



Viernes 5 de febrero de 2016

**Escuela monográfica:
Neurología**

Moderadores:

Adoración Bejarano López

Pediatra. CS General Fajul. Madrid. Vocal de la AMPap.

Jorge Olivares Ortiz

Pediatra. Hospital Universitario de Torrejón. Torrejón de Ardoz. Madrid. Vocal de Docencia de la AMPap.

Ponentes/monitores:

- **Desarrollo psicomotor y signos de alarma**

María Asunción García Pérez

Neuropediatría. Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Madrid.

- **Trastorno del espectro autista**

Carlos Carrascón Carabantes

Psicólogo sanitario. Equipo Técnico Autismo Aragón. Gabinete privado. Zaragoza.

- **Movimientos paroxísticos no epilépticos**

Miguel Ángel Martínez Granero

Neuropediatría. Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Madrid.

- **Cefaleas**

Jesús Eiris Puñal

Servicio de Neuropediatría. Facultad de Medicina. Santiago de Compostela.

**Textos disponibles en
www.aepap.org**

¿Cómo citar este artículo?

García Pérez MA, Martínez Granero MA. Desarrollo psicomotor y signos de alarma. En: AEPap (ed.). Curso de Actualización Pediatría 2016. Madrid: Lúa Ediciones 3.0; 2016. p. 81-93.



Desarrollo psicomotor y signos de alarma

María Asunción García Pérez

Neuropediatría.

Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Madrid

agarcia@fhalcon.es

Miguel Ángel Martínez Granero

Neuropediatría. Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Madrid

mamgranero@gmail.com

RESUMEN

El desarrollo psicomotor es la adquisición progresiva de habilidades funcionales en el niño, reflejo de la maduración de las estructuras del sistema nervioso central que las sustentan. Es necesario que los pediatras de Atención Primaria conozcan la evolución normal de dicho desarrollo, sus límites y las posibilidades diagnósticas ante signos de anomalía. Se debe mantener la vigilancia en cada una de las revisiones del niño, y cualquier preocupación debe conducir a aplicar un test objetivo que lo ratifique, en cuyo caso se procederá a la derivación para un diagnóstico y tratamiento precoz.

INTRODUCCIÓN

El desarrollo psicomotor (DPM) es un proceso continuo que va de la concepción a la madurez, con una secuencia similar en todos los niños, pero con un ritmo variable. Mediante este proceso el niño adquiere habilidades en distintas áreas: lenguaje, motora, manipulativa y social, que le permiten una progresiva independencia y adaptación al medio. El DPM depende de la maduración correcta del sistema nervioso central (SNC), de los órganos de los sentidos y de un entorno psicoafectivo adecuado y estable^{1,2}.

DESARROLLO PSICOMOTOR Y SIGNOS DE ALARMA

El término DPM se emplea para definir el progreso del niño en las diferentes áreas durante los primeros 2-3 años de vida, periodo de gran plasticidad y muy sensible a los estímulos externos. Características del DPM^{3,4}:

- Sigue una dirección cefalo-caudal y de axial a distal.
- Hay una diferenciación progresiva: de respuestas globales a actos precisos individuales.
- Los reflejos primitivos preceden a los movimientos voluntarios y al desarrollo de las reacciones de equilibrio.
- Los reflejos primitivos deben desaparecer para que la actividad voluntaria se desarrolle.
- El tono muscular progresa de un predominio flexor en el RN, a un equilibrio flexo-extensor. La extensibilidad de las articulaciones va incrementándose.

Tabla 1. Media y márgenes de normalidad para algunos logros madurativos

Función	Media edad	Margen normalidad
Sonrisa	4-6 semanas	1-8 semanas
Sostén cefálico	3 meses	2-4 meses
Acercamiento/prensión de objeto	5 meses	4-6 meses
Sedestación	6-7 meses	4-12 meses
Andar sin ayuda	13 meses	8-18 meses
Palabras con sentido	12 meses	8-24 meses
Frases	21-24 meses	10-36 meses
Bebe de la taza solo	15 meses	9-21 meses
Se viste solo	3-4 años	33-72 meses
Control de esfínteres de día	2 años	16-48 meses
Control de esfínteres de noche	3 años	18-72 meses

Existen márgenes de normalidad para las distintas adquisiciones del DPM¹ (variabilidad intra e interindividual) (Tabla 1). Cuanto más lejos esté un niño del promedio de edad a la que se adquiere un logro concreto, menos probable es que sea normal. Para la tipificación del retraso psicomotor; previamente tenemos que conocer el desarrollo psicomotor normal, la edad media de alcance de los hitos del desarrollo, su variación y márgenes de normalidad.

Es fundamental que los pediatras de Atención Primaria sepan valorar adecuadamente el desarrollo psicomotor desde el periodo neonatal, para una oportuna derivación de los casos con sospecha de enfermedad, dado el beneficio del diagnóstico precoz de los procesos patológicos para la efectividad del tratamiento temprano (estimulador-rehabilitador en todas sus facetas, y farmacológico cuando lo haya), además de para un correcto consejo genético.

La valoración del grado de madurez debe realizarse en función de la edad del niño y también de su edad gestacional (restando siempre las semanas "de menos" en caso de que fuera prematuro). Esta "edad corregida" la podemos aplicar hasta los 2-3 años.

Los **signos de alarma**¹ en el DPM (en negrita en las tablas), son un retraso cronológico significativo en la aparición de adquisiciones del desarrollo global o de un área específica, para la edad del niño. También se debe considerar unos signos de alarma la persistencia de patrones que deberían haber desaparecido (ej. reflejos arcaicos), la existencia de signos anómalos a cualquier edad (ej. movimientos oculares anormales, asimetría en la movilidad) o de signos que son anómalos a partir de una edad concreta (por ejemplo, movimientos repetitivos a partir de los 8 meses). Un signo de alarma no presupone la existencia de un problema, pero obliga a un examen y seguimiento⁵ (Tablas 2-6).

DESARROLLO PSICOMOTOR NORMAL A LAS DISTINTAS EDADES

El RN se limita a la coordinación de percepciones sensoriales con conductas motoras simples o automatismos (patrones reflejos de tronco y médula). Corresponde al

Tabla 2. Lo normal y anormal de 1-3 meses

Seguimiento visual en todas las direcciones	Ausencia de seguimiento visual
Sonrisa mimética social e inicio de la empatía	Sonrisa pobre o ausente
Balbuceo no imitativo	Llanto excesivo, irritabilidad persistente
Motilidad espontánea rica, global, amplia	Motilidad anormal
Desaparecen automatismos y libera manos	TFA persistente
Sostiene y mira lo que se pone en sus manos	Pulgar aducido en mayores de 2 meses
Pre-prensión	No actividad pre-prensora
Postura: pasa de flexoabducción a flexoabducción	Actitud en hiperflexión o deflexión
Sostén cefálico, ladea cabeza	Ausencia de sostén cefálico
Enderezamiento troncal rápido	Hipo o hipertonicidad axial

Tabla 3. Lo normal y anormal en el segundo trimestre

Diálogo vocal, balbuceo no imitativo (gorjeo)	Empatía pobre, ausencia de gorjeo
Juego con su cuerpo: juego dedos, manos a la boca	Indiferencia a su cuerpo
Prensión de ropas: barrido cubital y radial	Estereotipias
Aproximación bimanual al objeto	Persiste tónico-flexor asimétrico
Alcance del objeto	No alcanza objetos a los 5-6 meses
Astasia-abasia fisiológica	Hiperextensión EEII
Control muscular axial. Volteos (1.º el volteo ventral)	Hipotonía cervical y troncal
Inicio de sedestación con cifosis dorsal	Hipertonía/hiperextensión troncal
Paracaídas laterales	Ausencia de sedestación con apoyo
Localiza fuente sonido	No se orienta a la campanilla

Tabla 4. Lo normal y anormal en el tercer trimestre

Empatía electiva	Empatía pobre, indiferenciada
Prensión manual radial e inicio de pinzas	Ausencia de pinza y prensión
Transferencia contralateral del objeto	Mala coordinación viso-manual
Inicia juego con juguetes (exploración oral, golpea)	
Permanencia del objeto (lo busca si cae)	
Balbuceo imitativo, mono-bislabos	Persiste gorjeo, sin mono-bislabos
Sedestación sólida	Ausencia de sedestación sin apoyo
Abandona astasia/abasia	Hipotonía axial
Reacciones de paracaidistas	
Pasa a sentado	Hipertonía axial
Bipedestación	Espasticidad de miembros inferiores
Desplazamientos laterales con apoyos, gateo	Persistencia de reflejos primarios

Tabla 5. Lo normal y anormal en el cuarto trimestre

Señalización hacia adelante con índice	
Prensión fina con pinza índice-pulgar (saca objeto)	
Permanencia del objeto: sigue objeto móvil, descubre objeto	
Usa medios: suelta para coger, tira de cinta, usa palo	
Imitaciones (subir brazos, palmas, adiós...)	
Relajación prensora: introduce objeto en recipientes	Manipulación repetitiva, torpe, asimétrica, movimientos involuntarios
Baluceo imitativo prelingüístico	
Imita sonidos y fonemas de la lengua materna	Ausencia de lenguaje, no repite sonidos que oye
Expresión de familiaridad	Empatía pobre
Inicia su carácter y personalidad (oposición)	Observación pobre, "pasa"
Bipedestación	Ausencia de bipedestación
Marcha independiente	Presencia de reflejos anormales

Tabla 6. Lo normal y anormal de 12 a 18 meses

Causalidad operacional: intenta accionar	Manipulación torpe, estereotipada
Da en mano, muestra y ofrece	
Esquemas: empuja, arrastra, transporta, pasa página	Ausencia de iniciativa y atención lábil
Relaciones espaciales: apila aros, torre de 2-3 cubos	No construye torre con cubos
Sabe para qué se utilizan los objetos	
Designa en sí mismo y designa objetos	No nombra o señala objetos
Acepta, rehúsa, abraza	Afectividad pobre
Repite acciones riéndose (causalidad operacional)	
Lenguaje: 2-10 fonemas (bisílabos).	No emite ninguna palabra
Decodifica 10 palabras	
Anda con objetos en las manos	Ausencia de marcha autónoma
Perfecciona marcha: marcha-stop, se agacha y sigue	
Sortea obstáculos. Sube y baja rampas y escaleras	No sube escalones gateando

estadio sensoriomotor (Piaget). Las sinergias y automatismos desaparecen tras los 6 meses de vida, cuando la inhibición cortical y la actividad motora voluntaria comienzan. El reflejo de la marcha desaparece sobre la sexta semana (1-2 meses), la prensión palmar y la sinergia tónica flexora de la mano a los 3-4 meses, el reflejo tónico flexor asimétrico (TFA) puede ser normal hasta los 3 meses, pero después de ya es patológico, y el reflejo de Moro empieza a desaparecer a los 2 meses y ha

desaparecido a los 4-6 meses que empiezan las reacciones posturales de equilibrio (paracaídas)⁶.

Las tablas 2-6 recogen lo normal (a la izquierda) y lo anormal (a la derecha) en el DPM del niño hasta los 18 meses.

Así como en el primer semestre del segundo año (12-18 meses) el niño camina, se interesa y acciona; en el segundo semestre el niño ya juega y comprende. De los 18 a los

24 meses empieza a concebir el espacio con formas y dimensiones, vertical y horizontal (torre 6 cubos, tren de cubos,...). Relaciona el papel y el lápiz (hace trazos). Utiliza la taza y la cuchara sin derramar. Presenta un pensamiento representativo-simbólico (un objeto puede representar a otro en un juego imaginativo). Sube y baja cogido de la baranda o de la mano (muebles, escaleras...) y corre. Pasa páginas de un libro. Designa y después denomina (primero objetos y después imágenes). A los 18 meses tiene abundante jerga y hasta 50 términos inteligibles.

A los 2 años llega a comprender hasta 500 palabras y frases sencillas de una sola orden. Este es un periodo de "palabra-frase": un mismo término tiene múltiples significados dependiendo de las situaciones. Conecta dos palabras "papa-aquí", "se acabó". Sigue más ocupado en actividades y cosas que en personas (que le interesan menos). Un 50% de niños en esta etapa tienen la lateralidad establecida y un 40% controla ya esfínteres.

Del segundo al tercer año el niño se socializa, se comunica y se domestica. Resuelve problemas complejos: hace un puente, dobla papel, dibujo círculo... Afianza la precisión manipulativa fina: coloca clavijas y pegatinas, mejora la prensión del lápiz... Tiene equilibrio sobre un pie y sobre las alturas. Salta mejor: Maneja el triciclo. Empieza a conocer conceptos numéricos (unidad-totalidad), preposiciones espaciales ("dentro", "detrás", "sobre"), conceptos contrarios: "grande-pequeño", "bueno-malo", "bonito-feo". Reconoce 2-3 colores a los tres años. Disocia a sí mismo del otro (al que llama "tú"). Se amaestra: ayuda a vestirse, lava y seca sus manos, come por sí mismo, pide comida, pis. Controla esfínteres y duerme sin mojar. Juega e imita en sus juegos (capacidad de representación mental): peina las muñecas, imita rutinas domésticas... Le gusta agrandar, desea y guarda los límites: espera su turno, coopera en los juegos con otros niños. Pero también se resiste, se rebela, exige ser atendido, aparecen los celos y los berrinches. A los 30 meses hace frases de 3 palabras y tiene un vocabulario de 275-300 palabras (sustantivos, verbos, adjetivos). Conversa con sus juguetes. Hace frases negativas, usa pronombres posesivos y términos cuantitativos e interrogativos ("¿quién?", "¿cuándo?"). Conoce el uso de los objetos.

Del tercer al cuarto año el niño ya va al colegio y empieza a cuestionarse todos los porqués. Ya tiene conceptos espaciales más amplios (cruz, cuadrado, triángulo). Perfecciona el trazo (no se sale), se inicia en el dibujo. Puntea, ensarta, corta. Tiene conceptos numéricos hasta 10 ("dame 3"). Conoce los colores "no básicos". Cumple órdenes con diversas acciones. Obedece y es capaz de inhibirse. Escucha cuentos con atención y los repite. Tiene imitación diferida y juego simbólico más elaborado. Le surgen emociones secundarias como pena, orgullo, vergüenza, culpa ("se esconde"). Pregunta los porqués, cuándo, cómo... Juega en grupo y riñe a sus compañeros si no le hacen caso. Colabora. Y a los 5 años ya es capaz de hacer acrobacias, tiene buen grafismo, sentido del humor, hace chistes, cuenta y entiende acertijos, cuida y consuela.

VARIACIONES DE LA NORMALIDAD EN EL DESARROLLO PSICOMOTOR

Hay una serie de pasos evolutivos o "maneras" que son variación de la normalidad, que no tienen carácter patológico, y cuyo conocimiento nos restará alarma¹. Algunos de estos son:

- La pinza manual entre el dedo pulgar y medio.
- El desplazamiento sentado o el gateo apoyando una rodilla y el pie contralateral.
- La marcha sin pasar por la fase de gateo (18% de niños).
- Rotación persistente de la cabeza.
- El retraso de la marcha porque es un niño que se "sienta en el aire" en la suspensión axilar.
- La marcha de puntas las primeras semanas/meses tras inicio de marcha.
- El tartamudeo fisiológico entre los 24 años.
- Las dislalias fisiológicas hasta los 45 años.

TRAMPAS EN LA EVALUACIÓN DEL DESARROLLO PSICOMOTOR

En la evaluación del desarrollo psicomotor no solo debemos conocer las variaciones de la normalidad en este proceso evolutivo, sino que debemos saber interpretar adecuadamente lo que vemos¹. Algunas trampas de interpretación son:

1. **Un desarrollo motor grueso normal no indica normalidad intelectual.** Niños con retraso motor grueso, p.ej. con parálisis cerebral (PCI), no necesariamente tienen un déficit intelectual.
2. **Interpretar erróneamente signos exploratorios.** Niños con PCI a los cuatro meses pueden sostener la cabeza en prono por hipertoniá de extensores del cuello, e incluso voltear en bloque, por lo que pueden aparentar un desarrollo motor grueso normal.
3. **Excusar el desarrollo cognitivo, social y del lenguaje hasta los dos años.** Dando valor únicamente al desarrollo motor hasta entonces.
4. **Los niños hipoacúsicos pueden tener lenguaje expresivo normal en los primeros seis meses de vida (gorjean, rien).** El balbuceo inicial no imitativo se interrumpe en los niños hipoacúsicos a los 5-6 meses por falta de retroalimentación. El diagnóstico de hipoacusia se basa en demostrar la incapacidad del lactante para responder solo al ruido. El lactante sordo no tiene reacciones ante el sonido y muestra desinterés por los juguetes musicales.
5. **Confundir la orientación al sonido con la orientación visual.** Los lactantes no se orientan de manera constante al ruido hasta los 4-5 meses, pero siguen visualmente un objeto desde el mes de vida. A los 12 meses los niños responden a órdenes acompañadas de gestos, o solo a gestos, ("dame el cubo" y estiramos la mano) y el niño sordo también lo hace. A los 14-15 meses responden las órdenes sin el gesto (el sordo no lo hace).

6. **Tendencia a atribuir el retraso del lenguaje a otitis recurrentes.** Las otitis pueden ocasionar una hipoacusia leve que origine una falta de discriminación en algunos fonemas, pero el retraso grave o moderado del lenguaje no puede atribuirse a ello.
7. **Atribuir al bilingüismo la causa del retraso del lenguaje.** Los niños cuidados en dos idiomas mezclan el vocabulario y la sintaxis los primeros 2-3 años. A los 36 meses hablan con fluidez ambos idiomas.

NIÑO DE RIESGO EN SU DESARROLLO PSICOMOTOR

Es aquel que debido a sus antecedentes presenta más probabilidades que la población general de manifestar un déficit sensorial, motor y/o cognitivo^{1,2}. Algunos de estos factores que conllevan riesgo específico son:

Factores de riesgo neurológico

- Peso al nacimiento < 1500 g y/o edad gestacional (EG) < 32 semanas.
- Infección congénita intrauterina.
- Apgar < 4 a los 5 minutos y/o pH arterial umbilical < 7.
- Hijo de madre HIV, drogadicta, alcohólica.
- Microcefalia (PC < 2 DS).
- Sintomatología neurológica neonatal > 7 días.
- Convulsiones neonatales.
- Meningitis neonatal.
- Alteraciones en ECO transfontanelar (hemorragia, leucomalacia periventricular, calcificaciones, hidrocefalia).

- Hiperbilirrubinemia >25 mg/dl (20 si prematuro) o exanguinotransfusión (ET) por ictericia.
- Hipoglucemia neonatal sintomática.
- Necesidad de ventilación mecánica prolongada.
- Hermano con patología neurológica no aclarada/ riesgo recurrencia.
- Cromosopatías, síndromes dismórficos o neuro-metabólicos.

Factores de riesgo auditivo

- Inmadurez extrema.
- Meningitis.
- Lesión del parénquima cerebral.
- Hiperbilirrubinemia > 25 mg/dl o ET.
- Antecedente familiar de hipoacusia.
- Malformación craneofacial.
- Tratamientos ototóxicos.

Factores de riesgo visual

- Peso al nacimiento < 1250-1500 g.
- EG < 30-32 semanas.
- Ventilación mecánica prolongada.
- Infecciones congénitas del SNC.
- Patología craneal detectada por ECO/TAC.
- Síndrome malformativo con compromiso visual.

- Infecciones posnatales del SNC.
- Asfixia severa.

Factores de riesgo psicosocial

- Familia en situación de aislamiento, marginalidad, pobreza, posición.
- Progenitor adolescente.
- Progenitor con discapacidad intelectual (CI que dificulte entender las instrucciones de cuidado), trastorno mental o emocional importante.
- Progenitor con deficiencia sensorial severa.
- Progenitores con dependencia al alcohol u otras drogas.
- Familia con historia de maltrato de los padres o de maltrato a otros hijos.
- Niños institucionalizados, adoptados, con hospitalizaciones frecuentes.
- Ausencia continua de los padres.

Por otro lado, son conocidas las **secuelas de prematuridad**, que dividimos en **precoces** (las que se detectan en el primer año) y **tardías**. Dentro de las **precoces** las hay **graves** y **moderadas** (10-25%): PCI 10%, RPM 15%, déficits auditivos/visuales 9% (3% severos), epilepsia 2%; y **precoces leves** (15-30%). Las **secuelas tardías** (30% y generalmente leves) se detectan a 6-7 años. La prematuridad triplica el riesgo de presentar trastornos de conducta o aprendizaje. Estos últimos pueden ser: trastornos de aprendizaje escolar; trastornos visoperceptivos o grafomotores, torpeza motriz, retraso del lenguaje (sin relación con pérdida auditiva), afectación de la memoria auditiva y problemas de adaptación social y conducta (comportamiento inestable, TDAH...).

TRASTORNOS DEL NEURODESARROLLO

Un 16% de niños presenta algún trastorno del neurodesarrollo⁴⁵ (sin incluir los trastornos de aprendizaje) y solo el 40% se detecta antes de escolarizar. La prevalencia de los distintos trastornos del neurodesarrollo, que es bueno conocer para diagnosticarlos, es la siguiente:

- Retraso mental: 1-3%.
- PCI: 0,2-0,3% RN vivos.
- Trastornos del habla y lenguaje 3-6%.
- Trastorno del desarrollo de la coordinación 6%.
- TEA: 0,6% de la población.
- TDAH 4-6%/trastorno del aprendizaje 5-10%.
- Discapacidad visual 0,1-0,4%, ceguera 0,4-0,7/1000.
- Discapacidad auditiva infantil: 1,6% y > 45 db 0,3%.

Ante signos de anomalía en el desarrollo psicomotor, debemos plantearnos las siguientes posibilidades diagnósticas, que nos ayudaran a orientar su estudio²:

- **Variante normal del desarrollo** con normalización posterior (desarrollo lento).
- Retraso por **pobre y/o inadecuada estimulación** familiar; también normalizable.
- Retraso por **enfermedad crónica extraneurológica** (celiaquía, cardiopatía congénita).
- Efecto de un **déficit sensorial aislado** (por ejemplo, sordera y/o ceguera).
- Expresión de torpeza psicomotora: **trastorno del desarrollo de la coordinación**.

- Manifestación de un **trastorno motor**: PCI, afección neuromuscular.
- **Trastorno específico del lenguaje** (retraso simple del habla, disfasia).
- Un futuro **TEA** (trastorno del espectro autista): hipotonía-torpeza, alteración de la comunicación.
- Retraso psicomotor preludio de un **futuro retraso mental** (RM).
- Niño con estigmas **neurocutáneos o dismórficos** sugestivos de un síndrome concreto.
- Una **regresión psicomotriz** de base genética o metabólica.

El retraso del desarrollo para el DSM-5 (Developmental Delay para la Child Neurology Society) es un rendimiento menor a 2 DS en al menos dos escalas: motórica (gruesa/fina), lenguaje, social y habilidades de la vida diaria; de inicio en la infancia y con curso evolutivo estable (no regresivo)³⁴.

Usamos el término retraso psicomotor (RPM) en menores de cinco años, y en mayores de cinco años usamos el de retraso mental (RM) o discapacidad intelectual (en menores de cinco años la colaboración en los test es menor).

La prevalencia de RPM es del 3%, pero no siempre predice un RM, ya que algunos mejoran o desarrollan sus capacidades potenciales. Encontramos causa (generalmente genética/malformativa) en un 60-70% del retraso grave, y en un 25-30% del leve. El RM de origen genético puede ser sindrómico (conjunto de síntomas) o no sindrómico. Los retrasos de causa desconocida se atribuyen a interacciones entre múltiples genes, asociado a factores epigenéticos (factores no genéticos que regulan la expresión genética) y exposición a factores ambientales desfavorables⁶.

EVALUACIÓN DEL DESARROLLO PSICOMOTOR POR PARTE DEL PEDIATRA

La evaluación del DPM es importante en los programas de salud infantil para detectar tempranamente signos de alerta y trastornos del neurodesarrollo. Hay evidencia acerca de los beneficios de los programas de atención temprana.

La impresión subjetiva de un retraso en el desarrollo es insuficiente, por lo que es importante conocer y utilizar un test de cribado (Denver; Haizea-Llevant) y escalas del desarrollo (Bayley, Battelle, McCarthy...) (Tabla 7), que sistematizan la exploración y evitan que se deje de valorar algún aspecto, aumentando la detección de los trastornos del desarrollo antes de entrar al colegio. Por otro lado, las escalas dan un cociente de desarrollo (CD) que alerta cuando no es satisfactorio, aunque su poder predictivo del CI futuro es escaso^{6,7}.

Los pediatras también pueden realizar preguntas exploratorias sobre las preocupaciones de los padres acerca del desarrollo de sus hijos aprovechando cuestionarios como el Parent's evaluation of developmental status (PEDS) o la escala de desarrollo infantil de Kent.

La Academia Americana Pediatría recomienda realizar un test de cribado a los 9, 18 y 24-30 meses. Aconseja en cada visita de control del niño sano detectar factores de riesgo. Si los hay, aplicar herramienta de cribado. Si no los hay, solo se aplican en las visitas de 9, 18 y 24-30 meses. Y, a los 18 meses, recomienda realizar cribado de autismo mediante las señales de alerta.

Por otra parte, según PrevInfad, la evidencia es insuficiente para aconsejar o desaconsejar la utilización de herramientas de cribado. La recomendación en general es mantener la vigilancia en cada una de las revisiones del niño. Cualquier preocupación debe conducir a aplicar un test para la identificación precoz de un trastorno del desarrollo y derivar (diagnóstico y tratamiento precoz)^{3,9}.

Finalmente, además de la valoración del desarrollo psicomotor y de la exploración neurológica, hay que realizar

Tabla 7. Escalas para la evaluación del desarrollo psicomotor

Nombre de la escala	Edad de aplicación	¿Qué evalúa?
Brunet-Lezine	De 0 a 30 meses	<ul style="list-style-type: none"> ■ Control postural ■ Coordinación óculo motriz ■ Lenguaje/comunicación ■ Sociabilidad/autonomía
Bayley	De 2 a 30 meses	<ul style="list-style-type: none"> ■ Escala mental ■ Escala de psicomotricidad ■ Registro de comportamiento
Battelle	De 0 a 8 años	<ul style="list-style-type: none"> ■ Área personal/social ■ Área adaptativa ■ Área motora ■ Área comunicativa ■ Área cognitiva
McCarthy	De 2,5 a 8,5 años	<ul style="list-style-type: none"> ■ Verbal ■ Perceptivo-manipulativa ■ Cuantitativa ■ Memoria ■ Motricidad ■ General cognitiva
Kaufman, K-ABC	De 2,5 a 12,5 años	<ul style="list-style-type: none"> ■ Procesamiento simultáneo ■ Procesamiento secuencial ■ Conocimientos
Cumanin	De 3 a 6 años	<ul style="list-style-type: none"> ■ Psicomotricidad ■ Lenguaje ■ Atención ■ Estructuración espacial ■ Visopercepción ■ Memoria ■ Estructuración rítmico-temporal ■ Lateralidad
WPPSI-III	De 2,5 a 7 años	CIV, CIM, CIT

un examen dismorfológico completo. Aunque los niños con síndromes genéticos son solo un 5% del total de RPM, se debe pensar en ellos para dar un diagnóstico y un consejo genético, por el riesgo de transmisión. Hay que

buscar en la exploración indicadores clínicos de etiología genética (en cabeza, cuello, extremidades, piel, corazón y genitourinarios).

CASOS CLÍNICOS

Caso 1. Atrofia espinal I. Werdnig-Hoffman

- Remitida a los 5 meses por hipotonía. Antecedentes personales: RNPR 32 semanas, sin otros eventos perinatales de riesgo. Antecedentes familiares: padres jóvenes de origen rumano no consanguíneos.
- Exploración física: actitud con hombros y miembros pegados a la camilla (flexión de MMSS y MMII en extensión media). Masas musculares blandas. Escasa movilidad espontánea en MMSS (alza algo los antebrazos) y nula de MMII, con retirada discreta a estímulos dolorosos. Arreflexia. Hipotonía severa axial y de extremidades, en las maniobras de Landau y de tracción a sentado.
- EMG-VC: velocidad de conducción (VC) normal (sensitivas, motoras), trazado neurógeno con denervación profusa.
- Estudio genético: deleción en homocigosis del gen SMN I (exones 7 y 8) del 5q1 I-13. Padres portadores. Hermana sana nacida tras estudio genético de biopsia corial.
- Evolución: a los siete meses, atelectasia de pulmón izquierdo (BIPAP). Fallece a los ocho meses.

Caso 2. Atrofia espinal II

- Lo remiten a los 17 meses porque no camina. Sedestación a los 6 meses, gateo a 11 meses, bipedestación a 12 meses. Antes subía escaleras gateando y actualmente no, gateo poco ágil, temblor en manos, movimientos en general lentos. Sin AP ni AF de interés.

- Exploración física: manipulación buena (apila, garabatea). Musculatura óculo-facial normal. Tono bajo con reflejos osteotendinosos (ROT) abolidos y masas musculares hipotróficas en EEII. Se desplaza gateando o reptando, pero sin agilidad. No se incorpora a de pie. Necesita apoyo en bipedestación y una base amplia. Cogido por los brazos apenas hace por andar y claudica en abasia.
- Laboratorio: CPK, hormonas tiroideas, láctico, pirúvico, amonio normales.
- EMG/VC (18m): patrón neurógeno con fibrilaciones y VC normal.
- Genética: deleción en homocigosis del gen SMN I (exones 7 y 8). Padres, hermano, abuela materna, abuela paterna, tío de rama paterna y dos tíos de rama materna portadores.
- Evolución: desde los 5 años no se mantiene en bipedestación ni con apoyo, escoliosis dorsolumbar y caderas subluxadas. En silla de ruedas eléctrica. A los 9 años capacidad respiratoria algo comprometida. Tratamiento: vitamina E.

Caso 3. Distrofia muscular Duchenne

- Niño de 3 años remitido porque no salta, sube escaleras apoyándose, corre de manera peculiar sin levantar demasiado las rodillas. Rendimiento cognitivo y manipulación normal.
- Antecedentes personales: deambulación a los 14 meses. Sin problemas neuromusculares en la familia.
- Exploración física: Gowers I. Marcha algo dandinante con pies evertidos y cierta lordosis lumbar. Tono algo bajo. Fuerza proximal 4+/5. Hipertrofia de gemelos.
- CPK: 7362 a los 3,5 años, GOT/GPT: 127/182.
- Estudio genético del gen de la distrofina: no presenta deleción en los exones estudiados.

- Biopsia muscular: músculo distrófico. La inmunohistoquímica muestra ausencia total de distrofina con los 3 Ac: Dys-1, Dys-2, Dys-3. Sarcoglicanos con leve palidez. Resumen: distrofinopatía grave, enfermedad de Duchenne.
- Estudio genético (Sant Pau): mutación puntual (*codon-stop*) en locus 33 del gen de la distrofina, que para la secuencia de lectura del gen faltándole el extremo carboxílico de la proteína por lo que no se ancla a las proteínas de membrana y se metaboliza. Madre no portadora de la mutación.
- A los 6 años inicia corticoides orales. A los 9 años entra en ensayo clínico con PTC (Ataluren®) oral, que actúa modificando la secuencia de lectura del *codon-stop* (lo salta), lo que permite que continúe la lectura del gen, dando lugar a una transcripción correcta de la proteína distrofina.
- Actualmente, con 10 años, fuerza 4- proximal, deambulación independiente, pies equinos.

Caso 4. Enfermedad Leigh o encefalopatía necrotizante subaguda

- Niño de 23 meses con inestabilidad de la marcha y temblor.
- Antecedentes: natural de Rumanía. Un hermano que falleció a los dos años en su país, sin diagnóstico ni estudio necrópsico.
- Exploración: hipotonía, hipotrofia y debilidad muscular; junto a ataxia en bipedestación, temblor en la manipulación y necesidad de apoyo en la deambulación.
- Pruebas complementarias relevantes:
 - Estudio metabólico: acidosis leve sanguínea mantenida. Lactato sérico 3, en LCR 3,14 mmol/l.

- RMC: lesiones simétricas subtalámicas (hipointensas en T1 e hiperintensas en T2) y a nivel de tronco cerebral, con aumento de espacios perisilvianos.
- EMG y ENG: polineuropatía mixta sensitivo-motora. EEG normal.
- Biopsia muscular: leves alteraciones inespecíficas. Enzimas oxidativas y COX sin alteraciones. -Estudio de la cadena respiratoria mitocondrial: Déficit de complejo IV.
- Biopsia de piel: actividad enzimática de PC y PDH normal.

- Diagnóstico: enfermedad de Leigh o encefalomiopatía infantil necrotizante subaguda.
- Tratamiento: coenzima Q, tiamina, carnitina, arginina y vitaminas C y E.
- Evolución: a pesar del tratamiento presenta descompensaciones con vómitos, disfagia, dificultad respiratoria y acidosis. En los últimos 6 meses de vida desarrolla oftalmoplejia internuclear. Fallece a los 3,5 años.

Caso 5. Infarto cerebral. Hemiparesia de predominio en miembro superior izquierdo

- Lactante de 10 meses que en los últimos 3 meses parece que mueve algo menos el brazo izquierdo. Se desplaza arrastrándose.
- Antecedentes personales: RNPPAEG (33+5, P: 1950 g). Anemia aguda por desprendimiento placentario. Apgar 6/9. Trasfundido al nacimiento. En tratamiento por TBC pulmonar desde los 4 meses. Hermana de 11 años y padres sanos.
- Exploración: actitud de brazo izquierdo flexionado y pronado, con tendencia a mano cerrada e inclusión del pulgar. Manipulación con apertura de dicha

mano (al igual que al reptar) pero con actitudes distónicas de dedos. Tono algo incrementado en ESI. ROT vivos universalmente y respuesta aquilea mínimamente clonoide bilateral sin claras asimetrías.

- RMC a 12 meses: área corticosubcortical frontoparieto-occipital derecha de porencefalia y gliosis con pérdida de volumen cerebral y leve retracción del ventrículo homolateral, todo ello residual a encefalopatía hipóxico-isquémica en probable relación a su prematuridad.
- Evolución: consigue la deambulación a los 18 meses con mínimo arrastre de pierna izquierda. A partir de los 4 años se le infiltra con toxina botulínica en los músculos pronador redondo, flexor radial carpo y flexor corto del pulgar además de gemelos/soleos. Férula antiequino y otra en mano izquierda. WPPSI: 86 (verbal 94, manipulativa 82). A los 6 años atención muy lábil, gran inquietud motora, no puede estarse quieto, ni concentrarse largo tiempo, no termina las tareas, nivel curricular por debajo que requiere de apoyo, no ha adquirido lectoescritura ni sus prerrequisitos. Buena relación con profesores y muy integrado.
- EEG nocturno: muy escasas anomalías epileptiformes centroparietales izquierdas.
- Se indica metilfenidato 10 mg en desayuno y comida a los 6 años con clara mejoría. Exploración a los 8 años: apoyo completo del pie izquierdo y pies paralelos en la marcha. Dorsiflexión de pie izquierdo que supera la posición neutra. Hiperlaxitud de los dedos (extendidos) de la mano izquierda con disminución de la fuerza en interóseos. Brazo izquierdo extendido.
- Laboratorio: hiperlipoproteína A como único factor trombofílico positivo.

Caso 6. Displasia opercular bilateral. PCI tetrapareticodistónica

- Niña de 15 meses, remitida por retraso psicomotor. No se sienta todavía. No se pone de pie. No la llevan a guardería.
- Antecedentes personales: diabetes gestacional con insulina los últimos 2 meses de embarazo. Peso al nacimiento: 3110 g. Apgar 8/9. DPM: sostén cefálico "desde que nació". No sedestación, se cae hacia adelante. Pruebas metabólicas normales.
- Exploración: buen seguimiento visual. Tendencia a hiperextensión con brazos extendidos y manos más bien cerradas con pulgares incluidos. Movilización en bloque, movimientos segmentarios lentos, simples y poco variados. Abre espontáneamente las manos y adopta actitudes distónicas para alcanzar objetos que intenta intercambiar de mano, consiguiéndolo. Tiene estrategias de medio-fin, de mantenimiento de objetos, investiga todo. Babeo constante, sonriente, no irritable, gorjea. Rigidez en rueda dentada generalizada, sin signos de afectación corticoespinal salvo ROT vivos, no clonus, ni aumento de área reflexógena.
- Exámenes complementarios: CPK, úrico, tiroideas, lactato, amonio: normal. Aminoácidos en sangre, orina y LCR normales. Cariotipo normal.
- RMC a los 17 meses: polimicrogiria perisilviana bilateral y simétrica en probable relación con displasia opercular bilateral. Focos de heterotopia subependimaria parieto-occipital bilateral.
- RMC en los padres: madre con displasia cortical parasagital frontal bilateral.
- Evolución: microcefalia. Tratamiento con baclofeno e infiltraciones con toxina botulínica desde los 3 años de dorsales anchos, bíceps, pronadores redondos, isquiotibiales, gemelos y psoas. Lleva férulas dorsales antiequino y cuña en ABD al dormir y actualmente con 5 años en silla de ruedas. Mejoría actual de su espasticidad: manos sin flexo de muñeca ni de dedos y alcanza objetos, aunque con actitudes distónicas; utiliza un PC y comunicador (teclas que hablan). Traga mejor y casi sin babeo. Habla distónica con tono bajo. Sedestación estable. Bipedestación con apoyo. Camina con apoyo plantar (con culete apo-

yado dorsalmente en piernas de su padre). Merrill-Palmer: IDG 78, cognitivo 73, motricidad fina 63, lenguaje receptivo 89, memoria 78 y visomotor 55.

BIBLIOGRAFÍA

1. Sánchez Calderón M, García Pérez A, Martínez Granero MA. Evaluación del desarrollo psicomotor. En: Verdú Pérez A, García Pérez A, García Campos O, Arriola Pereda G, Martínez Menéndez B, de Castro de Castro P (eds.). Manual de Neuropediatría. Madrid: Panamericana Ed; 2014. p. 29-40.
2. Narbona J, Schlumberger E. Retraso psicomotor. En: Delgado Rubio A (ed.). Protocolos diagnósticos y terapéuticos en Pediatría. Neurología Pediátrica; 2008. p. 151.
3. Council on Children with Disabilities, Section on Developmental Behavioral Pediatrics, Bright Futures Steering Committee. Medical Home Initiatives for Children with Special Needs Project Advisory Committee. Identifying infants and young children with developmental disorders in the medical home: an algorithm for developmental surveillance and screening. *Pediatrics*. 2006;118:405-20.
4. Fenichel GM. Retraso psicomotor y regresión. En: Fenichel GM. Neurología pediátrica clínica. 6.ª ed. Barcelona: Elsevier-Saunders; 2010. p. 119-52.
5. Álvarez Gómez MJ, Giner Muñoz A. Desarrollo psicomotor. *Rev Pediatr Aten Primaria*. 2007;9:S57-64.
6. Fernández-Jaén A, Martín Fernández-Mayoralas D, Calleja-Pérez B, Muñoz-Jareño N. Detección y manejo del retraso psicomotor en la infancia. *Pediatr Integral*. 2011;15:753.
7. Martín Fernández-Mayoralas D, Fernández-Jaén A, Muñoz-Jareño N, Calleja-Pérez B. Valoración del desarrollo psicomotor normal. *Pediatr Integral*. 2011;15:7.
8. Poch-Olivé M. Factores determinantes y concomitantes en la etiología del retraso. *Rev Neurol*. 2006;42:S99-102.
9. Canal-Bedia R, García-Primo P, Hernández-Fabián A, Magán-Maganto M, Sánchez AB, Posada de la Paz M. Programas de cribado y atención temprana en niños con trastornos del espectro autista. *Rev Neurol*. 2014;58:S123-27.

