

Perfiles clínicos evolutivos y transiciones en el espectro del trastorno específico del desarrollo del lenguaje

N. Crespo-Eguílaz^a, J. Narbona^b

CLINICAL PROFILES AND EVOLUTIVE TRANSITIONS
IN THE SPECTRUM OF SPECIFIC LANGUAGE IMPAIRMENT IN CHILDHOOD

Summary. Objectives. To test the clinical nature and diversity of specific language impairment (SLI) in Spanish individuals, in the framework of the neuropsycholinguistic model of Chevrie-Muller and the classification of Rapin and Allen. Patients and methods. Forty-two language impaired children with normal intelligence and audition have been followed during a mean period of 3 years 7 months in preschool and school ages; all of them have participated in an intervention program for language abilities. The evolutive neuropsychological evaluation at our hospital has comprised measurement of general cognitive abilities, formal (phonology, vocabulary, syntax) and pragmatic aspects of language. Results. Phonological and syntactic abilities are the better evolutive predictors. The group clinical profiles, in general, fill into the clustering system proposed by Rapin and Allen, but mixed-transitional forms are observed in individuals. Also in six patients a transition from one to another clinical form have been observed; in these subjects, mixed phonological-syntactical syndrome is an obligate step during their evolutive changes; these changes can be attributed to natural evolutive processes and/or to effects of intervention. Conclusion. Our results permit hypothesize that the spectrum of SLI is an unique basic disorder whose clinical manifestations (interindividual and intraindividual during evolution) can be diverse in form and severity. This clinical interpretation is reinforced by the results of recent publications showing that members of the same familial group with identical genetic mutation had different forms of SLI. [REV NEUROL 2003; 36 (Supl 1): S29-S35]

Key words. Clinical profile. Dysphasia. Lexical deficit. Phonological programming deficit. Phonological syntactic deficit. Semantic-pragmatic syndrome. Specific language impairment. Verbal auditory agnosia. Verbal apraxia.

INTRODUCCIÓN

El 2% de la población infantil presenta un déficit específico en el desarrollo de las habilidades para descodificar y codificar el lenguaje [1,2]. Son niños que no desarrollan un lenguaje normal en función del curso evolutivo que se podría esperar en la infancia, con unas capacidades sensoriales, cognitivas y motóricas no afectadas [3-8]. Nos referimos a esta patología con la denominación de trastorno específico del desarrollo del lenguaje (TEDL) o disfasia.

Para la identificación de niños con este trastorno hay que tener en cuenta que el sujeto debe presentar un desarrollo lingüístico inferior al cognitivo. Los criterios de exclusión [9,10] son los que más se utilizan en el ámbito de la investigación, en lo que se refiere a la selección de sujetos de una muestra experimental, como el presente trabajo. Estos criterios quedan justificados con la finalidad de conseguir una muestra lo más homogénea posible dentro de la heterogeneidad de la población, pero son insuficientes cuando se trata de identificar a los niños con TEDL para someterlos a un programa de tratamiento y para elegir el más adecuado. Hay niños con retraso mental cuya capacidad psicolingüística está muy por debajo de sus capacidades cognitivas, por lo que se les puede asignar un doble diagnóstico. Lo mismo puede suceder con algu-

nos niños con hipoacusia, parálisis cerebral, síndrome pseudo-bulbar o con alguna forma ligera del espectro autista [11,12]. Por lo tanto, en las investigaciones actuales los criterios de discrepancia cognitiva (diferencia entre la edad mental y la lingüística) han ido desplazando a los de discrepancia cronológica (diferencia entre la edad cronológica y la lingüística) [13]. Se deben considerar también los criterios evolutivos que nos indican el diagnóstico diferencial con el retraso simple del lenguaje en gravedad, ritmo de evolución y trastornos asociados [14].

Se constata que el TEDL puede tener consecuencias negativas sobre la relación y el aprendizaje [15,16]. Algunos niños con disfasia tienen dificultad en el procesamiento de índices temporales de algunas decenas de milisegundos [17] y un deterioro selectivo para discriminar entre estímulos auditivos cuando la información es breve o cuando se dan en una sucesión rápida [18], pero esta dificultad desaparece cuando el estímulo se presenta más lentamente [19]. La velocidad de procesamiento en niños disfásicos en actividades lingüísticas y no lingüísticas es generalmente más lenta que la de niños con un lenguaje normal [20,21]. Los niños con TEDL pueden presentar dificultades en la memoria verbal a corto plazo, lo que hace que tengan problemas para retener las representaciones de las formas fonológicas [22-28]. La repetición de pseudopalabras, como medida de memoria de trabajo fonológica, podría considerarse como un potencial marcador psicolingüístico en relación con la identificación de esta patología [29-31]. La percepción temporal y la memoria de trabajo verbal son imprescindibles para la conciencia fonológica, y ésta es importante para la decodificación grafofonémica de la lectura; por lo tanto, algunos niños disfásicos, sobre todo los que presentan trastornos fonológicos, tienen un elevado riesgo de desarrollar trastornos de lectura, que influye en los distintos dominios académicos [32-35].

La variada sintomatología y la heterogeneidad que caracteriza al TEDL hace patente la necesidad de hacer subgrupos, no sólo

Recibido: 03.02.03. Aceptado: 04.02.03.

^a Departamento de Educación. ^b Departamento de Pediatría. Unidad de Neurología Pediátrica. Universidad de Navarra. Pamplona, Navarra, España.

Correspondencia: Lda. Nerea Crespo-Eguílaz. Departamento de Educación. Universidad de Navarra. Edificio de Bibliotecas. E-31080 Pamplona. E-mail: ncrespo@unav.es

Trabajo del programa de investigación en Neurología del Desarrollo de la Clínica Universitaria de Navarra, subvencionado parcialmente por la Fundación Fuentes (Pamplona), la Asociación de Amigos (Universidad de Navarra) y el Gobierno Foral de Navarra.

© 2003, REVISTA DE NEUROLOGÍA

para precisar la descripción del fenotipo sino además para facilitar una identificación e intervención tempranas [36,37].

Se pueden distinguir distintas formas clínicas según las combinaciones de discapacidad innata para la comprensión o expresión del lenguaje, aunque todas ellas se agrupan en una sola categoría nosológica por su carácter evolutivo, por la aparente ausencia de causas neurológicas, socioambientales y sensoriales [38] y por la posible existencia de un continuo [5].

Las taxonomías más recientes pretenden delimitar grupos en función de las áreas de procesamiento lingüístico afectadas, es decir, ateniéndose a los procesos de comprensión y expresión [39-41], o a las dimensiones lingüísticas de fonología, morfología, sintaxis, semántica y pragmática [42-45]. Hemos tomado como la más interesante y universalmente aceptada la clasificación de Rapin y Allen [42,43], basada en datos clínicos recogidos por profesionales familiarizados con la semiología de este trastorno. En ella se distinguen los siguientes subgrupos: trastorno de la programación fonológica, dispraxia verbal, trastorno fonológico-sintáctico, agnosia verbal, trastorno léxico-sintáctico y trastorno semántico-pragmático. Con este estudio descriptivo pretendemos ofrecer datos empíricos de la adaptación de esta taxonomía en una muestra de niños de habla castellana con TEDL. La importancia de una clasificación diagnóstica, lejos del mero etiquetaje, radica en la identificación de la sintomatología concreta del niño que se evalúa, puesto que va a orientar la intervención psicopedagógica pertinente.

PACIENTES Y MÉTODOS

La muestra está formada por 42 niños disfasicos, con un cociente intelectual medio de 91 en la escala Leiter y de 101 en la escala manipulativa del WISC-R (el 11,9% tiene un CI >115; el 55% un CI entre 85-114; el 29% un CI entre 70-84, y el 5% -dos sujetos con agnosia verbal auditiva- un CI entre 60-69), y cuyas habilidades lingüísticas son bajas respecto al resto del desarrollo cognitivo. La evaluación psicolingüística evolutiva se ha realizado durante un tiempo medio de seguimiento de tres años y siete meses (las edades medias de la primera y última exploración son 4 años y 10 meses y 8 años y 5 meses). La muestra procede de 70 historias clínicas correlativas de niños con patologías del lenguaje, atendidos en la Unidad de Neuropediatría de la Clínica Universitaria de Navarra, tras excluir a los sujetos explorados en una sola ocasión y a los niños con retraso mental, síndrome de Landau-Kleffner, retraso simple del lenguaje y trastorno del espectro autista [46-51]. Entre estos últimos se pueden encontrar todas las variantes del TEDL excepto los trastornos puramente expresivos [52]. En nuestra casuística sólo se han incluido algunos sujetos con déficit semántico-pragmático que, en su mayor parte, eran evolución de otra variedad del TEDL.

Evaluación psicolingüística individual

Todas las evaluaciones han sido realizadas por los autores del trabajo. Se han tenido en cuenta las valoraciones de los padres, profesores y profesionales que han intervenido en la logopedia del sujeto. En las diversas entrevistas, además de la evaluación cualitativa del niño mediante un rato de juego con

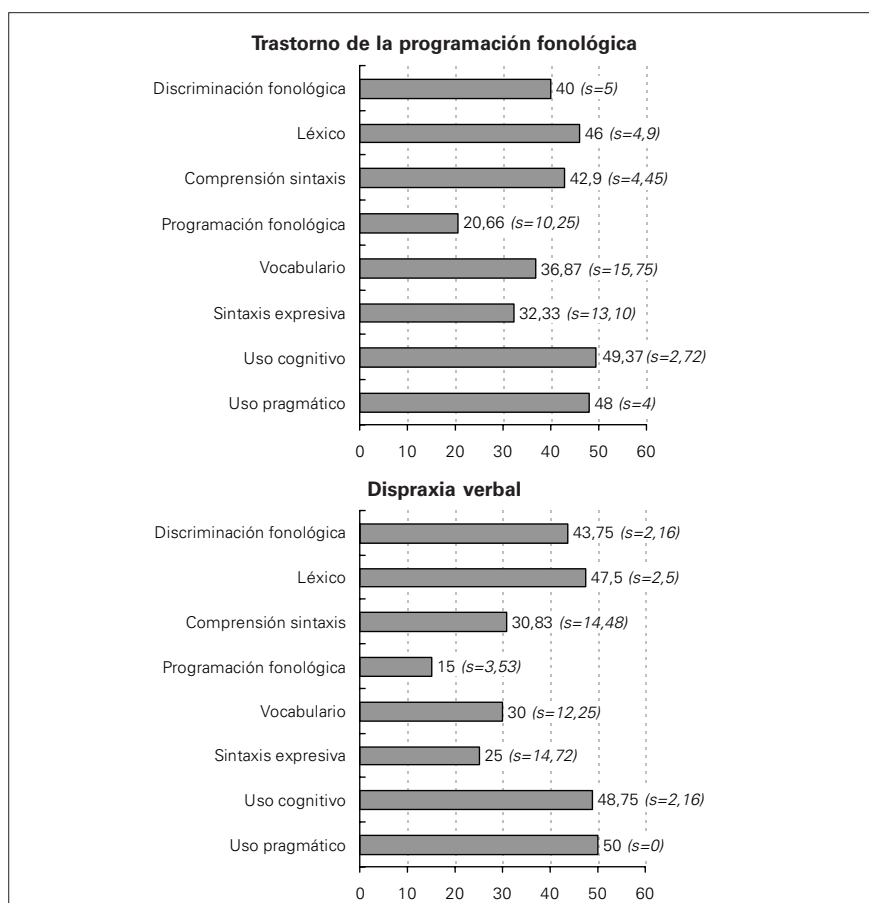


Figura 1. Perfiles clínicos grupales de TEDL expresivos: trastorno de la programación fonológica (arriba) y dispraxia verbal (abajo). Medias y desviaciones típicas en puntuaciones T ($\bar{x}$ =50; s =10 para la población general).

imágenes u objetos, se ha cuantificado su rendimiento en las distintas dimensiones del lenguaje mediante las siguientes pruebas estructuradas:

- Aspectos formales receptivos:** discriminación fonológica (gnosias auditivo-fonéticas del BERP [53] e integración auditiva del ITPA [54]), léxico (test Peabody [55]) y comprensión de sintaxis (comprensión auditiva del ITPA [54] y TSA-comprensión [56]).
- Aspectos formales expresivos:** programación fonológica (praxias buco-faciales del BERP [53], articulación de palabras y logotomas del SBM [57] y registro fonológico inducido [58]), vocabulario (test de Boston [59]) y sintaxis expresiva (integración gramatical del ITPA [54] y TSA-expresión [56]).
- Aspectos funcionales:** uso cognitivo (vocabulario y fluencia verbal del MSCA [60], expresión verbal y asociación auditiva del ITPA [54], y semejanzas y vocabulario del WISC-R [61]) y uso pragmático (*Children's communication checklist*, CCC [62,63]).

Perfiles clínicos individuales

Con la evaluación psicolingüística detectamos las dificultades específicas y determinamos el grado de desviación correspondiente. Esto nos permite elaborar el perfil de la conducta psicolingüística de cada sujeto así como de su evolución (en las evaluaciones sucesivas). Estos perfiles clínicos se representan en un diagrama de barras (con puntuaciones tipificadas T: media 50 y desviación 10), que resultan útiles para conseguir una apreciación de conjunto de los puntos débiles y fuertes del niño. De esta forma, se examina su evolución en las distintas dimensiones psicolingüísticas y se organizan los datos en la investigación de un grupo con la misma patología.

Perfiles clínicos grupales

Según el diagnóstico clínico inicial, incluimos a cada sujeto de la muestra en uno de los seis subgrupos de la clasificación de Rapin y Allen. A partir del cálculo de las medias de las puntuaciones de todos los integrantes del

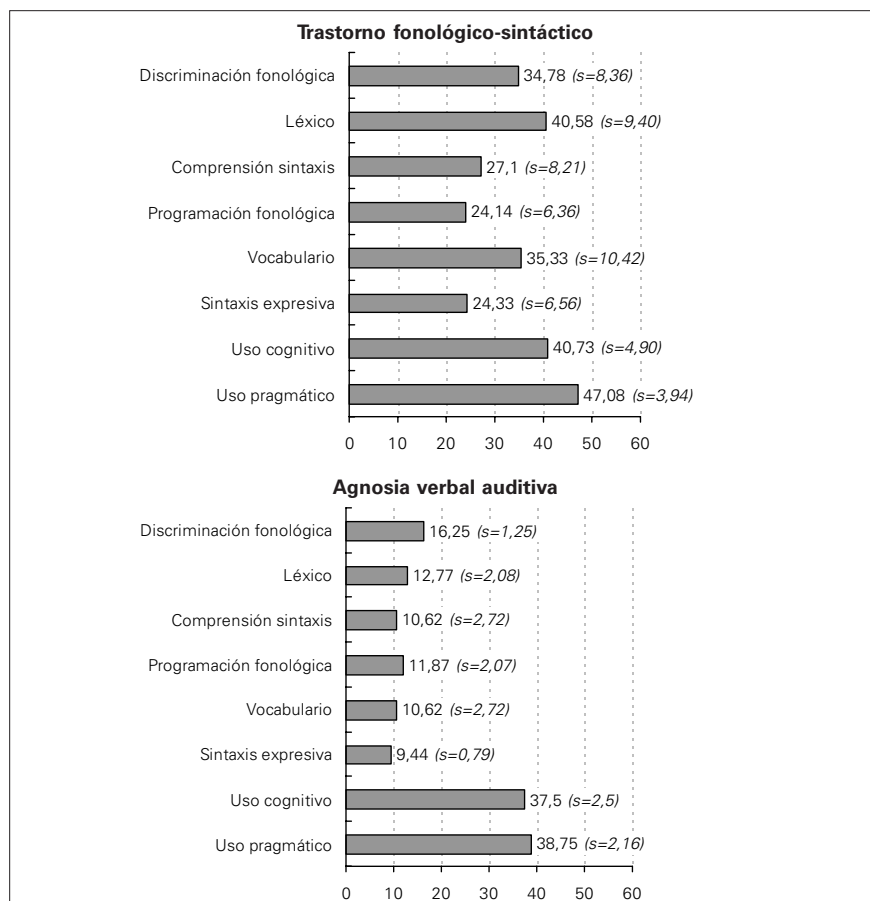


Figura 2. Perfiles clínicos grupales de TEDL mixtos: trastorno fonológico-sintáctico (arriba) y agnosia verbal auditiva (abajo). Medias y desviaciones típicas en puntuaciones T ($\bar{x}=50$; $s=10$ para la población general).

grupo, en todas y cada una de las dimensiones evaluadas, elaboramos un perfil psicolingüístico grupal. Por lo tanto, se aportan datos descriptivos (puntuaciones medias y desviaciones estándares) y una valoración cualitativa de la sintomatología específica de cada subgrupo. Realizamos análisis grupales para descubrir criterios homogéneos de clasificación del TEDL (teniendo en cuenta la gravedad, el perfil específico y los aspectos funcionales y formales del lenguaje), comparamos los resultados que se obtienen en cada grupo de nuestra muestra con la clasificación de Rapin y Allen y, por último, analizamos cada una de las dimensiones psicolingüísticas evaluadas (aspectos formales y funcionales) en todos los subgrupos del TEDL.

RESULTADOS

Frecuencia por grupos y sexo

El grupo de niños con TEDL está constituido por 42 sujetos, 27 varones y 15 niñas, es decir, 1,8 varones por cada sujeto femenino. Esta proporción es menor que la establecida en la bibliografía, que es de dos o tres por niña [17]. Los niños disfasicos acuden a la consulta a una edad más temprana que las niñas que presentan la misma patología; quizá las dificultades psicolingüísticas son más llamativas cuando el niño afecto es varón.

En la muestra estudiada la frecuencia por grupos es la siguiente: trastorno de la programación fonológica ($n=5$; 11,9%), dispraxia verbal ($n=5$; 11,9%), trastorno fonológico-sintáctico ($n=16$; 38,09%), agnosia verbal auditiva ($n=4$; 9,52%), trastorno léxico-sintáctico ($n=5$; 11,9%) y trastorno semántico-pragmático ($n=7$; 16,66%). La frecuencia no se corresponde con la población general disfasica en la que, por ejemplo, el trastorno fonológico-sintáctico configura el 70% y la agnosia verbal tiene una frecuencia muy baja [64]. Esto es así porque se trata de una muestra de extracción clínica en un ámbito hospitalario; muchos casos leves de trastorno fonológico no acuden a la con-

sulta de neuropediatría, y por ello la frecuencia proporcional de formas más graves de TEDL queda magnificada.

Perfiles psicolingüísticos grupales

El TEDL constituye una categoría clínica global que se compone de una serie de trastornos del lenguaje que afectan a distintos dominios lingüísticos, con unos perfiles específicos y con unas respuestas al tratamiento diferentes. Se presentan a continuación los resultados obtenidos en nuestra muestra clínica.

Trastornos de la vertiente expresiva del lenguaje (Fig. 1)

- **Trastorno de la programación fonológica.** Los niños de este grupo han mostrado una capacidad media en la vertiente receptiva del lenguaje. Presentan un habla fluida pero caracterizada por la imprecisión articulatoria y por los cambiantes defectos de pronunciación. Pueden producir fonemas y sílabas aisladamente, pero se desestructuran u omiten de manera diversa al utilizarlos en el contexto de la palabra o frase. El nivel de vocabulario expresivo es aceptable, aunque con errores en la pronunciación en todos los sujetos. El discurso es parcialmente ininteligible y el desarrollo sintáctico está por debajo de lo esperado. No presentan dificultades en el uso cognitivo y pragmático del lenguaje.
- **Dispraxia verbal.** En este grupo se aprecia un desarrollo normal-medio en los aspectos formales receptivos excepto en la comprensión de la sintaxis. Este bajo rendimiento es un dato no congruente con la bibliografía [65]. La emisión del habla es escasa; hablan con mucho esfuerzo y con poca fluidez e inteligibilidad. Ningún caso presenta un mutismo total. Presentan también dispraxia para la realización de gestos bucales no verbales, con salida de saliva. Los rendimientos

en la expresión de palabras sueltas y de sintaxis son bajos; hay que tener en cuenta que la baja inteligibilidad dificulta la evaluación de estas capacidades. No presentan alteraciones en el uso del lenguaje.

Ambos perfiles de TEDL expresivos son muy similares en cuanto a rendimiento. La dispraxia verbal es más grave, puesto que además de la dificultad en la secuenciación fonológica se da una dispraxia articulatoria y un trastorno de los movimientos del habla. No se aprecia una mejoría articulatoria en tareas de repetición, respecto a la ejecución espontánea, como sucede en la disprogramación fonológica.

Trastornos mixtos de la vertiente receptiva y expresiva del lenguaje (Fig. 2)

- **Trastorno fonológico-sintáctico.** Los niños con este déficit de nuestra casuística tienen dificultades de discriminación auditiva verbal. Los problemas de comprensión de sintaxis se evidencian cuando el enunciado incluye estructuras sintácticas complejas, es largo o se presenta descontextualizado. La fonología está más alterada en la vertiente expresiva. Los errores fonológicos (omisiones, distorsiones y sustituciones) comprometen la inteligibilidad y, junto con una expresión sintáctica hipofluente e hipogramatical, son las mayores dificultades que se han observado en este grupo. El nivel de vocabulario expresivo es reducido en el 42% del mismo, aspecto que no se señala en la bibliografía [66]. No se evidencian dificultades en la dimensión funcional del lenguaje. Según lo indicado, los déficit de este grupo se centran en la fonología y sintaxis, tanto en la vertiente receptiva como expresiva, algo más acusadas en esta última.
- **Agnosia verbal auditiva.** La comprensión verbal es muy baja (menor que -3 s) en los niños evaluados. La incapacidad para reconocer y discriminar los sonidos del lenguaje es el déficit principal de este grupo. Como la discriminación fonológica es el paso previo para la descodificación

lexical y sintáctica, presentan importantes dificultades en el desarrollo de estas capacidades; comprenden palabras sueltas con el apoyo de la lectura labial. Como el trastorno de la integración perceptiva compromete el desarrollo de la expresión verbal, ésta es nula o muy escasa y no son capaces de repetir sonidos y palabras adecuadamente. Muestran interés por comunicarse y su tipo de juego es normal. Son capaces de comprender y comunicar las demandas e intereses mediante gestos naturales, y cuando utilizan lenguaje oral es de manera adecuada al contexto comunicativo. Esta capacidad de comunicación mímica y la normal empatía nos permiten diferenciarlos de los sujetos con trastorno del espectro autista. Es el TEDL de mayor gravedad; se trata de una incapacidad para descodificar el lenguaje percibido de manera auditiva, por lo que el déficit afecta a la comprensión y a la expresión. Se comportan funcionalmente como sordos, aunque su audición es normal. En dos casos de la muestra se ha observado una mejoría en la reeducación a través de la lectura, es decir, al acceder a lo verbal por la vía visual.

Trastornos específicos complejos (Fig. 3)

Presentan dificultades léxicas, sintácticas, semánticas o pragmáticas, en ausencia de problemas fonológicos:

- **Trastorno léxico-sintáctico.** Los sujetos de la casuística que forman este grupo presentan un bajo nivel de vocabulario receptivo, y estos problemas léxicos limitan la comprensión de enunciados. El déficit principal es la evocación lexical; les cuesta encontrar la palabra correcta. Por consiguiente, muestran anomias, pobreza terminológica, abundantes circunloquios, autocorrecciones frecuentes y parafasias. La estructura gramatical es inmadura por las dificultades para mantener el orden secuencial y para utilizar los marcadores gramaticales, aunque en el lenguaje coloquial y con enunciados cortos esto no es tan evidente. El uso del lenguaje es adecuado.
- **Trastorno semántico-pragmático.** En este grupo no se aprecian problemas específicos en los aspectos formales del lenguaje; hablan mejor que lo que comprenden. Muestran un déficit en el uso cognitivo y pragmático del lenguaje. La comprensión se limita a frases simples y concretas. A menudo no entienden preguntas iniciadas con 'qué, quién, cómo, cuándo, dónde', por lo que realizan respuestas totalmente irrelevantes. Su expresión verbal es muy fluida, con frases sintácticamente correctas, pero hay que señalar que una vez evaluada esta capacidad mediante pruebas estructuradas no es tan adecuada como aparentemente manifiestan. El lenguaje tiende a ser ecolálico y repetitivo; en ocasiones utilizan frases sin conocer bien el significado. Dos sujetos de la muestra clínica han presentado una capacidad de denominación lexical baja, con abundantes parafasias y perífrasis por sus dificultades de acceso al léxico; sin embargo, en la bibliografía se señala que el vocabulario suele ser amplio y sofisticado [65,67] en los niños de este grupo diagnóstico. Presentan desajustes pragmáticos al contexto y al interlocutor, con dificultades para comprender las situaciones y las expectativas sociales. Realizan una elevada cantidad de tomas de palabra, interrupciones y cambios inesperados de temas de conversación.

Variables psicolingüísticas

En cada una de las seis categorías diagnósticas del TEDL aparecen afectadas predominantemente unas capacidades psicolingüísticas, como se ha señalado anteriormente. Pero hemos analizado cada una de las dimensiones del lenguaje en todos los sujetos de la muestra, y se ha observado en muchos casos que algunas otras capacidades lingüísticas se ven afectadas, como consecuencia del trastorno nuclear que presentan. Por ejemplo, respecto a la variable 'comprensión de sintaxis' observamos que todos los niños eva-

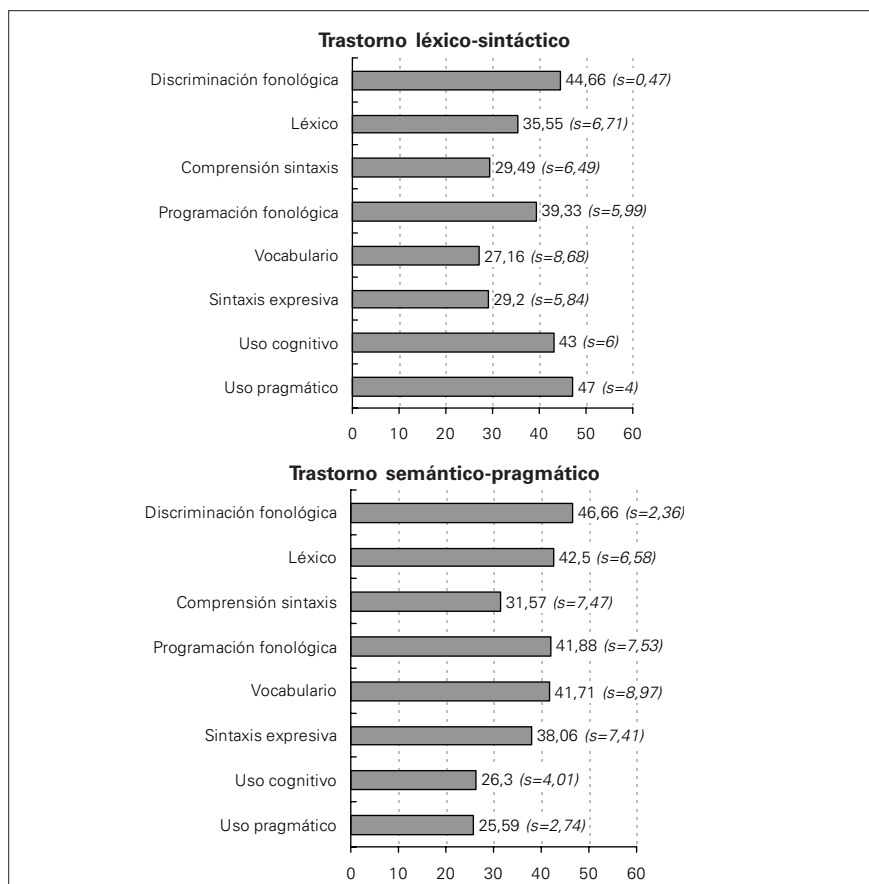


Figura 3. Perfiles clínicos grupales de TEDL complejos: trastorno léxico-sintáctico (arriba) y trastorno semántico-pragmático (abajo). Medias y desviaciones típicas en puntuaciones T ($\bar{x}$ =50; s =10 para la población general).

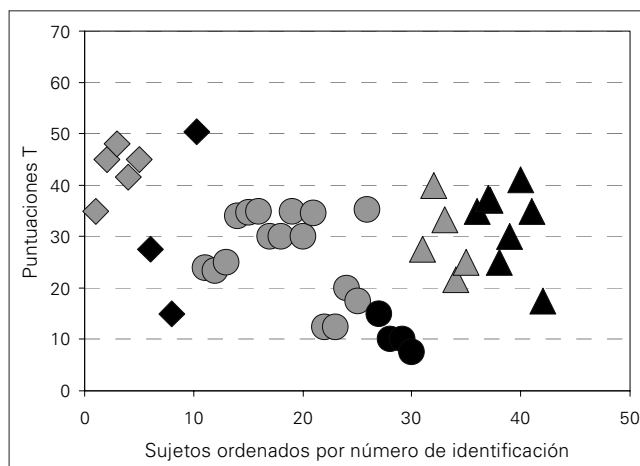


Figura 4. Comprensión de sintaxis. Trastorno de la programación fonológica: rombo gris; dispraxia verbal: rombo negro; trastorno fonológico-sintáctico: círculo gris; agnosia verbal auditiva: círculo negro; trastorno léxico-sintáctico: triángulo gris; trastorno semántico-pragmático: triángulo negro.

luados presentan dificultades, excepto los que pertenecen al grupo de dispraxia fonológica; éstas se acentúan en las disfasias mixtas, sobre todo en la agnosia verbal auditiva (Fig. 4). Este bajo rendimiento se explica por la pobreza lexical, en el grupo léxico-sintáctico, y por los problemas para comprender el significado implícito, en el grupo semántico-pragmático, que conllevan una interpretación de los mensajes verbales de una forma más o menos literal.

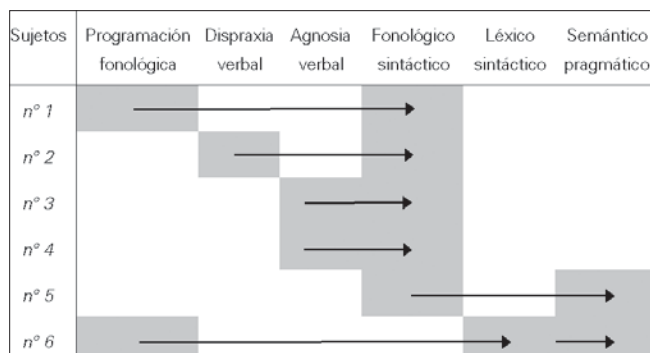


Figura 5. Transiciones de categorías diagnósticas del TEDL en seis sujetos de la casuística estudiada.

Transiciones diagnósticas

En esta muestra de niños con TEDL se ha observado también que seis sujetos presentan unas características psicolingüísticas que varían en su curso evolutivo (Fig. 5). En un momento dado, su perfil clínico se corresponde a un grupo diagnóstico concreto, y posteriormente se encuadra en otro distinto:

1. Del trastorno de la programación fonológica al fonológico-sintáctico.
2. De la dispraxia verbal al trastorno fonológico-sintáctico.
- 3-4. De la agnosia verbal al trastorno fonológico-sintáctico.
5. Del trastorno fonológico-sintáctico al semántico-pragmático.
6. Del trastorno de la programación fonológica al léxico-sintáctico y al semántico-pragmático.

Como ejemplo ilustrativo, presentamos a continuación más detalladamente el sujeto n.º 5 de nuestra casuística. Las características psicolingüísticas de este niño configuran hasta la edad de 7 años un trastorno fonológico-sintáctico: presenta dificultades de comprensión desde el punto de vista de la palabra (vocabulario receptivo) y del discurso (comprensión de sintaxis), disprogramación fonológico-sintáctica, disprosodia y baja inteligibilidad. Durante estas evaluaciones se evidencia un rendimiento medio-bajo (–1 s) en las habilidades psicolingüísticas funcionales: le cuesta el contacto con los otros niños, aunque consigue un intercambio social adecuado. A partir de los 9 años se intensifican las dificultades en el uso cognitivo y pragmático del lenguaje, y configura un déficit ligero. Su sintaxis está prácticamente adquirida, con un empleo casi total de los accidentes gramaticales. Llama la atención su pronunciación y su prosodia peculiar (acento ‘francés’). A esta edad se le diagnostica con un trastorno semántico-pragmático: muestra dependencia con el adulto y dificultad en las interacciones, rechazando incluso el trato con otros niños. Le cuesta diferenciar lo absurdo de lo real y, aunque es capaz de relatar experiencias vividas, su discurso carece de contenido y de interiorización. Utiliza algunas expresiones aprendidas de memoria y frases que no acaba de comprender. La conversación es estereotipada, tiende a direcciones imprevistas, con frecuentes y radicales cambios de tema. Presenta obsesión por ciertos temas, sus intereses son restringidos y manifiesta angustia ante los cambios.

La mayor parte de las transiciones diagnósticas observadas transcurren, en algún momento de su evolución, por el trastorno fonológico-sintáctico, variedad del TEDL más frecuente en la población general disfásica.

DISCUSIÓN

Consideramos la denominación trastorno específico del desarrollo del lenguaje (TEDL) la más adecuada para definir el trastorno disfásico, porque alude a la especificidad del trastorno y a que éste se produce durante el desarrollo del lenguaje; es decir, matiza que las dificultades lingüísticas no se explican por otra u otras patologías y descarta a los trastornos específicos del lenguaje adquiridos.

En la identificación de niños con TEDL, los criterios de discrepancia cognitiva han desplazado a los de discrepancia crono-

lógica. De esta forma, en la inclusión de sujetos a la población con TEDL se pueden evitar falsos positivos (niños cuyas dificultades psicolingüísticas se explican por el retraso cognitivo que presentan) y falsos negativos (niños con retraso mental que tienen unas características lingüísticas inferiores a las que se podrían esperar según su edad mental).

Dentro del TEDL se agrupan distintos tipos de trastornos, que se caracterizan por distintas combinaciones de discapacidad innata para la descodificación y codificación del lenguaje. Es muy importante la clasificación clínica de Rapin y Allen que distingue las formas clínicas más frecuentes en que se pueden manifestar los problemas lingüísticos del TEDL. Los resultados de nuestra muestra castellanoparlante son congruentes con la misma.

Aportamos los perfiles clínicos de cada una de las variantes de esta patología, elaborados a partir de las características individuales de los sujetos que los componen. Pero hay que señalar que esta clasificación psicolingüística no debe utilizarse de manera rígida; es necesario un diagnóstico flexible que facilite la intervención centrada en la sintomatología concreta del niño y en cada momento evolutivo.

En la muestra clínica estudiada se hace patente la heterogeneidad que caracteriza al grupo TEDL:

- Algunos niños evaluados presentan unas dificultades psicolingüísticas concretas que permiten ‘clasificarlos’ dentro de un subgrupo del TEDL, pero tienen, además, otras capacidades lingüísticas afectadas. Esto nos indica que las distintas dimensiones del lenguaje no funcionan a modo de ‘compartimentos estancos’, sino que están íntimamente relacionadas.
- Las características psicolingüísticas de algunos niños no se corresponden con ningún subgrupo de TEDL, por lo que podrían incluirse dentro del grupo ‘TEDL no especificado’; son sujetos con un trastorno ‘fonológico-léxico-sintáctico’, ‘semántico-pragmático-sintáctico’, etc.
- En algunas ocasiones el mismo sujeto presenta dificultades que afectan a unos componentes del lenguaje y, en otro momento de su evolución, dificultades que afectan a otras dimensiones. Se puede pasar de una categoría diagnóstica a otra, puesto que se tratan de distintas manifestaciones del mismo trastorno, ligadas a variables de evolución neurocognitiva y a variables de intervención psicopedagógica; es decir, la incompetencia verbal más o menos acusada en un aspecto puede variar con la edad y el tratamiento. Estas transiciones diagnósticas son una muestra más de la complejidad del lenguaje, de la necesidad de un diagnóstico individualizado y de un tratamiento centrado en la sintomatología del sujeto, no sólo como miembro de una ‘etiqueta diagnóstica’ concreta.

Según lo expuesto, es necesario reconsiderar los postulados modularistas y adoptar una explicación más integrada (molar) de los distintos componentes del lenguaje [68]. Así, los recientes trabajos de genética molecular referidos a la familia KE [69,70] han mostrado que, con una misma mutación, los diferentes individuos de la extensa familia mostraban afectaciones en distintas dimensiones del lenguaje. Y por otra parte, como acabamos de señalar en nuestra casuística, un mismo sujeto con TEDL puede evolucionar mostrando afectación e indemnidad selectivas de distintos aspectos, formales o funcionales, a lo largo del desarrollo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Stevenson J, Richman N. The prevalence of language delay in a population of three year old children and its association with mental retardation. *Dev Med Child Neurol* 1976; 18: 431-41.
2. Silva P, McGee R, Williams S. Developmental language delay from three to seven years and its significance for low intelligence and reading difficulties at age seven. *Dev Med Child Neurol* 1983; 25: 783-93.
3. Rapin I, Allen D. Developmental language disorders: nosologic considerations. In Kirk V, ed. *Neuropsychology of language, reading and spelling*. New York: Academic Press; 1983. p. 155-80.
4. Bishop D, Rosenbloom L. Classification of childhood language disorders. In Yule W, Rutter M, eds. *Clinics in Developmental Medicine*. Vol. 101/2. Oxford: McKeith Press; 1987. p. 16-41.
5. Bishop D. The underlying nature of specific language impairment. *J Child Psychol Psychiatry* 1992; 33: 3-66.
6. Monfort M, Juárez A. Los niños disfasicos. Madrid: CEPE; 1993.
7. Belinchón M. Las disfasias como dificultades específicas de la adquisición del lenguaje: supuestos, usos y condiciones de un concepto equivoco. In García JN, ed. *Instrucción, aprendizaje y dificultades*. Barcelona: Librería Universitaria de Barcelona; 1997. p. 231-91.
8. Aguado G. Trastorno específico del lenguaje. Retraso de lenguaje y disfasia. Málaga: Aljibe; 1999.
9. Hall N, Aram D. Classification of Developmental Language disorders. In Rapin I, ed. *Preschool children with inadequate communication*. Clinics in Developmental Medicine. Londres: McKeith Press; 1996. p. 10-20.
10. Leonard L. Children with specific language impairment. Cambridge: MIT Press; 1998.
11. Mendoza E. Trastorno específico del lenguaje. Madrid: Ediciones Pirámide; 2001.
12. Castaño J. Formas clínicas de las disfasias infantiles. *Rev Neurol* 2002; 34 (Suppl 1): 107-9.
13. Stark R, Tallal P. Selection of children with specific language deficits. *J Speech Hear Disord* 1981; 46: 114-22.
14. Chevrie-Muller C. Exploration du langage oral. In Chevrie-Muller C, Narbona J, eds. *Le langage de l'enfant*. 2 ed. Paris: Masson; 1999. p. 69-99.
15. Silva P, Williams S, McGee R. A longitudinal study of children with developmental language delay at age three: later intelligence, reading and behavioral problems. *Dev Med Child Neurol* 1987; 29: 630-40.
16. Cohen N, Banwick M, Horodezky N, Vallance D. Language achievement and cognitive processing in psychiatrically disturbed children with previously identified and unsuspected language impairments. *J Child Psychol Psychiatry* 1998; 39: 865-77.
17. Tallal P, Miller S, Bedi G, Byma G, Wang X, Nagarajan S. Temporal processing deficits of language-impaired children ameliorated by training. *Science* 1996; 271: 77-81.
18. Molina S, Sinués A, Deaño M, Puyuelo M, Bruna O. El fracaso en el aprendizaje escolar II. Dificultades de tipo neuropsicológico. Málaga: Ediciones Aljibe; 1998.
19. Claustre M. El papel de la comprensión en el trastorno específico de lenguaje durante una conversación dirigida. *Rev Logop Fon Audiol* 1997; 17: 93-102.
20. Miller C, Kail R, Leonard L, Tomblin J. Speed of processing in children with specific language impairment. *J Speech Lang Hear Res* 2001; 44: 416-33.
21. Windsor J, Hwang M. Testing the generalized slowing hypothesis in specific language impairment. *J Speech Lang Hear Res* 1999; 42: 1205-18.
22. Rodríguez Santos J. El problema de la especificidad en el trastorno específico del lenguaje. In Monfort M, eds. *Enseñar a hablar*. IV Simposio de logopedia. Madrid: CEPE; 1995. p. 191-219.
23. Weismer S, Evans J, Hesketh L. An examination of verbal working memory capacity in children with specific language impairment. *J Speech Lang Hear Res* 1999; 42: 1249-60.
24. Donlan C, Masters J. Correlates of social development in children with communication disorders: the concurrent predictive value of verbal short-term memory span. *International J Lang Commun Disord* 2000; 35: 211-26.
25. Montgomery J. Verbal Working Memory and sentence comprehension in children with Specific Language Impairment. *J Speech Lang Hear Res* 2000; 43: 293-308.
26. Gallego C, Revilla P, Schüller M. Recuerdo de material verbal en niños con disfasia funcional. *Cognitiva* 2000; 12: 37-61.
27. Briscoe J, Bishop D, Norbury C. Phonological processing, language, and literacy: a comparison of children with mild to moderate sensorineural hearing loss and those with specific language. *J Child Psychol Psychiatry Allied Discip* 2001; 42: 329-40.
28. Evans J, Alibali M, McNeil N. Divergence of verbal expression and embodied knowledge: evidence from speech and gesture in children with language impairment. *Lang Cognit Processes* 2001; 16: 309-31.
29. Bishop D, North T, Donlan C. Nonword repetition as a behavioural marker for inherited language impairment: evidence from a twin study. *J Child Psychol Psychiatry* 1996; 36: 1-13.
30. Dolloghan C, Campbell T. Nonword repetition and child language impairment. *J Speech Lang Hear Res* 1998; 41: 1136-46.
31. Conti-Ramsden G, Botting N, Faragher B. Psycholinguistic markers for specific language impairment (SLI). *J Child Psychol Psychiatry Allied Discip* 2001; 42: 741-8.
32. Snowling M, Bishop D, Stothard S. Is preschool language impairment a risk factor for dyslexia in adolescence? *J Child Psychol Psychiatry Allied Discip* 2000; 41: 587-600.
33. McArthur G, Hogben J, Edwards V, Heath S, Mengler E. On the 'specificities' of specific reading disability and specific language impairment. *J Child Psychol Psychiatry Allied Discip* 2000; 41: 869-74.
34. Nation K, Marshall C, Snowling M. Phonological and semantic contributions to children's picture naming skill: evidence from children with developmental reading disorders. *Lang Cognit Processes* 2001; 16: 241-59.
35. Cruz A. El TEL y la dislexia: ¿una relación causa-efecto? In Mendoza E, ed. *Trastorno específico del lenguaje*. Madrid: Ediciones Pirámide; 2001. p. 209-24.
36. Aguado G. Estrategias para la intervención en los retrasos del lenguaje. In Monfort M, ed. *Enseñar a hablar*. IV Simposio de Logopedia. Madrid: CEPE; 1995. p. 235-58.
37. Bishop D. Uncommon understanding. Development and disorders of language comprehension in children. Hove: Psychology Press; 1997.
38. Aguado G. Trastorno específico del lenguaje: diversidad y formas clínicas. *Rev Chilena Fonoaudiol* 2002; 3: 48-74.
39. American Psychiatric Association. Diagnostic and statistical manual of mental disorders: DSM-IV. Washington: APA; 1994.
40. Asociación de psiquiatría americana. Manual diagnóstico y estadístico de los trastornos mentales: DSM-IV. Barcelona: Masson; 1995.
41. Organización Mundial de la Salud. CIE-10. Clasificación de los trastornos mentales y del comportamiento. Madrid: Panamericana; 2000.
42. Rapin I, Allen D. Developmental dysphasia and autism in preschool children: characteristics and subtypes. In Martin J, Martin P, Fletcher P, Grunwell P, Hall D, eds. *Proceedings of the First International Symposium on Specific Speech and Language Disorders in Children*. Londres: Association For All Speech Impaired Children (AFASIC); 1987. p. 20-35.
43. Rapin I, Allen D. Syndromes in developmental dysphasia and adult aphasia. In Plum F, ed. *Language, communication and the brain*. New York: Raven Press; 1988. p. 57-75.
44. Bishop D. Pragmatic language impairment: a correlate of SLI, a distinct subgroup, or part of the autistic continuum? In Bishop D, Leonard L, eds. *Speech and language impairments in children. Causes, characteristics, intervention and outcome*. Hove: Psychology Press; 2000. p. 99-113.
45. Conti-Ramsden G. The relevance of recent research on SLI to our understanding of normal language development. In Perkins M, Howard S, eds. *New directions in language development and disorders*. New York: Kluwer Academic, Plenum Publishers; 2000. p. 2-11.
46. Rivière A. Tratamiento y definición del espectro autista: anticipación, flexibilidad y capacidades simbólicas. In Rivière A, Martos J, eds. *El tratamiento del autismo*. Madrid: INSERSO; 1997. p. 107-60.
47. Wing L. The autistic spectrum. *Lancet* 1997; 350: 1761-6.
48. Fattal-Valevski A, Kramer U, Leitner Y, Nevo Y, Greenstein Y, Harel S. Characterization and comparison of autistic subgroups: 10 years' experience with autistic children. *Dev Med Child Neurol* 1999; 41: 21-5.
49. Martos J, Ayuda R. Comunicación y lenguaje en el espectro autista: el autismo y la disfasia. *Rev Neurol* 2001; 34 (Suppl 1): 58-63.
50. Martos J. Espectro autista: una reflexión desde la práctica clínica. In Martos J, Rivière A, eds. *Autismo: comprensión y explicación actual*. Madrid: Ministerio de Trabajo y Asuntos Sociales; 2001. p. 17-38.
51. Ferrando M, Martos J, Llorente M, Freire S, Ayuda R, Martínez C, González A. Espectro autista: estudio epidemiológico y análisis de posibles subgrupos. *Rev Neurol* 2002; 34 (Suppl 1): 49-53.
52. Rapin I. Trastornos de la comunicación en el autismo infantil. In Narbona J, Chevrie-Muller C, eds. *El lenguaje del niño*. Barcelona: Masson; 2001. p. 365-82.
53. De la Osa N, Doménech E, Narbona J, Chevrie-Muller C. Batería de exploración del lenguaje para preescolares: BELP-P. *Rev Logop Fon Audiol* 1994; 2: 108-16.
54. Kirk S, Kirk W. Test Illinois de aptitudes psicolingüísticas (ITPA). Adaptación española. Madrid: TEA; 1986.
55. Dunn L, Padilla E, Lugo D, Dunn L. Test de vocabulario en imágenes Peabody: TVIP. Adaptación hispanoamericana. Madrid: TEA; 1986.

56. Aguado G. El desarrollo de la morfosintaxis en el niño: TSA. Manual de evaluación. Madrid: CEPE; 1989.
57. Spreen O, Benton A. Neurosensory Center Comprehensive Examination for Aphasia. Manual of instruction. Victoria: University of Victoria, Neuropsychology Laboratory; 1969.
58. Monfort M, Juárez A. Registro fonológico inducido. Madrid: CEPE; 1989.
59. Goodglass H, Kaplan E. Test de vocabulario de Boston: TVB. Madrid: Panamericana; 1996.
60. McCarthy D. Escalas de aptitudes y psicomotricidad para niños: MSCA. Madrid: TEA; 1986.
61. Wechsler D. Escala de inteligencia para niños, revisada: WISC-R. Madrid: TEA; 1993.
62. Bishop D. Development of the Children's Communication Checklist (CCC): a method for assessing qualitative aspects of communicative impairment in children. J Child Psychol Psychiatry 1998; 39: 879-91.
63. Bishop D, 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: 809-18.
64. Narbona J. Trastornos del lenguaje y trastornos del espectro autista en el niño. Neurología Pediátrica. Madrid: Ergon; 2000. p. 329-46.
65. Tuchman RF, Rapin J, Shinnar S. Autistic and dysphasic children I: clinical characteristics. Pediatrics 1991; 88: 1211-8.
66. Chevrie-Muller C. Trastornos específicos del desarrollo del lenguaje. In Narbona J, Chevrie-Muller C, eds. El lenguaje del niño. Barcelona: Masson; 2001. p. 255-82.
67. Firth C, Venkatesh K. Semantic-pragmatic language disorder. Oxon: Winslow; 1999.
68. Narbona J, Patiño A. Estudios genéticos de los trastornos de la comunicación. Rev Neurol 2002; 35: 32-6.
69. Vargha-Khadem F, Watkins K, Alcock K, Fletcher P, Passingham R. Praxic and nonverbal cognitive deficits in a large family with a genetically transmitted speech and language disorder. Proc Natl Acad Sci U S A 1995; 92: 930-3.
70. Lai C, Fisher SE, Hurst JA, Vargha-Khadem F, Monaco AP. A fork-head-domain gene is mutated in a severe speech and language disorder. Nature 2001; 413: 519-23.

PERFILES CLÍNICOS EVOLUTIVOS Y TRANSICIONES EN EL ESPECTRO DEL TRASTORNO ESPECÍFICO DEL DESARROLLO DEL LENGUAJE

Resumen. Introducción. Con la denominación trastorno específico del desarrollo del lenguaje (TEDL) o disfasia nos referimos al déficit que presentan algunos niños en el desarrollo de las habilidades para descodificar y codificar el lenguaje, teniendo unas capacidades sensoriales, cognitivas y motóricas no afectadas. Objetivo. Se pretende profundizar en la naturaleza del TEDL, así como sus características clínicas y evolutivas, siguiendo el modelo neuropsicolingüístico de Chevrie-Muller y la clasificación clínica de Rapin y Allen. Pacientes y métodos. En una muestra de extracción clínica formada por 42 niños disfásicos se ha estudiado el lenguaje en dos dimensiones: formal (fonología y morfosintaxis) y funcional (uso cognitivo y pragmático), a través de la evaluación neuropsicológica realizada en diferentes momentos evolutivos (media del tiempo de seguimiento: tres años y siete meses). Resultados. El desarrollo fonológico y el sintáctico se señalan como variables predictoras de la evolución de un sujeto. Se descubren los criterios homogéneos de clasificación y las transiciones diagnósticas, y se aportan los perfiles clínicos de cada uno de los subgrupos del TEDL, que constituyen un continuo en el espectro de esta patología. Conclusiones. En este estudio descriptivo se evidencia la unicidad del lenguaje y se considera que un sujeto con TEDL puede pasar de una categoría diagnóstica a otra, puesto que se tratan de distintas manifestaciones del mismo trastorno ligadas a variables evolutivas y de intervención psicopedagógica. [REV NEUROL 2003; 36 (Supl 1): S29-35]

Palabras clave. Agnosia verbal auditiva. Déficit fonológico-sintáctico. Déficit léxico-sintáctico. Déficit semántico-pragmático. Disfasia. Dispraxia verbal. Disprogramación fonológica. Perfil clínico. Subgrupos diagnósticos. Trastorno específico del desarrollo del lenguaje.

PERFIS CLÍNICOS EVOLUTIVOS E TRANSIÇÕES NO ESPECTRO DA PERTURBAÇÃO ESPECÍFICA DO DESENVOLVIMENTO DA LINGUAGEM

Resumo. Introdução. Com o nome perturbação específica do desenvolvimento da linguagem (PEDL), ou disfasia, referimo-nos ao déficit que apresentam algumas crianças no desenvolvimento das capacidades para descodificar e codificar a linguagem, tendo umas capacidades sensoriais, cognitivas e motoras não afectadas. Objectivo. Pretende-se aprofundar a natureza da PEDL, assim como as suas características clínicas e evolutivas, seguindo o modelo neuropsicolingüístico de Chevrie-Muller e a classificação clínica de Rapin e Allen. Doentes e métodos. Numa amostra de extracção clínica formada por 42 crianças disfásicas, estudou-se a linguagem em duas dimensões: formal (fonologia e morfossintaxe) e funcional (uso cognitivo e pragmático), através da avaliação neuropsicológica realizada em diferentes momentos evolutivos (média do tempo de seguimento: três anos e sete meses). Resultados. Os desenvolvimentos fonológico e sintáctico são assinalados como variáveis predictoras da evolução de um indivíduo. Descobrem-se os critérios homogéneos de classificação e as transições diagnósticas, e apresentam-se os perfis clínicos de cada um dos subgrupos da PEDL, que constituem um contínuo no espectro desta patologia. Conclusões. Neste estudo descritivo evidencia-se a unicidade da linguagem e considera-se que um indivíduo com PEDL pode passar de uma categoria de diagnóstico para outra, visto que se trata de distintas manifestações da mesma perturbação, ligadas a variáveis evolutivas e de intervenção psicopedagógica. [REV NEUROL 2003; 36 (Supl 1): S29-35]

Palavras chave. Agnosia verbal auditiva. Déficit fonológico-sintáctico. Déficit léxico-sintáctico. Déficit semântico-pragmático. Desprogramação fonológica. Disfasia. Dispraxia verbal. Perfil clínico. Perturbação específica do desenvolvimento da linguagem. Subgrupos diagnósticos.