



Universidad del Azuay

Departamento de Posgrados

Maestría en Neuropsicología V2

“Evaluación e intervención en el neurodesarrollo de infante con síndrome de Moebius”

Trabajo de graduación previo a la obtención del Título de Magister en Neuropsicología

Autora:

Paola Álvarez Delgado

Director:

Dr. Jorge Espinoza Quinteros

Cuenca – Ecuador

2022

DEDICATORIA

A mis padres y hermanos, por apoyarme incondicionalmente y ser mi soporte en cada momento.

A mi hijo, mi principal fuente de motivación.

AGRADECIMIENTO

Agradezco a Dios por haberme guiado durante este proceso.

A mi familia por acompañarme y apoyarme a lo largo de este trayecto.

A mi director de trabajo, Dr. Jorge Espinoza, por su guía y enseñanza, al equipo de NEDi por brindarme sus conocimientos que me permitieron crecer profesionalmente.

A Belén, por permitirme ser parte del proceso de rehabilitación de su hija.

A todos, gracias.

RESUMEN

La presente investigación es un estudio de caso holístico debido a que se evaluará el caso a profundidad; es transversal, ya que se recolectan datos en un momento específico mediante el uso de pruebas y no se manipula la intervención; y mixto, debido a que se recolectan datos cuantitativos y cualitativos.

En esta investigación se va a abarcar el caso de una infante diagnosticada con síndrome de Moebius, se realizó una valoración y un proceso de neurorrehabilitación, registrando el proceso de la infante, se adecuaron las actividades a las necesidades de la paciente y se estableció un programa que le permita fortalecer sus áreas afectadas y potenciar sus habilidades, el programa de neurorrehabilitación consta de estimulación temprana y fisioterapia.

Con esta investigación se pretende aportar desde la neurorrehabilitación un marco de referencia sobre la evaluación e intervención en casos de infantes con síndrome de Moebius.

Palabras clave: neurodesarrollo, neurorrehabilitación, síndrome de moebius.

ABSTRACT

This research is a holistic case study evaluated in depth. Since data is collected at a specific time through the use of tests and intervention was not manipulated, this is a cross-sectional study. It is also mixed as quantitative and qualitative data were collected and analyzed. This research will cover the case of an infant diagnosed with Moebius syndrome. An assessment and a neurorehabilitation process were conducted to record the infant's process. The activities were adapted to the needs of the patient, and a program was established. This will allow to strengthen the affected areas and enhance the abilities. The neurorehabilitation program consists of early stimulation and physiotherapy.

This research aims to provide a reference framework from neurorehabilitation on the evaluation and intervention in cases of infants with Moebius syndrome.

Keywords: neurodevelopment, neurorehabilitation, moebius syndrome



Translated by

Evelyn Paola Álvarez Delgado

Índice de contenido

INTRODUCCIÓN	1
CAPITULO 1	3
1. NEURODESARROLLO	3
1.1 Bases Teóricas.....	3
1.2 Desarrollo infantil durante los dos primeros años de vida	5
1.3. Signos de alarma	17
CAPITULO 2.....	21
2. SÍNDROME DE MOEBIUS	21
CAPITULO 3.....	25
3. NEURORREHABILITACIÓN	25
3.1 Fisioterapia.....	27
3.2 Estimulación Temprana	29
CAPÍTULO 4.....	32
4. METODOLOGÍA	32
4.1 Participantes.....	32
4.2 Instrumentos.....	32
4.3 Procedimiento	33
CAPITULO 5.....	35
5. RESULTADOS.....	35
5.1 Caso clínico.....	35
5.2 Resultados de evaluaciones.....	36
CAPITULO 6.....	40
6. DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES	40
6.1 Discusión.....	40
6.2. Conclusiones	41
Bibliografía	43
ANEXOS	55

Índice de Tablas

Tabla 1	36
Resultado de la Escala Brunet-Lézine al inicio y posterior a los seis meses de neurorrehabilitación	36
Tabla 2	38
Interpretación de los resultados obtenidos en la escala Brunet-Lézine.....	38
Tabla 3	39
Resultados del cuestionario ASQ-3 antes del proceso de neurorrehabilitación.....	39
Tabla 4	39
Resultados del cuestionario ASQ-3 posterior al proceso de neurorrehabilitación.....	39

Índice de Gráficos

Gráfico 1	37
Resultados iniciales y finales obtenidos de la escala Brunet-Lézine	37
Gráfico 2	38
Resultado global de la escala Brunet-Lézine al inicio y posterior al proceso de neurorrehabilitación	38

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Moebius (SM) es un trastorno congénito poco frecuente, con una prevalencia de 1/50.000 nacidos vivos en EEUU, este síndrome se caracteriza principalmente por la parálisis facial unilateral o bilateral y la ausencia de abducción de los ojos dando como resultado un estrabismo convergente, lo cual se debe a alteraciones del VI y VII nervios craneales.

Este síndrome fue descrito desde el año de 1880, sin embargo, fue Paul Julius Moebius, quien en 1888 hizo un estudio completo de la enfermedad, posteriormente varios autores han realizado contribuciones importantes, describiendo las diversas alteraciones asociadas al SM y procedimientos para la rehabilitación de los pacientes, el cual debe ser multidisciplinario.

El presente estudio tiene como objetivo aportar desde la neurorrehabilitación un marco de referencia sobre la evaluación e intervención en casos de infantes con síndrome de Moebius, mediante el registro del proceso de neurodesarrollo de una infante con SM que recibe neurorrehabilitación basada en estimulación temprana y fisioterapia, la investigación es un estudio de caso holístico, puesto que evalúa un caso a profundidad, mediante la recolección de datos y el uso de pruebas; sin embargo, no se manipula la intervención de la paciente, las pruebas que se utilizaron para poder evaluar el neurodesarrollo fueron el cuestionario ASQ-3 y la escala Brunet Lézine revisado.

El presente trabajo consta de 6 capítulos; el primero indica la importancia del neurodesarrollo dentro del ciclo vital, además los signos de alarma que se pueden evidenciar cuando existen alteraciones durante el desarrollo infantil; en el segundo capítulo se encuentra una descripción del síndrome de Moebius y sus manifestaciones clínicas; el tercer capítulo muestra la importancia del proceso de neurorrehabilitación, haciendo énfasis en la fisioterapia y la estimulación temprana; dentro del cuarto capítulo se indica la metodología en el cual se indica los instrumentos utilizados y el procedimiento que se realizó para el estudio; en el quinto capítulo se encuentra una descripción del caso y los resultados obtenidos; y en el sexto capítulo se encuentra la discusión y las conclusiones.

CAPITULO 1

1. NEURODESARROLLO

1.1 Bases Teóricas

El neurodesarrollo se lleva a cabo mediante un proceso dinámico de interacción entre el niño y el ambiente que le rodea, lo que conlleva a la maduración del sistema nervioso y al desarrollo de las funciones cerebrales (Medina Alva *et al*, 2015), además se tiene en consideración los cambios constantes que se presentan en el desarrollo, puesto que se trata de un cerebro en período de maduración, en la cual se adquieren las capacidades, aptitudes y personalidad del infante, este proceso es complejo, inicia en la etapa embrionaria y continúa después del nacimiento (Sciotto & Niripil, 2021). Marcondes, Machado, Setian y Carranza (1991), mencionan que el desarrollo es el aumento de capacidades del individuo para la ejecución de funciones cada vez más complejas.

Durante este período son importantes cuatro etapas del desarrollo cerebral: proliferación neuronal, migración, organización y laminación, mielinización y la neuroplasticidad (Volpe, 2008).

La proliferación ocurre entre el segundo y cuarto mes de gestación, en el cual se genera un aumento en el número de células, lo que forma una gruesa capa en la zona más profunda del tubo neural, conocida como zona endimaria o subventricular, mediante este proceso se da comienzo a los cien mil millones de neuronas que posee el cerebro, las cuales se van a desplazar a su destino mediante la migración, esto ocurre desde las zonas más profundas hasta la corteza (Medina Alva *et al.*, 2015). A partir de la proliferación, el peso del cerebro se triplica, debido a la sinapsis y la arborización, las conexiones neuronales que se generan, pueden ser modificadas permanentemente gracias a factores internos y externos y a las experiencias, esto es lo que se conoce como neuroplasticidad (Sciotto & Niripil, 2021).

La organización inicia aproximadamente a los 6 meses de gestación hasta años después del nacimiento, en esta etapa se produce un aumento de prolongaciones de las dendritas y sus ramificaciones, lo que se conoce como arborización dendrítica, lo que permite una mayor conexión entre las terminaciones nerviosas, es decir, aumentan las sinapsis, en esta fase también se produce la muerte celular programada o apoptosis, la diferenciación y especialización celular; finalmente, en la mielinización una capa de mielina especializada recubre a los axones, lo que permite optimizar la transmisión de los impulsos nerviosos (Medina Alva *et al.*, 2015).

El desarrollo infantil es un proceso dinámico, se sostiene en su base biológica, psicológica y social, por lo que los primeros años de vida constituyen una etapa importante, en la cual una equilibrada interacción con su entorno social y genética influirá en la arquitectura del cerebro (Garner *et al.*, 2012).

Norrie y Mustard (2002), demostraron que un desarrollo deficiente en el cerebro durante la primera infancia puede ocasionar alteraciones en la salud, escolaridad, y comportamiento, ya que al existir un retraso en el neurodesarrollo disminuye la capacidad de aprendizaje, sociabilidad, además de dificultar una correcta evolución intelectual y el desarrollo personal. Por esta razón se considera oportuno identificar un posible retraso en el neurodesarrollo durante la primera infancia, para poder plantear o establecer intervenciones adecuadas a las necesidades pertinentes de cada infante, considerando un proceso apto a la neurorrehabilitación.

Los primeros años de vida son importantes ya que el desarrollo se da en todas las áreas y el cerebro se desarrolla mediante eventos ontogenéticos y las alteraciones que existan durante estos procesos pueden ocasionar efectos a largo plazo en las estructuras cerebrales y su capacidad funcional (Braun *et al.*, 2006).

La inadecuada estimulación e interacción que reciba el niño puede afectar al desarrollo de la red neuronal, estas disrupciones se ocasionan a través de las hormonas del estrés y eventos relacionados al daño cerebral. La estimulación temprana puede mejorar los procesos cognitivos y de funcionamiento cerebral con mejor desempeño cognitivo (Martínez, 2014).

La interacción del niño con el medio externo es bidireccional, debido a que el medio puede influir sobre el desarrollo del niño, pero este desarrollo puede modificar el medio ambiente a su vez. Los factores de riesgo medioambiental pueden reforzar su impacto si son persistentes a lo largo del tiempo, estos factores pueden estar vinculados al medio (condición social, económica, etc.) y a otros factores que son considerados de riesgo (salud mental y física materna, tamaño del grupo familiar, etc.) (Lejarraga, 2004).

Se han detectado factores que afectan el desarrollo infantil, como la violencia, que ocasiona problemas en el aprendizaje, dificultades a nivel social y comportamientos agresivos y antisociales (Martínez, 2014). La pobreza suele estar asociada a la baja escolaridad y formación de las madres, por lo que incrementa los niveles de estrés y depresión, y como consecuencia generan inadecuadas prácticas de estimulación a los niños, estos factores afectan el desarrollo infantil (Grantham-McGregor *et al.*, 2007).

El desarrollo cerebral puede modificarse por la calidad del ambiente, investigaciones en animales han mostrado que los signos de desnutrición, toxinas ambientales, estrés, carencia de estímulos y la baja interacción social pueden afectar la estructura y el funcionamiento cerebral y además tener efectos emocionales. A pesar de la vulnerabilidad del cerebro y de las afecciones tempranas que pueda sufrir el sistema nervioso central, la capacidad que tiene el cerebro de recuperación a través de intervenciones adecuadas pueden generar beneficios adicionales es sorprendente (Organización Panamericana de la Salud [OPS], 2008).

1.2 Desarrollo infantil durante los dos primeros años de vida

1.2.1. Desarrollo motor

El desarrollo motor es la capacidad para desplazarse y controlar los movimientos corporales. En el recién nacido, los movimientos provienen principalmente de los reflejos, algunos de ellos tienen una función protectora o de supervivencia, los cuales están presentes durante un tiempo determinado y posteriormente desaparecen, la ausencia o la persistencia de los reflejos puede indicar la existencia de un problema neurológico (Meece, 1997).

Los reflejos son respuestas involuntarias, organizadas y no son aprendidas, ocurren automáticamente ante ciertos estímulos, estas respuestas permiten al infante adaptarse al ambiente y algunos ayudan a la supervivencia. Algunos de los reflejos permanecen durante toda la vida, sin embargo, otros desaparecen de forma gradual debido al incremento del control muscular y del comportamiento voluntario (Feldman, 2008).

Mediante el desarrollo motor se logran procesos de adaptación orgánica y social que mejoran el dominio propio y del medio ambiente, contribuyendo así a la interacción con los demás, este proceso se conoce como motricidad, que permite la comunicación mediante la motricidad e incide en el desarrollo humano, la adquisición de las habilidades motrices contribuyen a los procesos del desarrollo biológico, del pensamiento e integración social, lo que permite alcanzar al ser humano la autonomía (Uribe, 1998).

Se pueden identificar dos tipos de motricidad, la motricidad gruesa, es la encargada de lograr los cambios de la posición corporal, mantener el equilibrio, postura, control cefálico, sentarse, gatear hasta lograr los movimientos precursores de la caminata, por su parte la motricidad fina hace referencia a la coordinación viso manual que permite realizar actividades como agarrar, sacudir, tapar o destapar y llegar finalmente a la escritura (Salgado, 2007).

En el desarrollo motor, durante el primer año de vida, el tono muscular progresa de un predominio flexor a un equilibrio flexo-extensor, el cual va incrementando durante el primer año de vida (García Pérez & Martínez Granero, 2016), además influye en el comportamiento y el

aprendizaje, por lo que la detección y atención temprana pueden cambiar la historia natural de las alteraciones (Orton *et al.*, 2009).

Illingworth (1983) aportó una definición del desarrollo psicomotor, el cual consiste en un proceso gradual y continuo, que consta de estadios de creciente nivel de dificultad, inicia en la concepción y finaliza en la madurez, los infantes siguen una secuencia similar, sin embargo, puede existir un ritmo variable. Es decir, los niños adquieren habilidades progresivamente más complejas y consecutivas, para poder caminar un niño primero debe poder sentarse, posteriormente estar de pie y finalmente caminar.

En el DPM existen variaciones interindividuales, lo cual dificulta diferenciar los cambios del desarrollo adecuado de los retrasos de maduración, que provienen de alteraciones temporales o permanentes (Young, 2003). Por lo tanto, pueden existir variaciones en el ritmo y tiempo en lograr una habilidad, como es el caso de la marcha, la cual puede variar entre los 9 y 16 meses de edad (Póo, 2006).

El DPM se ve afectado por factores biológicos y el contexto psicosocial, como condiciones de vida, familia, etc., durante el proceso de maduración, los niños a más de recibir información también participan activamente, por lo que las relaciones sociales del niño son fundamentales para el desarrollo, ya que genera factores de protección o factores de riesgo (Cyrulnik, 2003).

Ingram (1959) divide el DPM infantil en cuatro estadios consecutivos durante el primer año de vida. El primer estadio flexor está presente desde el nacimiento hasta la sexta semana, se identifica por la postura flexionada del infante, tanto en posición prona como supina, debe existir simetría en los dos hemicuerpos, las manos permanecen cerradas la mayor parte del tiempo y se observan los reflejos primitivos. En el primer estadio extensor se evidencia desde la séptima semana de vida hasta la décimo tercera, en esta etapa se observa una extensión a nivel de la columna vertebral, iniciando por la pelvis, lo que permite un mayor soporte en las extremidades inferiores y como consecuencia inicia el uso de las manos como órgano prensor, al final de este periodo los reflejos primitivos casi son inexistentes.

El segundo estadio flexor inicia en el cuarto mes y finaliza aproximadamente al octavo, este es característico por el volteo de posición dorsal a posición ventral, teniendo como base de apoyo la espalda, liberando las extremidades superiores e inferiores, permitiendo que las manos lleguen a la línea media, al finalizar esta etapa el infante es capaz de lograr el arrastre. Por último, el segundo estadio extensor inicia en el octavo mes y finaliza alrededor del décimo cuarto mes de vida, en esta etapa se logra la bipedestación, teniendo como base de apoyo los pies, con el propósito de liberar por completo las extremidades superiores (Ingram, 1959).

Según Cabezuelo y Frontera (2016) durante el primer mes de vida existe mayor tono muscular, mayor fuerza para la alimentación y la respiración es más regular. Aunque se mantiene la postura flexionada los movimientos son más frecuentes, el movimiento de las piernas es como de pedaleo y de los brazos como si boxeara, siguen presentes los reflejos arcaicos, en reposo sus manos se mantienen cerradas, se comunica mediante el llanto, puede dirigir y fijar la mirada si el estímulo está a una distancia de 30 centímetros.

A los dos meses los reflejos arcaicos empiezan a desaparecer, sus extremidades ya no están tan rígidas, sus movimientos son espontáneos y conjuntos entre brazos y piernas, en posición decúbito prono arquea ligeramente el tronco y levanta la cabeza en un ángulo menor de 45° durante pocos segundos, puede realizar seguimiento visual si el estímulo es grande y está cerca, emite lenguaje mediante sonidos guturales, en circunstancias favorables la sonrisa social puede iniciar en esta edad (Cabezuelo y Frontera, 2016).

A los tres meses disminuyen los movimientos autónomos y se pierden los reflejos arcaicos e inicia los movimientos voluntarios, en posición supina los movimientos son suaves y continuos, las manos permanecen abiertas la mayor parte del tiempo, gira la cabeza con frecuencia, logra sostener la cabeza erguida por pocos segundos, en posición prona se apoya en los antebrazos y levanta la parte superior del pecho y la cabeza, sus extremidades inferiores están extendidas por un periodo de tiempo más largo. Gira la cabeza por completo para seguir un objeto, sin embargo, no puede manipular objetos, identifica la voz humana, parpadea si un objeto se acerca rápidamente a sus ojos, mira sus manos e intenta tocarse los dedos, sigue comunicándose mediante el llanto, pero inician gritos por alegría o enojo, inicia la actividad mano-boca (Salgado, 2007).

A los cuatro y cinco meses el tono muscular ha incrementado y la postura de flexión casi ha desaparecido, en supino tiene las extremidades totalmente en extensión, intenta girar el tronco hacia los costados, en prono flexiona y extiende las extremidades y se puede apoyar únicamente sobre su tronco, apoyándose en los antebrazos levanta la cabeza hasta formar un ángulo de 90°, se ha logrado el sostén cefálico, juega con sus manos y se logra la prensión voluntaria (tomar objetos de manera voluntaria), aunque esta prensión es imprecisa, su visión ha mejorado y puede identificar detalles de los objetos, gira la cabeza en dirección de los sonidos, aún se comunica mediante balbuceos y busca la mirada de la persona con quien interactúa, tiene contacto más afectivo con la madre y puede identificar los matices de su voz (Cabezuelo y Frontera, 2016).

A los seis meses logra la posición sentada con ayuda, se puede tomar los pies con las manos, en posición prono se apoya en las manos y puede levantar la cabeza y la parte superior del tórax, en posición sentada la espalda ya está erguida, aún necesita soporte para poder mantener la posición sentada, se consigue la prensión palmar y en pocas ocasiones pasa un objeto de una mano

a otra. Ha ampliado su campo visual y escucha atentamente la voz humana, incluso cuando no está en la propia habitación, vocaliza sílabas simples o dobles, pero con sonido predominantemente vocálico y reacciona bien ante personas extrañas (Iceta y Yoldi, 2002).

A los siete y ocho meses se mantiene sentado únicamente con el apoyo de sus manos, aunque el equilibrio aun es inestable, puede pasar de la posición supino a prono, el movimiento de las manos todavía es impreciso, si tiene un objeto en cada mano, suelta uno para poder tomar un tercero, busca objetos que cae, pero por corto tiempo, balbucea cuando ve personas u objetos que desea, necesita más la presencia de su cuidador, identifica mejor los rostros familiares e inicia la “ansiedad ante extraños” (Cabezuelo y Frontera, 2016).

A los nueve meses se sienta sin ningún apoyo y puede inclinarse hacia adelante, sin embargo, cuando se inclina hacia los lados puede caerse, tiene mayor precisión para tomar objetos y se desarrolla la pinza superior, incrementa su campo visual, lo que a su vez le permite mejorar la interacción social, emite sílabas repetidas formando palabras como “ma-ma”, distingue a sus cuidadores y aún tiene una reacción negativa ante los extraños, inician los juegos sociales, como el juego del escondite (Salgado, 2007).

A los diez y once meses se desarrolla el gateo, aunque no inicia en todos los bebés, puede mantenerse de pie si tiene algún apoyo, al igual que la marcha lateral sin embargo, no mantiene el equilibrio estando en esta posición, puede sujetar objetos mediante la pinza superior, puede aplaudir y decir adiós, además de introducir y sacar objetos de una caja, puede comprender el significado de palabras simples y comunes, inicia la imitación, principalmente con las actividades que realizan sus padres (Cabezuelo y Frontera, 2016).

A los doce meses se pone de pie con ayuda, camina y da pasos laterales si tiene algún tipo de ayuda o soporte, puede comprender frases sencillas que se utilizan con frecuencia, puede pronunciar palabras muy sencillas, intenta realizar actividades solo mediante la imitación, como alimentarse y vestirse, muestra claramente afecto por sus padres (Iceta y Yoldi, 2002).

A los 15 meses la mayoría de los niños empiezan a caminar solos (deambulación), de manera inestable ya que su equilibrio es insuficiente, pueden subir escalones con ayuda y también ponerse de rodillas, puede apilar dos cubos, dar utilidad a ciertos objetos, agarra un lápiz con prensión palmar y hace garabatos, hala o empuja objetos, pronuncia entre 2 y 6 palabras y construye frases muy cortas, incrementa su sociabilidad, le gusta juegos de construcción y destrucción, se interesa por los libros con ilustraciones grandes e intenta pasar las páginas, obedece órdenes sencillas como “dame la pelota” (Póo, 2006).

A los 18 meses tiene mayor equilibrio por lo que la caminata mejora y puede llevar un juguete en la mano mientras camina, puede agacharse a recoger objetos del suelo aunque en

ocasiones se puede caer, empiezan a trepar muebles, suben escalones con ayuda, construye torres con dos cubos, toma objetos más pequeños con la pinza superior, puede señalar partes de su cuerpo, pronuncia de seis a doce palabras, para pedir un objeto lo señala y emite una vocalización que puede que no sea la palabra correcta, imita actividades sencillas de los adultos (Cabezuelo y Frontera, 2016).

A los dos años caminan solos y han empezado a correr, se agachan y sientan para poder descansar, puede saltar, empuja y arrastra juguetes más grandes, puede patear pelotas sin perder el equilibrio, puede subir y bajar escaleras colocando los dos pies en cada escalón, puede abrir y cerrar puertas, come solo casi sin derrames, interviene en su vestimenta, usa palabras correctas para nombrar objetos, construye frases de dos o tres palabras (Póo, 2006).

Existen algunas variaciones de la normalidad sin carácter patológico, como la pinza entre el dedo pulgar y medio, el desplazamiento sentado sobre las nalgas, marcha sin haber pasado por la etapa de gateo, rotación persistente de la cabeza y la marcha en puntillas (Cubas González, 2008).

1.2.2. Desarrollo sensorial

En el desarrollo infantil la capacidad para percibir y sentir el ambiente aumenta, los procesos que permiten la comprensión del mundo exterior son la sensación, que es la estimulación física de los órganos sensoriales y la percepción que es el proceso mediante el cual se interpreta, analiza e integra los estímulos sensoriales (Feldman, 2008).

El desarrollo sensorial es una condición para la asimilación exitosa de cualquier actividad práctica. Para poder recordar algo, primero hay que verlo u oírlo, es decir, es un conjunto de estructuras encargadas de la recepción, transmisión y la integración de las sensaciones táctiles, visuales, auditivas (Villa & Cardo, 2005).

El desarrollo sensorial se caracteriza por las representaciones sensoriales generalizadas, es decir, el dominio de los Patrones Sensoriales. Es un proceso que se va desplegando en los niños mediante la estimulación que reciba del entorno, en la que desempeña un papel primordial la utilización de materiales didácticos concretos. A partir de la información que reciba, por medio de los órganos sensoriales los niños fomentan y mejoran sus capacidades perceptivas lo que va a permitir que aprenda objetiva y prácticamente conceptos básicos que son la base fundamental para la adquisición de aprendizajes más complejos a la vez que facilita el proceso de enseñanza-aprendizaje (Benavides & Gavilanes, 2017).

El Sistema Nervioso Central tiene la capacidad para interpretar y organizar la información que es captada por los órganos sensoriales, lo que se conoce como integración sensorial; dicha información llega al cerebro, donde es analizada y utilizada para dar una respuesta adecuada a los estímulos que ofrece el medio desde las diversas condiciones sociales, culturales y biológicas de los individuos. Es decir, que corresponde a la habilidad del cerebro para responder adecuadamente ante las sensaciones y demás estímulos del contexto, mantener un apropiado nivel de activación y alerta, permitiendo interactuar y responder adecuadamente a las demandas del ambiente (Fajarado & Salgado, 2018)

La Integración Sensorial enmarca la necesidad de generar espacios de integración en variedad de información sensorial que aporta al desarrollo del infante asociados al autocontrol, la confianza, la capacidad del cuerpo para responder a las demandas ambientales que le permitan apropiarse habilidades y competencias para el aprendizaje y la interrelación con el medio y con los demás, dado que la “adecuada integración sensorial en distinto tipo de información le permitirá al niño adquirir una mejor estabilidad emocional, con una mejor capacidad de atención” (Beaudry, 2011, p. 21).

Autores como Piaget (1961) y Teyssedre (2004) han afirmado que el proceso sensorio-motrices son la base para la aparición del lenguaje y otras conductas complejas en el ser humano, partiendo que de las acciones sensorio-motrices se van adquiriendo conductas necesarias para la supervivencia humana. Es fundamental reconocer que estas acciones por diversas circunstancias pueden verse limitadas en el niño, cuando se vea enfrentado a dificultades a la hora de desenvolverse en el ambiente escolar y ejecutar acciones con sus pares, es decir habilidades fundamentales que tienen que ver con el proceso de integración sensorial (Fajarado & Salgado, 2018).

1.2.2.1. Desarrollo visual

El sistema visual tiene los receptores en los ojos, los cuales captan las ondas de luz que entran por la retina y viajan al tronco cerebral, se integra con los otros sistemas y se dirige a los hemisferios cerebrales, la descodificación de la información se da en el córtex visual. La visión influye en el aprendizaje mediante la agudeza visual, el control ocular y la percepción visual, la cual se refiere al significado que el cerebro da a lo que se observa. El control ocular y la percepción visual son necesarias para realizar la mayoría de las actividades diarias (Serrano, 2019).

El sistema visual se relaciona con los demás sistemas sensoriales desde el nacimiento para verificar, confirmar y construir percepciones multidimensionales, esta capacidad para asociar

otras informaciones sensoriales a cualidades ya aprendidas a través de la visión es gracias a la integración sensorial (Serrano, 2019).

La visión permite la anticipación y por tanto la planificación, lo que conlleva a la capacidad de adaptación y de manipulación del individuo con respecto a su entorno (Serrano, 2019).

El alcance visual de un neonato se limita a una distancia de 20 a 35 centímetros, la visión a distancia cada vez se vuelve más precisa y a la edad de seis meses es idéntica a la de los adultos. En la semana catorce de vida se desarrolla la visión binocular, lo que permite detectar la profundidad y el movimiento de las imágenes que llegan a cada ojo, la percepción de profundidad es importante, puesto que permite al infante reconocer la altura y así evitar caídas (Aslin, 1987; Cavallini *et al.*, 2002).

Varias investigaciones han demostrado que los bebés están genéticamente programados para preferir tipos específicos de estímulos, por ejemplo, prefieren ciertos colores, formas, figuras tridimensionales y rostros humanos sobre los no humanos, lo que se puede deber a la existencia de células cerebrales altamente especializadas que reaccionan ante estímulos específicos (Rubenstein *et al.*, 1999; Csibra *et al.*, 2000; Hubel y Wiesel, 1979, 2004).

1.2.2.2. Desarrollo auditivo

El desarrollo auditivo es importante para el desarrollo del lenguaje, el estímulo a través de las ondas sonoras ingresa por el conducto auditivo externo, pasa al medio y por último al oído interno, de aquí son transmitidas mediante un impulso nervioso, por el nervio auditivo hasta la corteza cerebral del lóbulo temporal, en donde el estímulo será procesado y generará una respuesta (Medina *et al.*, 2015)

La información auditiva se une a la que proviene de los sistemas vestibular, visual y propioceptivo, esta integración permite interpretar los sonidos significativos, la capacidad de entender sonidos se va desarrollando, el infante al tener interacciones con el ambiente aprende a interpretar sonidos y desarrollar habilidades de procesamiento auditivo cada vez más complejas, como el lenguaje (Serrano, 2019).

La capacidad auditiva inicia en el periodo prenatal, por lo que los bebés que se encuentran en el útero pueden reaccionar a sonidos externos y por este motivo pueden nacer con preferencias para combinaciones específicas de sonidos (Schellenberg y Trehub, 1996; Trehub, 2003). Además de poder detectar los sonidos, es importante que los infantes desarrollen otras habilidades, como

la localización del sonido, que permite identificar la dirección de la que proviene, aproximadamente ocurre al segundo mes de vida, en esta etapa localiza la fuente sonora y muestra preferencia por la voces familiares, al tercer mes gira la cabeza en dirección al sonido y diferencia la voz humana de otros sonidos, en el cuarto mes adquiere la agudeza y madurez necesaria que permite identificar y localizar la dirección exacta del sonido (Volpe, 2008).

1.2.2.3. Desarrollo del gusto y olfato

El sistema olfativo es el encargado de la capacidad de oler, las moléculas de olor son percibidas por la nariz, las cuales se unen a las neuronas sensoriales olfativas y viajan al sistema límbico (centro de emociones), por lo cual las experiencias olfativas están directamente relacionadas con las emociones, la proyección al sistema límbico condiciona algunos elementos básicos de la comunicación e interacción, lo que puede fortalecer la vinculación, además el sistema olfativo tiene una fuerte relación con el sistema gustativo y finalmente, tiene una función de protección debido a que permite detectar olores tóxicos (Serrano, 2019).

Los infantes tienen el sentido del olfato bien desarrollado, lo que se demostró en una investigación en la cual bebés de 12 a 18 días de edad lograron distinguir a sus madres por el aroma, especialmente los que fueron alimentados por el seno materno, mientras los que se alimentaban con biberón no lograron hacer la distinción (Porter, Bologh y Malkin, 1988; Soussignan *et al.*, 1997; Mizuno y Ueda, 2004).

Los infantes muestran cierta preferencia por lo dulce y muestran expresiones de disgusto ante sabores amargos, es probable que el gusto por lo dulce se deba al sabor de la leche materna, lo que muestra que la herencia evolutiva se conservó, los bebés también van a mostrar preferencias a sabores dependiendo de los sabores que sus madres consumieron durante el embarazo. (Mennella, 2000).

1.2.2.4. Desarrollo del tacto

El tacto es el sentido que se desarrolla más precozmente, desde etapas muy tempranas de la gestación, desde la séptima semana, cuando empieza a sentir sensaciones en el contorno de la boca, luego en el rostro completo y, finalmente, en ambos pies y el tronco, a las veinte semanas podrá sentir todo el cuerpo. Este sentido es importante no solo para el desarrollo de los reflejos primarios, sino que los receptores ubicados en músculos, tendones, articulaciones y el aparato vestibular, llevarán la información a la corteza cerebral y al cerebelo, para poder percibir nuestro tono muscular, nuestros movimientos, la disposición de nuestros miembros, las partes del cuerpo

y la posición en el espacio; todo esto es importante para desarrollar el equilibrio (Medina *et al*, 2017).

El sistema táctil se encuentra en la piel y es el que permite que el cuerpo esté en contacto con el medio externo, el cual es grandemente responsable de la salud, además constituye una de las bases para desarrollar una sana vinculación madre-hijo, también desarrolla la noción de su esquema corporal, durante el desarrollo, el sistema táctil tiene un papel importante en el aprendizaje, debido a que el infante obtiene información de lo que le rodea al tocar lo que observa (Serrano, 2019).

Este sistema está relacionado con el estado emocional, ya que cada sensación táctil está asociada con un significado emocional, por este motivo es importante identificar el tipo de toque y la fuerza ejercida ya que así también se puede percibir la actitud de quien rodea al infante, conforme a la información recibida se da una respuesta (Serrano, 2019).

El cerebro analiza la información que proviene de los sistemas sensoriales, la integración sensorial el niño no es un receptor pasivo de las sensaciones, sino que integra las mismas y organiza esta información para un futuro plan de acción, reacción o comportamiento, además es capaz de monitorizar el plan mientras se ejecuta, sin embargo, los niños que tengan poca capacidad de procesar información podrán presentar dificultad en realizar acciones apropiadas, lo que interfiere en el aprendizaje y en el comportamiento (Serrano, 2019).

1.2.3. Desarrollo del Lenguaje

El desarrollo del lenguaje se da paralelamente al desarrollo neuromadurativo del niño (González, 2003), un mayor grado de estimulación activa los procesos de mielinización y sinaptogénesis, lo que va a enriquecer el desarrollo del lenguaje (Portellano, 2007).

Existen dos etapas en el desarrollo del lenguaje, el periodo prelingüístico que inicia con la comunicación no verbal, se desarrolla durante los tres primeros meses de vida, mediante gestos e interacción visual y auditiva, el infante se comunica con los adultos mediante gestos, expresiones faciales y mímica, posteriormente reacciona a estímulos verbales moviendo la cabeza o siguiendo el rastro ocular hacia la persona que habla. A partir de las 12 semana inicia la fase de balbuceo mediante sonidos vocálicos, así como las sonrisas, a los 4-6 meses inicia la emisión de sonidos consonánticos. A los 6-8 meses realiza el silabeo ecológico, que se caracteriza por la repetición de patrones sonoros, en esta etapa la lengua materna influye en la actividad vocal del niño (Valero, 2017).

El periodo lingüístico inicia en el primer año de vida, el cual se caracteriza por el uso de una sola palabra para referirse a diferentes situaciones, mientras que la fase locutoria inicia a partir de los dos años, en la que el lenguaje empieza a obtener una progresiva objetividad, mediante el uso de los elementos de una frase, dándole significado (Fernández, 2006).

Desarrollo del lenguaje de 0-12 meses (Svec, 2017).

- 1 mes: presta atención a sonidos.
- 2 meses: reacciona a la voz.
- 3 meses: sonidos vocálicos.
- Balbuceo y ecolalia a partir de los 3 meses.
- 4 meses: respuestas de orientación ante estímulos verbales.
- Sonidos consonánticos de los 4 a 6 meses.
- 9 meses: comprende ciertas palabras y muestra intención comunicativa mediante gestos no verbales.
- A partir del año emisión de primeras palabras.
- Al final del primer año comprende de 5 a 10 palabras.

Desarrollo del lenguaje de 12 a 24 meses (Svec, 2017).

- 12 meses: uso de palabras comprensibles.
 - 12 meses: frases de una sola palabra.
 - Aumento léxico.
 - 15 meses: aparecen los verbos, uso de adjetivos y pronombres.
 - 20 meses: vocabulario de 100 palabras aproximadamente.
 - Comprende palabras de objetos ausentes.
 - 2 años: vocabulario de 250-300 palabras.
-

Al nacer, los bebés sienten y discriminan los sonidos, por lo que están preparados para iniciar la adquisición del lenguaje. Antes de que el infante emita palabras, produce llantos, sonrisas, miradas, vocalizaciones, balbuceos, gestos, etc., en forma de turnos de habla con los adultos, estos aspectos comunicativos conforman la base del desarrollo posterior al lenguaje (Aparici Aznar & Esteve-Gibert, 2019).

Durante los primeros 18 meses, los infantes desarrollan habilidades motrices que tienen un impacto directo sobre el desarrollo lingüístico y comunicativo. En primer lugar, el desarrollo del aparato articulatorio determina el tipo de sonidos que los niños pueden producir. Cuando los

niños tienen mayor control del movimiento mandibular producen sonidos silábicos formados por una consonante y una vocal, es decir inicia el balbuceo (Esteve-Gibert & Aparici Aznar, 2019).

Existen cuatro habilidades sociales que son fundamentales para el proceso de adquisición del lenguaje: la preferencia por estímulos sociales, la capacidad del seguimiento visual hacia el interlocutor, la atención conjunta y la distinción entre medio y fin. Desde el nacimiento, los infantes muestran preferencia por los estímulos sociales, lo que les lleva a interactuar mediante vocalizaciones, mediante turnos del habla, con los adultos, lo que se conoce como protoconversación. El seguimiento visual es importante para el desarrollo de la atención, el vocabulario y el lenguaje. Entre los seis y nueve meses se desarrolla la atención conjunta, la cual es fundamental para el lenguaje y la comunicación, puesto que le permite desarrollar la intencionalidad comunicativa y que el niño sonría o vocalice hacia el adulto mientras manipula un objeto. A partir de los nueve meses los niños aprenden que las acciones suelen ser intencionales y que pueden tener una intención comunicativa lo cual puede tener un efecto en su entorno. Cuando el infante realiza diversos sonidos guturales, llantos o gritos, es importante que los cuidadores respondan a las diversas vocalizaciones, ya que esto favorece al desarrollo del lenguaje (Aparici Aznar & Esteve-Gibert, 2019).

Cuando el lenguaje es intencional se clasifica en dos grupos: peticiones o función imperativa, en la que los niños mediante gestos o vocalizaciones pretenden conseguir un objetivo; el segundo grupo son los comentarios o la función declarativa que tiene como finalidad obtener atención del adulto, los comentarios permiten mantener la atención del adulto sobre un objeto o acción en particular (Aparici Aznar & Esteve-Gibert, 2019).

El gesto del señalamiento es intencional, aparece alrededor de los nueve o doce meses, los infantes señalan objetos para pedirlos e indicar su interés por el mismo, a esta edad realizan el gesto sin ninguna vocalización, sin embargo, a los quince o diecisiete meses pueden usar las dos al mismo tiempo, logrando que el mensaje sea más preciso (Aparici Aznar & Esteve-Gibert, 2019).

Entre los cuatro hasta alrededor de los siete meses se evidencian cambios en la intensidad y tono y los sonidos tienen similitud a una sílaba, de los siete meses a los diez el niño es capaz de usar una consonante con una vocal y lo puede hacer en forma de cadena (mamama), de los diez a los catorce meses el balbuceo es una secuencia de vocales y consonantes diferentes (baguga), a partir de los diez meses inician las protopalabras, los niños las usan para referirse a situaciones de la vida cotidiana y suelen usarlas en conjunto con el señalamiento, de los doce a los dieciocho

meses el niño adquiere gradualmente sus primeras palabras (Esteve-Gibert & Aparici Aznar, 2019).

Entre el año y el año y medio se evidencia la etapa preléxica en la cual los niños pronuncian alrededor de cincuenta palabras, sin embargo, aún utiliza balbuceo y gestos, dentro de las primeras palabras se encuentran principalmente nombres de objetos y personas con los que tenga mayor contacto (Aparici Aznar, 2019).

Entre los dieciocho y veinticuatro meses se encuentra la fase léxica en donde se da una explosión léxica debido a que existe un rápido incremento y una vez que el niño alcance entre cincuenta y cien palabras puede empezar a combinarlas que se conoce como fase semántica, a partir de este cambio los niños adquieren alrededor de nueve palabras al día entre el año y medio y los seis años (Kit, 2003), algunas investigaciones han indicado que la explosión léxica puede estar relacionada con el proceso de mielinización neuronal (Pujol *et al.*, 2006).

El vocabulario incrementa a lo largo de la vida, sin embargo, el crecimiento es más sorprendente durante la infancia, a los dos años los niños producen alrededor de trescientas palabras, a los tres años aproximadamente mil palabras y el ritmo de crecimiento continúa (Aparici Aznar, 2019).

1.2.3. Desarrollo Social

Un recién nacido es capaz de mirar y fijar la mirada especialmente a su madre, a los 3 meses logra la sonrisa social, a los 6 meses ya tiene risa social, mira a los ojos, sonrío y se ríe espontáneamente en presencia de personas (Medina *et al.*, 2015).

A los nueve meses imita gestos faciales, mantiene contacto visual, mueve las manos cuando quiere algo, también presenta ansiedad o angustia ante personas extrañas, a los 12 meses señala lo que quiere y establece contacto visual alternativamente entre el objeto y la persona con la única intención de dirigir la atención de la persona hacia el objeto que quiere, responde a su nombre y demuestra afecto. Llegados los 15 meses responde cuando lo llaman por su nombre, a los 18 meses trae objetos para mostrarlos, señala partes de su cuerpo, sonrío y se ríe. A los 24 meses disminuye la ansiedad ante los extraños, se interesa por interactuar con otros niños, imita tareas domésticas y desarrolla el juego simbólico. Los gestos sociales, una vez desarrollados, se mantienen en menor o mayor grado a lo largo de toda la vida, empleándose cada vez que interactuamos con otras personas (Huanca, 2008).

1.3. Signos de alarma

El neurodesarrollo exitoso está estrechamente relacionado con la genética y el ambiente afectivo y de estimulación que recibe el infante, lo que genera una mayor producción de sinapsis neurales, lo que está relacionado con las funciones cerebrales (Medina Alva *et al*, 2015), sin embargo, cuando existe un retraso cronológico significativo en las adquisiciones del desarrollo global o de un área específica en el desarrollo del niño, o cuando existe la persistencia de patrones que ya deberían haber desaparecido, como los reflejos, o la presencia de signos anómalos a cualquier edad, como movimientos oculares alterados (Álvarez y Giner, 2007)

Chávez (2003) plantea que para poder identificar si un niño presenta problemas en su neurodesarrollo es importante conocer la organización y adecuado desarrollo del sistema nervioso central, ya que el conocimiento de las diferentes etapas del desarrollo de las diferentes estructuras del SN puede detectar y prevenir trastornos, para Rains (2003) las alteraciones en el sistema nervioso y durante la maduración cerebral ocasionan trastornos neuropsicológicos en la infancia, los cuales sino son detectados a tiempo puede incrementar la severidad de las secuelas, las cuales se manifestaran en conductas poco adaptativas.

Se considera que un niño tiene retraso madurativo cuando no logra un desarrollo similar al de mayoría de sus pares con la misma edad cronológica, puede implicar a una o varias áreas del desarrollo de forma simultánea, la detección temprana de los niños con retraso madurativo es importante, debido a que permite elaborar un plan terapéutico que mejora su evolución y calidad de vida futura. Cuando se habla de un proceso madurativo, este se refiere a “madurar hasta llegar a la etapa adulta”, en el niño y su SNC, este proceso está determinado por la información genética y se puede modificar por dos factores ambientales, la estimulación y la nutrición. Durante un examen se debe observar los movimientos activos del infante, principalmente si se trata de un bebé y prestar atención a la actitud, contacto visual, conexión social, su conducta e identificar los signos de alarma (Czornyj, 2004).

Existen varios parámetros que permiten identificar alteraciones durante el neurodesarrollo, como el movimiento asimétrico, reflejos, la variabilidad en el tono muscular, la pérdida de habilidades adquiridas, la falta de interacción social y psicoafectividad, varias alteraciones motoras pueden estar presentes desde edades muy tempranas como pulgar cautivo, persistencia de reflejos primitivos o demora en la aparición de los mismos, además se debe tener en consideración el desarrollo social y sensorial (Medina et al. 2017), retraso cronológico significativo en las adquisiciones del desarrollo global o de un área específica en el desarrollo del

niño o la presencia de signos anómalos a cualquier edad, como movimientos oculares alterados (Álvarez y Giner, 2007)

Según Illingworth (1992) mientras más alejado se encuentra del desarrollo de un niño, de los valores medios esperados para el grupo de población etaria, el desarrollo del niño no va a ser adecuado y Poó (2006) planteó lo patológico se aleja de manera significativa de lo que se espera para la edad del niño, ya sea en un área en particular o a nivel global.

Chávez (2003) plantea que para poder identificar si un niño presenta problemas en su neurodesarrollo es importante conocer la organización y adecuado desarrollo del sistema nervioso central, ya que el conocimiento de las diferentes etapas del desarrollo de las estructuras del sistema nervioso puede detectar y prevenir trastornos, para Rains (2003) las alteraciones en el sistema nervioso durante la maduración cerebral ocasionan trastornos neuropsicológicos en la infancia, los cuales sino son detectados a tiempo puede incrementar la severidad de las secuelas, las cuales se manifestaran en conductas poco adaptativas.

Según Illingworth (1992), Iceta y Yoldi (2002), Czornyj (2004) y Moreno Mora y Orasma García (2017) los signos de alarma en el neurodesarrollo durante los dos primeros años de vida se identifican de la siguiente manera:

En un infante recién nacido, la extensión completa de las piernas indica que el tono muscular está aumentado, mientras que la postura en “rana” en la posición decúbito supino puede indicar hipotonía, los movimientos asimétricos, apnea y el opistótonos también se consideran signos de alarma (Illingworth, 1992).

En cuanto al llanto se presenta de manera aguda, persistente y monótono desde el nacimiento durante toda la primera infancia, además se evidencia excesiva irritabilidad, somnolencia o vigilia (Illingworth, 1992; Czornyj, 2004).

Las manifestaciones a nivel de la cabeza se pueden evidenciar en cuanto al tamaño, grande o pequeña en relación al peso del infante, fontanelas abombadas, separación anormal de las suturas, desaceleración del ritmo del crecimiento cefálico y ausencia de control cefálico. En relación a la vista puede existir nistagmo, desviación de la mirada, pupilas en cabeza de alfiler, fijas o dilatadas, además una mala orientación hacia un sonido (Iceta y Yoldi, 2002; Czornyj, 2004).

Los reflejos pueden presentarse aumentados, asimétricos o estar ausentes, la respuesta del reflejo de Moro puede ser anormal (sobresalto exagerado o sin flexión), existe ausencia de reflejos orales, succión y deglución pobre, ausencia de reflejo de tos, persistencia de reflejos (prensión y

moro), ausencia del reflejo cócleo-palpebral unilateral o bilateral (Illingworth, 1992; Iceta y Yoldi, 2002; Czornyj, 2004; Moreno Mora y Orasma García, 2017).

En cuanto al tono muscular puede existir hipotonía, hipertonía axial y/o de los miembros, distonía, asimetría, retraso marcado en el desarrollo, paresias, movimientos paroxísticos, hiperreflexia, arreflexia, etc. En los movimientos se puede evidenciar temblor, clonus, convulsiones, tics, asimetría y poco movimiento. Con respecto a la postura puede estar estereotipada, en los miembros inferiores puede existir entrecruzamiento, pulgar inducido unilateral o bilateral y mano cerrada de forma constante. (Czornyj, 2004; Moreno Mora y Orasma García, 2017)

Durante el primer trimestre a partir del nacimiento los signos de alarma pueden ser la ausencia del seguimiento visual, falta de la sonrisa social y sostén cefálico (Czornyj, 2004).

A partir del segundo trimestre puede haber una falta en la adquisición de la línea media, falta de balconeo, falta de prehensión voluntaria, dificultad para rolar, reiteradas flexiones bruscas del tronco sobre el abdomen, acompañada de flexión y extensión de los brazos, lo que podría tratarse de convulsiones o encefalopatía epiléptica (Czornyj, 2004).

Durante el tercer trimestre no hay adquisición de la sedestación, ausencia del reflejo paracaidista, no pasa objetos de una mano a otra, ausencia de pinza digital inferior y de la pinza digital superior (Czornyj, 2004; Moreno Mora y Orasma García, 2017).

En el cuarto trimestre se puede haber ausencia de silabeo, de palabras, de frases de dos palabras, no ecológicas, además ausencia o pobreza del lenguaje gestual, falta de interés por el medio, escasa iniciativa en el juego, conductas estereotipadas o repetitivas, detención en la adquisición de pautas madurativas y pérdida de pautas madurativas ya adquiridas (Iceta y Yoldi, 2002; Moreno Mora y Orasma García, 2017).

Durante el segundo año de vida no camina solo, hay vocabulario de tres o cuatro palabras, cambia de actividad constantemente, no sigue con la vista los objetos que caen, no sube escaleras, no existe progreso en el vocabulario (7 a 10 palabras), ni construye frases, no identifica las partes del cuerpo, no construye torres, no sigue órdenes, no corre, no asocia dos palabras, no utiliza la palabra “no” y falta de participación del juego simbólico o imaginativo (Iceta y Yoldi, 2002; Czornyj, 2004; Moreno Mora y Orasma García, 2017).

Los hitos del desarrollo permiten identificar que el desarrollo cerebral del infante se encuentre en un marco apropiado, por lo que es necesario identificar los parámetros de cada edad

para evaluar el desarrollo. No obstante, se debe tener en consideración el margen de variabilidad de los hitos, además es importante identificar el logro de la secuencia de un evento más que un logro puntual, la pérdida de habilidades que se han adquirido previamente o la regresión en el desarrollo implica un signo de alerta que se debe tener en consideración (Medina et al. 2017).

Existen varios instrumentos cuantitativos que permiten a los profesionales evaluar el neurodesarrollo del infante, como por ejemplo la Escala de Desarrollo Infantil de Nancy Bayley, Escala de Desarrollo Psicomotor de la primera infancia Brunet Lezine, Escala de Desarrollo Motor de Peabody, inventario de desarrollo Battelle, entre otras, sin embargo, también se debe considerar que la información brindada por los familiares es de gran importancia y que los profesionales deben tener un conocimiento basto del desarrollo infantil, para poder identificar cuando un infante presenta signos de alarma, para de esta manera llevar a cabo una intervención apropiada.

Se pueden encontrar varios síntomas neurológicos que pueden afectar la vida del infante y una gran parte pueden formar síndromes, los cuales indican un riesgo para el niño, los síndromes suelen ser inespecíficos en la etapa neonatal, pero se pueden identificar síntomas que forman parte de síndromes, lo cual indica la presencia de niños de riesgo en el neurodesarrollo. Sin embargo, los síntomas neurológicos no siempre encajan en los síndromes y la evaluación da como resultado varios síntomas con poca correlación, no obstante, el profesional puede emitir un juicio acerca de la integridad del sistema nervioso (Tovar-Ruiz, 2004).

Un recién nacido que presenta desviaciones de las funciones nerviosas durante el periodo neonatal se debe hacer un seguimiento muy cercano de su evolución, por lo que la valoración del infante además de permitir comprobar la presencia de alguna patología o alteración también permite realizar prevención. El pronóstico y la calidad de vida de los niños depende de la atención oportuna que se les brinde, además de la intervención de diversos profesionales de diversas disciplinas, lo cual es posible con un diagnóstico oportuno y eficaz.

CAPITULO 2

2. SÍNDROME DE MOEBIUS

El síndrome de Moebius (SM) fue descrito en 1892 el profesor Paul Julius Moebius, quien estudió alrededor de 43 casos de pacientes con parálisis facial congénita y estrabismo convergente, estos síntomas se veían asociados a la afección de los nervios craneales VI y VII (Ramírez-Izcoa *et al.*, 2017), pueden estar afectados otros pares craneales, principalmente el hipogloso (XII), acústico (VIII), vago (X) y glossofaríngeo (IX), las alteraciones de estos nervios pueden afectar el aparato estomatognático, por lo que es frecuente la presencia de disartria, debido a la dificultad en el movimiento de labios y lengua (nervio XII) o del paladar (nervio X) (IX) (Pérez-Aytés, 2010). Gran parte de los casos de SM suelen ser esporádicos, con incidencia de 1 en 150.000 nacidos vivos (Puvabanditsin *et al.*, 2005), el síndrome de Moebius es una patología congénita que se caracteriza por parálisis facial unilateral o bilateral y por la alteración de la abducción ocular en uno o ambos ojos (Botero-Hernández *et al.*, 2017), comúnmente no se presenta parálisis en la mirada vertical, pero puede estar presente hasta en un 25% de los casos por un compromiso del III par (McKinnon *et al.*, 2014).

En los pacientes con SM se pueden identificar malformaciones craneofaciales como los pliegues epicánticos, puente nasal aplanado y la micrognatia (Kuklik, 2000), además se evidencian malformaciones musculoesqueléticas como pie equino varo, anomalía de Poland y defectos de reducción de extremidades tipo amputación (Pérez-Aytés, 2010), pie plano valgo, malformación digital de las extremidades superiores y en ciertos casos existe compromiso de la columna vertebral (McClure *et al.*, 2016). También pueden presentar micrognatia, paladar hendido en U o úvula hendida, defectos cardíacos, urinarios, hipogenitalismo y trastornos del lenguaje (Quantin, 2013). Estudios han demostrado que alrededor del 25% de los niños con este síndrome presentaron epilepsia sintomática, considerándola como comorbilidad y no secundaria a este (Cruz-Martínez *et al.*, 2006).

Varios estudios han manifestado que se trata de una patogenia multifactorial en la que la exposición tóxica fetal actúa sobre una predisposición genética para la inestabilidad vascular terminal y la falla microcirculatoria focal en la parte inferior del tronco encefálico (Moebius, 1888; Bavinck & Weaver, 1986; Stcharles *et al.*, 1993; Strömland *et al.*, 2002). Sin embargo, no se ha logrado determinar qué causa los signos y síntomas extraoftalmológicos relacionados con el SM (Carta *et al.*, 2021).

La etiología del SM no es clara, sin embargo, a través de estudios de necropsias, de observaciones clínicas y de neuroimagen (tomografía axial computarizada [TAC] y resonancia magnética [RM]) se ha determinado que existe una agenesia de los núcleos de los nervios craneales VI y VII o que estos núcleos empezaron a desarrollarse adecuadamente y durante el periodo embrionario se destruyen, posiblemente por un evento isquémico. La TAC puede mostrar calcificaciones a nivel del tronco cerebral correspondiente a los núcleos del nervio facial, se recomienda que los cortes sean finos a nivel del IV ventrículo, que es donde se encuentran los núcleos de los pares craneales VI y VII (Wu *et al.*, 2013).

Varios estudios han demostrado la influencia de factores ambientales y genéticos, comúnmente originados por factores tóxicos durante la embriogénesis, incluyendo el uso de teratogénicos como el misoprostol durante el primer trimestre del embarazo, alcohol, talidomida, cocaína, entre otros, que conllevan a la disrupción vascular del cerebro en formación (Bianchi *et al.*, 2010), por otra parte, en los estudios citogenéticos han sugerido dos locus implicados 1p22 y 13q12.2-q13 (Uzumcu *et al.*, 2009). En conclusión, pueden ser varias las causas del síndrome de Moebius (genéticas, factores teratogénicos, anomalías placentarias, etc.) pero en todas existe un mecanismo común: la agenesia o destrucción de los núcleos de los pares craneales VI y VII a nivel del tronco cerebral, cuando existe una grave afectación de las funciones del tronco cerebral puede presentarse apnea central y ser necesaria la ventilación mecánica prolongada debiéndose recurrir a traqueotomía.

En un estudio realizado en Colombia con 140 pacientes con SM acerca de las manifestaciones clínicas craneofaciales se pudo evidenciar en el 19,28% de los casos ptosis palpebral, lo que se puede deber a una lesión del nervio oculomotor (III), en el 31,4% se presentó micrognatia, el 84,8% tenían caries, los problemas de succión se presentaron desde los primeros días de vida, lo que se asoció con problemas para deglutir, por lo que en la mitad de los casos se necesitó una vía parenteral, la misma cantidad de pacientes necesitaron oxígeno al nacer y el 8,5% siguió requiriendo su uso hasta después del tercer año de vida. Las alteraciones en el lenguaje se presentan en la mayoría de los casos, lo cual depende de varios factores, como la afectación de diversos pares craneales (VII, VIII, IX, X, XII) y otras condiciones anatómicas, como la afectación de la región auricular, maxilar o mandibular, frenillo lingual o ausencia del conducto auditivo externo, por lo que el 80% de los casos recibieron terapia de lenguaje (Ruge-Peña *et al.*, 2020).

La parálisis del VII par craneal es la que ocasiona el mimetismo, la ausencia de sonrisa y el déficit de succión, la cual es deficiente o ausente y se debe al cierre incompleto de los labios (Picciolini *et al.*, 2016), también se han identificado tres patrones de alteración de la motilidad

ocular, el patrón ortotropía indica un defecto completo en movimientos de abducción y aducción, el patrón esotropía (estrabismo convergente) que se evidencia mediante una fijación cruzada; y finalmente el patrón exotropía (estrabismo divergente) en el cual hay ausencia de convergencia y desalineación vertical de los ojos con afectación del III y IV par (Carta *et al.*, 2011).

Los pacientes con SM presentan malformaciones musculoesqueléticas como pie zambo, anomalías en las manos (sindactilia, braquidactilia, ectrodactilia) y agenesia del músculo pectoral y dismorfismos, también suelen existir asociaciones con otros síndromes como el de Poland, Pierre Robin, Carey-Fineman-Ziter y Klippel-Feil (Abramson *et al.*, 1998).

En el ámbito de la alimentación y oralidad (V, VII, IX, XI, XII) se evidencia mala succión y deglución, por lo que en ocasiones se recurre a sondas nasogástricas y gastrostomía, pueden existir problemas nutricionales, dentales, palatinos o micrognatia, además existe problemas de lenguaje y audición (VII, VIII, IX, X, XI, XII), ocasionando pérdida de audición, retraso en el lenguaje o déficit en el habla; las alteraciones del dominio visual (III, IV, VI, VII) pueden ocasionar déficits en la motilidad ocular (Picciolini *et al.*, 2016).

La disfunción orofacial suele ser común en los pacientes con SM, lo que puede generar dificultades en el habla, se presenta en alrededor del 76-90% de los pacientes, estas disfunciones pueden deberse a la afectación funcional de los labios, lengua, paladar y en ocasiones la laringe, lo que comúnmente depende de los pares craneales afectados y en que grado se manifiestan las malformaciones orofaciales (paladar hendido, micrognatia, microglosia) (Briegel, 2006).

Otras áreas funcionales que se ven afectadas son la neurológica y la cognitivo-emocional. La afectación neurológica más común es la hipotonía y el deterioro del equilibrio; en el ámbito cognitivo-emocional existe déficit de atención, deterioro cognitivo, retraso en el desarrollo, alteración en el sueño y estereotipias. Los problemas motrices primarios incluyen la hipotonía, dismorfismo músculo-esquelético, retraso en el giro a la derecha y locomoción, son frecuentes las dificultades en el lenguaje como la dislalia y trastornos mecánicos de la codificación fonológica, los trastornos visuales consisten en déficits de exploración y percepción visual y en algunas ocasiones úlceras corneales. Los problemas secundarios incluyen el déficit de exploración visual, dificultades orales-motoras, falta o ausencia de expresión facial que afecta las estrategias cognitivas en el desarrollo temprano, además la falta de reconocimiento y expresión emocional puede afectar el área social y afectar o influir negativamente en la infancia y en la adolescencia (Picciolini *et al.*, 2016).

Un estudio encontró que los pacientes con SM presentaban el mismo nivel intelectual, de memoria y concentración que la población general, lo que permitía a los pacientes menores de 17 años asistir a escuelas primarias y secundarias regulares (Verzijl *et al.*, 2005).

Los pacientes con SM generalmente tienen una esperanza de vida normal, sin embargo, suelen necesitar cirugías para la corrección de las malformaciones musculoesqueléticas, de los ojos cruzados y la mandíbula, además de ser necesaria la medicación y diversos tipos de terapias (Briegel, 2006).

CAPITULO 3

3. NEURORREHABILITACIÓN

La neurorrehabilitación es un proceso asistencial complejo, que busca reestablecer, minimizar o compensar en medida de lo posible los déficits funcionales de la persona afectada por una discapacidad, ocasionada por una lesión en el sistema nervioso central (Vidal-Samsó, 2020).

Comúnmente en el caso de los bebés no existe un diagnóstico definido, sin embargo, es importante identificar si existe un retraso madurativo, que posteriormente puede ser diagnosticado como una patología, lo que permite evidenciar signos de alarma, además es necesario contar con la información necesaria, como datos personales, informes de otros profesionales, valoración inicial, evaluación del desarrollo y los resultados de pruebas utilizadas, con estos datos se puede identificar el momento evolutivo en el que se encuentra el niño, las áreas que requieren atención, las que pueden servir de puente facilitador y las necesidades y apoyo familiar (Prieto Saborit *et al.*, 2012).

La valoración integral explora la madurez neuropsicológica, abarcando aspectos del desarrollo, aprendizaje, factores de crecimiento, factores socioculturales, familiares, escolares, los cuales aportan información relevante. Es indispensable la participación de un equipo interdisciplinario que brinden información concluyente para el diagnóstico, por este motivo es importante enfatizar que la evaluación neuropsicológica infantil constituye un sistema integral, multifactorial e interdisciplinario, que permite al profesional elegir los recursos y procedimientos adecuados para cumplir los objetivos planteados en la evaluación (Cuervo Martínez y Ávila Matamoros, 2010), la neurorrehabilitación brinda al niño una adecuada estimulación que permite favorecer el desarrollo cognitivo, funcional, emocional, comunicativo y motriz, con la finalidad de conseguir un desempeño funcional, independencia e integración social adecuada (Cano de la Cuerda & Collado, 2012).

La neuroplasticidad es un mecanismo que influye en la neurorrehabilitación e incluye el funcionamiento interno de las neuronas, su estructura, estructuras asociadas y la forma en que éstas se asocian y organizan en redes neuronales (Paúl-Lapedriza *et al.*, 2011). De acuerdo con el principio de neuroplasticidad, en los primeros años de vida el cerebro tiene una capacidad adaptativa de reorganizar, efectuar y modificar las conexiones sinápticas de manera apropiada, lo que permite que el sistema nervioso se recupere de lesiones neuronales (León-Sarmiento *et al.*, 2009).

Mediante la neurorrehabilitación se pretende conseguir la máxima autonomía, además crear rutinas y enseñar a la familia la generación de expectativas realistas, adaptación ambiental, creación de hábitos y el análisis de las implicaciones de las alteraciones neuropsicológicas sobre el funcionamiento cotidiano (Paúl-Lapedriza *et al.*, 2011). Es importante destacar la necesidad multidisciplinar, establecer prioridades e iniciar la intervención lo antes posible, ya que para obtener óptimos resultados se debe aprovechar el periodo de inmadurez, puesto que durante el periodo neonatal se genera mayor plasticidad del sistema nervioso, se debe emplear el tiempo que sea necesario hasta lograr la estabilización. Las actividades que se empleen deben ser motivadoras, se recomienda usar material real y cotidiano, aumentar el grado de dificultad de las tareas de manera progresiva, considerar la contextualización del aprendizaje es importante ya que garantiza la mejoría, además se debe proporcionar feedback inmediato y plantear un sistema de recompensas cuando sea necesario, el trabajo se centrará en las implicaciones de las alteraciones neuropsicológicas sobre el funcionamiento diario y no en áreas aisladas (Paúl-Lapedriza *et al.*, 2011).

Los métodos o estrategias se deben elegir teniendo en consideración las dificultades del paciente, las capacidades preservadas y las demandas ambientales. Existen principios con los cuales se puede establecer un programa de rehabilitación, seleccionando tareas y estrategias (Sohlberg & Mateer, 1987; Sohlberg & Mateer, 2001): emplear un tratamiento que se base en un modelo teórico, tareas que se organizaran de forma jerárquica, si es necesario se dará la oportunidad de repetir tareas, fundamentar el tratamiento en los datos de evaluación.

Dentro del equipo de especialistas se recomienda que esté conformado por neuropediatras, fisioterapeutas, terapeutas ocupacionales, logopedas, trabajadores sociales, ortopedas, nutriólogos, entre otros (Cano de la Cuerda & Collado, 2012; Luna-Oliva *et al.*, 2013; Sajan *et al.*, 2016), además es importante que la familia sea parte del proceso y que adquiera un papel activo en la detección de las necesidades, evaluación e intervención del niño (Gómez, 2008; Espe-Sherwindt, 2008), lo que va a permitir que los resultados sean funcionales y por ende que el niño tenga una mejor calidad de vida (Barlow, 2008), además es importante trabajar en conjunto con los centros educativos y recursos sociales que estén implicados en la atención del niño, lo que facilita la integración e interacción en el entorno natural y con los pares, además durante el proceso es sustancial atender las necesidades emocionales tanto del niño/a, como de los miembros de su familia, lo que permite contribuir al bienestar del miembro afectado y al funcionamiento del sistema familiar, el objetivo es que cada uno obtenga el máximo desarrollo personal y autonomía posible (Gilbert, 2012).

Según Satler (2003) una valoración neuropsicológica completa incluye evaluaciones cuantitativas y cualitativas además de realizar seguimientos para poder determinar la evolución y las secuelas que se han desarrollado durante la lesión cerebral, al igual que Manga y Ramos (1999) y Muñoz y Tirapu (2001) también recalcan la importancia de realizar un seguimiento para comprobar los efectos de las lesiones, la estabilidad de las secuelas y para determinar si el deterioro existente es duradero o crónico. Por su parte Ezpeleta (2005), enfatiza en la importancia de identificar los factores de riesgo, factores protectores y de prevención de los trastornos del desarrollo, ya que permite reconocer las diferencias entre el desarrollo adecuado y el patológico a lo largo del ciclo vital y facilitar la intervención temprana, lo que permite minimizar secuelas y que el pronóstico sea más favorable durante la infancia (Guerrero, 2006).

3.1 Fisioterapia

La fisioterapia se encarga de restaurar, mantener o promover la movilidad, equilibrio, control motor y fuerza (Diment & Hobbs, 2014; Moral *et al.*, 2016).

En rehabilitación infantil, la fisioterapia es parte del equipo interdisciplinar, incorporan nuevos enfoques terapéuticos dirigidos al tratamiento de los trastornos motores, esta perspectiva está orientada a la funcionalidad de la tarea para el niño, es importante que exista adherencia al tratamiento y motivación, puesto que son aspectos fundamentales en los tratamientos infantiles (Pimentel-Ponce *et al.*, 2021)

Varios autores han introducido la fisioterapia en la neurología, como Margareth Rood, Herman Kabat, Vaclav Vojta, Carl Bobath, entre otros (Duque *et al.*, 2011), dichos autores han estudiado el control y aprendizaje motor desde diversas teorías que demuestran como el movimiento corporal después de una lesión neurológica puede recuperarse; la neurociencia ha permitido que se logre una mirada más precisa a los factores relacionados a eventos neurológicos entendiendo al movimiento corporal como un sistema complejo (Agudelo *et al.*, 2015).

La neuroplasticidad en conjunto con estrategias terapéuticas pueden promover la recuperación funcional posterior a lesiones del SNC, mejorando la funcionalidad mediante adaptaciones, reorganización de estructuras y nuevas conexiones para una correcta sincronización en el movimiento (Clare *et al.*, 2009).

Es importante que dentro del equipo terapéutico se encuentre un profesional de fisioterapia especialista en neurología, quien va a favorecer o facilitar la neuroplasticidad a través de estimulación neuoperceptiva, puesto que mediante esta el infante logra adaptarse y reconocer el mundo externo, siendo la base para ejercer una acción motora (Rodríguez, 2017). El

fisioterapeuta genera estímulos en todos los sentidos mediante técnicas, como masoterapia, movilizaciones y cambios de posiciones promoviendo así el desarrollo, ejercicios de movimiento, patrón de formación de actividades de desarrollo, formación sensorial, entrenamiento de la percepción y educación neuromuscular (Nascimento *et al.*, 2008).

La neurorrehabilitación mediante la fisioterapia pretende disminuir la expresión de anormalidades existentes por la maduración inapropiada del sistema nervioso central, mediante la repetición temprana e intensiva de una serie de movimientos complejos propios del ser humano, los cuales son denominados patrones sensoriomotores del desarrollo, los cuales estimulan al sistema vestibular, favoreciendo al desarrollo motor normal y evitando el desarrollo de posturas y movimientos anormales (Katona, 1989; Katona 1999). Los patrones sensoriomotores del desarrollo son movimientos complejos, que en un inicio son controlados por estructuras subcorticales y forman parte de la conducta motora característica en el recién nacido.

Los patrones sensoriomotores se activan mediante posiciones en las que se coloca al recién nacido, las cuales generan conductas que posteriormente van a permitir desarrollar patrones de arrastre, sedestación y marcha, la repetición constante de estos patrones permite que las estructuras corticales generen movimientos espontáneos y voluntarios, posteriormente el sistema extrapiramidal integra nuevos patrones de movimientos aprendidos que se realizarán automáticamente. La neurorrehabilitación propone que sea la participación del infante la que active los patrones sensoriomotores y que mediante la práctica diaria se ejecuten de manera esperada o cercana a la adecuada. Los patrones pueden dividirse en dos grupos, el primero logra la verticalización de la cabeza y movimientos dirigidos a la verticalización del cuerpo; y, el segundo se caracteriza por movimientos complejos dirigidos al cambio de la postura corporal y a la locomoción (Katona, 1999; Berényi, 2018).

Los patrones neuromotores se pueden activar cuando el bebé es colocado en posiciones corporales específicas, las cuales activan los sistemas vestibulo-espinal y retículo-espinal, además de los ganglios basales y el arco y paleocerebelo (Katona, 1989), la mayor parte de estos sistemas tiene una temprana mielinización. Muchos de los patrones reflejan importantes formas de movimientos humanos, como el gateo, la sedestación y la marcha (Berényi, 2018).

La neurorrehabilitación propone una gama amplia de maniobras. Dentro de las maniobras que promueven la verticalización se encuentran: sentado al aire, llevar a sentado con apoyo en las rodillas, llevar a sentado con tracción en las muñecas, marcha elemental, entre otras. Las maniobras que promueven la locomoción son: arrastre en plano ascendente y descendente, gateo

asistido, rodamiento con sábanas, etc. Es importante recalcar que el programa de neurorrehabilitación debe ser temprano e individualizado, además se requiere la participación del núcleo familiar, ya que son considerados como parte del “grupo neurohabilitatorio” (Katona, 1989; Katona, 1999; Berényi, 2018).

Es importante considerar varios aspectos en la neurorrehabilitación: contacto frecuente y longitudinal entre la familia y el grupo médico; la terapia debe abarcar varias áreas (visual, auditiva, de alimentación, etc.) en función a los déficits observados en el bebé; la terapia se debe realizar acorde a su horario, teniendo en consideración las horas de sueño y alimentación y debe ser individualizada; informar y educar a la familia acerca del procedimiento y finalmente, reforzar los ejercicios del programa a lo largo del día (Porras-Kattz & Harmony, 2007).

Los pacientes con SM, al no poder mover los músculos faciales muestran dificultades en la comunicación afectiva, por este motivo pueden ser sometidos a una cirugía que les permiten lograr el control voluntario de la sonrisa mediante la reanimación de los músculos de la cara. Se proponen los siguientes enfoques de rehabilitación Ferrari *et al* (2017): La imitación facial: mediante la observación de videos en el que se muestra a un sujeto realizando sonrisas uni o bilaterales, el paciente intenta producir el mismo movimiento con la finalidad de sonreír después de la cirugía. La actividad sinérgica mano-boca: permite mantener los movimientos de la sonrisa mediante la actividad simultánea de la mano, al activar los movimientos de la mano se espera que las sinergias mano-boca faciliten los programas motores implicados en la sonrisa, estas respuestas sinérgicas pueden optimizar comportamientos relevantes para la supervivencia. El tratamiento FIT-SAT: se realiza durante seis meses en casa, incluyen videos con instrucciones y ejercicios diarios, inicia 8-12 semanas después de la cirugía, cada video tiene una duración de seis segundos y muestra a un actor realizando una sonrisa unilateral (derecho o izquierdo) o bilateral, los pacientes imitan la sonrisa, durante este periodo cierran simultáneamente el puño.

3.2 Estimulación Temprana

La estimulación temprana consta de un conjunto de técnicas a través de las cuales se impulsa el desarrollo cognitivo, social y emocional del niño durante la etapa de 0 a 6 años. Su metodología se basa en dos principios: estimular y potenciar las capacidades y destrezas; y compensar o prevenir cualquier déficit en el neurodesarrollo del niño. Durante los primeros años los niños presentan una mayor capacidad para crear nuevos circuitos neuronales en base a nuevos aprendizajes y experiencias, lo que se conoce como plasticidad cerebral, por lo que el objetivo principal de la estimulación temprana es entrenar y estimular el cerebro. Los programas de

estimulación temprana inciden en tres áreas del neurodesarrollo: desarrollo psicomotor y autonomía, lenguaje y comunicación; y, habilidades para relacionarse con el entorno físico y social. Además de su capacidad preventiva y rehabilitadora, la estimulación temprana también detecta precozmente los problemas de neurodesarrollo y situaciones de riesgo (Universidad Internacional de la Rioja [UNIR], 2020).

Los bebés reciben información mediante estímulos, a través de los sentidos, pero si los estímulos son pobres, al cerebro le tomará más tiempo en desarrollar sus capacidades o lo hará inadecuadamente, mientras que, al recibir estimulación adecuada los niveles cerebrales serán superiores y se logrará un desarrollo óptimo (Orrego, 2019).

La estimulación temprana inicia con la motricidad gruesa; puesto que es importante que en primer lugar se desarrolle la fuerza muscular en todo el cuerpo, combinando con estimulación sensorial, lo que brinda la posibilidad del dominio de los movimientos de la cabeza, el tronco, las extremidades y los dedos.

Las actividades prevén el movimiento de los ojos antes que los de la cabeza. En los primeros meses se estimula el movimiento de los brazos con más intensidad que los del tronco y por último aparecen los estímulos para los movimientos de las piernas, de manera que se cumpla con la ley del desarrollo céfalo caudal. Posteriormente se estimula el movimiento del brazo y la mano hacia el objeto para el agarre, en otra etapa comienza la estimulación de la manipulación de objetos, la cual se va perfeccionando sucesivamente a través del empleo de objetos más pequeños y objetos con un destino específico para que esta manipulación tenga un objetivo más específico en relación con el objeto manipulado, expresión de considerar el desarrollo próximo distal (Huepp & Fornaris, 2020, p. 70).

La ET impulsa las capacidades y destrezas de los niños, lo que permite la evolución neurológica a través de actividades y técnicas dirigidas al futuro aprendizaje (Zambrano *et al.*, 2022), el proceso consta en potenciar y prevenir las distorsiones que pudieran originarse en diversas áreas, como la socia-afectiva, lingüística y cognitiva (Guillen *et al.*, 2019).

Varias investigaciones han confirmado que el cerebro evoluciona significativamente durante los primeros años de vida, durante esta etapa se hace más eficaz el aprendizaje, gracias a la plasticidad del mismo, lo que indica que se desarrollan conexiones con mayor facilidad entre las neuronas, esto se da aproximadamente hasta los seis años de edad, a partir de entonces algunos circuitos neuronales se atrofian, por tal motivo la ET pretende conseguir un mayor número de

conexiones neuronales, consiguiendo que dichos circuitos se regeneren y mantengan su funcionalidad (Orrego, 2019).

Dentro de la ET es importante considerar la historia individual que se elabora durante las primeras entrevistas, en la cual se registran los antecedentes, situación familiar y social y los informes de otros profesionales, toda la información es importante para tener una visión integral de cada caso. Durante las primeras sesiones el profesional va a observar el estado del niño, su actividad espontánea, sus limitaciones y la actitud de los padres,

Dentro de la acción terapéutica se encuentra el juego, puesto que el mismo indica salud mental y al provocar placer la información se va a integrar mejor, además mediante el juego se crea un ambiente seguro y se realizará un trabajo de planificación, metodología y objetivos. Durante el juego se pueden incluir estímulos, la información recibida se transmite al SNC en donde es procesada y enviada a zonas específicas, la cual se relaciona con otra información y forma las percepciones, el SNC elabora una respuesta, la cual va a ser transmitida por los nervios periféricos y elaborar una respuesta. En niños con alteraciones o trastornos puede existir dificultad y que la respuesta sea poco adaptativa. Durante el juego se pueden implementar actividades de relajación (tono aumentado), respiración (alimentación y lenguaje), mediante el movimiento y el desplazamiento el niño puede conocer el entorno y a si mismo, además permite al niño construir patrones posturales y movimientos, las rotaciones son guiadas por la persecución visual, en las cuales se despega de la base estable y pasa a la posición decúbito lateral y prono hasta lograr el volteo.

Se pueden organizar juegos dentro de las sesiones, tales como balanceo sobre una pelota, rodar, pasar debajo o encima de un objeto, camino de obstáculos, es importante que la dificultad incremente, ya que los niños deben vencer la gravedad cada que un miembro se levante, esto progresará hasta que se consiga la sedestación y liberar las extremidades superiores, en este proceso se debe iniciar considerando las actividades que el niño puede realizar y así poder plantear metas alcanzables, mediante situaciones placenteras y significativas (Prieto Saborit *et al.*, 2012).

CAPÍTULO 4

4. METODOLOGÍA

La presente investigación es un estudio de caso holístico debido a que evalúa un caso a profundidad, como una sola unidad de análisis, además de llegar a ser significativo; es transversal ya que se recolectan datos en un momento específico mediante el uso de pruebas y no se manipula la intervención; y mixto, puesto que se recolectan datos cuantitativos y cualitativos.

4.1 Participantes

La población comprende a una infanta de cinco meses de edad, diagnosticada con síndrome de Moebius, que acude a NEDi Neurodesarrollo Infantil, de los consultorios de Universidad del Azuay en el Hospital del Río.

4.2 Instrumentos

Para la familia:

- Entrevista a los padres de familia: Permite obtener información relevante acerca del periodo prenatal, perinatal, posnatal, esfera familiar, hábitos, etc., lo que también va a permitir construir una historia vital evolutiva del niño.
- Ages & Stages Questionnaires (ASQ-3): Es un conjunto de cuestionarios sobre el desarrollo infantil, es considerado una herramienta de monitoreo que evalúa el proceso de desarrollo de niños en varias áreas, como la comunicación, motricidad fina y gruesa, la habilidad social y la habilidad para resolver problemas; también permite identificar las áreas de fortaleza y las áreas en las que pueda existir alguna alteración (Squires y Bricker, 2009).

Los datos técnicos de confiabilidad en evaluación re-evaluación es de 0.92, la validez es de 0.82 a 0.88, sensibilidad 0.86 y especificidad de 0.85. Se puede aplicar desde el mes de edad hasta los 66 meses, los padres o cuidadores pueden responder las preguntas, mientras realizan las actividades con sus hijos o en el caso de ser necesario puede realizarse con la ayuda de un profesional, es importante asegurarse que el cuestionario sea el adecuado para la edad del niño, sin embargo, en el caso de niños prematuros se debe obtener la edad corregida (EC), hasta los dos años de edad, para poder identificar el cuestionario adecuado acorde a la EC (Squires y Bricker, 2009).

Para infantes:

- Fichas de seguimiento: Permite recolectar datos durante las sesiones de estimulación temprana y fisioterapia, en las cuales se planteará las actividades propuestas para cada sesión, los objetivos y observaciones.
- Escala Brunet-Lézine revisado: Esta escala se puede aplicar de los 2 a los 30 meses de edad, evalúa cuatro áreas del desarrollo infantil, la postura (control postural y motricidad), coordinación (coordinación visomotora), lenguaje (comprensión y expresión) y sociabilidad (relaciones sociales). La escala consta de 15 niveles o meses, lo cuales constan de 10 ítems cada uno, en total 150 ítems La escala tiene una validez de 0.68 y confiabilidad de test re-test de 0.85 (Costas, 2009).

La puntuación de los ítems es binaria (1/0), depende si el ítem evaluado está logrado o no, la suma de la puntuación alcanzada en los ítems da como resultado la edad de desarrollo (ED). El cociente de desarrollo (CD) se obtiene de la división de la edad de desarrollo (ED) por la edad cronológica (EC). Este cálculo se realiza para el cociente de desarrollo global como para cada una de las áreas (P, C, L, S) (Costas, 2009).

Acorde a la puntuación obtenida en el CD se puede obtener la interpretación, considerando a un puntaje de +110 como CD alto, de 90 a 109 CD normal, 80 a 89 retraso leve, 70 a 79 retraso moderado, 50 a 69 retraso grave, 25 a 50 retraso severo y -25 retraso profundo (Josse, 1944).

4.3 Procedimiento

- **Fase 1: Obtener autorización de padres o cuidador**

Se realizó una reunión con la madre de la paciente para dar a conocer la información necesaria de la investigación, dentro de las consideraciones éticas se elaboró un consentimiento informado, en el cual se proporciona toda la información, con la finalidad de que la representante decida de manera libre y voluntaria el procedimiento de la investigación.

- **Fase 2: Entrevista a padres de familia**

Se realizó una entrevista a la madre, lo que permitió recolectar la información necesaria acerca de la paciente de varios aspectos, como el periodo prenatal, perinatal, posnatal,

esfera familiar, hábitos, etc., de esta manera se construyó una historia vital evolutiva de la paciente.

- **Fase 3: Evaluación**

Se realizó una evaluación mediante el cuestionario ASQ-3, versión en español, el cual brindó información acerca de desarrollo y las dificultades presentes en las diversas áreas de evaluación, el cuestionario fue respondido por la madre.

Se evaluó mediante la escala Brunet Lézine revisado, la cual permitió obtener el cociente de desarrollo global y de las áreas que evalúa, esta evaluación se realizó a la paciente en los consultorios NEDI de la Universidad del Azuay. Las evaluaciones se realizaron antes de iniciar el seguimiento del proceso de neurorrehabilitación.

- **Fase 4: Neurorrehabilitación**

Se realizó una intervención de neurorrehabilitación con la paciente, en conjunto con los profesionales de los consultorios NEDi, de la Universidad del Azuay, en el Hospital del Río, que consta de estimulación temprana y fisioterapia, este proceso fue personalizado, ya que se tiene en consideración las necesidades de la infante, quien acude tres días por semana, cada día recibió media hora de estimulación temprana y media hora de fisioterapia, es decir, una hora cada día, este proceso tuvo una duración de 6 meses, equivalente a 72 sesiones de estimulación temprana y 72 sesiones de fisioterapia.

- **Fase 5: Evaluación**

Después del proceso de neurorrehabilitación se realizó una nueva evaluación, para identificar el efecto de la intervención en el neurodesarrollo, además de identificar las principales áreas que se han modificado, para esta evaluación se utilizaron nuevamente el cuestionario ASQ-3 y la escala Brunet Lézine revisado.

CAPITULO 5

5. RESULTADOS

5.1 Caso clínico

Paciente femenino de cinco meses de edad, producto de la segunda gesta, posterior a un aborto dos años atrás al cuarto mes de gestación por motivos desconocidos. Padres sin consanguineidad, madre de 29 años de edad con depresión e intentos de suicidio, por lo que se medicaba con antidepresivos, sin embargo, refiere que durante el embarazo no tomó el medicamento; padre de 29 años de edad, aparentemente sano. La madre tuvo control prenatal regular, al quinto mes de gestación se indica la presencia de ventriculomegalia (afectación congénita, en la que los ventrículos del feto son anormalmente grandes), fue un embarazo de riesgo, por lo que el parto fue programado, el cual se dio mediante cesárea a la semana 38, la infante tuvo Apgar de 8/9, peso de 3370 gramos y talla de 51cm. Durante la exploración física se evidenció parálisis facial bilateral, cierre palpebral incompleto, pie equino varo bilateral, hipotonía, dificultad en la succión, entre otros, por lo que se documentó síndrome de Moebius.

A la paciente se le realizaron varios estudios como cariotipo, resonancia magnética y electroencefalograma.

Durante el primer mes de vida se diagnostica a la paciente con síndrome convulsivo, por lo que se medica con fenobarbital, el cual ocasionaba excesivo sueño y se cambia la medicación por Keppra, además debido al reflujo gastroesofágico se suministra domperidona. Durante este periodo la paciente fue hospitalizada debido al síndrome convulsivo y a un cuadro de anemia por lo que fue necesario una transfusión de sangre, además se coloca un yeso en cada una de sus extremidades inferiores debido a la

malformación de pie quino varo, posteriormente ingresa a NEDi para el proceso de neurorrehabilitación.

A los ocho meses de edad se le realiza a la paciente una cirugía en sus extremidades inferiores, posterior al procedimiento quirúrgico la infante debía usar una férula ortopédica de Ponseti, la cual no fue utilizada de manera constante lo que impidió obtener los resultados esperados, por lo que se programó una nueva cirugía a futuro.

El seguimiento que se realizó inició cuando la paciente tenía 5 meses de edad y finalizó a los 11 meses de edad.

5.2 Resultados de evaluaciones

Tabla 1

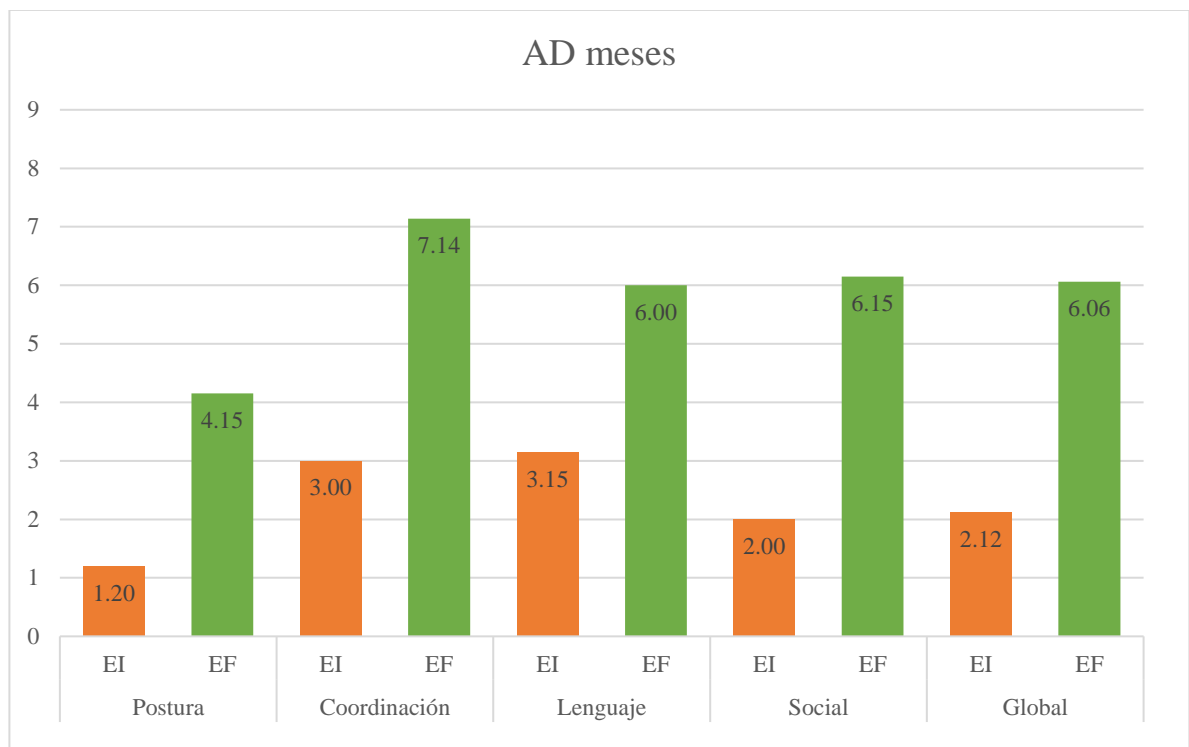
Resultado de la Escala Brunet-Lézine al inicio y posterior a los seis meses de neurorrehabilitación

	P		C		L		S		Global	
Puntos	5	13	9	25	6	11	4	13	24	62
AD meses	1;20	4;15	3	7;14	3;15	6	2	6;15	2;12	6;06
AD días	50	135	90	224	105	180	60	195	72	182
QD	28	38	50	63	59	51	34	55	40	51

Los puntajes en la evaluación inicial realizada a la paciente con edad de cinco meses de edad, indican que el coeficiente de desarrollo corresponde a una edad de dos meses doce días y posterior a la evaluación final, realizada después de seis meses de neurorrehabilitación corresponde a una edad de 6 meses seis días, en donde la paciente tenía la edad de once meses.

Gráfico 1

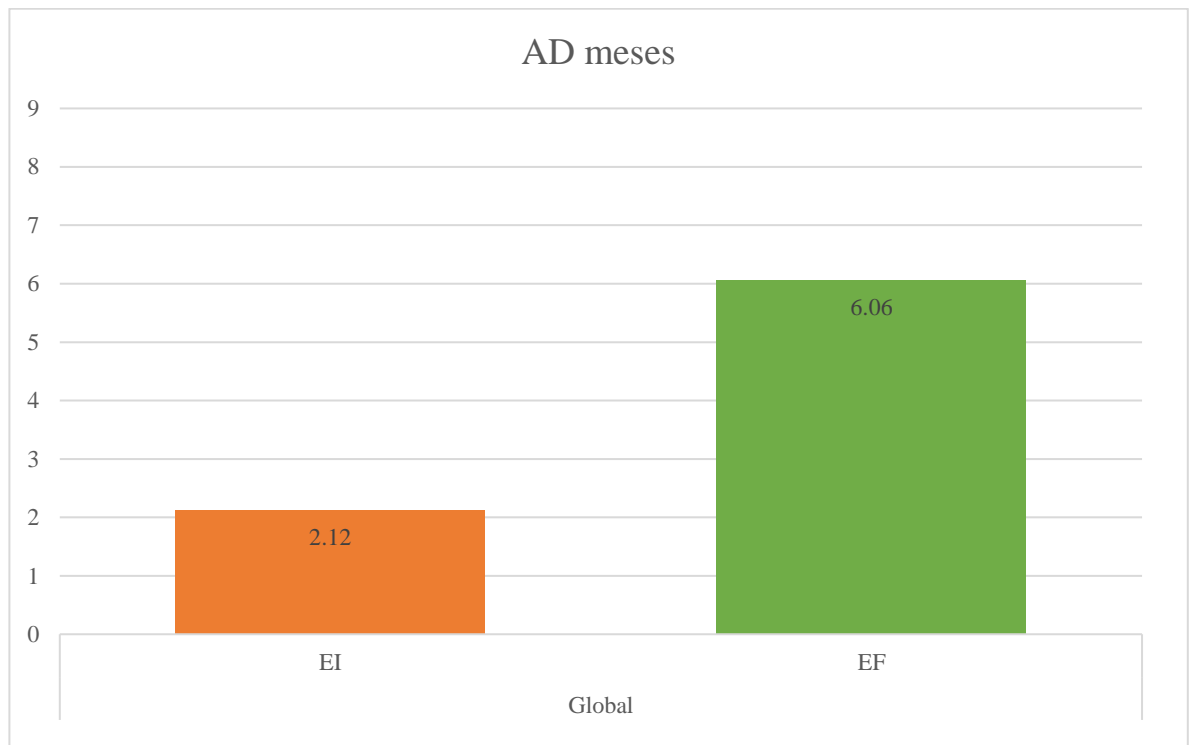
Resultados iniciales y finales obtenidos de la escala Brunet-Lézine



Nota: EI corresponde a evaluación inicial y EF a evaluación final. En la evaluación inicial, se evidenció un menor desarrollo en el área de la postura, mientras que el área con mayor puntaje fue la de lenguaje; durante la evaluación final sigue siendo la postura el área con mayor dificultad, mientras que la coordinación ha presentado mayor avance.

Gráfico 2

Resultado global de la escala Brunet-Lézine al inicio y posterior al proceso de neurorrehabilitación



Nota: El coeficiente de desarrollo en la evaluación inicial indica una edad de desarrollo de 2 años 12 días; mientras que la evaluación final, posterior a los seis meses muestra que la edad de desarrollo corresponde a 6 meses 6 días.

Tabla 2

Interpretación de los resultados obtenidos en la escala Brunet-Lézine

Área	QD	Resultado
Postura	38	Retraso severo
Coordinación	63	Retraso grave
Lenguaje	51	Retraso grave
Social	55	Retraso grave
Global	51	Retraso grave

La paciente posterior a haber recibido seis meses de neurorrehabilitación ha presentado avances en su desarrollo, sin embargo, su coeficiente de desarrollo indica que existe un retraso grave a nivel global del desarrollo.

Tabla 3

Resultados del cuestionario ASQ-3 antes del proceso de neurorrehabilitación

Área	Puntaje	Interpretación
Comunicación	35	Apenas por encima de las expectativas
Motricidad gruesa	5	Por debajo de las expectativas
Motricidad fina	35	Apenas por encima de las expectativas
Resolución de problemas	30	Apenas por encima de las expectativas
Socio-individual	15	Por debajo de las expectativas

Tabla 4

Resultados del cuestionario ASQ-3 posterior al proceso de neurorrehabilitación

Área	Puntaje	Interpretación
Comunicación	10	Por debajo de las expectativas
Motricidad gruesa	0	Por debajo de las expectativas
Motricidad fina	5	Por debajo de las expectativas
Resolución de problemas	15	Por debajo de las expectativas
Socio-individual	10	Por debajo de las expectativas

CAPITULO 6

6. DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

6.1 Discusión

El síndrome de Moebius es una enfermedad congénita, poco habitual, por lo que son pocos los estudios, sin embargo, en cuanto a la rehabilitación se han propuesto varios tipos de intervenciones que influyen en las diversas áreas afectadas, no obstante, se mantiene que en el SM no hay una curación total y lo que pretenden los procesos de rehabilitación es minimizar los efectos, mediante cirugías o terapias que se encaminan principalmente a mejorar la condición muscular, teniendo en cuenta las necesidades que tenga cada paciente, con la finalidad de que puedan tener una mejor calidad de vida.

Dentro de las malformaciones musculoesqueléticas del SM se presenta el pie equino varo, para esta alteración se recomienda principalmente una corrección quirúrgica, después colocar un yeso posoperatorio por un tiempo aproximado de tres meses y finalmente usar una férula tipo Dennis Brown hasta los cuatro años de edad, con el propósito de evitar recidivas (Dobbs *et al.*, 2006), a lo largo de este periodo que fundamental que los pacientes reciban terapia de movimiento o fisioterapia (Peleg *et al.*, 2001), lo cual concuerda con Briegel (2006), quien manifiesta que las correcciones quirúrgicas y fisioterapia deben realizarse lo más pronto posible, en el caso de la paciente de la investigación a pesar de haber pasado por el proceso quirúrgico no se obtuvieron los resultados esperados debido a la falta de uso de la férula, limitando el desarrollo de la movilidad.

Con respecto a la alteración del par craneal facial, la paciente recibió terapia orofacial durante el proceso de neurorrehabilitación, sin embargo, no se evidenció ningún resultado; por su parte la bibliografía recomienda una cirugía encargada de la sonrisa y posterior a esta un proceso de neurorrehabilitación en el sistema sensoriomotor, con la finalidad de poder mejorar la comunicación y expresión de los pacientes, lo que suele generar baja autoestima debido al rechazo social (Briegel, 2006), en este aspecto también influye el lenguaje, debido a la disartria que suelen presentar los pacientes con SM, para lo cual se recomienda terapia basada en el enfoque de Bobath o un enfoque facilitador neuromuscular (Kahane, 1979) y puede ser necesario el regulador orofacial Castillo-Morales (Castillo-Morales, 2000), también se pueden incluir alternativas que les permitan a los pacientes expresar sus sentimientos y necesidades, como el lenguaje corporal, voz expresiva y un amplio vocabulario (Meyerson & Foushee, 1978; Sjögren *et al.*, 2001).

Con respecto a la nutrición el uso de biberones para paladar hendido y la terapia orofacial en el caso de la paciente permitió que mejore significativamente el área de la alimentación, debido a la dificultad de succión que presentaba la infante, lo que concuerda con Cuestas et al (2019) y Carrillo Hernández y Romo Chávez (2010), quienes recomiendan biberones especiales que permitan una adecuada nutrición; con respecto a la desviación ocular mencionan que la cirugía puede dar buenos resultados y se puede proteger la córnea mediante tarsorrafia, dichos procedimientos no ha recibido la paciente.

Camacho-Ramírez et al (2007) manifiestan que la cirugía reconstructiva basada en el trasplante de músculos da buenos resultados, la cual se recomienda realizar en una edad entre los 4 y 5 años, por otra parte el habla suele estar afectada y algunos trastornos se deben a un exceso de nasalidad (nervios IX y X), por movilidad limitada de la lengua (nervio XII) o por falta de movimiento de los labios (nervio VII), por esta razón es importante una intervención multidisciplinaria, que conste de tratamiento terapéutico y quirúrgico, el cual consta de trasplante de músculos que mejoran la movilidad de los labios y la cirugía de garganta mejora la nasalidad, posteriormente la intervención se basa en terapia de lenguaje por foniatría que ayuda en la rehabilitación del paciente; finalmente, para los problemas dentales que presente el paciente se recomienda una evaluación con un odontopediatra.

Botero Hernández et al (2017) consideran que el abordaje para los pacientes con SM debe ser interdisciplinario, el cual debe incluir manejo ortopédico, neurológico, rehabilitación física, ocupacional, fonoaudiología, psicológico e interacción social; la infante ha recibido neurorrehabilitación basada en estimulación temprana y fisioterapia, a pesar de tener el acompañamiento de varios profesionales, la intervención se ha limitado a dos áreas específicas, por lo que su desarrollo no ha progresado de forma significativa.

6.2. Conclusiones

- Los instrumentos utilizados para realizar la evaluación a la paciente brindaron información acerca de su desarrollo; el cuestionario ASQ-3 permite identificar el retraso que puede existir en el desarrollo infantil en las diversas áreas que evalúa (comunicación, motricidad fina, motricidad gruesa, resolución de problemas y socio-individual), además permite identificar a niños que se puedan encontrar en riesgo; por su parte, la escala Brunet Lézine permite obtener el cociente de desarrollo e identificar el nivel alcanzado por la paciente en cada área (postura, coordinación, lenguaje y sociabilidad).

- La bibliografía refiere que la rehabilitación debe ser multidisciplinaria en los pacientes con SM para que los avances sean significativos; sin embargo, al recibir la paciente un proceso de neurorrehabilitación que constaba únicamente de sesiones de una hora, durante tres días a la semana, en las que recibía fisioterapia y estimulación temprana, los avances no fueron significativos puesto que los resultados de la paciente indicaron un retraso severo del desarrollo, por este motivo se considera que los avances de la paciente fueron limitados, los mismos que se pueden deber al avance de su edad.
- El área de coordinación es la que presenta mayor desarrollo según la escala de Brunet Lézine posterior a los seis meses de neurorrehabilitación, la cual se basa en estimulación temprana y fisioterapia; no obstante, el área con mayor dificultad es la postura. Según la escala su coeficiente de desarrollo indica una edad correspondiente a 6 meses 6 días lo que corresponde a un retraso grave en el desarrollo de la infante.
- Según el cuestionario ASQ-3 posterior al proceso de neurorrehabilitación indica que las cinco áreas que evalúa (comunicación, motricidad gruesa, motricidad fina, resolución de problemas y socio-individual) se encuentran por debajo de las expectativas correspondientes para la edad de la infante, lo que concuerda con los resultados de la escala Brunet-Lézine.

Bibliografía

- Abramson, D., Cohen Jr, M. & Mulliken, J. (1998). Moebius syndrome: classification and grading system. *Plastic and Reconstructive Surgery*. 102(4), 961-967. DOI: 10.1097/00006534-199809040-00004
- Agudelo, L., Nieto, M., Montero, J. & Montoya, O. (2015). Referentes teóricos de Fisioterapia en neurorrehabilitación, una revisión sistemática exploratoria. *Revista Movimiento Científico*. 9(1), 67-72. Doi: <https://doi.org/10.33881/2011-7191.%x>
- Álvarez, M. y Giner, A. (2007). Desarrollo psicomotor. *Revista pediátrica de atención primaria*. 9, 557-564. <https://pap.es/files/1116-666-pdf/695.pdf>
- Aparici Aznar, M. & Esteve-Gibert, N. (2019). Bases comunicativas y lingüísticas. En M. Aparici Aznar & A. Igualada (Eds.), *El Desarrollo del Lenguaje y la Comunicación en la Infancia* (pp 47-66). Editorial UOC.
- Aparici Aznar, M. (2019). Desarrollo léxico y semántico. En M. Aparici Aznar & A. Igualada (Eds.), *El Desarrollo del Lenguaje y la Comunicación en la Infancia*. (pp 87-104). Editorial UOC.
- Arnett, A., Wang, T., Eichler, E. & Bernier, R. (2021). Reflections on the genetics-first approach to advancements in molecular genetic and neurobiological research on neurodevelopmental disorders. *Journal of Neurodevelopmental Disorders*. 13, 1-10. <https://dx.doi.org/10.1186/s11689-021-09371-4>
- Aylward, G. P. (1997): *Infant and Early Childhood Neuropsychology*, Plenum Press, Nueva York.
- Barlow, K. (2008). Neurorehabilitation of children with cerebral palsy. *Malformations of the Nervous System*. 87, 591-609. DOI:10.1016/S0072-9752(07)87032-1
- Bavinck, J. & Weaver, D. (1986). Subclavian artery supply disruption sequence: hypothesis of a vascular aetiology for Poland, Kippel-Field and Moebius anomalies. *American Journal of Medical Genetics*. 23(4), 903-918. Doi: <https://doi.org/10.1002/ajmg.1320230405>
- Berényi, M. (2018). How early is too late? *Developments in Health Sciences*. 1(1), 24-26. DOI:10.1556/2066.1.2018.10
- Bianchi, B., Copelli, C., Ferrari, S., Ferri, A. y Sesenna, E. (2010). Facial animation in patients with Moebius and Moebius-like syndromes. *International Journal of Oral & Maxillofacial Surgery*. 39(11), 1066-1073. <https://doi.org/10.1016/j.ijom.2010.06.020>

- Botero-Hernández, J., Camargo-Rojas, A. y Espinosa-García E. (2017). Síndrome de Moebius: manifestaciones neurológicas, musculoesqueléticas y del lenguaje. *Repertorio de medicina y cirugía*. 26(2), 109-112. DOI: 10.1016/j.reper.2017.06.001
- Brazelton, T. & Greenspan, S. (2002). As necessidades essenciais das crianças: o que toda criança precisa para crescer, aprender e se desenvolver. *Artmed*. [https://edisciplinas.usp.br/pluginfile.php/5319024/mod_resource/content/0/Brazelton e Greenspan%20introdu%C3%A7%C3%A3o.pdf](https://edisciplinas.usp.br/pluginfile.php/5319024/mod_resource/content/0/Brazelton_e_Greenspan%20introdu%C3%A7%C3%A3o.pdf)
- Briegel, W. (2006). Neuropsychiatric finding of Mobius sequence – a review. *Clinical Genetics*. 70, 91-97. <https://doi.org/10.1111/j.1399-0004.2006.00649.x>
- Cabezuelo, G. y Frontera, P. (2016). *El desarrollo psicomotor: desde la infancia hasta la adolescencia*. Narcea Ediciones.
- Cano de la Cuerda, R. & Collado, S. (2012). *Neurorrehabilitación. Métodos específicos de valoración y tratamiento*. Buenos Aires: Editorial Médica Panamericana.
- Carta, A., Favilla, S., Calzetti, G., Casalini, M., Ferrari, P., Bianchi, B., Simonelli, M., Farci, R., Gandolfi, S. & Mora, P. (2021). The epidemiology of Moebius syndrome in Italy. *Orphanet Journal of Rare Diseases*. Doi: <https://doi.org/10.1186/s13023-021-01808-2>
- Carta, A., Mora, P., Neri, A., Favilla, S. & Sadun, A. (2011). Ophthalmologic and Systemic Features in Moebius Syndrome An Italian Case Series. *Ophthalmology*. 118(8), 1518-1523. DOI: 10.1016/j.ophtha.2011.01.023
- Chávez, R. (2003). *Neurodesarrollo neonatal e infantil*. Editorial médica Panamericana.
- Clare, K., Foxe, J. & Garavan, H. (2009). Patterns of Normal Human Brain Plasticity After Practice and Their Implications for neurorehabilitation. *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation*. 87(12), 20-29. Doi: 10.1016/j.apmr.2006.08.333
- Costas, C. (2009). Evaluación del desarrollo en atención temprana. *Revista Interuniversitaria de Formación del Profesorado*. 23(2), 39-55. <https://www.redalyc.org/pdf/274/27419063004.pdf>
- Cruz-Martínez, E., Escobar-Mendoza, E., Santana-García, F., Urrutia-Ruiz, M., Barragán-Pérez, E., Espinoza-Montero, R., Pérez-Ramírez, M., Hernández-Aguilar, J., Hernández-Hernández, M. y Garza-Morales, S. (2006). Factores etiológicos relacionados al pronóstico de la epilepsia en niños con síndrome de Moebius. *Boletín médico de Hospital Infantil de México*. 63, 241-246.

- Cubas González, M. (2008). Guía para la evaluación del desarrollo psicomotor del recién nacido y el lactante. *MediSur*. 6 (2), 108-117. <https://www.redalyc.org/pdf/1800/180020309021.pdf>
- Cuervo Martínez, A. y Ávila Matamoros, A. (2010). Neuropsicología infantil del desarrollo: detección e intervención de trastornos de la infancia. *Revista iberoamericana de psicología: ciencia y tecnología*, 3(2), 59-68. <https://reviberopsicologia.ibero.edu.co/article/view/rip.3206/171>
- Czornyj, L.A. (2004). Retraso madurativo. Aspectos neurológicos. En H. Lejarraga (ed.), *Desarrollo del niño en contexto* (pp. 193-213). Paidós.
- Díaz, A., Bacallao-Gallestey, J., Vargas-Machuca, R. y Aguilar-Valverde, R. (2017). Desarrollo infantil en zonas pobres de Perú. *Revista Panamericana de Salud Pública*. <https://www.scielosp.org/pdf/rpsp/2017.v41/e71/es>
- Díaz-Atienza, F., García, G. & Martín, A. (2004). Diagnóstico precoz de los Trastornos Generalizados del Desarrollo. *Revista de Psiquiatría y Psicología del Niño y del adolescente*. 4 (2). 127-144.
- Diment, L. & Hobbs, D. (2014). A gesture-based virtual art program for children with severe motor impairments – development and pilot study. *Journal of Assistive, Rehabilitative & Therapeutic Technologies*. 2(1). DOI:10.3402/jartt.v2.23206
- Duque, J., Barco, J., Ríos, F. & Peláez, C. (2011). Santiago Felipe Ramón y Cajal, ¿Padre de la Neurociencia o Pionero de la Ciencia Neural?. *International Journal of Morphology*. 29(4). 1202-1206. Doi: <http://dx.doi.org/10.4067/S0717-95022011000400022>
- Espe-Sherwindt, M. (2008). Family-centred practice: collaboration, competency and evidence. *Support for Learning*. 23(3), 136-143. DOI:10.1111/j.1467-9604.2008.00384.x
- Esteve-Gibert, N. & Aparici Aznar, M. (2019). Desarrollo fonológico. En M. Aparici Aznar & A. Igualada (Eds.), *El Desarrollo del Lenguaje y la Comunicación en la Infancia* (pp 71-84). Editorial UOC.
- Ezpeleta, L. (2005) *Factores de riesgo en psicopatología del desarrollo*. Masson.
- Feldman, R. (2008). *Desarrollo en la infancia* (4.º ed.). Pearson Educación.
- Fenichel, G. (2010). Retraso psicomotor y regresión. *Elsevier-Saunders*. 119-152.
- Ferrari, P., Barbot, A., Bianchi, B., Ferri, A., Garofalo, G., Bruno, N., Coudé, G., Bertolini, C., Ardizzi, M., Nicolini, Y., Belluardo, M. & Stefani, E. (2017). A proposal for new neurorehabilitative intervention for Moebius Syndrome patients after “smile surgery”. Proof of concept based on

- mirror neuron system properties and hand-mouth synergistic activity. *Neuroscience and Biobehavioral Reviews*. 76. 111-122. Doi: 10.1016/j.neubiorev.2017.01.050
- Figueiras, A., Neves, I., Ríos, V. y Benguigui, Y. (2011). Manual para vigilancia del desarrollo infantil (0-6 años) en el contexto de AIEPI. (2.º ed.). <https://www1.paho.org/hq/dmdocuments/manual-vigilancia-desarrollo-infantil-aiepi-2011.pdf>
- García Pérez, MA. & Martínez Granero, MA. (2016). *Desarrollo psicomotor y signos de alarma*. Curso de Actualización Pediatría, Madrid, España. https://www.aepap.org/sites/default/files/2em.1_desarrollo_psicomotor_y_signos_de_alarma.pdf
- Garner, A., Shonkoff, M., Siegel, B., Dobbins, M., Earls, M., Garner, A., McGuinn, L., Pascoe, M. & Madera, D. (2012). Early Childhood Adversity, Toxic Stress, and the Role of the Pediatrician: Translating Developmental Science Into Lifelong Health. *Pediatrics*, 129(1). <https://doi.org/10.1542/peds.2011-2662>
- Gilabert, A. (2012). Aspectos psicológicos en la neurorrehabilitación infantil. *Sobre ruedas. Revista de neurorrehabilitación y vida con diversidad funcional*. 82, 18-19. https://siidon.guttmann.com/files/sr82_aspectospsicologicos.pdf
- Gómez, I. (2008). El daño cerebral sobrevenido: un abordaje transdisciplinar dentro de los servicios sociales. *Intervención psicosocial*. 17(3), 237-244. <https://www.redalyc.org/articulo.oa?id=179814023002>
- Grantham-McGregor, S., Cheung, Y., Cueto, S., Glewwe, P., Richter, L. & Strupp, B. (2007). Developmental potential in the first 5 years for children in developing countries. *The Lancet*. 369(9555), 60-70. DOI: [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(07\)60032-4](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(07)60032-4)
- Guillen, L., Rojas, L., Formoso, A., Contreras, L. & Estévez, M. (2019). Influencia de la estimulación temprana en el desarrollo sensorio-motriz de niños de cuatro a seis años: una visión desde el Karate Do. Retos: nuevas tendencias en educación física, deporte y recreación. 35. 147-155. DOI: <https://doi.org/10.47197/retos.v0i35.63104>
- Gutiérrez, S. y Ruiz, M. (2018). Impacto de la educación inicial y preescolar en el neurodesarrollo infantil. *Revista de investigación educativa de la REDIECH*. 9(17), 33-51. <http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=521655454003>

- Guerrero, M. (2006). *Adaptación del cuestionario de madurez neuropsicológica infantil - Cumanin – en una población urbana de Lima*. Dispersión. Revista Electrónica del Instituto Psicología y Desarrollo. 8. 1- 14. www.ipside.org/dispersion.
- Halpern, R., Barros, A., Matijasevich, A., Santos, I., Victora, C. & Barros, F. (2008). Developmental status age 12 months according to birth weight and family income: a comparison of two Brazilian birth cohorts. *Cad Saúde Pública*. <https://doi.org/10.1590/S0102-311X2008001500010>
- Huanca, D. (2008). Desarrollo social en niños. *Revista peruana de pediatría*. 61(2), 133-138.
- Huepp, F. & Fornaris, M. (2020). La estimulación temprana para el desarrollo infantil. Centro Universitario de Guantánamo. 21(77), 66-75. <https://www.redalyc.org/journal/4757/475769312006/475769312006.pdf>
- Iceta, A., & Yoldi, M. E. (2002). Desarrollo psicomotor del niño y su valoración en atención primaria. *Anales del sistema sanitario de Navarra*. 25(2), 35-43. <https://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=6847182>
- Illingworth, R. (1983). *Early Child Development*. Editorial Médica y Técnica S.A.
- Illingworth, R. (1992). *Desarrollo del lactante y el niño* (9.ªed.). Churchill Livingstone.
- Ingram, T.T.S. (1959). Muscle tonus and posture in infancy. *Cerebral Palsy Bull. Developmental Medicine & Child Neurology*. <https://doi.org/10.1111/j.1469-8749.1959.tb08066.x>
- Jonsson, U., Alaie, I., Lofgren Wilteus, A., Zander, E., Marschik, P. Coghill, D. & Bolte, S. (2017). Annual research review: quality of life and childhood mental and behavioural disorders-a critical review of research. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*. 58, 439-469. <https://dx.doi.org/10.1111/jcpp.12645>
- Josse, D. (1944). Brunet Lézine Revisado. Escala de desarrollo psicomotor de la primera infancia. *PSYMTEC*.
- Katona, F. (1989). Clinical neurodevelopment diagnosis and treatment. En PR Zelazo & RG Barr (eds.), *Challenges to developmental paradigms: implications for theory and treatment*. (pp167-187). Lawrence Erlbaum, Hillsdale.
- Katona, F. (1999). A kóros agyérés természete, korai diagnosztikája és koral teápiája. En Klinikai fejlődésneurológia. (pp 71–85). Medicina Konyvkiadó Rt.

- Koh, K. (2017). Maternal breastfeeding and children's cognitive development. *Social Science & Medicine-Journal*. 101-108. <https://dx.doi.org/10.1016/j.socscimed.2017.06.012>
- Kuklik, M. (2000). Poland-Mobius syndrome and disruption spectrum affecting the face and extremities: a review paper and presentation of five cases. *Acta chirurgiae plasticae*. 42(3), 95-103. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11059047/>
- Lejarraga, H. (2004). La interacción entre genética y medio ambiente. En H. Lejarraga (ed.), *Desarrollo del niño en contexto* (pp 99-136). Paidós.
- León-Sarmiento, F., Bayona, E. & Bayona, J. (2009). Neurorehabilitation an other revolution of XXIst century. *Acta Médica Colombiana*. 34(2), 88-92. <https://www.redalyc.org/pdf/1631/163113828006.pdf>
- Luna-Oliva, L., Ortiz-Gutiérrez, R., Cano de la Cuerda, R., Piédrola, R., Alguacil, I., Sánchez, C. & Martínez, M. (2013). Kinect Xbox 360 as a therapeutic modality for children with cerebral palsy in a school environment: A preliminary study. *Neurorehabilitation*. 33(4), 513-521. DOI:10.3233/NRE-131001.
- Marcondes, E., Machado, D., Setian, N. & Carrazza, F. (1991). Crescimento e desenvolvimento. En E. Marcondes (Coord). *Pediatrica básica* (8ª ed., pp. 35-62). Sarvier.
- Martínez, F. (2000). La estimulación temprana: enfoques, problemática y proyecciones. Documento centro de referencia latinoamericana para la educación preescolar. <http://www.campus-oei.org/celep/celep3.htm>.
- Martínez, J. (2014). Desarrollo infantil: una revisión. *Investigaciones Andina*. 16(29), 1118-1137. <https://www.redalyc.org/articulo.oa?id=239031678009>
- Mateer, CA. (2006). Introducción a la rehabilitación cognitiva. En J.C. Arango Lasprilla (ed), *Rehabilitación Neuropsicológica*. Manual Moderno.
- McClure, P., Booy, D., Katarincic, J. & Eberson, C. (2016). Orthopedic manifestations of Moebius syndrome: Case series and survey study. *International Journal of Pediatrics*. 2016. 1-6. Doi: <https://doi.org/10.1155/2016/9736723>
- McKinnon, S., Oystreck, D.T., Andrews, C., Chan, W.M., Hunter, D.G. & Engle, E.C. (2014). Diagnostic distinctions and genetic analysis of patients diagnosed with moebius syndrome. *Ophthalmology*. 121(7). 1461-1468. DOI: 10.1016/j.ophtha.2014.01.006

- Medina, M., Caro, I., Muñoz, P., Layva, J., Moreno, J. y Vega, S. (2015). Neurodesarrollo infantil: características normales y signos de alarma en el niño menor de cinco años. *Revista peruana de medicina experimental y salud pública*, 32(3). http://www.scielo.org.pe/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1726-46342015000300022
- Meece, J. (1997). Desarrollo del niño y del adolescente: compendio para educadores. McGraw Hill. <https://secc9sntedesarrolloprofesional.files.wordpress.com/2017/11/05-meece-judith-desarrollo-del-nic3b1o-y-del-adolescente.pdf>
- Moebius, P. (1888). Ueber angeborene doppelseitige Abducens-Facialis-Lahmung. *Munchener Medizinische Wochenschrift*. 35. 91-94.
- Moral, B., Parra, E., Alboil, R. & Lerma, S. (2016). Short-term effects of an intervention program through an inertial sensor (ENLAZA) for the improving of head control in children with cerebral palsy. ESMAC 2016. DOI:10.1016/j.gaitpost.2016.07.280
- Moreno Mora, R. & Orasma García, Y. (2017). Signos de alerta de desviación del desarrollo psicomotor y su relación con la afectación en las escalas de neurodesarrollo infantil. *Revista Cubana de Neurología y Neurocirugía*. 7(1), 6-14. <https://www.medigraphic.com/pdfs/revcubneuro/cnn-2017/cnn171b.pdf>
- Muñoz-Vinuesa, A., Afonso-Martín, A., Cruz-Quintana, F. & Pérez-Marfil, M. (2018). Determinantes sociales de la salud. Estatus socioeconómico, neurodesarrollo y funciones ejecutivas en la infancia. *Index de Enfermería*. 27(3), 143-146. https://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1132-12962018000200008
- Nascimento, R. & Pantoja, M. (2008). *Enfermería en unidades de cuidado intensivo neonatal, asistencia del recién nacido de alto riesgo*. (3.ª ed.). Panamericana.
- Norrie, M. & Mustard, F. (2002). The early years study. Three years later. <https://www.yumpu.com/en/document/view/25215914/the-early-years-study-three-years-later-2002-peel-early-years>
- Organización Panamericana de la Salud [OPS]. (2008). La Desnutrición en Lactantes y Niños Pequeños en América Latina y El Caribe: Alcanzando los Objetivos del Desarrollo del Milenio. <https://www.paho.org/hq/dmdocuments/2009/MalnutritionSpa.pdf>

- Orrego, J. (2019). Modelos pedagógico sistémico para desarrollar la estimulación temprana en niños de 6 meses a dos años. *Revista Científica Institucional Tzhoecon*. 11(3), 103-111. <http://revistas.uss.edu.pe/index.php/tzh/article/view/1225/1045>
- Orton, J., Spittle, A., Doyle, L., Anderson, P. & Boyd, R. (2009). Do early intervention programmes improve cognitive and motor outcomes for preterm infants after discharge? A systematic review. *Developmental Medicine & Child Neurology*. 51. 851-859. <https://doi.org/10.1111/j.1469-8749.2009.03414.x>
- Park, N. & Ingles, J. (2001). Effectiveness of attention rehabilitation after an acquired brain injury: a meta-analysis. *Neuropsychology*. 15(2), 199-210. DOI: 10.1037//0894-4105.15.2.199
- Paúl-Lapedriza, N., Bilbao-Bilbao, A. & Ríos-Lago, M. (2011). *Manual de Neuropsicología* (2.º ed.). Editorial Viguera.
- Pérez-Aytés, A. (2010). Síndrome de Moebius. *Protocolos diagnósticos y terapéuticos en pediatría. Asociación española de pediatría*. 80-84. http://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/sindrome_de_moebius.pdf
- Picciolini, O., Porro, M., Cattaneo, E., Castelletti, S., Masera, G., Mosca, F. & Bedeschi, M. (2016). Moebius syndrome: clinical features, diagnosis, management and early intervention. *Italian Journal of Pediatrics*. 42(56). DOI: 10.1186/s13052-016-0256-5
- Pimentel-Ponce, M., Romero-Galisteo, R., Palomo-Carrión, R., Pinero-Pinto, E., Merchán-Baeza, J., Ruiz-Muñoz, M., Oliver-Peche, J. & González-Sánchez, M. (2021). Ludificación y neurorrehabilitación motora en niños y adolescentes: revisión sistemática. *Neurología*. Doi: <https://doi.org/10.1016/j.nrl.2021.02.011>
- Piñero, R. y Díaz, T. (2017). Factores que influyen en el neurodesarrollo de 0 a 6 años. México.
- Póo, P. (2006). Desarrollo psicomotor: características evolutivas de 0-3 años, signos de alerta. Resúmenes de la V Reunión Anual de la Sociedad Asturiana de Pediatría de Atención Primaria. Oviedo, España. https://www.aepap.org/sites/default/files/ponencias_v_curso.pdf
- Porrás-Kattz, E. & Harmony, T. (2007). Neurorehabilitación: un método diagnóstico y terapéutico para prevenir secuelas por lesión cerebral en el recién nacido y el lactante. *Boletín médico del Hospital Infantil de México*. 64(2). http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1665-11462007000200008#:~:text=Patrones%20elementales%20sensoriomotres&text=%C3%89stos

% 20son% 20un% 20grupo% 20de,entrenadas% 20mediante% 20procedimientos% 20neurohabilitat
orios% 20espec% C3% ADficos.

Portellano, J. A. (2007). *Neuropsicología infantil*. Síntesis.

Portellano, J. (2005). *Introducción a la Neuropsicología*. Mc Graw Hill.

Prieto Saborit, J., Iscar Pérez, M., Nistal Hernández, P., & Verdú Carbó, N. (2012). Estimulación Temprana y Psicomotricidad. Wanceulen Editorial.

Pujol, J., Soriano-Mas, C., Ortiz, H., Sebastian-Galles, N., Losilla, J. & Deus, J. (2006). Myelination of lenguaje-related areas in the developing brain. *Neurology*. 66(3), 339-343.

Puvabanditsin, S., Garrow, E., Augustin, G., Titapiwatanakul, R. y Kuniyoshi, K. (2005). Poland-Möbius syndrome and cocaine abuse: a relook at vascular etiology. *Pediatric Neurology*. 32(4), 285-287.
DOI: <https://doi.org/10.1016/j.pediatrneurol.2004.11.011>

Quantin, L. (2013). Manifestaciones otorrinolaringológicas del syndrome de Moebius. *Revista FASO*. 3, 16-20.

Rains, D. (2003). *Principios de Neuropsicología*. McGraw Hill.

Ramírez-Izcoa, A., Sánchez-Sierra, L., Rivas-Sevilla, K., Varela-Gonzáles, D. y Alvarenga, L. (2017). Síndrome de Moebius. Reporte de un caso. *Archivos de Pediatría del Uruguay*, 88 (3).
scielo.edu.uy/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1688-12492017000300157

Ramos, N. (2022). El desarrollo sensorial en la etapa infantil a través de la educación artística. *DEDiCA Revista de educacao e humanidades*. 20, 51-72. <https://doi.org/10.30827/dreh.vi20.22531>

Reichrd, J. & Zimmer-Bensch, G. (2021). The Epigenome in Neurodevelopmental Disorders. *Frontiers in Neuroscience*. <https://doi.org/10.3389/fnins.2021.776809>

Ritchie, K., Bora, S. & Woodward, L. (2018). Peer relationship outcomes of school-age children born very preterm. *Journal of Pediatrics*. 238-244. <https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2018.05.034>

Rodríguez, J. (2017). Fisioterapia neurológica en unidad de cuidados intensivos en población neonatal. *fisioGlía: revista de divulgación en Fisioterapia*. 4(2), 29-32.
<https://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=6050538>

Sajan, J., Jonh, J., Grace, P., Sabu, S. & Tharion, G. (2016). Wii-based interactive video games as a supplement to conventional therapy for rehabilitation of children with cerebral palsy: A pilot,

- randomized controlled trial. *Developmental Neurorehabilitation*. 15. 1-7.
DOI:10.1080/17518423.2016.1252970
- Salgado, P. (2007). Desarrollo motor normal. Análisis desde el enfoque del neurodesarrollo. Universidad de Chile.
<https://www.santafe.gov.ar/index.php/educacion/content/download/149393/732110/file/Neurodesarrollo.pdf>
- Sánchez, M., García, A. y Martínez, M. (2014). Evaluación del desarrollo psicomotor. *Manual de neuropediatría*. Panamericana. 29-40. Moebius syndrome: Craniofacial clinical manifestations and their association with prenatal exposure to misoprostol. *Laryngoscope Investigative Otolaryngology*. 5(4), 727-733. DOI: <https://doi.org/10.1002/lio2.377>
- Sattler, J. (2003). *Evaluación Infantil: alteraciones conductuales y clínicas. Tomo II*. Manual Moderno.
- Sciotto, A. & Niripil, E. (2021). *Neurociencias, autismo y neurodesarrollo infantil*. (1.^a ed.). Bonum.
- Serrano, P. (2019). La integración sensorial en el desarrollo y aprendizaje infantil. NARCEA S.A. EDICIONES.
- Sohlberg, M. & Mateer, CA. (2001). *Cognitive rehabilitation: an integrative neuropsychological approach*. Guilford Press.
- Sohlberg, M. & Mateer, CA. (1987). Effectiveness of an attention-training program. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*. 9(2), 117-130. Doi: 10.1080/01688638708405352
- Stcharles, S., Di Mario, F. & Grunnet, M. (1993). Moebius sequence: further in vivo support for the subclavian artery supply disruption sequence. *American Journal of Medical Genetics*. 47(2), 289-293. Doi: <https://doi.org/10.1002/ajmg.1320470230>
- Strömland, K., Sjögren, L., Miller, M., Gillberg, C., Wentz, E., Johansson, M., Nylén, O., Danielsson, A., Jacobsson, C., Andersson, J. & Fernell, E. (2002). *European Journal of Pediatric Neurology*. 6(1), 35-45. Doi: <https://doi.org/10.1053/ejpn.2001.0540>
- Svec, X. (2017). Desarrollo del lenguaje. *Ceril. Centro del desarrollo infanto juvenil*.
https://d1wqtxts1xzle7.cloudfront.net/32223875/desarrollo_del_lenguaje-with-cover-page-v2.pdf?Expires=1661912933&Signature=gB7A--qOik0Rfo5t001JPJi8b30VV4hvUAEtN7pfYZAOjj98udTDKHPTWIPrhG3GsiXrEuvSGsxdUVJMZ1ByXh26bxtTaIaOIT7sVNqa46f4OfYTRzD6owzUQ7xXAYpSbbc~lIkR5~0kxeMZxprjkUIA1zXIMRnOoOxn1bVQK0AfbKLGXY2b-

mT7eDtjsKfkaNr3b3ZpxFRogm5l0I7lI0Cbuqp2cNhhadDbb5fqu1J6-bcRp0LU3-
9sx8FhAGEnPz8CWhwzO2vTYShF~SdcYO7j3oqWk1-
KBWaPFnQrB4nanMHPk0BgrINV8AxyhDbrqm50Wr4kdgbFIFRfrqHk9Q__&Key-Pair-
Id=APKAJLOHF5GGSLRBV4ZA

Teeter, P. A. (1997): *Child Neuropsychology: Assessment and Interventions for Neurodevelopment*, Allyn y Bacon, Nueva Jersey.

Tovar-Ruiz, LA. (2004). Signos neurológicos de alerta. Una mirada desde el Neurodesarrollo. *Revista Facultad Ciencias de la Salud: Universidad del Cauca*. 6(4), 21-26.
<https://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=6544733>

Towfighi, J., Marks, K., Palmer, E., y Vannucci, R. (1979). Möbius syndrome. Neuropathologic observations. *Acta Neuropatológica*. 48(1), 11-17. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/506685/>

Universidad internacional de la Rioja [UNIR]. (19 de junio del 2020). Estimulación temprana: qué es y cuáles son sus ventajas. <https://www.unir.net/educacion/revista/estimulacion-temprana/>

Uribe, I. (1998). Motricidad infantil y desarrollo humano. Educación física y deporte. 20(1), 91-95.
http://bibliotecadigital.udea.edu.co/bitstream/10495/9732/1/UribeParejaIvanDario_1998_MotricidadInfantilDesarrolloHumano.pdf

Uzumcu, A., Karaman, B., Toksoy, G., Uyguner, Z., Candan, S., Eris, H., Taltli, B., Geckinli, B., Yuksel, A., Kayserili, H. y Basaran, S. (2009). Molecular genetic screening of MBS1 locus on chromosome 13 for microdeletions and exclusion of FGF9, GSH1 and CDX2 as causative genes in patients with Moebius syndrome. *Revista europea de genética médica*. 52(5). 315-320.
<https://doi.org/10.1016/j.ejmg.2009.05.003>

Verzijl, HTFM., Van Es, N., Berger, HJC., Padberg, GW. & Van Spaendonck, KPM. (2005). Cognitive evaluation in adult patients with Mobius syndrome. *Journal of Neurology*. 252(2), 202-207. DOI: 10.1007/s00415-005-0637-y

Vidal-Samsó, J. (2020). La neurorrehabilitación, un proceso de alta complejidad. *Revista de Neurología*. 70(12), 433. Doi: 10.33588/RN.7012.2019481


Volpe, J. (2008). Neurology of the newborn infant. *Sanders Elsevier*, 5, 1120.

Walker, S., Wachs, T., Grantham-McGregor, S., Black, M., Nelson, C., Huffman, S., Baker-Henningham, H., Chang, S., Hamadani, J., Lozoff, B., Meeks-Gardner, J., Powell, C., Rahman, A. & Richter,


- L. (2011). Inequality in early childhood: risk and protective factors for early child development. *Lancet*. 378(9799):1325-38. [https://dx.doi.org/10.1016/S0140-6736\(11\)60555-2](https://dx.doi.org/10.1016/S0140-6736(11)60555-2)
- Walker, S., Wachs, T., Meeks-Gardner, J., Lozoff, B., Wasserman, G., Pollitt, E. & Carter, J. (2007). Child development: risk factors for adverse outcomes in developing countries. *Lancet*. 369(9556), 145-157. [https://dx.doi.org/10.1016/s0140-6736\(07\)60076-2](https://dx.doi.org/10.1016/s0140-6736(07)60076-2)
- Wilson, B., Baddeley, A., Evans, E. & Shiel, A. (1994). Errorless learning in the rehabilitation of memory impaired people. *Neuropsychological Rehabilitation*. 4(3), 307-326. DOI: <https://doi.org/10.1080/09602019408401463>
- Wu, S., Man, F., Jiao, Y., Xian, J., Wang, Y. y Wang, Z. (2013). Magnetic resonance imaging findings in sporadic Möbius syndrome. *Chinese Medical Journal*. 126(12), 2304-2307. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23786943/>
- Young, M. (2003). Desarrollo del Niño en la Primera Infancia: Una Inversión en el futuro. Publicaciones del Banco Mundial.
- Zambrano, R., Moncayo, H., López, S. & Bonilla, D. (2022). La estimulación temprana como programa neurológico en las habilidades y destrezas del lenguaje en niños de educación inicial en Ecuador. Retos: nuevas tendencias en educación física, deporte y recreación. 44, 252-263. <https://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=8130191https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23786943/>
- Zangwill, O. (1947). Psychological aspects of rehabilitation in cases of brain injury. *British Journal of Psychology*. 37, 60-69.

ANEXOS

Anexo A: Informe de RM realizado a la paciente.



HOSPITAL
SANTA INES



MINISTERIO DE SALUD
DIRECCIÓN GENERAL DE ATENCIÓN
HOSPITALARIA

DEPARTAMENTO DE IMAGENOLOGÍA

Cuenca, 25 de enero de 2021

PACIENTE: [REDACTED] **A**
EDAD: 1 MES
EXPLORACION: RMN DE CEREBRO SIMPLE
SOLICITADO POR: IESS**Método de estudio:** Utilizando diferentes secuencias de pulso se obtuvieron imágenes del cráneo en planos axial, coronal y sagital. Se obtuvieron imágenes de alta resolución de la fosa posterior para valoración de los pares craneales.**Descripción:**

La morfología general del cráneo es normal. La línea media es central. El patrón de surcos y circunvoluciones está conservado.

El patrón de mielinización es normal para la edad. El espacio subaracnoideo con adecuada amplitud. Aumento de la amplitud del sistema ventricular supratentorial con predominio a nivel frontal y temporal. El acueducto de Silvio se encuentra permeable.

Presencia de imagen de aspecto quístico con intensidad de señal similar al líquido cefalorraquídeo en relación con megacisterna magna que mide 29 x 11 mm.

Adecuada diferenciación entre la sustancia gris y blanca. No hay evidencia de lesiones intra o extraaxiales. El cuerpo calloso se encuentra adelgazado.

En la secuencia de difusión no hay zonas de restricción que sugieran eventos vasculares isquémicos de evolución aguda/subaguda. No hay evidencia de depósitos patológicos en la secuencia de susceptibilidad magnética.

En las imágenes de alta resolución para valorar la fosa posterior se observa adecuada configuración de los nervios faciales. No se identifica de manera adecuada el VI par craneal bilateral.

Los núcleos de la base, cerebelo y la médula oblongada sin alteraciones. Los ángulos ponto-cerebelosos se encuentran libres. La unión cráneo vertebral es de configuración normal.

La silla turca de morfología normal, no hay lesiones supraquiasmáticas. Los globos oculares, estructuras extra e intraconales y las regiones petromastoideas sin alteraciones.

Impresión Diagnóstica:

- Dilatación del sistema ventricular supratentorial de predominio a nivel frontal y de las astas temporales de los ventrículos laterales, dicho hallazgo se asocia a ensanchamiento de la cisterna magna y adelgazamiento del cuerpo calloso por disgenesia del mismo.
- No se identifica de manera adecuada el VI nervio craneal bilateral, probablemente por hipoplasia de los mismos.

ATTE.
DR. GUSTAVO MALDONADO R.
MEDICO RADIOLOGO

[Signature]
Dr. Gustavo Maldonado R.
MEDICO RADIOLOGO
M.S.P. L. 25 F. 10 No. 30
Senescyt: 4641109185

Scanned by TapScanner

Anexo B: Informe de alta hospitalaria.

(FECHA DE ALTA MÉDICA 19-ENERO-2021)

MEDIDAS AL ALTA MÉDICA:
EDAD: 42 DÍAS
PESO AL ALTA: 3570 GRAMOS
TALLA: 53 CM
PC: 36.5 CM

DIAGNOSTICOS:
*RECEN NACIDO A TERMINO ADECUADO PARA LA EDAD GESTACIONAL
*SINDROME CONVULSIVO
*CITOMEGALOVIRUS CONGENITO
*REFLUJO GASTROESOFAGICO

INDICACIONES DE ALTA:
*LEVETIRACETAM 0.17CC VIA ORAL CADA 12 HORAS
*LAGRIMAS ARTIFICIALES COLOCAR 1 GOTA EN CADA OJO CADA 3 HORAS
*DOMPERIDONA 3 GOTAS VO CADA 8 HORAS POR 5 DÍAS
*FENOBARBITAL 0.8CC VO CADA 12 HORAS


INDICACIONES DE ALTA:
1. LECHE MATERNA Y/O NAN ETAPA 1 71 ML POR SUCCION CADA 3 HORAS
2. LEVETIRACETAM 0.17CC VIA ORAL CADA 12 HORAS
3. LAGRIMAS ARTIFICIALES COLOCAR 1 GOTA EN CADA OJO CADA 3 HORAS
4. DOMPERIDONA 3 GOTAS VO CADA 8 HORAS POR 5 DÍAS
5. FENOBARBITAL 0.8CC VO CADA 12 HORAS
6. OXIGENO PUNTAS NAALES CON FIO2 MINIMO NECESARIO PARA MANTENER SO2 ENTRE 90-95% FIO2 ACTUAL 0.05 LITROS POR MINUTO.
7. ACUDIR AL IESS PARA CITAS PENDIENTES DE RMN DE CRANEO Y TRAUMATOLOGIA

VALORACIONES COMPLEMENTARIAS:
1. REALIZAR TAMIZAJE AUDITIVO (EMISIONES OTOACUSTICAS) EN COORDINACION CON MEDICO PEDIATRA
2. COLOCACION DE ESQUEMA DE VACUNAS SEGUN MSP.
3. TAMIZAJE METABOLICO NEONATAL PARTICULAR O EN CENTRO DE SALUD.
4. CONTROL POR CONSULTA EXTERNA DE PEDIATRIA EN 7 DÍAS.

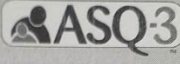
ACUDIR A EMERGENCIA DE MANERA INMEDIATA SI LA NIÑA PRESENTA:
• QUE SU NIÑO NO ESTÉ COMIENDO BIEN (POR LO MENOS CADA 4 HORAS).
• QUE NO ESTÉ ORINANDO POR LO MENOS DOS VECES AL DÍA.
• QUE TENGA DIFICULTAD PARA EVACUAR Y QUE NO HAGA POPÓ POR LO MENOS 2 DÍAS.
• QUE RESPIRE MUY RÁPIDO O AGITADO.
• QUE VOMITE VARIAS VECES AL DÍA.
• QUE PRESENTE FIEBRE (TEMPERATURA DE 38 GRADOS O MÁS ALTA).
• QUE PRESENTE LLANTO CONTINUO DIFÍCIL DE CONSOLAR.
• QUE SE QUEJE DE MANERA CONTINUA.

INDICACIONES GENERALES:
• POSICION PARA DORMIR BOCA ARRIBA
• EVITAR ABRIGO EXCESIVO
• NO USAR EN CUNA ALMOHADA, PELUCHES O CUALQUIER OBJETO QUE PUEDA OBSTRUIR SU NARIZ
• AMBIENTE LIBRE DE HUMO DE TABACO

DR. KARINA MERCHAN NEONATOLOGA – PEDIATRA 0983313220
DR. GEORGINA MUÑOZ NEONATOLOGA – PEDIATRA 0990640419
DR. BAYRON GUILLEN B NEONATOLOGO – PEDIATRA 0999253134



Anexo C: Hoja de resultados del cuestionario ASQ-3 antes de iniciar el proceso de neurorrehabilitación.


ASQ-3: Compilación de datos 6 meses
5 meses 0 días a 6 meses 30 días

Nombre del bebé: C. E Fecha de hoy: 07/06/2021
 # de identificación del bebé: _____ Fecha de nacimiento: 08/12/2020
 Nombre del programa/proveedor: _____ Para bebés prematuros, ¿seleccionó el cuestionario apropiado tomando en cuenta la edad ajustada del bebé? ☐ Sí ☐ No

1. CALIFIQUE EL CUESTIONARIO Y PASE EL PUNTAJE TOTAL DE CADA SECCION AL GRAFICO DE ABAJO: Véase ASQ-3 User's Guide para obtener más detalles, incluyendo la manera de ajustar el puntaje si faltan respuestas a algunas preguntas. Califique cada pregunta (SI = 10, A VECES = 5, TODAVIA NO = 0). Sume los puntos de cada pregunta, anotando el puntaje total en la línea provista al final de cada sección del cuestionario. En el gráfico de abajo, anote el puntaje total de cada sección, y rellene el círculo correspondiente.

Área	Límite	Puntaje Total	0	5	10	15	20	25	30	35	40	45	50	55	60
Comunicación	29.65														
Motora gruesa	22.25														
Motora fina	25.14														
Resolución de problemas	27.72														
Socio-individual	25.34														

2. TRANSFERA LAS RESPUESTAS DE LA SECCION TITULADA "OBSERVACIONES GENERALES": Las respuestas escritas en negrita o con mayúsculas requerirán un seguimiento. Véase el capítulo 6 del ASQ-3 User's Guide para obtener información sobre las pautas a seguir.

- ¿Usa ambas manos y ambas piernas por igual? Si NO Comentarios: Uso de yeso
- ¿Normalmente pone los pies completamente planos en el suelo? Si NO Comentarios: Pie equino varo
- ¿Preocupaciones porque no hace sonidos? Si NO Comentarios: _____
- Historial: ¿Hay problemas auditivos en la familia? Si NO Comentarios: _____
- ¿Preocupaciones sobre la vista? Si SI Comentarios: Factor por S. Moebius.
- ¿Hay problemas de salud recientes? Si SI Comentarios: Convulsiones
- ¿Preocupaciones sobre comportamiento? Si SI Comentarios: Retraso de desarrollo
- ¿Otras preocupaciones? Si SI Comentarios: Área motora y lenguaje.

3. INTERPRETACION DEL PUNTAJE Y RECOMENDACIONES PARA EL SEGUIMIENTO DEL ASQ: Para determinar el nivel de seguimiento apropiado, hay que tomar en cuenta el Puntaje total de cada sección, las respuestas de la sección titulada "Observaciones generales", y también factores adicionales, tales como considerar si el bebé tiene oportunidades para practicar las habilidades.

Si el Puntaje total está dentro del área , el puntaje del bebé está por encima de las expectativas, y el desarrollo del bebé parece estar bien hasta ahora.

Si el Puntaje total está dentro del área , el puntaje está apenas por encima de las expectativas. Proporcione actividades adicionales para ayudarle al bebé y vigile su progreso.

Si el Puntaje total está dentro del área , el puntaje está debajo de las expectativas. Quizás se requiera una evaluación adicional más a fondo.

4. SEGUIMIENTO DEL ASQ: Marque todos los que apliquen.

_____ Dar actividades adicionales y reevaluar en _____ meses.

_____ Compartir los resultados con su médico familiar (primary health care provider).

_____ Referirlo/la para una evaluación auditiva, visual, o de comportamiento. (Marque con un círculo todos los que apliquen.)

_____ Referirlo/la a un médico familiar u otra agencia comunitaria (favor de escribir la razón): _____

_____ Referirlo/la a un programa de intervención temprana/educación especial para niños preescolares para hacer una evaluación adicional.

_____ No tomar medidas adicionales en este momento.

_____ Medida adicional (favor de escribirla): _____

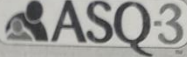
5. OPCIONAL: Anote las respuestas específicas (S = SI, V = A VECES, N = TODAVIA NO, R = falta esta respuesta).

	1	2	3	4	5	6
Comunicación						
Motora gruesa						
Motora fina						
Resolución de problemas						
Socio-individual						

P102060700

Ages & Stages Questionnaires® in Spanish, Third Edition (ASQ-3™ Spanish), Squires & Bricker
© 2009 Paul H. Brookes Publishing Co. All rights reserved. Todos los derechos reservados.

Anexo D: Hoja de resultados del cuestionario ASQ-3 posterior al proceso de neurorrehabilitación.


ASQ-3: Compilación de datos 12 meses
11 mes 0 días a
12 meses 30 días

Nombre del bebé: C.E Fecha de hoy: 10/12/2021
 # de identificación del bebé: _____ Fecha de nacimiento: 03/12/2020
 Nombre del programa/proveedor: _____ Para bebés prematuros, ¿seleccionó el cuestionario apropiado tomando en cuenta la edad ajustada del bebé? ☐ Sí ☐ No

1. CALIFIQUE EL CUESTIONARIO Y PASE EL PUNTAJE TOTAL DE CADA SECCION AL GRAFICO DE ABAJO: Véase ASQ-3 User's Guide para obtener más detalles, incluyendo la manera de ajustar el puntaje si faltan respuestas a algunas preguntas. Califique cada pregunta (SI = 10, A VECES = 5, TODAVIA NO = 0). Sume los puntos de cada pregunta, anotando el puntaje total en la línea provista al final de cada sección del cuestionario. En el gráfico de abajo, anote el puntaje total de cada sección, y rellene el círculo correspondiente.

Área	Límite	Puntaje Total	0	5	10	15	20	25	30	35	40	45	50	55	60
Comunicación	15.64		●	●	●	●	●	●	●	●	●	●	●	●	●
Motora gruesa	21.49		●	●	●	●	●	●	●	●	●	●	●	●	●
Motora fina	34.50		●	●	●	●	●	●	●	●	●	●	●	●	●
Resolución de problemas	27.32		●	●	●	●	●	●	●	●	●	●	●	●	●
Socio-individual	21.73		●	●	●	●	●	●	●	●	●	●	●	●	●

2. TRANSFERA LAS RESPUESTAS DE LA SECCION TITULADA "OBSERVACIONES GENERALES": Las respuestas escritas en negrita o con mayúsculas requerirán un seguimiento. Véase el capítulo 6 del ASQ-3 User's Guide para obtener información sobre las pautas a seguir.

- ¿Usa ambas manos y ambas piernas por igual? **SI** NO
Comentarios: Vejo dificultad movimiento
- ¿Experimenta con sonidos y/o parece formar palabras? SI NO
Comentarios: Sonidos y no forma palabras
- ¿Normalmente pone los pies completamente planos en el suelo? **SI** NO
Comentarios: Uso de yeso
- ¿Preocupaciones porque no hace sonidos? **SI** NO
Comentarios: _____
- Historial: ¿Hay problemas auditivos en la familia? **SI** NO
Comentarios: _____
- ¿Preocupaciones sobre la vista? SI NO
Comentarios: Extrabismo por 3 meses
- ¿Hay problemas de salud recientes? **SI** NO
Comentarios: _____
- ¿Preocupaciones sobre comportamiento? **SI** NO
Comentarios: _____
- ¿Otras preocupaciones? SI NO
Comentarios: Motricidad y lenguaje

3. INTERPRETACION DEL PUNTAJE Y RECOMENDACIONES PARA EL SEGUIMIENTO DEL ASQ: Para determinar el nivel de seguimiento apropiado, hay que tomar en cuenta el Puntaje total de cada sección, las respuestas de la sección titulada "Observaciones generales", y también factores adicionales, tales como considerar si el bebé tiene oportunidades para practicar las habilidades.

Si el Puntaje total está dentro del área , el puntaje del bebé está por encima de las expectativas, y el desarrollo del bebé parece estar bien hasta ahora.

Si el Puntaje total está dentro del área , el puntaje está apenas por encima de las expectativas. Proporcione actividades adicionales para ayudarle al bebé y vigile su progreso.

Si el Puntaje total está dentro del área , el puntaje está debajo de las expectativas. Quizás se requiera una evaluación adicional más a fondo.

4. SEGUIMIENTO DEL ASQ: Marque todos los que apliquen.

_____ Dar actividades adicionales y reevaluar en _____ meses.

_____ Compartir los resultados con su médico familiar (primary health care provider).

_____ Referirlo/la para una evaluación auditiva, visual, o de comportamiento. (Marque con un círculo todos los que apliquen.)

_____ Referirlo/la a un médico familiar u otra agencia comunitaria (favor de escribir la razón): _____

_____ Referirlo/la a un programa de intervención temprana/educación especial para niños preescolares para hacer una evaluación adicional.

_____ No tomar medidas adicionales en este momento.

_____ Medida adicional (favor de escribirla): _____

5. OPCIONAL: Anote las respuestas específicas (S = SI, V = A VECES, N = TODAVIA NO, R = falta esta respuesta).

	1	2	3	4	5	6
Comunicación						
Motora gruesa						
Motora fina						
Resolución de problemas						
Socio-individual						

P102120700

Ages & Stages Questionnaires® in Spanish, Third Edition (ASQ-3™ Spanish), Squires & Bricker
© 2009 Paul H. Brookes Publishing Co. All rights reserved. Todos los derechos reservados.

Anexo E: Hoja de resultados de la escala Brunet-Lézine Revisado antes de iniciar el proceso de neurorrehabilitación.

BLR-E
Hoja de Nivel

Brunet - Lézine Revisado
Escala de Desarrollo Psicomotor de la Primera Infancia

Nombre y Apellidos C.E

Sexo Femenino

Examinador Pedra Alcaraz

	Año	Mes	Día
Fecha del Examen	2021	06	09
Fecha de Nacimiento	2020	12	08
Edad Real	-	06	01
Ajuste si prematuridad			
Edad real o corregida expresada en meses o en días			

	P	C	L	S	Global
Nº. de Puntos	5	9	6	4	24
AD en meses	1,20	3	3,15	2	2,12
AD en días	50	90	105	60	72
QD	28	50	59	34	40

Escalas	P	C	L	S	Global
160					
150					
140					
130					
120					
110					
100					
90					
80					
70					
60					
50					
40					
30					

ANOTACION Y PERFIL

Meses	P		C		L		S	
	Pts	Items	Pts	Items	Pts	Items	Pts	Items
30	72 66		104 98 92		73 67 61		51 45	
24	60 56		86 82 78		55 51 47 43		39	
20	52 49		74 71 68		39 36 33		35 32	
17	46 43		65 62 59 56		30 27		29 26	
14	40 38		53 51 49 47 45		24 22		23	
12	36 34 32		43 41 39 37		20 18		21	
10	30 29 28		35 34 33 32		16		19 18	
9	27 26 25		31 30 29 28		15		17 16	
8	24 23 22		27 26 25 24		14 13		15	
7	21 20 19 18		23 22 21		12		14 13	
6	17 16 15		20 19 18 17		11 10		12	
5	14 13		16 15 14		9 8		11 10 9	
3	12 11 10		13 12 11 10		7 6		8	
4	9 8 7		9 8 7		5 4		7 6 5	
2	6 5 4		6 5 4		4 3		4 3	
1	1 mes		1 mes		1 mes		1 mes	

PSYMETEC, Alonso Cano, 66 - 1º 2E - 28003 MADRID Tlf. (91) 535 36 29 Fax (91) 535 02 85

Anexo F: Hoja de resultados de la escala Brunet-Lézine Revisado posterior al proceso de neurorrehabilitación.



Brunet - Lézine Revisado

Hoja de Nivel

Escala de Desarrollo Psicomotor de la Primera Infancia

Nombre y Apellidos C.E.

Sexo Femenino

Examinador Paola Alvarez

	Año	Mes	Día
Fecha del Examen	2021	12	02
Fecha de Nacimiento	2020	12	08
Edad Real	-	11	24
Ajuste si prematuridad			
Edad real o corregida expresada en meses o en días			

	P	C	L	S	Global
Nº. de Puntos	13	25	11	13	62
AD en meses	4,15	7,14	6	6,15	6,06
AD en días	135	224	180	195	182
QD	38	63	51	55	51

Edad	P	C	L	S	Global
160					
150					
140					
130					
120					
110					
100					
90					
80					
70					
60					
50					
40					
30					

ANOTACION Y PERFIL

Meses	Pts	Items	Pts	Items	Pts	Items	Pts	Items
30	72 66		104 98 92		73 67 61		51 45	
24	60 56		86 82 78		55 51 47 43		39	
20	52 49		74 71 68		39 36 33		35 32	
17	46 43		65 62 59 56		30 27		29 26	
14	40 38		53 51 49 47 45		24 22		23	
12	36 34 32		43 41 39 37		20 18		21	
10	30 29 28		35 34 33 32		16		19 18	
9	27 26 25		31 30 29 28		15		17 16	
8	24 23 22		27 26 25 24		14 13		15	
7	21 20 19 18		23 22 21		12		14 13	
6	17 16 15		20 19 18 17		11 10		12	
5	14 13		16 15 14		9 8		11 10 9	
3	12 11 10		13 12 11 10		7 6		8	
4	9 8 7		9 8 7		5		7 6 5	
2	6 5 4		6 5 4		4 3		4 3	
1	1 mes		1 mes		1 mes		1 mes	