con la edad cronológica, al menos hasta enunciados con longitud media 3'5 (Rondal y col., 1988). En el síndrome de Angelman se asocia característicamente una importante dispraxia oral que hace imposible el habla. Ozanne y col. (1990) no hallaron diferencias significativas en el lenguaje de 29 sujetos fenilcetonúricos que habían sido correctamente tratados desde las primeras semanas de vida, respecto a los controles.

En los *aspectos cognitivo y pragmático* se observa, por lo común, un importante retraso de las interacciones sociales tempranas: sonrisa motivada, protoconversaciones, contactos oculares y gestos imitativos. Los deficientes ligeros y moderados tienen dificultad para hacer uso de las claves contextuales, sus preguntas poseen poca flexibilidad por no tener en cuenta la presencia/ausencia de ambigüedad contextual y sus respuestas tienden a no considerar la forma de la pregunta recibida y la posibilidad o imposibilidad de satisfacer el acto ilocutivo (Abbeduto y col., 1988). Los niños con retraso mental grave presentan dificultades para manejar los medios discursivos y de referencia (demostrativos, artículos indeterminados etc.), necesarios para mantener claro el tópico conversacional. Pueden iniciar la comunicación, pero luego no guardan atención conjunta sobre el tópico, y sus sucesivas preguntas y respuestas son frecuentemente erráticas respecto al contexto. Estas dificultades en el uso del lenguaje tienen mucho en común de las que presentan los sujetos con TGD; pero, en un deficiente mental sin tendencia al aislamiento ni otros rasgos autistas, los déficits semánticos y pragmáticos del lenguaje son explicables por la baja capacidad intelectual.

Para la *intervención terapéutica* sobre el lenguaje en niños con retraso mental (Aguado y Peralta, 2001; Juárez y Monfort, 2001) se abordarán sucesivamente: los prerrequisitos del lenguaje, las protopalabras, las primeras palabras, los recursos morfosintácticos y las habilidades de discurso y conversación. Siempre se deben introducir estos aspectos de forma contextualizada e implicar a los padres o cuidadores ayudándolos a que descubran los puntos esenciales del desarrollo comunicativo e incorporen recursos concretos para estimular este desarrollo y generalizar los logros concretos del niño a diversas situaciones de la vida cotidiana.

### **BIBLIOGRAFÍA**

- Artigas-Pallarés J. Fenotipos conductuales. Rev Neurol 2002; 34 (supl 1): s38-s48.
- Abbeduto L, Davies B, Furman L. The development of speech and comprehension in mentally retarded individuals and nonretarded children. Child Development 1988; 59:1460-1472.
- Aguado G, Peralta F. El lenguaje en las personas con retraso mental. En: Peña-Casanova J (ed.). Manual de logopedia, 3ª edición. Barcelona: Masson, 2001. p. 295-320.
- Aguado G. El desarrollo del lenguaje de 0 a 3 años. CEPE, Madrid: CEPE. 1995.
- Aguado G. Trastorno específico del lenguaje. Málaga: Aljibe. 1999.
- Allen DA, Mendelson L, Rapin I. Syndrome specific remediation in preschool developmental dysphasia En: French JA, Harel S, Casaer P (Eds.) Child Neurology and Developmental Disabilities. Baltimore: Paul Brooks Publishing Co. 1989. p. 233-244.
- American Psychiatric Association. Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders DSM-IV. Washington: APA, 1994. Edición española: Manual diagnóstico y estadístico de los trastornos mentales DSM-IV, Masson, Barcelona: Masson, 1995.
- Azcoaga JE (ed). Las funciones cerebrales superiores y sus alteraciones en el niño y en el adulto. Buenos Aires: Paidós, 1983.
- Barlett CW, Flax JF, Logue MW, y col. A major susceptibility locus for specific language impairment is located on 13q21. Am J Hum Genet 2002; 71: 45-55.

- Baron-Cohen S, Allen J, Gillberg C. Can autism be detected at age 18 months? The needele, the haystak, and the CHAT. *British J Psychiat* 1992; 161: 839-843.
- Baron-Cohen S, Cox A, Baird G, Swettenham J, Nighttigale N, Morgan K, Drew A, Charman T. Psychological markers in the detection of autism in a large population. *British J Psychiat* 1996; 168, 158-163.
- Bishop DMV, Baird G. Parent and teacher report of pragmatic aspects of communication: Use of the Children's Communication Checklist in a clinical setting. *Dev Med Child Neurol* 2001; 43: 809-818.
- Bishop DMV, North T, Donlan C. Nonword repetition as a behavioural marker for inherited language impairment: Evidence from a twin study. *J Child Psychol Psychiatr* 1996; 37: 391-403.
- Bishop DMV. Pragmatic language impairment: A correlate of SLI, a distinct subgroup, or part of the autistic continuum? En: Bishop DMV y Leonard LB (eds.) *Speech and language impairments in children: Causes, characteristics, intervention and outcome*. Hove: Psychology Press, 2000. p.99-103.
- Bishop D, Rosenbloom L. Classification of childhood language disorders. En: Yule W, Rutter M (Eds.) *Language development and disorders*. Clinics in Developmental Medicine 101/102. Oxford: Mac Keith Press y Blackwell, 1987. p. 16-41.
- Bishop DVM, North T, Donlan C. Genetic basis of specific language impairment: evidence from a twin study. *Dev Med Child Neurol* 1995; 37: 56-71.
- Black B, Uhde T. Elective mutism as a variant of social phobia. *J Amer Acad Child Adolesc Psychiatr* 1992; 31:1090-1094.
- Bruno C, Sánchez-Hidalgo C. Disglosia. En: Peña-Casanova J (ed.). *Manual de logopedia*, 3ª edición. Barcelona: Masson, 2001. p. 181-186.
- Bruno C, Sánchez-Hidalgo C. Dislalias. En: Peña-Casanova J (ed.). *Manual de logopedia*, 3ª edición. Barcelona: Masson, 2001. p. 171-180.
- Chevrie-Muller C, Simon AM, Dufouil C, Goujard J. Dépistage précoce des troubles de développement du langage à 3 ans et ½: validation de la méthode. *ANAE-Approche Neuropsychologique des Apprentissages chez l'Enfant* 1993; 5: 82-91.
- Chevrie-Muller C, Narbona J. Clasificación de los trastornos del lenguaje en el niño. En: Chevrie-Muller C, Narbona J (eds). *El lenguaje del niño*. Masson, Barcelona: Masson, 2ª edición 2001. p 189-193.
- Chevrie-Muller C. Trastornos específicos del desarrollo del lenguaje. En: Chevrie-Muller C, Narbona J (eds). *El lenguaje del niño*. Masson, Barcelona: Masson, 2ª edición, 2001. p 225-282.
- Crespo-Eguílaz N, Narbona J. Perfiles clínicos evolutivos y transiciones en el espectro del trastorno específico del desarrollo del lenguaje. *Rev Neurol* 2003; 36 (supl 1) s29-s35.
- Deonna T, Peter C, Ziegler AL. Adult follow up of the acquired aphasia - epilepsy syndrome in childhood, report of 7 cases. *Neuropediatrics* 1989; 20:132- 138.
- Deonna T. Acquired epileptic aphasia (AEA) or Landau-Kleffner syndrome: From childhood to adulthood. En: Bishop DMV y Leonard LB (eds.) *Speech and language impairments in children: Causes, characteristics, intervention and outcome*. Hove: Psychology Press, 2000. p. 261-272.
- Deonna T, Roulet E. Cognitive and behavioural disorders of epileptic origin in children. London: Mac Keith Press, 2005.
- Doménech-Llabería E. Trastornos emocionales y patología del lenguaje. En: Chevrie-Muller C, Narbona J (eds.). *El lenguaje del niño*. Barcelona: Masson, 2ª edición 2001. p. 383-395.
- Echenne B, Cheminal R, Rivier F, Negree J, Touchon M, Billiard. Epileptic electroencephalographic abnormalities and developmental dysphasias: a study of 32 patients. *Brain Develop* 1992; 14:216-225.
- Gascon G, Victor D, Lombroso CT, Goodglass H. Language disorder, convulsive disorder and electroencephalographic abnormalities. *Arch. Neurol* 1973; 28:156-162.
- Ingram TTS. Description and classification of common speech disorders in childhood. *Arch Dis Childh* 1959; 34:444-445.
- Jongelius PH, Van Den Hoogen FJA, Van Limbeek J, Gabreëls FJ, Van Hulst K, Rotteveel JJ. Effect of botulinum toxin in the treatment of drooling: a controlled clinical trial. *Pediatrics* 2004; 144: 620-627.
- Juarez A, Monfort M. Estimulación del lenguaje oral. Un modelo interactivo para niños con necesidades especiales. Madrid: Entha Ediciones, 2001.
- Kinsbourne M. Nonverbal learning disability. En Feinberg TE, Farah MJ, eds. *Behavioral neurology and neuropsychology*. New York: McGraw-Hill; 1997. p 789-794.
- Lai CSL, Fisher SE, Hurst JA, Vargha-Khadem F, Monaco AP. A forkhead-domain gene is mutated in a severe speech and language disorder. *Nature* 2001; 413: 519-522.
- Landau WM, Kleffner FR. Syndrome of acquired aphasia with convulsive disorder in children. *Neurology* 1957: 523-530.
- Leslie AM. Pretense and representation: The origins of "theory of mind". *Psychological Review* 1987; 94:412-426.
- Lewis DW, Fontana C, Mehallick LK, Everett Y. Transdermal scopolamine for reduction of drooling in developmentally delayed children. *Dev Med Child Neurol* 1994; 36: 484-486.
- Manrique M, Huarte A (eds.). *Implantes cocleares*. Barcelona: Masson, 2002.

- Mantovani JF, Landau WM. Acquired aphasia with convulsive disorder: course and prognosis. *Neurology* 1980; 30:524-529.
- Martínez L, Bruna A, Guzmán M, Herrera C, Valle J, Vásquez M. Alteraciones en las representaciones fonológicas de la memoria de trabajo en niños preescolares con trastorno específico del lenguaje. *Rev Logop Fon Audiol* 2002; 22: 181-189.
- Mayberry RA. (1992). The cognitive development of deaf children: recent insights. En: Boller F., Grafman J (eds.): *Handbook of neuropsychology*, vol. 7. Amsterdam: Elsevier, 1992. p 51-68.
- Mayor-Dubois C, Gianella D, Chaves-Vischer V, Haenggeli CA, Deonna T, Roulet-Perez E. Speech delay due to a prelinguistic regression of epileptic origin. *Neuropediatrics* 2004; 35: 50-53.
- Mendilaharsu C. Patología del lenguaje en el niño. En: *Estudios Neuropsicológicos*, vol. III. Montevideo: Delta. 1981.
- Merzenich MM, Jenkins WM, Johnston P, Schreiner C, Miller SL, Tallal P. Temporal processing deficits of language-learning impaired children ameliorated by training. *Science* 1996; 271: 77-81.
- Moldavski M, Lev D, Lerman-Sagie T. Behavioral phenotypes of genetic syndromes: a reference guide for psychiatrists. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry* 2001; 40: 749-761.
- Monfort M, Juárez A. *Los niños disfásicos*. Madrid: CEPE, 1993.
- Monfort M. Disfasia infantil y afasia congénita. En: Peña-Casanova J (ed.). *Manual de logopedia*, 3ª edición. Barcelona: Masson, 2001. p. 257-273.
- Narbona J, Fernández S. Bases neurobiológicas del desarrollo del lenguaje. En: Chevrie-Muller C, Narbona J (eds.). *El lenguaje del niño*. Barcelona: Masson, 2ª edición 2001. p. 3-28.
- Nittrouer S. Do temporal processing deficits cause phonological processing problems? *J Speech Lang Hear Res* 1999; 42: 925-942.
- Ozanne AE, Krimmer H, Murdoch BE. (1990). Speech and language skills in children with early treated phenylketonuria. *Amer. J. on Mental Retardation*. 94:625-637.
- O'Bryen EK, Zhang X, Nishimura C, Tomblin JB, Murray JC. Association of specific language impairment to the region of 7q31. *Am J Hum Genet* 2003; 72: 1536-1543.
- Pecini C, Casalini C, Brizzolara D, Cipriani P, Pfanner L, Chilosi A. Hemispheric specialisation for language in children with different types of specific language impairment. *Cortex* 2005; 41: 157-167.
- Peralta MF, Narbona J. Retrasos del desarrollo verbal y problemas de aprendizaje escolar: estudio longitudinal. *Bordón* 1991; 43:285-298.
- Rapin I, Dunn M. Update on the language disorders of individuals on the autistic spectrum. *Brain Develop* 2003; 25: 166-172.
- Rapin I, Allen D. Developmental language disorders: Nosologic considerations. En: Kirk V (Ed.) *Neuropsychology of language, reading and spelling*. New York: Academic Press, 1983. p. 155-184.
- Rapin I, Mattis S, Rown AJ, Golden GG. Verbal auditory agnosia in children. *Dev Med Child Neurol* 1977; 19:192-207.
- Rivière A. Tratamiento y definición del espectro autista. I: Relaciones sociales y comunicación. II: Anticipación, flexibilidad y capacidades simbólicas. En: Rivière A, Martos (eds.) *El tratamiento del autismo. Nuevas perspectivas*. Madrid: MTAS-IMSERSO; 1997, p 61-160.
- Rondal JA, Ghiotto M, Bredat S, Bachelet JF. Mean length of utterance of children with Down syndrome. *Amer J Mental Retard*. 1988; 93:64-66.
- Rosenfeld RM, Culpepper L, Doyle KJ y cols. American Academy of Pediatrics Subcommittee on otitis media with effusion, AAFP, AAOL-HNS. Clinical practice guide line: Otitis media with effusion. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2004; 130 (supl. 5): s95-s118.
- Roulet E, Deonna T, Despland PA. Prolonged intermittent drooling and oromotor dyspraxia in benign childhood epilepsy with centrotemporal spikes. *Epilepsia*. 1989; 30:564-568.
- Rourke BP. Syndrome of nonverbal learning disabilities: the final common pathway of white-matter disease/dysfunction? *Clin Neuropsychologist* 1987; 1: 209-234.
- Schlumberger E, Narbona J, Manrique M. Non-verbal development of deaf children and with and without cochlear implant. *Dev Med Child Neurol* 2004; 46: 732-739.
- Silva PA. Epidemiology, longitudinal course and some associated factors: an update. En: Yule W, Rutter M (eds). *Language development and disorders*. Clinics in Developmental Medicine 101/102, Oxford: Mac Keith Press y Blackwell. 1987. p 1-15.
- Simon AM. Tartamudeo del niño. En Narbona J, Chevrie-Muller C (eds.) *El lenguaje del niño*. 2ª edición. Barcelona: Masson. 293-311.
- SLI Consortium. Highly significant linkage to the SLI1 locus in an expanded sample of individuals affected by specific language impairment. *Am J Hum Genet* 2004; 74: 1225-1238.
- Soprano AM, García EF, Caraballo R, Fejerman N. Acquired epileptic aphasia: neuropsychologic follow-up of 12 patients. *Pediatric Neurol* 1994; 11:230-235.

Stein MT, Klin A, Miller K, Goulden K, Coolman R, Snyder DM. Challenging case: When Asperger's syndrome and nonverbal learning disability look alike. *Dev Behav Pediatrics* 2004; 25: 190-195.

Tallal P, Miller SL, Bedi G, y col. Language comprehension in language-learning impaired children improved with acoustically modified speech. *Science* 1996; 271: 81-84.

Van Hout A, Evrard P, Lyon G. On the positive semiology of acquired aphasia in children. *Dev. Med. Child Neurol* 1985; 27:231-241.

Van Hout A. Afasia del niño. En: Chevrie-Muller C, Narbona J (eds.). *El lenguaje del niño*. Barcelona: Masson, 2ª edición 2001. p. 283-291.

Van Hout A. Les modèles développementaux de l'établissement de la dominance hémisphérique pour le langage. *ANAE* 1990; 3:129-137.

Von Dongen H, Loonen M, Van Dongen K. (1985). Anatomical basis for acquired fluent aphasia in children. *Annals Neurol*. 17:306-309.

Warren SF, Abbeduto L. The relation of communication and language development to mental retardation. *Amer. J. Mental Retard* 1992; 97:125-130.

Wing L. Asperger syndrome: a clinical account. *Psychol. Med* 1981; 11:115-129.

World Health Organization. ICD-10 Draft. Mental, behavioral and developmental disorders. Clinical descriptions and diagnostic guidelines. W.H.O., Ginebra. Versión española: Manual ICD-10. Trastornos mentales y del comportamiento Madrid: Meditor. 1992.

Tabla I: **Clasificación clínica de los trastornos del habla y del lenguaje en el niño.**

Se expresan en esta clasificación las denominaciones comunmente usadas en neurolingüística y en logopedia actuales. Se indican en las dos columnas de la derecha los códigos equivalentes en la CIE-10 y en el DSM-IV para las entidades que poseen especificación en dichos sistemas nosotáxicos.\*

	<b>CIE - 10</b>	<b>DSM-IV</b>
<b>Trastornos secundarios a déficits instrumentales.</b> Déficit auditivo: retraso audiógeno, sordomudez. Déficit mecánico articulatorio. Anomalías anatómicas (disglosias). Anomalías motoras (disartrias).	H90 - H 91 Q35 - Q 38	
<b>Trastornos de habla y lenguaje.</b> Trastorno del desarrollo de la pronunciación (dislalias). Trastorno del ritmo y de la fluencia: Tartamudeo. Farfulleo (taquifemia y habla atropellada). Trastornos específicos del <i>desarrollo</i> del lenguaje (disfasias). Disfasias expresivas (tr. de la expresión del lenguaje). Déficit de programación fonológica. Apraxia verbal congénita. Disfasias mixtas (tr. de la comprensión y expresión del lenguaje) Déficit mixto fonológico-sintáctico. Déficit anómico-sintáctico. Agnosia verbal congénita. Afasias <i>adquiridas</i> durante la niñez. Síndrome Afasia-Epilepsia (síndr. de Landau-Kleffner). Afasia infantil por lesión unihemisférica adquirida.	F 80 F 80.0  F 98.5 F 98.6  F 80.1  F 80.2  F 80.3 F 47.0	315.39  307.00 307.00  315.31  315.31
<b>Trastornos psicolingüísticos.</b> Trastorno específico de la pragmática y trastorno semántico-pragmático Trast. generalizados del desarrollo: alteraciones lingüísticas Trastorno de Asperger Autismo infantil Trastorno desintegrativo infantil Trast. generalizado del desarrollo no especificado Carencias socio-afectivas tempranas Mutismo selectivo (comportamiento fóbico) Retraso mental: trastornos de forma y de funciones lingüísticas	F84.5 F84.0 F84.3 F84.9 Eje IV F94.0 F70.9-F73.9	299.80 299.00 299.10 299.80  313.23 317-318.2

\*

Tabla II: **Afectación proporcional (\* leve, \*\* moderada y \*\*\* severa) de los requisitos del lenguaje en diversos trastornos de la infancia.** Este esquema pretende servir de guía para orientar inicialmente el diagnóstico.

	<b>INSTRUMENTOS Y COMPONENTES LINGÜÍSTICOS</b>			
	<i>INSTRUMENTAL</i>	<i>FORMAL</i>	<i>COGNITIVO</i>	<i>PRAGMÁTICO</i>
- Sordera - Disartrias - Disglosias	***			
- Dislalias		*		
- Disfasias - Afasias		***	*	
- Carencias socio-afectivas		**	**	**
- Retraso mental		*	***	*
- Autismo		*	***	***
- Trast. semántico y pragmático			**	**
- Sindr. Asperger			*	**
- Mutismo selectivo				**