

# Perfil neuropsicológico en espina bífida e hidrocefalia

## *Neuropsychological profile in spina bifida and hydrocephalus*

Muñoz Marrón E.

Universidad Nacional de Educación a Distancia (UNED)

### RESUMEN

**Objetivos:** Conocer el perfil neuropsicológico de personas con espina bífida e hidrocefalia para sentar las bases para una intervención eficaz y una mejora de su calidad de vida.

**Material y método:** Once sujetos con espina bífida tipo mielomeningocele e hidrocefalia, de edades entre 19 y 40 años (4 varones y 7 mujeres), usuarios del Centro de Día para Discapacitados Físicos de la Asociación Madrileña de Espina Bífida concertado con la Comunidad de Madrid han sido evaluados con el WAIS-III. Se ha realizado una comparación cuantitativa con los datos normativos, así como una valoración cualitativa a nivel intrasujetos e intersujetos.

**Resultados:** La capacidad intelectual general de los sujetos se encuentra por debajo de la normalidad, siendo el CIV superior al CIM. La Velocidad de Procesamiento, Organización Perceptiva, Memoria de Trabajo y Comprensión Verbal presentan déficit marcados. Las áreas cognitivas más afectadas son la atención, concentración, memoria y aprendizaje incidental, siendo más evidente con material estimular visual.

**Conclusiones:** Los datos concuerdan con los hallazgos encontrados en la literatura científica existente, aunque la comparación se hace difícil debido a que la práctica totalidad de ésta se ha centrado en población infantil y en hidrocefalia de etiología diferente a la espina bífida.

**Palabras clave:**

Espina bífida, hidrocefalia, neuropsicología, discapacidad, cociente intelectual.

### ABSTRACT

**Objectives:** To determine the neuropsychological profile of people with spina bifida and hydrocephalus, to establish the principles for effective intervention and improved patient quality of life.

**Material and method:** Eleven patients with myelomeningocele-type spina bifida and hydrocephalus between 19-40 years of age (4 males and 7 females), seen in the Day Center for the Physically Disabled of the Madrid Spina Bifida Association, concerted with the Community of Madrid (Spain), were evaluated using the WAIS-III. A quantitative comparison was made with the normative data, together with a qualitative assessment at intra- and intersubject level.

**Results:** The general intellectual capacity of the subjects was below normal - verbal capacity being superior to manipulative capacity. Processing speed, perceptive organization, working memory and verbal comprehension all showed marked deficiencies. The most affected cognitive areas were attention, concentration, memory and incidental learning - this being more apparent with visual stimulatory material.

**Conclusions:** The data coincide with the existing scientific literature, though comparison is complicated by the fact that almost all published information refers to the pediatric population with hydrocephalus of origins other than spina bifida.

**Key words:**

Spina bifida, hydrocephalus, neuropsychology, disability, intelligence quotient.

MAPFRE MEDICINA, 2007; 18 Supl.I: 102-113

## FUNDAMENTACIÓN TEÓRICA

El término espina bífida fue empleado por primera vez por Nicolás Tulp en 1652, con el cual hacía referencia a un grupo extenso de anomalías

causadas por ausencia de cierre de los arcos vertebrales. La espina bífida consiste en una malformación congénita del sistema nervioso central consistente en un desarrollo embrionario anormal del tubo neural, el cual afecta a la médula espinal y a las raíces nerviosas. Este trastorno implica que una o más vértebras no están completamente cerradas en su parte posterior. La localización más frecuente de la lesión se encuentra a nivel lumbar o sacro, aunque la alteración

**Correspondencia:**

E. Muñoz Marrón  
Ronda de Segovia 18, 3º - 10  
28005 Madrid  
elmuma@yahoo.es



puede aparecer a lo largo de toda la columna vertebral.

La etiología de la espina bífida es desconocida, siendo su origen multifactorial e implicando tanto factores genéticos como ambientales, cobrando especial importancia el carácter protector del ácido fólico.

La incidencia de la espina bífida está asociada a diferentes variables, tales como la clase social, el género, la zona geográfica, etc., oscilando entre el 1,6 y el 11,2 por 10.000. En España la tasa es del 4,1 por 10.000, formando parte de los países con una incidencia media-baja.

### Tipología y formas clínicas de la Espina Bífida

#### *Espina bífida oculta:*

Constituye la forma más benigna de la malformación, y consiste en un fallo en el cierre de uno o varios arcos vertebrales posteriores en ausencia de afectación de meninges, médula o raíces nerviosas. Es frecuente que pase desapercibida y se diagnostique tardíamente, puesto que no suele producir síntomas ni signos neurológicos. La tasa de incidencia se alcanza cifras de entre el 30% y el 40%.

#### *Espina bífida quística:*

- ▶ **Meningocele:** Constituye un 4% de los casos de espina bífida manifiesta. El fallo en el cierre de los arcos vertebrales va acompañado de un alojamiento de líquido cefalorraquídeo y las meninges en la cavidad quística, pero la médula espinal y las raíces nerviosas se mantienen en su posición normal. Las alteraciones neurológicas y la sintomatología clínica son poco relevantes, aunque pueden llegar a presentar parestesia muscular e incontinencia de la vejiga y el intestino. Su localización suele ser en un 90% lumbo-sacra.
- ▶ **Lipomeningocele:** La falta de unión de los arcos vertebrales origina una cavidad quística en la cual se aloja tejido lipomatoso que penetra en el conducto medular y comprime la médula espinal. Las secuelas neurológicas son de mayor gravedad que en el caso del meningocele.
- ▶ **Mielomeningocele:** Es la forma más frecuente y la que reviste una mayor gravedad. Tanto la médula como las raíces nerviosas, meninges y líquido

cefalorraquídeo se encuentran en la cavidad quística formada en el fallo del cierre de los arcos vertebrales, con las consiguientes alteraciones neurológicas de carácter grave. Su localización más habitual es a nivel lumbar o lumbo-sacro.

### Espina bífida e hidrocefalia

En torno al 80% de las personas con espina bífida presentan hidrocefalia, la cual requiere normalmente tratamiento, siendo el más frecuente la implantación de un sistema de derivación. El líquido cefalorraquídeo se origina en las paredes de los ventrículos y fluye a través de estos para posteriormente ser absorbido en la corriente sanguínea. En condiciones ideales de funcionamiento, el líquido cefalorraquídeo es absorbido en la corriente sanguínea casi en su totalidad, pero existen determinadas circunstancias en las cuales el equilibrio entre producción y absorción de líquido se ve alterado. Esta falta de equilibrio es lo que produce la hidrocefalia: aumento de líquido cefalorraquídeo en el cerebro.

### Alteraciones físicas

La gravedad de los déficit causados por la espina bífida guarda una estrecha relación con la localización y la naturaleza de la lesión, pero de forma general se pueden encontrar las siguientes alteraciones:

- ▶ **Alteraciones en las extremidades inferiores:** Las personas afectadas por espina bífida tienen dificultades para caminar, pudiendo hacerlo con ortesis, bastones o silla de ruedas, dependiendo de la gravedad y localización de la lesión. Las funciones de ambos miembros inferiores están afectadas, presentando deformidades osteoarticulares de pies, rodillas y cadera, así como flacidez o espasticidad y ausencia de sensibilidad tanto al dolor como a la temperatura y al tacto.
- ▶ **Alteraciones urológicas e intestinales:** La mayor parte de los afectados tienen dificultades para controlar esfínteres a nivel vesical, lo que conlleva incontinencia urinaria. Toda la alteración de la dinámica miccional se conoce con el nombre de vejiga neurógena. Del mismo modo,



pueden aparecer problemas de incontinencia fecal o estreñimiento.

## Alteraciones cognitivas

El funcionamiento cognitivo de las personas con espina bífida no se comenzó a estudiar hasta la década de los sesenta, fecha a partir de la cual comenzaron a surgir diferentes investigaciones centradas principalmente en el estudio de niños con esta afectación. Las alteraciones cognitivas, al igual que ocurre con las físicas, varían en función del nivel de la lesión y la gravedad de la misma, apareciendo más déficit en los casos de mielomeningocele.

La investigación existente acerca del desarrollo cognitivo de personas con espina bífida muestra que el funcionamiento cognitivo de las mismas es variable (1) y que la hidrocefalia parece ser la principal responsable de estas alteraciones (2). Además, la mayor parte de los estudios neuropsicológicos han centrado su atención en un número limitado de variables, como por ejemplo funciones perceptivas y motoras (3,4), memoria (5,6), o lenguaje (7). Sólo en contadas ocasiones las investigaciones han realizado una evaluación neuropsicológica comprehensiva (e.g. 8,9).

En cualquier caso, parece claro que los problemas cognitivos más frecuentes en personas con espina bífida los encontramos a nivel de atención, memoria, coordinación visuomotora, percepción visual y orientación espacial (10).

Algunos autores defienden que los sujetos con hidrocefalia presentan con frecuencia el "Síndrome de alteración en el aprendizaje no verbal" (e.g. 11), el cual se caracteriza por la presencia de déficit en las capacidades motoras y hápticas, alteraciones en el procesamiento visoespacial, dificultad en la resolución de problemas y la formación de conceptos y un lenguaje pobre en contenido pero fluente.

Del mismo modo, Fletcher (1994) (12) enumera los posibles déficit que aparecen en niños que han sufrido alguna alteración del SNC (traumatismo craneoencefálico, hidrocefalia o radiación en el SNC). Dichas alteraciones se caracterizan por una puntuación menor en el CIM que en el CIV, dificultades motoras con afectación bilateral, dificultades en el cálculo y la comprensión

lectora y déficit de atención, memoria y funciones ejecutivas. Estas alteraciones se acompañan de un lenguaje fluente pero pobre en contenido y con un inadecuado uso pragmático del mismo.

En una completa revisión realizada recientemente por Tirapu, Landa y Pelegrín (2001) (13), una de las conclusiones que alcanzan estos autores es la presencia en niños con hidrocefalia asociada a la espina bífida de alteraciones en el funcionamiento intelectual en general y más concretamente en atención, memoria, habilidades visoconstructivas, funciones ejecutivas y utilización pragmática del lenguaje.

En cualquier caso, lo que está claramente demostrado es el hecho de que los niños con hidrocefalia y con espina bífida e hidrocefalia poseen una mayor capacidad verbal en relación con la manipulativa (1,3, 14-21).

### *Atención y memoria*

Dentro de los déficit de atención es frecuente encontrar dificultades en la atención focalizada y sostenida (10). Diversos autores han encontrado que los niños con espina bífida y espina bífida e hidrocefalia poseen una gran dificultad para centrar su atención en los estímulos que son relevantes para la tarea, produciéndose una gran interferencia cuando están presentes estímulos irrelevantes (8, 22, 23). Esta dificultad se traduce en una gran distractibilidad, problema observado por diferentes autores (22, 24-26).

Con respecto a la memoria, parece que los niños con espina bífida poseen una mejor memoria para material verbal que visual (1), siendo adecuada la capacidad para recordar material de carácter verbal en muchas ocasiones en niños con hidrocefalia (5,6,15). Diferentes autores han encontrado alteraciones en el recuerdo de material no verbal en niños con hidrocefalia (1,9,16), pero también existen estudios en los que no se han hallado dificultades en tareas de memoria visual o espacial en niños y adultos con espina bífida e hidrocefalia (24,25).

Por su parte, Lobo y Benedett (1981) (27) hallaron, en una investigación realizada con niños con hidrocefalia, que las alteraciones de memoria se hacen más evidentes en las tareas que implican el empleo de los procesos más complejos de memoria.



Shaffer y sus colaboradores (1985) (1) han encontrado que los déficit de memoria en niños con mielomeningocele abarcan tanto la memoria a corto como a largo. Resultados consistentes con estos alcanzaon Cull y Wyke (1984) (5) en niños con espina bífida e hidrocefalia, que además de hallar alteraciones en la memoria inmediata, retardada y a largo plazo, observaron dificultades en la capacidad de aprendizaje y reaprendizaje.

Además de en el recuerdo libre, las dificultades de memoria se hacen evidentes en las tareas de reconocimiento, tal y como observaron Morrow y Wachs (1992) (21) en niños con espina bífida tipo mielomeningocele.

### *Percepción visual y habilidades visoconstructivas*

La espina bífida está relacionada con la aparición de déficit perceptivos y visoconstructivos, siendo estos últimos más marcados en sujetos con las lesiones más altas. Las alteraciones en las capacidades perceptivas, perceptivo-manipulativas, y en general del procesamiento de información no verbal y orientación espacial, han sido puestas de manifiesto en sujetos con hidrocefalia de diferentes etiologías (9,27-29) y en niños con espina bífida e hidrocefalia (19).

Es frecuente que los niños con espina bífida tengan dificultad a la hora de hacer juicios de carácter espacial, tales como calcular el tamaño, la distancia o la profundidad (3,30). Las habilidades visoespaciales complejas de niños con hidrocefalia fueron también estudiadas por Donders y sus colaboradores (1991) (16), los cuales encontraron que la ejecución en tareas que miden dichas habilidades no era la adecuada.

### *Lenguaje y comunicación*

Una característica esencial del patrón de alteraciones de los sujetos con espina bífida e hidrocefalia es el «Síndrome semántico-prágmático», conocido como «Síndrome de cocktail party» o «Síndrome del guateque». Esta alteración está caracterizada por un déficit de comprensión del lenguaje acompañado por una incapacidad o dificultad para procesar estructuras gramaticales complejas, aunque la comprensión de palabras y oraciones simples está preservada. Con cierta frecuencia se presenta anomia, con la consi-

guiente aparición de parafasias semánticas. Por el contrario existe un adecuado uso del discurso, un lenguaje fluente y una buena producción sintáctica. Todo esto hace que el sujeto con este síndrome muestre un discurso difícil de comprender, impreciso e inapropiado. En este síndrome, la finalidad del lenguaje posee más un objetivo de relación social que de transmisión de información.

Esta alteración ha sido documentada por diferentes autores que han centrado su atención en el estudio de niños con espina bífida e hidrocefalia o únicamente con hidrocefalia (e.g. 31-33). Concretamente, Dennis y sus colaboradores (1994) (33) observaron que la dificultad de los niños con hidrocefalia residía en el empleo del lenguaje como medio de transmisión de información y no como medio de relacionarse socialmente.

## OBJETIVOS

La presencia de alteraciones neuropsicológicas en personas con espina bífida e hidrocefalia ha sido, y continúa siendo, escasamente estudiada, motivo por el cual no se otorga a esta enfermedad la importancia que merece desde el punto de vista neuropsicológico. Además, la mayor parte de la literatura científica se centra en el estudio de un número limitado de variables, y no en una valoración global de capacidades cognitivas, además de fijar su atención mayoritariamente en el estudio de la hidrocefalia con etiología diferente a la espina bífida.

Todo esto nos ha conducido a llevar a cabo un estudio con la finalidad de conocer el perfil neuropsicológico característico de las personas con espina bífida e hidrocefalia, puesto que consideramos que conocer las alteraciones de las capacidades cognitivas es sentar las bases para una intervención eficaz y una mejora de la calidad de vida de las personas con una enfermedad de afecta a 20.000 personas sólo en España según datos actuales del IMSERSO.

## MATERIAL Y MÉTODO

### **Sujetos**

La muestra del estudio está compuesta por once sujetos con espina bífida de tipo mielomenin-


**Tabla 1. Características clínicas y sociodemográficas de los sujetos que componen la muestra de estudio.**

SUJETOS	EDAD	NIVEL EDUCATIVO	TIPO DE LESIÓN	LOCALIZACIÓN DE LA LESIÓN	HIDROCEFALIA	DEAMBULACIÓN
1	28	Primeros años de EGB	Mielomeningocele	Lumbo-sacra	Válvula de derivación ventrículo-peritoneal	Silla de ruedas
2	30	Hasta 7º EGB	Mielomeningocele	Lumbo-sacra	Válvula de derivación peritoneal	Silla de ruedas
3	28	5º EGB	Mielomeningocele	Lumbo-sacra	Compensada sin válvula	Independiente
4	36	5º EGB	Mielomeningocele	Lumbo-sacra	Válvula de derivación peritoneal	Silla de ruedas
5	27	4º ESO	Mielomeningocele	Lumbar	Válvula de derivación ventrículo-peritoneal	Silla de ruedas
6	29	5º EGB	Mielomeningocele	Lumbo-sacra	Válvula de derivación ventrículo-peritoneal	Silla de ruedas
7	34	Primeros años de EGB	Mielomeningocele	Lumbo-sacra	Válvula de derivación ventrículo-peritoneal	Independiente para la eambulación
8	31	7º EGB	Meningocele	Lumbo-sacra	Válvula de derivación ventrículo-peritoneal	Silla de ruedas
9	30	8º EGB	Mielomenigocele	Lumbo-sacra	Compensada sin válvula	Silla de ruedas
10	40	1º FP	Mielomenigocele	Lumbar	Válvula de derivación ventricular	Independiente con ayuda de muletas
11	19	Garantía Social	Mielomeningocele	Lumbar	Válvula de derivación ventrículo-peritoneal	Silla de ruedas

gocele e hidrocefalia, la cual ha sido tratada mediante la implantación de una válvula de derivación (nueve sujetos) o ha sido compensada sin válvula (dos sujetos).

Las edades de los sujetos se encuentran en un rango entre los 19 y los 40 años, siendo cuatro de ellos varones y siete mujeres.

Otros datos clínicos y sociodemográficos relevantes se presentan en la Tabla 1.

### Material

La exploración de las capacidades cognitivas de los sujetos con el fin de elaborar un perfil neuropsicológico de los mismos se ha llevado a cabo a través de la Escala de Inteligencia de Wechsler para Adultos – III (WAIS-III; 34). Además, se cuenta con datos procedentes de la observación clínica diaria realizada por el departamento de psicología del Centro de Día al cual pertenece la muestra estudiada.

### Procedimiento

Todos los sujetos son usuarios del Centro de Día para Discapitados Físicos A.M.E.B., creado por la Asociación Madrileña de Espina Bífida y concertado con la Comunidad de Madrid. La valoración de las capacidades cognitivas se ha llevado a cabo en dicho centro, de manera individual y en un entorno adecuado y conocido por los sujetos.

Tras realizar todos los perfiles que proporciona el WAIS-III para cada uno de los sujetos, y compararlos con los datos normativos, se procedió a la valoración y comparación cualitativa tanto a nivel intrasujetos como intersujetos, con el fin de conocer si los sujetos son homogéneos en sus diferentes capacidades cognitivas y saber si los afectados de espina bífida e hidrocefalia componen un grupo homogéneo o heterogéneo en lo que a alteraciones neuropsicológicas se refiere.



Tabla 2. Puntuaciones obtenidas por los sujetos en el WAIS-III

SUJETOS	CIV	CIM	CIT	COMPRENSIÓN VERBAL	ORGANIZACIÓN PERCEPTIVA	MEMORIA DE TRABAJO	VELOCIDAD DE PROCESAMIENTO
1	57	53	51	63	54	54	54
2	58	58	54	59	58	63	54
3	58	61	56	61	57	55	72
4	62	61	58	74	63	65	58
5	87	79	81	96	83	81	81
6	61	48	52	64	50	58	54
7	58	60	55	58	63	55	54
8	62	62	59	69	71	58	54
9	69	60	62	80	65	58	55
10	98	75	86	102	79	92	70
11	58	53	53	64	50	57	58
<b>PUNT. MEDIA</b>	66,18	60,91	60,64	71,82	63	63,27	60,36

## RESULTADOS

Tras la comparación de los sujetos con los datos normativos se ha puesto de manifiesto el déficit cognitivo general que presentan todos los sujetos, aunque forman un grupo heterogéneo, puesto que este deterioro no es el mismo en todos los casos tal y como puede apreciarse en las tablas y figuras adjuntas.

La capacidad intelectual general, entendida como el Cociente Intelectual Total (CIT) está en todos los casos por debajo de la normalidad, situándose en un rango entre 51 y 86, siendo la media grupal de 60,64.

En cuanto a las habilidades verbales y manipulativas, las puntuaciones en el CIV oscilan entre

57 y 98 (con una media de 66,18), mientras que en el CIM se alcanzan puntuaciones más bajas, con un mínimo de 53 y un máximo de 79 (con una media de 60,91). En la mayor parte de los casos el Cociente Intelectual Verbal (CIV) es superior al Manipulativo (CIM), siendo esta diferencia más marcada en los casos que presentan un mayor desarrollo de la capacidad intelectual global. El resto de los sujetos alcanzan puntuaciones muy similares en ambos cocientes.

En lo que se refiere a los índices que ofrece el WAIS-III, se observan dificultades en todas las áreas, siendo la Velocidad de Procesamiento la capacidad más afectada (rango entre 54 y 81; media de 60,36). También se ven gravemente alteradas la Organización Perceptiva (rango entre

Tabla 3. Puntuaciones medias obtenidas por la muestra en los diferentes subtest del WAIS-III.

	VOCABULARIO	SEMEJANZAS	INFORMACIÓN	COMPRENSIÓN	ARITMÉTICA	DÍGITOS	LETRAS Y NÚMEROS
<b>PUNT. MEDIA</b>	5,10	6,27	5,18	4	3,54	5,73	3,64
	HISTORIETAS	FIGURAS	CUBOS INCOMPLETAS	MATRICES	CLAVE DE NÚMEROS	BÚSQUEDA DE NÚMEROS	
<b>PUNT. MEDIA</b>	4,36	3,10	3,27	4,10	2,82	2,18	



50 y 83 y media de 63) y la Memoria de Trabajo (rango entre 54 y 92 y media de 63,27). Por último, la Comprensión Verbal es la capacidad menos afectada, aunque la mayoría de los sujetos obtienen puntuaciones por debajo de la normalidad (rango entre 59 y 102 y media de 71,82).

Si se analizan los subtest que componen el WAIS-III de manera independiente, se pone de manifiesto que son las tareas que reflejan las capacidades de atención, concentración y velocidad de procesamiento para material visual las que muestran una peor ejecución (Búsqueda de Símbolos y Clave de Números). Las habilidades cognitivas más preservadas, aunque el grado de alteración es muy alto, son la comprensión verbal, el conocimiento semántico y el razonamiento abstracto de carácter verbal (Vocabulario, Semejanzas e Información).

El subtest de Dígitos (ver Tabla 1) muestra que la capacidad de memoria verbal se encuentra por debajo de la norma, pero que este déficit es mucho más marcado en tareas que implican procesos de memoria complejos, tales como el uso de la memoria de trabajo.

La capacidad de los sujetos para aprender de manera no intencional también aparece mermada en gran medida, tal y como se puede observar en la ejecución en el subtest de Clave de números, aprendizaje incidental, memoria libre (ver Tabla 5). Además, esta prueba se realiza con material estimular visual, y arroja cierta información acerca de la alteración de memoria visual que estos sujetos presentan.

Por último, cabe señalar que aquellos sujetos que no necesitaron implantación de válvula de derivación para compensar la hidrocefalia presentan un perfil similar de habilidades cognitivas en comparación con los que sí fueron tratados mediante dicho procedimiento.

## CONCLUSIONES

Los resultados obtenidos en este estudio son difíciles de comparar con las conclusiones alcanzadas en la literatura existente, puesto que nos encontramos con el problema de que la práctica totalidad de ésta se centra en el estudio de población infantil. A esta dificultad se debe añadir el hecho de que la inmensa mayoría de la investiga-

Tabla 4. Puntuaciones obtenidas por los sujetos en el subtest de Dígitos del WAIS-III.

SUJETOS	DÍGITOS ORDEN DIRECTO	DÍGITOS ORDEN INVERSO	PUNTUACIÓN ESCALAR DÍGITOS
1	5	2	2
2	8	3	6
3	4	2	2
4	6	3	6
5	8	5	9
6	7	3	5
7	5	3	3
8	6	5	6
9	5	4	4
10	12	9	14
11	9	3	6
<b>PUNT. MEDIA</b>	6,82	3,82	5,73

Tabla 5. Puntuaciones obtenidas por los sujetos en el subtest de Clave de Números, aprendizaje incidental, memoria libre del WAIS-III.

SUJETOS	PUNTUACIÓN CENTIL
1	2
2	2
3	1
4	5
5	25
6	25
7	25
8	1
9	5
10	50
11	5

ción estudia sujetos con hidrocefalia de diversas etiologías, y casi siempre diferente a la espina bífida. Por todo ello, las conclusiones del presente estudio han de ser tomadas con cautela.

La capacidad intelectual general de los afectados por espina bífida e hidrocefalia se encuentra

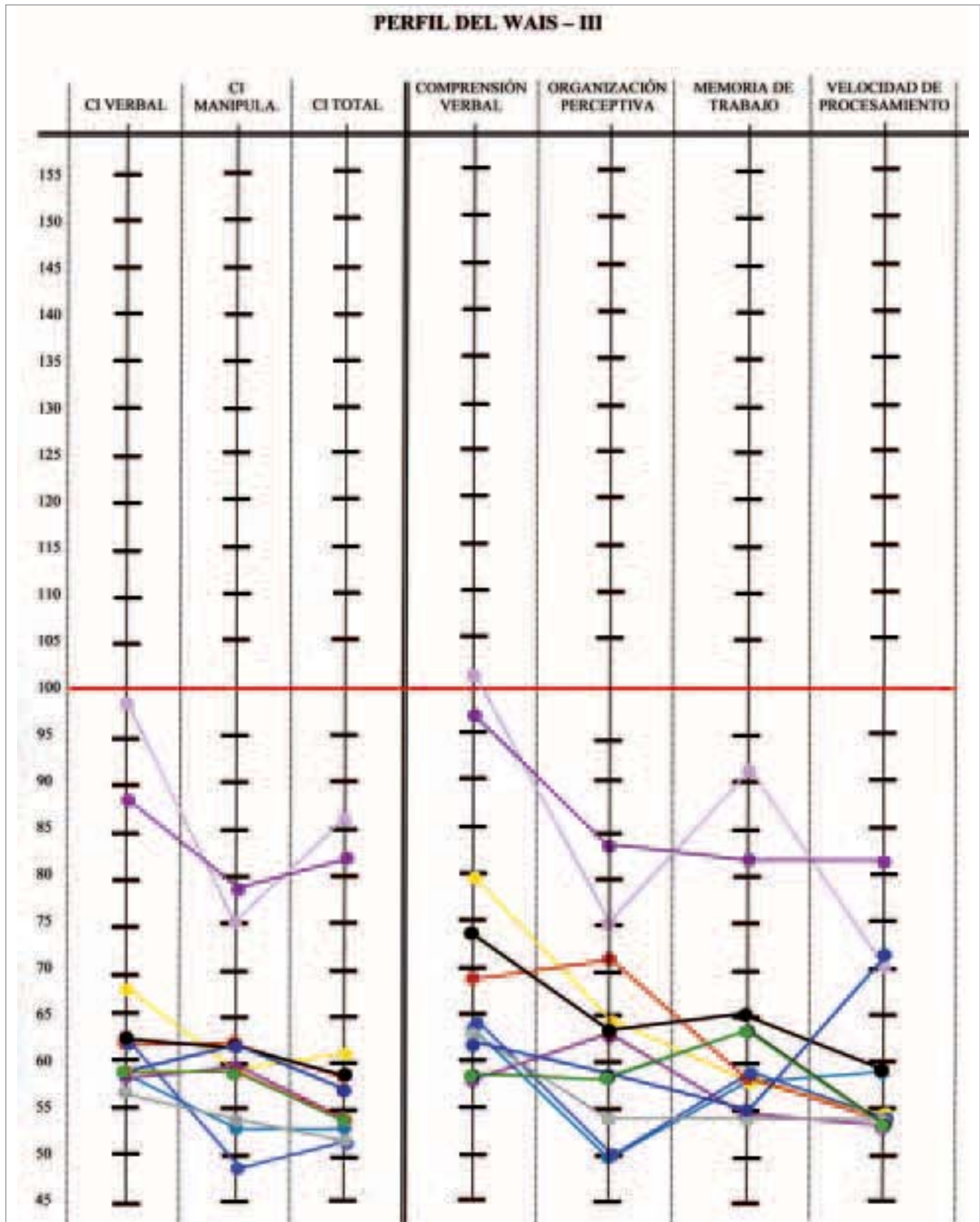


Fig. 1. Perfiles de las capacidades cognitivas de los sujetos en el WAIS-III.





afectada, situándose la puntuación del CIT por debajo de la norma, dato que concuerda con los obtenidos por Soare y Raimondi (1977) (4), quienes llegaron a la conclusión de que los niños con espina bífida y los que padecían esta malformación e hidrocefalia presentaban un CI por debajo de la media. A esta misma conclusión llegan Tirapu, Landa y Pelegrín (2001) (13), tras una extensa revisión realizada en torno a los niños con hidrocefalia asociada a la espina bífida. Todos los sujetos estudiados presentan un deterioro cognitivo general, pero el grado de afectación varía en cada una de las personas, hecho que apoya los hallazgos de Wills (1993) (35), que estudiando pacientes con espina bífida constata que son un grupo con una gran heterogeneidad.

Por otro lado, la necesidad o no de implantación de una válvula de derivación para tratar la hidrocefalia no parece determinante en el grado de alteración de las capacidades cognitivas. Nuestros datos se encuentran en contradicción con los hallados por Spain (1974) (39), que comprobó que los niños con espina bífida que necesitaron válvula presentaban una peor ejecución en todas las pruebas en comparación con los que no la necesitaron.

El hecho de que las capacidades manipulativas se encuentren deterioradas en mayor medida ha sido demostrado por muy diversos autores tanto en personas con espina bífida e hidrocefalia como en sujetos con hidrocefalia de etiología diferente (1,9,12,14-16,19,21,27-29).

Una de las capacidades neuropsicológicas que hemos encontrada más alterada es la atención y la concentración, y en particular para material estimular no verbal. Este hecho es consistente con las conclusiones a las que han llegado diferentes investigadores (8,10,12,13,22-26). Las alteraciones en dicha capacidad provocan una alta distractibilidad en estos sujetos, la cual puede hacer que la velocidad de proceso se vea gravemente enlentecida. Pero no es ésta la única causa del enlentecimiento cognitivo generalizado, puesto que las dificultades motoras que con frecuencia presentan las personas con espina bífida también influyen de manera negativa en la velocidad del procesamiento.

Los procesos básicos de memoria también se encuentran alterados en los sujetos del estudio,

tal y como afirman también Fletcher (1994) (12), Tirapu, Landa y Pelegrín (2001) (13), entre otros. La capacidad de memoria para material verbal está alterada, lo que se opone a los resultados encontrados anteriormente en estudios con niños con hidrocefalia no asociada a espina bífida, en los cuales se afirma la preservación de esta capacidad en muchas ocasiones (5,6,16).

Con respecto a la memoria para material visual, existen estudios que afirman que no existen dificultades en tareas de memoria visual en niños y adultos con espina bífida e hidrocefalia (24, 25), aunque Donders y sus colaboradores (1991) (16) y el equipo de Zeiner (1985) (9) hallaron déficit en el recuerdo de material no verbal en niños con hidrocefalia. Son estos últimos datos los que están en concordancia con los encontrados en el presente estudio.

Lobo y Benedett (1981) (27), en una investigación con niños con hidrocefalia, observaron que las alteraciones de memoria son más patentes cuando se estudian procesos de memoria complejos. Estos hallazgos concuerdan con los aquí encontrados, puesto que se han encontrado marcadas alteraciones en la memoria de trabajo.

Las habilidades visoperceptivas y visoconstructivas también se han encontrado muy afectadas, hallazgo que concuerda con la mayoría de la literatura científica existente sobre el tema (e.g. 13,16). Aunque la mayor parte de estos estudios se han realizado con población infantil, cabe esperar, tal y como señalan Donders, Rourke y Canady (1991) (16) que estos déficit en las habilidades visoperceptivas y visoconstructivas se vayan haciendo más marcadas según los niños vayan creciendo.

La comprensión verbal, el conocimiento semántico y el razonamiento abstracto de carácter verbal presentan un déficit elevado, aunque sean las capacidades cognitivas menos deterioradas en los sujetos con espina bífida e hidrocefalia. Se puede considerar que, tal y como afirman Culatta (1980) (31), Culatta y Young (1992) (32) y Dennis y sus colaboradores (1994) (33), este deterioro sea compatible con el «Síndrome del cocktail-party», puesto que además se ha constatado mediante observación clínica diaria la existencia de un lenguaje fluente pero vacío de contenido, si bien es necesaria una valoración del lenguaje más exhaustiva y sistemática.

PUNTUACIONES DE LOS SUBTEST DEL WAIS – III

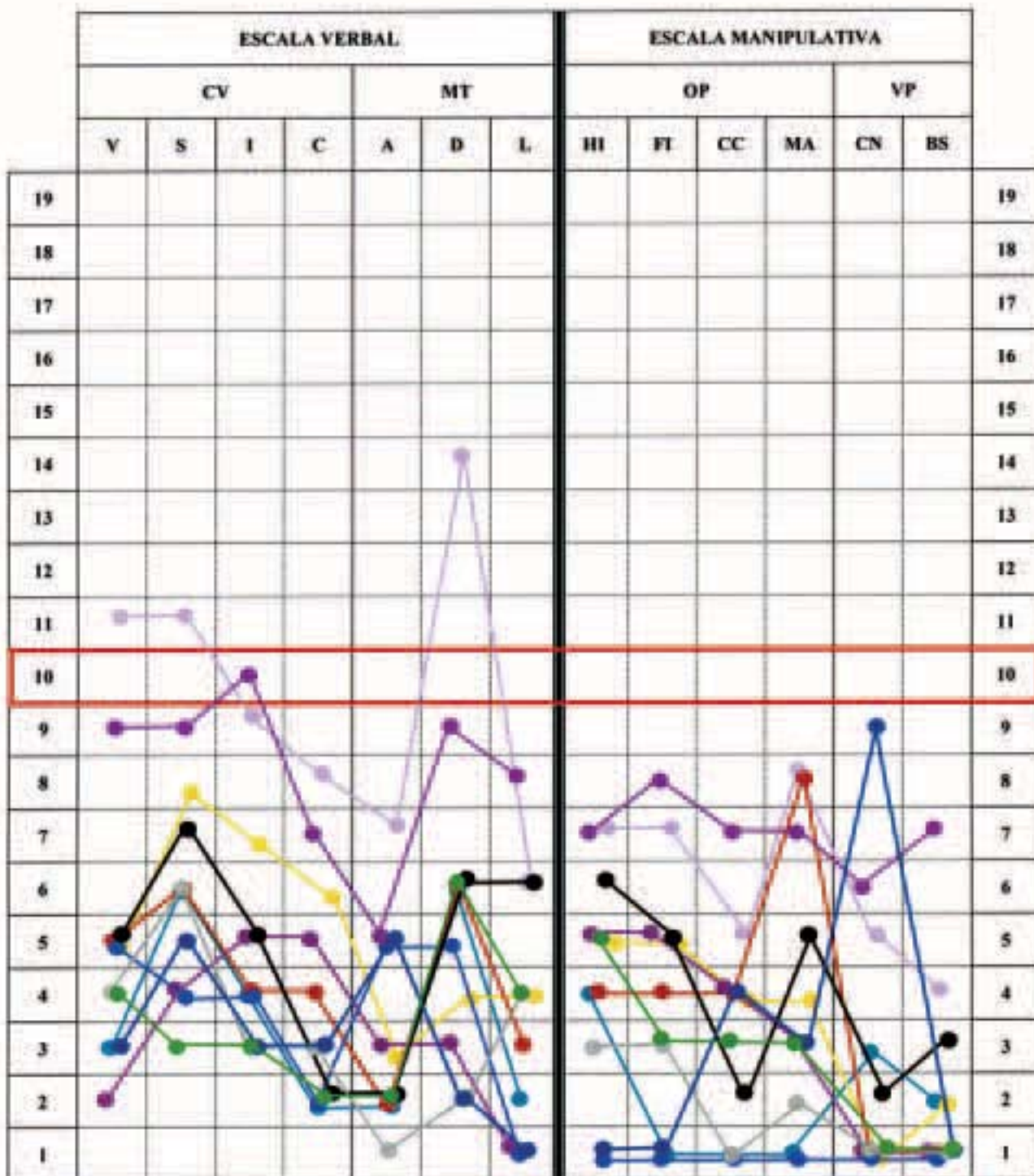


Fig. 2. Puntuaciones obtenidas por los sujetos en los diferentes test que componen el WAIS-III.



Las alteraciones encontradas en esta investigación son compatibles con el denominado «síndrome de alteración del aprendizaje no verbal» citado en la fundamentación teórica, el cual se caracteriza por un deterioro mayor en las capacidades manipulativas frente a las verbales, alteraciones motoras, déficit de atención, memoria y funciones ejecutivas, junto con un adecuado desarrollo de las habilidades básicas del lenguaje pero con dificultades en el uso pragmático del mismo.

En cualquier caso, no se puede afirmar con certeza si las dificultades cognitivas de los sujetos con espina bífida son debidas a la enfermedad en sí o a factores educacionales derivados de la escolarización y socialización irregular que sufren estas personas desde la infancia.

Por último, un dato fundamental que se debe te-

ner en cuenta es el hecho de que los sujetos que componen la muestra son aquellas personas que por su grado de afectación física han conseguido convertirse en usuarios de un Centro de Día para Discapacitados Físicos de la Comunidad de Madrid. Esto hace que la muestra no sea representativa de la población general de personas con espina bífida e hidrocefalia, puesto que nos consta que existen individuos que, con esta enfermedad, llevan una vida normalizada e independiente en mayor o menor grado, y cuyas posibles alteraciones neuropsicológicas no han sido valoradas en este estudio. Por lo tanto, hay que tener presente que los sujetos que forman la muestra de la presente investigación son precisamente aquellos que poseen un grado de afectación más grave, y que, por tanto, las conclusiones no son generalizables a toda la población con espina bífida e hidrocefalia.

## Referencias bibliográficas

- Shaffer, J.; Wolfe, L.; Friedrich, W.; Shurtleff, H.; Shurtleff, D. y Fay, G. Developmental expectations: intelligente and fine motor skills. En Shurtleff, DB. (ed.). Myelodysplasias and exstrophies: significance, prevention and treatment. Grune & Stratton, Orlando FL. 1985.
- Hunt, GM. y Holmes, AE. Factors relating to intelligence in treated cases of spina bifida cystica. *American Journal of Diseases of Children*. 1976; 130, 823-827.
- Anderson, EM. y Plewis, I. Impairment of a motor skill in children with spina bifida cystica and hydrocephalus: An explanatory study. *British Journal of Psychology*. 1977; 68, 61-70.
- Soare, PL. y Raimondi, AJ. Intellectual and perceptual-motor characteristics of treated myelomeningocele. *American Journal of Disease of Children*. 1977; 131, 199-204.
- Cull, C. y Wyke, MA. Memory function of children with spina bifida and shunted hydrocephalus. *Developmental Medicine & Child Neurology*. 1984; 26, 177-183.
- Tromp, CN. y Van der Burg, W. Verbal memory impairment in treated hydrocephalic children. *Zeitschrift für Kinderchirurgie*. 1982; 175-178.
- Dennis, M.; Hendrick, EB.; Hoffman, HJ. y Humphreys, RP. The lenguaje of hydrocephalic children and adolescents. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*. 1987; 9, 593-621.
- Hurley, AD.; Laatsch, LK. y Dorman, C. Comparison of spina bifida, hydrocephalic patients and matched controls on neuropsychological tests. *Zeitschrift für Kinderchirurgie*. 1983; 38 (supl. 2), 116-118.
- Zeiner, HK.; Prigantano, GP.; Pollay, M; Biscoe, CB. Y Smith, RV. Ocular motility, visual acuity and disfunction of neuropsychological impairment in children with shunted uncomplicated hydrocephalus. *Child's Nervous System*, 1985; 1, 115-122.
- IMSERSO. Espina bífida. Aspectos psicológicos. Madrid: Instituto de Migraciones y Servicios Sociales. 1998.
- Rourke, BP. Nonverbal learning disabilities: the syndrome and the model. Guilford Press, New York. 1989.
- Fletcher, JM. Afterword: behaviour-brain relationships in children. En Broman, SH. y Grafman, J. (eds.). Atypical cognitive deficits in developmental disorders: implications for brain function. Hillsdale & Erlbaum. 1994. pp. 297-325.
- Tirapu, J.; Landa, N. y Pelegrín, C. Déficit neuropsicológicas en hidrocefalia relacionada con espina bífida. *Revista de Neurología*. 2001; 32 (5), 489-497.
- Culatta, B. y Culatta, R. Spina bifida children's non-communicative language: examples and identification guidelines. *Allied Health and*



- Behavioral Sciences. 1978; 1, 23-28.
15. Dennis, M.; Fitz, CR.; Netley, CT.; Sugar, J.; Harwood-Nash, DCF; Hendrick, EB.; Hoffman, HJ. y Humphreys, RP. The intelligence of hydrocephalic children. *Archives of Neurology*, 1981; 38, 607-615.
  16. Donders, J.; Rourke, BP. y Canady, AI. Neuropsychological functioning of hydrocephalic children. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*. 1991; 13, 607-613.
  17. Grant, DW. Right-hemisphere function in hydrocephalic children. *Neuropsychologia*. 1985; 23, 285-289.
  18. Inner London Education Authority. Children handicapped with spina bifida attending ordinary schools. ILEA Committee Paper. 1976; 267, 1-16.
  19. Ito, J.; Saijo, H.; Araki, A.; Tanaka, H.; Tasaki, T.; Cho, K et al. Neuroradiological assessment of visuoperceptual disturbance in children with spina bifida and hydrocephalus. *Developmental Medicine and Child Neurology*. 1997; 39, 385-392.
  20. Mayers, LA. The effects of hydrocephalus on the cognitive development of children. Ph.D. Thesis. University of Yeshiva. 1976.
  21. Morrow, JD. y Wachs, TD. Infants with myelomeningocele: visual recognition memory and sensorimotor abilities. *Developmental Medicine and Child Neurology*. 1992; 34, 488-498.
  22. Hunt, GM. Spina bifida: implications for 100 children at school. *Developmental Medicine and Child Neurology*. 1981; 23, 160-172.
  23. Horn, DG.; Lorch, EP.; Lorch, RF. y Culata, B. Distractibility and vocabulary deficits in children with spina bifida and hydrocephalus. *Developmental Medicine & Child Neurology*. 1985; 27, 713-720.
  24. Iddon JL.; Pickard, JD. y Sahakian, NJ. Cognitive changes in normal pressure hydrocephalus before and after shunt operation. *European Journal of Pediatric Surgery*. 1995; 5, supl. I, 52-53.
  25. Iddon, JL.; Morgan, DJR. y Sahakian, BJ. Cognitive disfunction in patients with congenital hydrocephalus and spina bifida: evidence for a dysexecutive syndrome?. *European Journal of Pediatric Surgery*. 1996; 6, supl. I, 41.
  26. Stephens, S. Learning difficulties of children born with neural tube defects. *Spina Bifida Therapy*. 1982; 4, 63-76.
  27. Lobo, A. y Benedett, MJ. Deficiencias del comportamiento intelectual en los niños hidrocefálicos. *Anales Españoles de Pediatría*. 1981; 15, 249-257.
  28. Fletcher, JM.; Boham, TP.; Brandt, ME.; Brookshire, BJ.; Beaver, SR; Francis, DJ.; Davidson, KC.; Thompson, NM. y Miner, ME. Cerebral white matter and cognition in hydrocephalic children. *Archives of Neurology*. 1992; 49, 818-824.
  29. Fletcher, JM; Thompson, NM. Brookshire, BJ.; Boham, TP.; Landry, SH.; Davidson, KC.; y Miner, ME. Verbal and nonverbal skill discrepancies in hydrocephalic children. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*. 1992; 14, 593-609.
  30. Spain, B. Verbal and performance ability in pre-school children with spina bifida. *Developmental Medicine and Child Neurology*. 1974; 16, 773-780.
  31. Culatta, B. Perceptual and linguistic performance of spina bifida hydrocephalic children. *Spina Bífida Therapy*. 1980; 2, 235-247.
  32. Culatta, B. y Young, C. Linguistic performance as a function of abstract task demands in children with spina bifida. *Developmental Medicine & Child Neurology*. 1992; 34, 434-440.
  33. Dennis, M.; Jacennik, B. y Barnes, MA. The content of narrative discourse in children and adolescents after early-onset hydrocephalus and in normally-developing age peers. *Brain Lang*. 1994; 46, 129-165.
  34. Wechsler, D. Escala de Inteligencia de Wechsler para Adultos - III. Adaptación española: TEA Ediciones, SA. Madrid. 1997.
  35. Wills, KE. Neuropsychological functioning in children with spina bifida and/or hydrocephalus. *Journal Clinical of Child Psychology*. 1993; 22, 247-265.