

**PONTIFICIA UNIVERSIDAD
CATÓLICA DEL PERÚ**

Escuela de Posgrado



Perfil lingüístico de un caso de síndrome de Dandy Walker

Tesis para obtener el grado académico de Maestro en Fonoaudiología con mención en Trastornos del Lenguaje en Niños y Adolescentes, que presenta:

José Antonio Crispin Prado

Tesis para obtener el grado académico de Maestra en Fonoaudiología con mención en Trastornos del Lenguaje en Niños y Adolescentes, que presenta:

Haydee Cahuana Ramos

Asesor:

Mg. Julia Esther Rado Triveño

Co-Asesor:

Dr. José Héctor Livia Segovia

Lima, 2025


Informe de Similitud

Yo, Julia Esther Rado Triveño, docente de la Escuela de Posgrado de la Pontificia Universidad Católica del Perú, asesor(a) de la tesis/el trabajo de investigación titulado “Perfil lingüístico de un caso de síndrome de Dandy Walker”, del/de la autor(a) / de los(as) autores(as) José Antonio Crispin Prado y Haydee Cahuana Ramos, dejo constancia de lo siguiente:

- El mencionado documento tiene un índice de puntuación de similitud de 22 %. Así lo consigna el reporte de similitud emitido por el software *Turnitin* el 08/04/2023.
- He revisado con detalle dicho reporte y la Tesis o Trabajo de Suficiencia Profesional, y no se advierte indicios de plagio.
- Las citas a otros autores y sus respectivas referencias cumplen con las pautas académicas.
-

Lugar y fecha:

Surco, 10 de abril de 2023

Apellidos y nombres del asesor / de la asesora: <u>Rado Triveño Julia Esther</u>	
DNI: 10301200	Firma 
ORCID: 0000-0003-3392-9804	

Dedicatoria

A mis padres por siempre darme ánimos para seguir estudiando, a mi esposo por todo el apoyo incondicional y a mis hijos por ser mi motivación para seguir adelante.

Haydee

A las personas que nacen con diferencias y requieren una atención también diferente y especial, pues como todos, merecen una calidad de vida que le permita ser felices en todo ámbito donde se desenvuelvan sea familiar, escolar, social, laboral.

José

Agradecimiento

Agradecemos las enseñanzas recibidas de parte de los profesionales de CPAL, quienes igual que todos, han tenido que adaptarse a las circunstancias vividas en estos dos últimos años, a los padres del niño que nos permitieron realizar este estudio, sin su colaboración no habría sido posible. Así mismo a nuestros asesores por su apoyo constante para la realización de este trabajo.

RESUMEN

La investigación tuvo como objetivo Identificar el perfil lingüístico de un caso de síndrome de Dandy Walker, cuya prevalencia es rara, y los pocos estudios realizados no se han orientado a describir los aspectos relacionados al lenguaje, en tal sentido se analizó los componentes léxico semántico, morfo sintáctico, fonético-fonológico y pragmático de un adolescente de 13 años que presenta dicho diagnóstico. El tipo de investigación es el estudio de caso. En el proceso de recolección de datos se usaron los siguientes instrumentos: el test de Vocabulario en imágenes (PEABODY), test de Aptitudes Psicolingüísticas de Illinois (ITPA), el Test para evaluar procesos de simplificación fonológica (TEPROSIF R), la hora de juego lingüística y el análisis de muestras de lenguaje. Los resultados señalan que en el componente léxico semántico presenta un bajo nivel de desarrollo en los contenidos evaluados, teniendo dentro de ellos un mejor resultado en su nivel de representación visual (en comprensión y asociación) en comparación al nivel de representación auditiva (en comprensión y asociación); en el componente morfosintáctico se encontró que presenta agramatismo ya que tiene deficiencias morfológicas y gramaticales en la construcción de frases y oraciones; respecto al componente fonético fonológico presenta procesos de simplificación fonológica; en cuanto al componente pragmático, presenta disprosodia en el discurso que emite. Se llegó a las siguientes conclusiones: Presenta dificultades en los componentes léxico semántico, morfosintáctico, fonético fonológico y pragmático; los estudios del síndrome cerebeloso, cognitivo afectivo permiten advertir posibles relaciones del Sd. de Dandy Walker con las características lingüísticas.

Palabras clave: Perfil lingüístico, componentes del lenguaje, Síndrome Dandy Walker, trastorno congénito.

ABSTRACT

The objective of the research was to identify the linguistic profile of a case of Dandy Walker syndrome, whose prevalence is rare, and the few studies carried out have not been oriented to describe the aspects related to language, in this sense the semantic lexical components were analyzed, morpho-syntactic, phonetic-phonological and pragmatic of a 13-year-old adolescent who presents this diagnosis. The type of research is the case study. The following instruments were used in the data collection process: the Picture Vocabulary test (PEABODY), the Illinois Psycholinguistic Aptitudes test (ITPA), the Test to evaluate phonological simplification processes (TEPROSIF R), game time Linguistics and the analysis of language samples. The results indicate that in the semantic lexicon component it presents a low level of development in the evaluated contents, having within them a better result in its level of visual representation (in comprehension and association) compared to the level of auditory representation (in comprehension and association); in the morphosyntactic component it was found that it presents agrammatism since it has morphological and grammatical deficiencies in the construction of phrases and sentences; Regarding the phonological phonetic component, it presents processes of phonological simplification; Regarding the pragmatic component, she presents dysprosody in the speech she emits. The following conclusions were reached: It presents difficulties in the lexical semantic, morphosyntactic, phonetic, phonological and pragmatic components; studies of the cerebellar, cognitive-affective syndrome allow us to warn possible relationships of Sd. of Dandy Walker with linguistic features.

Keywords: Language, language components, Dandy Walker Syndrome, congenital disorder.

ÍNDICE DE CONTENIDO

	Página
CARÁTULA	
DEDICATORIA	
AGRADECIMIENTO	
RESUMEN	i
ABSTRACT	ii
ÍNDICE DE CONTENIDO	iii
ÍNDICE DE TABLAS	vi
ÍNDICE DE FIGURAS	vii
INTRODUCCIÓN	1
CAPÍTULO I PROBLEMA DE INVESTIGACIÓN	3
1.1 Planteamiento del problema	3
1.1.1 Fundamentos del problema	3
1.1.2 Formulación del problema	4
1.2 Formulación de objetivos	4
1.2.1 Objetivo general	4
1.2.2 Objetivos específicos	4
1.3 Importancia y justificación del estudio	5
1.4 Limitaciones de la investigación	5
CAPÍTULO II MARCO TEÓRICO CONCEPTUAL	6
2.1 Antecedentes de estudio	6
2.1.1 Antecedente nacional	6
2.1.2 Antecedentes internacionales	6
2.2 Bases teóricas	8
2.2.1 El habla	8
2.2.2 Comunicación	8
2.2.3 Lenguaje	9
2.2.3.1 Dimensiones del lenguaje	10
2.2.3.2 Procesos del lenguaje	10
2.2.3.3 Estructura del lenguaje	11
2.2.4 Síndrome de Dandy Walker	27
2.2.4.1 Definición del síndrome de Dandy Walker	27
2.2.4.2 Etiología	30

2.2.4.3 Malformaciones asociadas	31
2.2.4.4 Aspectos históricos	33
2.2.4.5 Incidencia	34
2.2.4.6 Relación con la hidrocefalia	34
2.2.4.7 Aspecto cognitivo	34
2.2.4.8 Mortalidad	35
2.2.4.9 Diagnóstico	35
2.2.4.10 Evaluación	36
2.2.4.11 Pronóstico	37
2.2.4.12 Tratamiento	37
2.2.4.13 Otras alteraciones de la fosa posterior	39
2.2.4.14 Síndrome cerebeloso cognitivo afectivo (SCCA)	45
2.3. Definición de términos básicos	47
2.3.1 Lenguaje	47
2.3.2 Componente léxico semántico	47
2.3.3 Componente morfosintáctico	48
2.3.4 Componente fonético fonológico	48
2.3.5 Componente pragmático	48
2.3.6 Síndrome de Dandy Walker	48
2.3.7 Cerebelo	48
2.3.8 Genética humana	49
2.3.9 Congénito	49
2.3.10 Síndrome	49
2.3.11 Líquido cefalorraquideo	49
2.3.12 Derivación ventrículo peritoneal	49
2.3.13 Fosa craneal posterior	49
CAPÍTULO III METODOLOGÍA	50
3.1. Tipo y diseño de investigación	50
3.2. Muestra	50
3.3. Definición y operacionalización de variables	54
3.4. Técnicas e instrumentos de recolección de datos	54
3.4.1 Test de vocabulario de imágenes (PPVT-III PEABODY)	54
3.4.2 Test de Illinois de aptitudes psicolingüísticas (ITPA)	55
3.4.3 Test para evaluar procesos de simplificación fonológica (TEPROSIF-R)	56
3.4.4 La hora de juego lingüístico	57

CAPÍTULO IV RESULTADOS	58
4.1 Presentación de resultados	58
4.1.1 Componente léxico semántico	58
4.1.2 Componente morfosintáctico	59
4.1.3 El componente fonético fonológico	61
4.1.4 En el componente pragmático	62
4.2 Discusión de resultados	64
CONCLUSIONES	68
RECOMENDACIONES	69
REFERENCIAS	70
ANEXOS	78
1. Consentimiento informado	79

ÍNDICE DE TABLAS

Tabla 1. Edad y comprensión de palabras según Rondal (1980)	12
Tabla 2. Desarrollo fonético-fonológico, modificado de Cervera y Ygual (2003)	19
Tabla 3. Estadíos del balbuceo según Oller (1980)	20
Tabla 4. Anomalías congénitas asociadas al SNC relacionadas con el síndrome de Dandy Walker (70%)	31
Tabla 5. Anomalías congénitas no asociadas al SNC relacionadas con el síndrome de Dandy Walker (20-33%)	32
Tabla 6. Síndromes asociados al síndrome de Dandy Walker (70%)	32
Tabla 7. Topografía postulada de la función en el cerebelo humano	45
Tabla 8. Matriz de la operacionalización de la variable	54
Tabla 9. Componente léxico semántico	59
Tabla 10. Componente morfosintáctico	60
Tabla 11. Muestra de lenguaje	60
Tabla 12. Componente fonético fonológico	62
Tabla 13. Protocolo de habilidades conversacionales. Aplicado el 21-11-2021	63
Tabla 14. Componente pragmático	64

ÍNDICE DE FIGURAS

Figura 1. Estructura cerebral normal	28
Figura 2. Dandy-Walker malformation	29
Figura 3. Derivación ventrículo peritoneal	38
Figura 4. Mega cisterna magna	39
Figura 5. Hipoplasia vermiana inferior aislada	40
Figura 6. El quiste del saco de Blake	41
Figura 7. Quiste aracnoideo de fosa posterior	42
Figura 8. Romboencesinapsis.	43
Figura 9. Síndrome de Joubert.	44

INTRODUCCIÓN

El lenguaje es parte importante en la vida del ser humano, somos entes sociales desde antes del nacimiento, pues, la actuación de otras personas influye en nuestro desarrollo, como mencionan Díez, Pacheco, de Caso, García y García sobre el lenguaje que nos acompaña en casi todas las actividades que realizamos, su adquisición aparentemente no implica mayor esfuerzo y que normalmente su inicio se asocia a una sensación alegre de seguridad (2009). Al respecto podemos advertir como el lenguaje cumple un papel importante en cada etapa de nuestra vida y cada una con características propias en niños en la interacción familiar y el colegio, de adolescentes con el grupo y con relación al sexo opuesto, de adultos en relación al trabajo y responsabilidades, por decir algunas. En todos estos contextos sociales el lenguaje nos permite tener un mejor desenvolvimiento.

El lenguaje tiene un sustento estructural que es el cerebro, cuyas conexiones especializadas permiten la comprensión y expresión del lenguaje verbal, tal es así que, si el cerebro se desarrolla adecuadamente, el lenguaje lo hace también como otras funciones cognitivas, si se presenta un daño en el cerebro se afecta en cierta medida el lenguaje y la forma como se da este efecto depende mucho del área que ha sido dañada, pues un daño del hemisferio izquierdo por ejemplo produce alteraciones en el lenguaje de una forma diferente que si es dañado el hemisferio derecho, del mismo modo hay diferencias si se ve afectado la parte ventral o dorsal del hemisferio izquierdo. Sin embargo, el cerebro funciona como un sistema y el daño en algunas de sus partes repercute en el lenguaje de alguna manera.

El cerebelo, según los estudios interviene en la regulación de la conducta motora, sin embargo, hay autores que en base a sus investigaciones concluyen que el cerebelo participa junto con otras áreas del cerebro en el funcionamiento cognitivo superior, en ese sentido en el lenguaje (Tirapu, 2011), como también menciona Ferri (2015) que según los hallazgos, si bien “el cerebelo no participa directamente en la generación del lenguaje, cumple un papel modulador a través de múltiples componentes y vías del sistema

nervioso”. Esto quiere decir que su afectación puede alterar de alguna manera el proceso del lenguaje en la persona. Se ha identificado un adolescente, que presenta un síndrome raro, de nombre Dandy Walker, que tiene la particularidad de afectar el cerebelo y que se caracteriza por tres criterios, 1) la presencia de un IV ventrículo quístico, 2) hipoplasia o agenesia del vermis cerebeloso y 3) ensanchamiento de la fosa posterior del cráneo. Santamaría (2014). Esta presentación advierte algunas dificultades, como es el afectar la irrigación del líquido céfalo raquídeo por la formación quística del IV ventrículo, lo cual puede generar hidrocefalia, según menciona Tobías (2012) está presente en el 80% de los casos, también la alteración del vermis, el cual puede presentar agenesia o disgenesia, y en general la modificación de la posición normal del cerebelo, contribuye a alterar su normal funcionamiento.

El presente estudio se justifica porque el Sd. Dandy Walker es de prevalencia rara, en el cual se encuentra alterada la estructura del cerebelo, considerando que este órgano se conecta con el cerebro que cumple una función importante en el procesamiento del lenguaje; en ese sentido este síndrome puede estar asociado a dificultades lingüísticas.

La investigación tiene cinco capítulos. En el capítulo se presenta el problema de investigación, los objetivos, la justificación y las limitaciones.

En el capítulo II presenta el marco teórico conceptual, los antecedentes e internacionales, además se menciona las bases teóricas que respaldan la investigación, complementando con una breve definición de conceptos básicos. Todo ello permite al lector contextualizar el tema que se está trabajando.

En el capítulo III, se da a conocer la información metodológica, indicándose que el tipo de estudio efectuado es de caso único, donde la muestra constituye un adolescente con el diagnóstico de síndrome de Dandy Walker, respecto del cual se elaboró su perfil lingüístico. Así mismo se define y operacionaliza la variable de estudio, continuando con la explicación de las técnicas e instrumentos de recolección de datos.

En el IV capítulo se presentan los resultados de la investigación, así como la discusión. Finalmente se exponen las conclusiones y recomendaciones.

Se espera que, el presente trabajo pueda contribuir a conocer el desarrollo del lenguaje en este tipo de síndrome, de tal forma que pueda ser útil para ayudar a orientar el tratamiento que se pueda realizar a los niños afectados desde edades tempranas.

CAPÍTULO I

PROBLEMA DE INVESTIGACIÓN

1.1. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

1.1.1. Fundamentación del problema

De acuerdo a Owens (2003) el lenguaje es un código compartido socialmente, mediante el cual los conceptos serán representados a través de la combinación de símbolos arbitrarios quienes estarán sujetos a reglas, es así que los sonidos deben estar vinculados a un significado, tanto el inglés, español y otras lenguas están regidos por reglas y tienen sus particularidades, las cuales se diferencian por sus símbolos. Y el conocimiento del lenguaje “implica el conocimiento de su fonología, morfología, sintaxis y semántica, así como sus reglas sociales, o pragmática” (Berko, 2010, p.19).

La expresión del lenguaje se da de diferentes maneras en las personas, esto asociado a factores diversos, entre ellos están los de origen genético. Los síndromes de etiología genética, en su mayoría se encuentran clasificados y descritos según la base de datos de la OMIM (Online Mendelian Inheritance in Man) y en el Orphanet. Se calcula que existen 10.000 entidades que afectan al 7% de la población mundial según la Organización Mundial de la Salud (Abarca, 2017).

En ese sentido el Sd de Dandy-Walker es una anomalía congénita que se presenta en la infancia y cuyas características principales son: la presencia de hidrocefalia, alteraciones en el desarrollo del vermis cerebeloso y dilatación quística del cuarto ventrículo, lo que origina un agrandamiento de la fosa posterior (Rodríguez, 2009).

El cerebelo, además de su función motora regula la velocidad, la consistencia y la adecuación de los procesos cognitivos, presentando una “dismetría en el pensamiento” cuando se ve afectado. Entonces su rol en el aspecto cognitivo sería la de prevenir, detectar y corregir errores de la conducta motora, también de la cognitiva y de la afectiva (García, 2020).

A través de los estudios de neuroimagen se ha advertido la activación del cerebelo en funciones como la generación de palabras, comprensión y procesamiento semántico, la articulación encubierta, la memoria verbal inmediata, el reconocimiento verbal y no verbal, la planificación cognitiva, imaginación motora, rotación mental, adquisición y discriminación sensorial, y atención (Nieto, 2004).

En ese sentido el cerebro, es un sistema integrado por subsistemas, donde una alteración repercute en algún grado en el lenguaje, en ese sentido respecto al cerebelo, que es una parte comprometida del síndrome de Dandy Walker, abre la oportunidad para evaluar cómo se expresa el lenguaje en un caso con este síndrome.

1.1.2. Formulación del problema

El trabajo de investigación plantea la siguiente interrogante:

¿Cuál es el perfil lingüístico de un caso de síndrome de Dandy Walker que acude a un Centro de Educación Básica Especial de Lima?

1.2. FORMULACIÓN DE OBJETIVOS

1.2.1. Objetivo general

- Identificar el perfil lingüístico de un caso de síndrome de Dandy Walker.

1.2.2. Objetivos específicos

- Identificar el perfil lingüístico del componente léxico semántico de un caso de síndrome de Dandy Walker.
- Identificar el perfil lingüístico del componente morfosintáctico de un caso de síndrome de Dandy Walker.
- Identificar el perfil lingüístico del componente fonético fonológico de un caso de síndrome de Dandy Walker.
- Identificar el perfil lingüístico del componente pragmático de un caso de síndrome de Dandy Walker.

1.3. IMPORTANCIA Y JUSTIFICACIÓN DEL ESTUDIO

Existen pocos estudios del síndrome de Dandy Walker, en forma especial sobre su relación con el lenguaje, dado que es de poca frecuencia, pues su incidencia se estima entre 1 cada 25.000 y 1 cada 30.000, a la vez engloba el 10% de todos los casos de hidrocefalia (Rodríguez y Cabal, 2010, como se citó en García 2012). Sobre su incidencia en el Perú no se encontró información en el Instituto Nacional de Estadística e Informática (INEI) ni en los estudios consultados.

Con los resultados de la presente investigación se podrá tener el perfil lingüístico de un caso de Sd. de Dandy Walker, el mismo que puede presentar características específicas para el síndrome, permitiendo en tal sentido plantear alternativas de atención preventiva a nivel profesional y familiar.

1.4. LIMITACIONES DE LA INVESTIGACIÓN

Entre las limitaciones de la investigación están las condiciones restringidas para realizar las evaluaciones por el contexto de pandemia, la limitada presencia de pruebas estandarizadas en el mercado. Cabe indicar que, al ser un estudio de caso, los resultados no podrán ser generalizados.

CAPÍTULO II

MARCO TEÓRICO CONCEPTUAL

2.1. ANTECEDENTES DEL ESTUDIO

2.1.1. Antecedente nacional

Farfán (2000) realizó una investigación en la que reporta un caso de una mujer de 28 años de edad que fue atendida en el Instituto materno perinatal de Lima Perú. A las 26 semanas de gestación le detectan un hidramnios (acumulación de líquido amniótico) leve que progresa a polihidramnios moderado. Se realizó el diagnóstico ecográfico prenatal del síndrome de Dandy Walker, encontrando un quiste de la fosa posterior que comunica con el cuarto ventrículo asociado a defectos en el vermis cerebeloso. Existe una alta asociación entre el síndrome de Dandy Walker con otras anomalías del sistema nervioso central, incluyen agenesia del cuerpo calloso y malformaciones faciales, labios, paladar, orejas, manos y corazón. En conclusión, este síndrome se puede detectar a partir de las 24 semanas de gestación con una ecografía obstétrica, así mismo es recomendable un cariotipo fetal para análisis cromosómicos.

2.1.2. Antecedentes internacionales

García (2012) Los objetivos fueron realizar actividades previas al lenguaje oral, estimular el balbuceo, imitar sonidos que percibe, comprender mensajes sencillos, y aumentar los tiempos de atención sostenida, así mismo adquirir la coordinación y el control dinámico de su cuerpo, potenciar la motricidad gruesa, proporcionar actividades de juego y movimiento, favorecer la comunicación corporal, en un niño de 5 años con Sd. de Dandy Walker e hidrocefalia. Utilizó una metodología en la que se realizaron sesiones que estaban relacionados a la estimulación de los músculos fonoarticulatorios, mediante terapia miofuncional, estimulación del balbuceo y aprendizaje de signos que sirvan como medio alternativo de comunicación, y las sesiones siguieron las siguientes fases: calentamiento, desarrollo o actividades programadas y relajación, partiendo siempre de las necesidades del niño. Su conclusión fue que se puede encontrar diferentes casos en

un síndrome, por lo tanto, se debe elaborar un programa de intervención específico para cada niño.

Haro (2018), El objetivo de esta investigación fue diseñar estrategias metodológicas basadas en adaptaciones curriculares para niños que padecen el trastorno de Dandy Walker; los instrumentos que utilizaron fueron, guía de observación, diálogo simultáneo, se llegó a la conclusión de que se debe diseñar diferentes adaptaciones y se establecerá un plan de ejecución de actividades que permita atender las necesidades de cada niño.

Pérez y Ramírez (2014) realizaron un estudio, cuyo objetivo fue diagnosticar pedagógicamente las necesidades de aprendizaje del niño Jeremy (3 años de edad) del Centro de Desarrollo Infantil Colombia Ubicado en el distrito V durante el primer trimestre del año 2014, cuyo diagnóstico fue síndrome de Dandy Walker e hidrocefalia, las técnicas que utilizaron fueron, la entrevista y la observación. Sobre el lenguaje mencionaron Jeremy tenía intención comunicativa expresada a través de gestos, expresiones faciales, señalamientos etc., con “Nulo desarrollo el lenguaje: no habla, solo emite sonidos y grita”, entre otras características presentaba irritabilidad, pues se tornaba agresivo con algunos compañeros, apreciaron que evitaba subir y bajar las escaleras, al jugar tenía un poco de problemas de equilibrio, no se empina o coloca de puntitas. Su médico indicó retraso psicomotor, hiperactividad, paladar ojival entre otros. Se desarrollaron planes de acción para áreas como el lenguaje e integración con sus compañeros, concentración en juegos de ensarte, así mismo dan a conocer que el niño recibió terapias de logopedia, fisioterapias y equino terapia. La conclusión fue que el niño logró pronunciar las vocales a través de juegos y cantos, ejecutó continuos intentos de vocalización, mastica más lento y tiene más precisión en los movimientos, realizó 5 pasos de forma equilibrada, puede estar concentrado de 3 a 5 minutos; así mismo se ha observado que el niño puede relacionarse con los demás de su clase.

López (2019), el objetivo de esta investigación fue diseñar un programa de intervención para padres de familia y profesores que trabajan con niños que tienen el síndrome de Dandy Walker, cuya condición esté comprometida en la rigidez de los dedos, buscando opciones para mejorar la motricidad fina relacionada con la disgrafía motriz a través de entrenamiento manual y digital. El programa tenía 3 fases globales: 1.-calentamiento, basado en hidroterapia (movimientos en el agua) y masajes, 2.- realización de ejercicios con bases fisioterapéuticas y 3.- una fase de relajación. El autor menciona que el programa no pudo ser implementado, sin embargo, la bibliografía consultada confirma la

relación del síndrome con el desarrollo motor, de ahí la importancia de trabajar la motricidad fina y gruesa en los que padecen este síndrome.

Tusa (2016), su objetivo fue Identificar los puntos críticos sobre el Síndrome de Dandy Walker más crisis convulsivas, más anemia, mediante la recolección de datos e historial clínico para mejorar la calidad de los cuidados de enfermería y contribuir en la calidad de vida del paciente. La muestra estuvo conformada por una niña de 1 mes 25 días con diagnóstico de Dandy Walker más crisis convulsivas, se obtuvo datos en la historia clínica, los patrones funcionales de Marjory Gordon, dentro de las conclusiones se observó que entre los signos y síntomas que presentó la paciente con Síndrome de Dandy Walker tenemos: dificultad de succión y deglución, vómito post alimentación, retardo del desarrollo psicomotor, hipotonía muscular, crisis convulsivas, cianosis, dificultad respiratoria, apneas, y paro respiratorio.

2.2. BASES TEÓRICAS

Para un mejor entendimiento del lenguaje, es pertinente en primer lugar diferenciarlo de otros términos como habla y comunicación, y luego desarrollar las características del lenguaje.

2.2.1. El habla. - Es un medio verbal de comunicarse que transmite significado. El habla es un proceso que necesita una coordinación neuromuscular determinada, importante para la preparación y realización de secuencias motoras precisas. Por otro lado, el habla permite utilizar de manera particular los códigos y reglas que son propias de su lengua, así mismo se requiere de diferentes componentes como la calidad de la voz, la entonación o el ritmo, estos componentes ayudan a dar una mayor claridad para comprender el mensaje. Existen otros medios para poder comunicarse como los gestos, expresiones faciales y posiciones del cuerpo que se utiliza para enviar mensajes. Los animales también emiten sonidos, pero los sonidos no son tan complejos como los tienen los humanos. El tracto vocal humano funciona antes de emitir las primeras palabras. Los niños en los primeros años experimentan ese mecanismo vocal y producen diferentes sonidos. Después de algunos meses de manera gradual los sonidos empiezan a reflejarse a través del lenguaje en los diferentes entornos que rodea al niño. (Owens, 2003).

2.2.2. Comunicación

La comunicación tiene la capacidad de transmitir información. Se puede transmitir información de distinta naturaleza y a través de diferentes sistemas, por ejemplo, el

lenguaje es una forma de comunicación (Diéguez-Vide y Peña-Casanova, 2012 como se citó en Peña, 2014).

Es un proceso por el cual se transfiere información, ideas, necesidades entre los interlocutores. Se necesita de un emisor y receptor, cada uno debe estar atento a las necesidades que tienen, esto con la finalidad de que la información llegue correctamente. (Owens, 2003).

2.2.3. Lenguaje

Aprender el lenguaje en los seres humanos depende en la sociedad en que se encuentren, debe haber personas con los que se debe interactuar, del mismo modo debe haber una motivación e inteligencia emocional para hacerlo posible. En los últimos trabajos de genética se ha hablado de un gen específico del FOX P2 que está relacionado con el lenguaje y que pudo haber sido producto de una mutación que se produjo en los antepasados. Según las investigaciones se podría decir que no hay un único gen relacionado con el lenguaje que pueda explicar su complejidad y solidez (Paabo, 2003, como se citó en Berko, 2010). Los niños adquieren el lenguaje de las personas que los rodean, así mismo de individuos que les hablen. Existen hipótesis de que el lenguaje está determinado biológicamente, que su existencia se debe a estructuras especializadas del cerebro y de los sistemas neurológicos de los humanos, es por ello que a los bebés les interesa la cara de los seres humanos y existen pruebas que el cerebro del bebé está especializado en identificar las caras humanas y reconocer las emociones. (Loocke, 1993 como se citó en Berko 2010).

Según Owens (2003), el lenguaje es un código compartido a nivel social, representa conceptos a través de la utilización de símbolos arbitrarios que están dirigidas por reglas. Según la Asociación Americana de Lenguaje Hablado y Oído citado en Owens (2003), el lenguaje se define de la siguiente manera: El lenguaje está conformado por un amplio sistema de símbolos convencionales que son utilizados de distintas formas para el pensamiento y la comunicación, del mismo modo evoluciona en contextos tanto como culturales sociales e históricos. El lenguaje está conformado por cinco parámetros: pragmático, fonológico, morfológico, sintáctico y semántico. En su aprendizaje y uso intervienen factores cognitivos, psicosociales, biológicos y ambientales, así mismo el uso del lenguaje eficiente en la comunicación precisa una comprensión detallada de la interrelación humana, lo que incorpora factores asociados como la motivación, aspectos socioculturales o las claves no verbales.

2.2.3.1. Dimensiones del lenguaje

a. *Dimensión estructural.* El lenguaje está conformado por códigos o sistemas de signos, estos códigos están integrados de manera arbitraria, como por ejemplo los sonidos del habla o los movimientos de la mano en la lengua de los signos de los sordos y que presentan una organización interna que posiblemente existen combinaciones con reglas o restricciones fijas. En el español se tiene reglas formales para combinar fonemas, formar sílabas o construir oraciones. Otra característica del código es su convencionalidad, esta hace referencia a que podrían existir razones sociales para que influyan en la estructuración de una lengua. (Acosta y Moreno, 2005).

b. *Dimensión funcional.* El lenguaje se utiliza con una intencionalidad y tiene diversas funciones como pedir información, regular la conducta, describir situaciones, formular preguntas, explicar e imaginar, así mismo ayuda a conocer y representar la realidad, a establecer relaciones entre objetos y expresar emociones y sentimientos. (Acosta y Moreno, 2005).

c. *Dimensión comportamental.* Es el comportamiento del emisor y el receptor cuando a través de un intercambio conversacional organizan y comprenden mensajes lingüísticos, mediante la utilización de códigos compartidos.

Estas tres dimensiones son Interdependientes, es decir que el trabajo en el aspecto educativo es de manera global a sus aspectos más formales, a los aspectos relacionados con lo cognitivo y por último en lo comunicativo. (Acosta y Moreno, 2005).

2.2.3.2. Procesos del lenguaje

a. *Comprensión.* Las personas generalmente analizan lo que el niño dice más no lo que es capaz de comprender. La comprensión del niño sin recibir señales adicionales como gestos indicativos, mímicas etc. son muy importantes ya que se cree que se debe tener en cuenta lo siguiente; la capacidad auditiva, la eliminación de elementos no verbales, definición de las diferentes respuestas, capacidad del niño para realizar una tarea (Miller, 1986, citado en Acosta, Espino, Moreno, Quintana y Ramos, 1996).

b. *Producción.* Se trata de conocer el lenguaje que produce el niño, así mismo lo que es capaz de producir si recibe la ayuda adecuada. (Acosta, Espino, Moreno, Quintana y Ramos, 1996).

2.2.3.3. Estructura del lenguaje

El lenguaje presenta diferentes subsistemas que están relacionados con los sonidos, la gramática, el significado, el vocabulario y cómo saber decir algo en las diferentes ocasiones que se presenten para lograr un determinado fin. Por lo tanto, al conocer el lenguaje se debería conocer también su semántica, sintaxis, morfología y fonología, del mismo modo que sus reglas sociales o pragmática (Berko, 2010).

a. *Léxico Semántico.* La semántica es un sistema y contiene el lexicón o diccionario mental. El significado de las palabras es difícil de aprender ya que están relacionadas entre sí en redes complejas, por ejemplo, un niño puede usar la misma palabra que un adulto, pero no significarán igual para él (Clark, 1993 como se citó en Berko, 2010). Un niño pequeño no sabe qué es una palabra, sin embargo, en los primeros años de la escuela puede dar definiciones y es consciente acerca de las palabras que utiliza. (Berko, 2010).

La semántica es la dimensión que abarca el contenido del lenguaje y representa el estudio del significado de las palabras y las combinaciones de estas. (Acosta, Espino, Moreno, Quintana y Ramos, 1996). Diversos estudios explican que el desarrollo semántico del niño está limitado por la existencia de prerrequisitos cognitivos, estos enunciados dan a conocer que las adquisiciones semánticas del lenguaje dependen del grado de comprensión de la persona a nivel de experiencias y de la organización interna del mundo que lo rodea, por lo tanto la evaluación de la semántica está relacionado con la comprensión de conceptos y relaciones lógicas que se expresan a través de determinados tipos de palabras (significados léxicos y gramaticales). (Leonard, Nelson, 1974; Piaget, 1926, 1962; Schlesinger, 1971; Bloom, 1973; Clark, 1973; Sinclair, 1978, como se citó en Acosta, Espino, Moreno, Quintana y Ramos, 1996).

El desarrollo semántico del niño dependerá de la calidad de interacción de este con el medio que lo rodea, de la manera como utilizan el lenguaje los demás, así mismo se debe tomar en cuenta a la familia, los factores socio-económicos o educativos. (Rondal, 1983, Bruner, 1983, del Río, 1985, como se citó en Acosta, Espino, Moreno, Quintana y Ramos, 1996).

Según Caamaño (2019) el léxico en cuanto al sentido gramatical es el estudio del origen y la forma de las palabras de un idioma. Para la RAE el léxico es el “vocabulario, conjunto de las palabras de un idioma, o de las que pertenecen al uso de una región, a una actividad determinada, a un campo semántico dado”. Por lo tanto, se podría decir que el

léxico es el conjunto de palabras que tiene una lengua determinada y se utiliza en diferentes campos semánticos.

Tabla 1. Edad y comprensión de palabras según Rondal (1980)

EDAD	N° DE PALABRAS	INCREMENTO
10 meses	1	-
12 meses	3	2
15 meses	19	16
19 meses	22	3
21 meses	118	96
2 años	272	154
2 años y medio	446	174
3 años	896	450
3 años y medio	1.222	326
4 años	1.54	318
4 años y medio	1.87	330
5 años	2.072	202
5 años y medio	2.289	217
6 años	2.562	273

Tomado de Acosta "La evaluación del lenguaje, teoría y práctica del proceso de evaluación de la conducta infantil", Espino, Moreno, Quintana y Ramos. 1996, p.81.

Pautas Evolutivas del desarrollo semántico. Algunas características cronológicas destacadas por diferentes autores en cuanto al nivel de comprensión señalan diversas pautas evolutivas (Monfort y Juárez, 1989, como se citó en Acosta, Espino, Moreno, Quintana y Ramos, 1996)

- Hasta los 12 meses el niño entiende tres palabras diferentes, incrementa las palabras lentamente hasta los 20 meses. A los 24 meses entiende unas 250 palabras diferentes. Un niño que no tiene alteraciones de lenguaje a los 36 meses adquiere palabras nuevas que le ayudará a utilizar más el lenguaje, a los cuatro años incorporan nuevas formas de significado a las palabras que ya conocen, a los 5 años comprende 2000 a 2200 palabras y a los 6 años entienden unas 3000 palabras.

Tipo de palabras que utilizan los niños sin problemas de lenguaje (Dale, 1980, Rondal, 1980,1982 como se citó en Acosta, Espino, Moreno, Quintana y Ramos, 1996) estos pueden ser.

- De 24 a 42 meses expresan las preposiciones "a", "de" y "para", utilizan adverbio y preposiciones de lugar como: "a", "sobre", "bajo"; hacia los 48 meses utiliza la preposición "con" significando instrumento; aproximadamente a los cuatro años y medio comienzan a utilizar adverbios de tiempo: "hoy", "ayer" y "mañana"; a los cinco

años y medio utilizan el adverbio de tiempo: "después" y "mientras", la preposición "ante" o "después", a esta edad los niños pueden comprender la comparación espacial de arriba-abajo, derecha-izquierda, enfrente, delante-detrás. Alrededor de los seis a 8 años utilizan los adjetivos, nombres y pronombres (Rondal, 1982 como se citó en Acosta, Espino, Moreno, Quintana y Ramos, 1996), a esta edad se adquiere los pronombres posesivos("el nuestro", "el suyo", "el de ellos"), conocen y comprenden los verbos de tiempo "hoy", "ayer", "mañana", "antes" y "después", comprenden y producen preposiciones de espacio y tiempo que los utilizan para poner algún suceso en el espacio, del mismo modo utilizan los participios y los infinitivos, utilizan los pronombres personales como posesivos, primero se adquieren los pronombres de primera y segunda persona; el "yo" tiene límites definidos; "tú", "él" o "ella" lo utilizan en la interacción y de acuerdo a la situación. Encuentran sinónimos y antónimos a palabras conocidas, clasifica palabras de acuerdo a alguna categoría semántica y une términos que se parecen. Hacia los siete y diez años expresa repeticiones sin redundar los signos en el lenguaje. A los seis y siete años, los niños aprenden primero todo lo relacionado a objetos que cambian de lugar o se mueven como: "zapatos", "animales", "alimentos" y "personas" (Nelson, 1978 como se citó en Acosta, Espino, Moreno, Quintana y Ramos, 1996). Después se adquieren aquellos objetos que no se pueden manipular o que no presentan cambios, como árbol, cuna o habitación (Huttenlocher, 1974 y Anglin, 1974, como se citó en Acosta, Espino, Moreno, Quintana y Ramos, 1996).

- Con respecto al significado figurativo, los niños a los seis años adquieren la estructura de chistes y adivinanzas, aún no tienen la capacidad para comprender el humor (McGee (1972, 1974); Brodzinsky, 1975; Prentice y Fathman, 1975 como se citó en Acosta, Espino, Moreno, Quintana y Ramos, 1996). Con respecto a las adivinanzas, los niños comprenden su forma, pero no como comprenden los adultos (Lund y Duchan, 1988 como se citó en Acosta, Espino, Moreno, Quintana y Ramos, 1996). Entre los ocho y once años el pensamiento se vuelve más concreto, realiza clasificaciones o categorizaciones de palabras, utiliza conceptos verbales, amplían los rasgos semánticos de categorías que se refieren a cualidades nuevas, lugares, de localización, funcionalidad, etc. Las habilidades para contar adivinanzas aún no están presentes ya que todavía no los pueden explicar y tienen desconocimiento de lo que es gracioso o no (Fowles y Glanz, 1977, como se citó en Acosta, Espino, Moreno, Quintana y Ramos, 1996). A partir de los once años tienen un pensamiento más lógico, formal e imaginativo. Los niños entre los diez y once años describen de manera verbal la relación que existe en la utilización de metáforas en términos como

adjetivos a objetos y personas. (Asch y Nerlose 1960, Winner, Rosenstiel y Gardner, 1976, como se citó en Acosta, Espino, Moreno, Quintana y Ramos, 1996).

b. Morfología. La morfología estudia todo lo relacionado con la organización interna de la palabra, ya que las palabras están formadas por sonidos llamados fonemas. La unidad de significado de una lengua se denomina morfema, es una pieza que junto a otros morfemas se constituye, en una palabra, en el que cada uno aporta un significado particular para que la palabra pueda ser un todo. (Owens, 2003). De acuerdo a Gómez (2010) Los morfemas se clasifican en:

- Raíz o lexema. Es el extracto morfológico resultante de la depuración de morfemas flexivos y derivativos.
- Base léxica. Palabras a las que se añaden morfemas flexivos y derivativos a aquellos que tienen independencia gramatical.
- Morfemas desinenciales o flexivos. Estas palabras indican las terminaciones gramaticales de género, persona, número, tiempo, aspecto y modo.
- Morfemas afijales o derivativos. Son segmentos que se ubican antes o después de una raíz o morfema léxico y a la vez no tiene autonomía fuera de la palabra-

Las clases de morfología son los siguientes:

Morfología flexiva. Estudia los significados gramaticales de género y número, en los sustantivos, adjetivos, determinativos, algunos pronombres y los de número persona, tiempo, modo y aspecto en los verbos. Las marcas de estos significados se denominan desinencias y las oposiciones entre ellas, flexión (Gómez, 2010) Ejemplo: Niñas: niñ-(raíz),-o- (género femenino), -s-(número).

Morfología derivativa y compositiva. La morfología también estudia otros segmentos, las que preceden a la raíz o las que la siguen, éstas van delante de las desinencias si las hubiera. Estos segmentos son conocidos como afijos. Además, también hay palabras que se componen de dos raíces como cazatalentos (Gómez, 2010).

Los prefijos: Se ubican antes del morfema base de la palabra a la que se quiere modificar, Owens nos menciona

Un ejemplo de morfema prefijo es el que modifica a la palabra *mercado* en la palabra *supermercado*. El prefijo *super* aporta la idea de muy grande, el morfema de base es *-mercad-* y *-o* es el morfema gramatical de género. El número es singular ya que el morfema gramatical de número no está escrito (Owens, 2003, p. 21).

Los sufijos. Se ubican después del morfema base de la palabra a la que modifican por ejemplo “En la palabra cochecito, el morfema base es cochec, -it es el morfema infijo que nos da a conocer que es un diminutivo, que trata de un auto pequeño, -o indica género masculino” (Owens, 2003, p. 21).

Los alomorfos. Son prefijos o sufijos que siendo diferentes muestran la misma idea modificando de la misma manera a las palabras, por ejemplo.

Normal	a – normal
Posible	im – posible
Tolerante	in – tolerante

Estos prefijos -a, -im, -in, son alomorfos, son variaciones de un morfema que expresan el mismo significado (Owens, 2003).

c. *Sintaxis*. La sintaxis tiene reglas del cual dependen la forma o estructura de las oraciones. La organización de palabras, las frases, las cláusulas, el orden, la organización de las oraciones, las relaciones entre palabras, tipos de palabras y otros elementos de la oración están especificadas por estas reglas. Las oraciones se organizan según su función, las declarativas para hacer afirmaciones y las interrogativas para hacer preguntas. Los elementos principales son el sintagma nominal y verbal, estos están compuestos por diferentes tipos de palabras como nombres, adjetivos, verbos. Del mismo modo determina que combinaciones de palabras son aceptables, y especifica el tipo de palabras que pueden aparecer en los sintagmas nominales y verbales. Las oraciones deben estar compuestas por un sintagma nominal y un sintagma verbal y deben tener nombre y verbo, por ejemplo, en la oración “Juan come”, esta oración contiene un sintagma nominal y verbal. Por otro lado, en el siguiente enunciado “la primavera, mi estación favorita”, no se puede decir que es una oración ya que no tiene un sintagma verbal (Owens, 2003).

La sintaxis y la morfología se han estudiado de manera separada durante mucho tiempo, en estos últimos años aún el estudio de estos componentes es de manera independiente; sin embargo, la lingüística moderna cada vez más considera estudiarla de manera conjunta con el nombre de morfosintaxis activando la descripción y la estructura interna de las palabras y de las reglas de combinación de los sintagmas en oraciones (Dubois, 1979, como se citó en Acosta, Espino, Moreno, Quintana y Ramos, 1996).

Pautas evolutivas del desarrollo morfosintáctico. Diferentes autores distinguen 4 etapas (Del Río y Villaseca, 1988; Cristal, 1981; Rondal, 1982; y Bouton, 1976, como se citó en,

Acosta, Espino, Moreno, Quintana y Ramos, 1996). Prelenguaje, Primer desarrollo sintáctico, Expansión gramatical y Últimas adquisiciones.

Prelenguaje

- De 0 a 6 meses. Emite vocalizaciones no lingüísticas biológicas, no hay mucha influencia de la lengua materna acerca de aspectos productivos.
- De 6 a 9 meses. Emiten vocalizaciones con ritmo, tono entonación etc.
- De los 9 a 10 meses, Aparece la preconversación, el niño vocaliza más en los espacios que el adulto va dejando, acorta sus vocalizaciones para generar que el adulto responda.
- De 11 a 12 meses. Comprende algunas palabras familiares. En cuanto a la intensidad, sus vocalizaciones son más exactas y controladas. Los sonidos y sílabas las agrupa y repite a voluntad.

Primer desarrollo sintáctico

- De 12 a 18 meses. Aparecen las primeras palabras funcionales; se da una sobre extensión semántica ya que usa un término para referirse a otros objetos que son similares. A nivel de comprensión produce un crecimiento cuantitativo, así mismo incrementa la reproducción de palabras.
- De 18 a 24 meses. Aparecen las palabras de dos elementos, entre cada palabra realizan una pausa. Aparecen oraciones negativas utilizando el "no" aislado, ubicándolo al principio o final del enunciado (ejemplo.: "omí no" por "dormir no"). Surgen las primeras interrogativas utilizando el con ¿qué? y ¿dónde?
- De 24 a 30 meses. Se le denomina " habla telegráfica" ya que aparece la unión de dos palabras. Es en esta edad que se presenta las secuencias de tres elementos, con la siguiente estructura: N-V-N (nombre, verbo, nombre).

Expansión gramatical

- De 30 a 36 meses. Aparecen las primeras frases coordinadas. Utiliza artículos determinados y algunas preposiciones, uso de concordancia de género y número, usa de forma básica los verbos auxiliares ser y estar. Aparecen los pronombres de primera, segunda y tercera persona y los artículos determinados "el" y "la". También están presentes los adverbios de lugar en las oraciones simples que se emiten en este período.
- De 36 a 42 meses. El niño elabora oraciones complejas unidas por las conjunciones "y", "pero", "porque". Realiza oraciones negativas e interrogativas. Utiliza

adecuadamente los auxiliares ser y haber ya que permiten al niño usar el pasado compuesto. Aparecen las combinaciones de verbos para elaborar frases de futuro.

- De 42 a 54 meses. Amplía sus oraciones utilizando diferentes categorías gramaticales: adjetivos, adverbios, pronombres y preposiciones. Utiliza de manera correcta los tiempos verbales: presente, pretérito perfecto, futuro (de manera perifrástica) y pasado. Las modalidades del discurso de afirmación, negación e interrogación cada vez más se hacen complejas.

Últimas adquisiciones

- Mayores a los 54 meses empiezan a dominar oraciones pasivas, condicionales, circunstanciales de tiempo. A los 6 años aproximadamente empiezan a distinguir los diferentes efectos que tiene la lengua al usarla (adivanzas, chistes, etc.). Incrementa el uso de oraciones más complejas.

d. Fonología y fonética. Según Berko (2010) la fonología incluye los sonidos importantes, reglas para hacer palabras combinándolas y para aspectos como la acentuación y entonación. Cada idioma tiene un conjunto de sonidos importantes que son categorías de sonidos que tienen variaciones. La fonología es la disciplina que estudia las reglas, de la estructura, distribución y secuencia de los sonidos del habla, cada lengua es diferente en cuanto a los sonidos de habla o fonemas, un fonema es la mínima unidad lingüística sonora y podría evidenciar diferencia de significado, el español utiliza 24 fonemas y el inglés 45, los alófonos son variantes que se dan a la hora de la pronunciación de un mismo fonema, es decir es la manera de pronunciar el fonema según en la posición que se encuentre dentro de una palabra (Owens, 2003).

La fonología estudia los sonidos contrastivos de la lengua (fonemas) y las oposiciones sistemáticas que se establecen entre ellos en las diversas lenguas. Por ejemplo, los fonemas /s/ y /z/ son fonemas diferentes en el idioma inglés, se distinguen por un rasgo (sordo / sonoro) que se usa en esta lengua para distinguir una cantidad de pares consonantes (/f/ y /v/, /θ/ y /ð/, /p/ y /b/, /t/ y /d/, etc.). (Hualde, 2014).

La fonética estudia los aspectos físicos de los sonidos lingüísticos o fonos, esta a su vez está dividida en: fonética articuladora, se encarga de describir de los gestos con la lengua, los labios y otros articuladores que se realizan para producir el habla, las unidades básicas de análisis son los gestos articulatorios que al combinarse resultan fonemas y sílabas. La fonética acústica estudia las características físicas de las ondas

sonoras producidas al articular diferentes sonidos, esto es posible con la ayuda de la tecnología apropiada de un software. (Hualde, 2014).

Consonantes y vocales, estos dos sonidos son diferentes tanto en articulación como su distribución, las consonantes son fonos que se producen con algún tipo de obstrucción, por el impedimento de paso del aire, tiene los siguientes parámetros; Modo de articulación: la forma como sale el aire por la cavidad nasal o bucal, el grado de obstrucción al paso del aire. Según su modo de articulación, las consonantes son oclusivas, fricativas, aproximantes, africadas, nasales, vibrantes, laterales que se detallan a continuación. (Hualde, 2014).

Modo de articulación

Oclusivas; cierre total del aire luego sale con fuerza: [b d g p t k] [pan]

Fricativas; el aire sale con fricción, hay rozamiento y oclusión parcial. Pueden ser [f], [s], [x]

Aproximantes; se presenta cuando la constricción producida por los articuladores no es suficientemente estrecha. Los fonemas [b d g] tienen aproximantes alófonos.

Africadas; hay oclusión al inicio luego sigue la fricción, hay combinación de articulación tanto en fricativas y oclusivas. [tʃ] <chapa>.

Nasales, el aire sale por la nariz, deja salir el aire por la cavidad nasal porque el velo del paladar se desprende: /m/, /n/, /ɲ/.

Laterales (aproximantes), el aire sale por los lados laterales de la lengua. Los laterales son [l], /ʎ/.

Vibrantes; Hay un articulador que vibra: /r/: vibrante simple, /r̄/: vibrante múltiple.

Punto de articulación: Lugar de contacto de dos o más órganos del aparato fonador (Hualde, 2014).

Bilabial: Articuladores, hay un contacto entre el labio superior y labio inferior: [b], [m], [p] [β].

Labiodentales: articuladores; se juntan el labio inferior y los dientes superiores: [f], [v]

Interdental: la punta de la lengua se pone entre los dientes superiores y dientes inferiores

Dental: la punta de la lengua se coloca con los dientes superiores o los alveolos: [d], [t].

Alveolares: La punta de la lengua o la lámina (pre dorso) toca los alveolos. [n], [l], [s], [r], /r̄/

Prepalatal: postalveolar. [tʃ] [choza].

Palatal: Hay contacto de la parte posterior de la lengua y del paladar.

Velar: las oclusivas [k] [g] se articulan con la parte posterior y hacia velo del paladar. [g], [x], [k].

Glotales: Fricción causada por el aire en la zona de la laringe [h].

Pautas evolutivas del desarrollo Fonológico. La adquisición fonológica comienza desde el nacimiento, en la etapa prelingüística en la que el niño emite sus primeros sonidos, esto continúa de manera continua hasta los cuatro años aproximadamente en donde la mayoría de los sonidos aparecen y los pueden distinguir en palabras simples “En el español el proceso se termina de completar a los 6 o 7 años cuando se dominan determinadas sílabas ("pal" [cvc] y "pla" [ccv], etc.) y fonemas complejos (/r/ y /rr/)” (Acosta, Espino, Moreno, Quintana y Ramos, 1996).

La adquisición fonética fonológica se divide de cuatro periodos ver (Tabla 2), desde el nacimiento hasta cumplir un año, del año hasta año y medio, año y medio hasta los 4 años; de los cuatro años hasta los 7 años. (Ingram, 1989 y Vihman, 1996, como se citó en Susanibar, Huamaní, Dioses, 2013).

Tabla 2. Desarrollo fonético-fonológico, modificado de Cervera y Ygual (2003).

Desarrollo fonético-fonológico	
Estadio 1: de los 0 a los 12 meses	
Etapa de la comunicación prelingüística	Vocalización prelingüística que va desde las vocalizaciones involuntarias hasta el balbuceo conversacional.
Estadio 2: de los 12 a los 18 meses	
Etapa fonológica del consonantismo mínimo de Jakobson	Fonología de las primeras 50 palabras. Consonantismo mínimo de Jakobson.
Estadio 3: de los 18 a los 04 años	
Etapa fonológica de los procesos de simplificación del habla	Procesos de simplificación del habla Gran variabilidad individual en el desarrollo. Expansión del repertorio fonético.
Estadio 4: de los 04 a los 06 años	
Etapa fonológica de culminación	Culminación del repertorio fonético Culminación del desarrollo fonológico

Tomado de “Adquisición Fonética-Fonológica”, Susánibar, Chávez y Huamaní, 2013, p.24.

Estadio 1 (De los 0 a los 12 meses). Este estadio contiene la etapa prelingüística en donde se distingue cinco etapas en el desarrollo prelingüístico, ver (Tabla 3) (Oller, 1980, como se citó en Susanibar, Huamaní, Dioses, 2013, p. 25).

Tabla 3. Estadios del balbuceo según Oller (1980).

ESTADIOS DE BALBUCEO		
EDAD	ETAPA	DESCRIPCIÓN
Cero-dos meses	vocalizaciones reflejas o etapa fonatoria	Durante los dos primeros meses los bebés tienen un amplio repertorio sonoro de tipo reflejo especialmente relacionado con los cambios debido a la nutrición, el dolor o el confort. Stark (1980) afirma que los elementos de las primeras vocalizaciones derivan del llanto.
Dos cuatro meses	Gorgéo y sonrisas:2-4 meses	Hacia los 2-4 meses aparecen un nuevo tipo de vocalizaciones denominada profonaciones, las que son producidas en el área velar. Estas vocalizaciones aparecen tanto en situaciones solitarias como en un contexto de protoconversaciones.
Cuatro-seis meses	Expansión fonética. Juego vocal incipiente.	En esta fase los bebés ya pueden producir voluntariamente largas melodías vocálicas de resonancia completa y sonidos consonánticos producto de exploraciones del tracto vocal.
Seis meses en adelante	Balbuceo canónico	En esta fase se producen las primeras sílabas canónicas (consonantes y vocales combinadas en sílabas) principalmente bilabiales en secuencias repetitivas. El balbuceo canónico está caracterizado por la escasa variación tanto en la entonación, como en los segmentos consonánticos y vocálicos que lo forman. En esta última etapa el balbuceo muestra una mayor amplitud de registros tonales y melódicos. En el balbuceo variado las emisiones se hacen más complejas: encadenamiento de sílabas canónicas que contraponen sonidos consonánticos y vocálicos, formando cadenas de habla más o menos variadas. En este mismo periodo se registran también las primeras palabras del niño.
Diez meses en adelante	Balbuceo variado(conversacional)	

Tomado de "Adquisición Fonética-Fonológica", Susánibar, Chávez y Huamaní. 2013, p.25.

Estadio 2 (De los 12 a los 18 meses). Etapa fonológica del consonantismo de Jakobson, se llegan a adquirir las primeras 50 palabras (Ingram, 1989, como se citó en Susánibar, Huamaní, Dioses, 2013). Uso de consonantes bilabiales y alveolares en modo oclusivo o nasal, utilización de palabras con dos sílabas (Vian, 1996, como se citó en Susánibar, Huamaní, Dioses, 2013). No hay emisión de grupos consonánticos ni codas silábicas (Bosh, 2003, como se citó en Susánibar, Huamaní, Dioses, 2013).

Estadio 3 (De los 18 meses a los 4 años). Etapa fonológica de los procesos de simplificación, se observa la existencia de los procesos de simplificación fonológica, las causas probables son 3 (Gonzales, 1994, citado en Susánibar, Huamaní, Dioses, 2013). La primera indica que los niños por tener una memoria limitada no podrían recordar las palabras adultas, por lo tanto su producción es incompleta, la segunda causa probable es que existe una limitación en lo que es la representación de la palabra por parte del niño por lo que la representa de manera reducida, la tercera probabilidad puede ser que los niños no tienen las capacidades articulatorias, estas condicionadas por la maduración neuromuscular (Gonzales, 1989, como se citó en Susánibar, Huamaní, Dioses, 2013).

A los cuatro años la mayoría de los procesos fonológicos desaparecen, a los cinco realizan producciones correctas con algunas simplificaciones en determinados grupos consonánticos y a los seis años desaparecen los procesos de simplificación fonológica (González, 1987, citado en Susánibar, Huamaní, Dioses, 2013).

Estadio 4 (De 4 a 6 años). Etapa fonológica de culminación, en esta etapa se finaliza la adquisición del repertorio fonético fonológico, realiza producciones correctas de palabras simples, se incrementa el uso de palabras complejas y los procesos de simplificación fonológica ya no deberían presentarse. (Ingram, 1983, Clemente, 1995, como se citó en Susánibar, Huamaní, Dioses, 2013).

e. *Pragmático*. “En términos generales se puede definir la pragmática como el estudio de los usos del lenguaje y de la comunicación lingüística” (Soprano, 2001). Se refiere a que las personas utilizan el lenguaje con intenciones de manera que puedan conseguir cosas en el mundo. La pragmática analiza la manera en que los niños se puedan comunicar en distintos contextos sociales para pedir, exigir, nombrar. En los adultos, la pragmática tiene más funciones como negar, rechazar, adular. (Berko, 2010).

La pragmática estudia el funcionamiento del lenguaje en contextos sociales, situacionales y comunicativos; es decir, se trata de la utilización de un conjunto de reglas que explican el uso de manera intencional que tiene el lenguaje y que tiene en cuenta que se trata de las normas sociales compartidas para una buena utilización en diferentes contextos concretos (Acosta, Espino, Moreno, Quintana y Ramos, 1996). El desarrollo del lenguaje no solo requiere de “competencia gramatical o lingüística” es decir de conocer las reglas gramaticales; también requiere “competencia pragmática”, ya que se debe tener habilidades necesarias para producir un lenguaje adecuado de acuerdo a sus

interlocutores y en contextos diferentes. (Canales, 1983, como se citó en Acosta, Espino, Moreno, Quintana y Ramos, 1996).

Categorías pragmáticas. La pragmática trata acerca de las intenciones comunicativas del hablante y de la utilización que hace del lenguaje para realizar esas intenciones. En el lenguaje infantil el estudio de la pragmática se centra, al menos, en dos aspectos:

a.- *Funciones comunicativas:* Son expresiones y acciones que emplea el niño para manifestar sus intenciones y satisfacer sus necesidades. Se establece la siguiente clasificación de funciones distribuidas en tres fases: (Halliday, 1975, como se citó en Acosta, Espino, Moreno, Quintana y Ramos, 1996).

Fase I (10 - 18 meses). Se distinguen siete funciones:

Instrumental: Utiliza el lenguaje para que las cosas se realicen. Está dirigido a satisfacer las necesidades. Incluye acciones como pedir "yo quiero".

Reguladora: utiliza el lenguaje para controlar, modificar o regular la conducta de los otros "¡haz lo que te digo!".

Interactiva: utiliza el lenguaje como medio para relacionarse con los otros. Se establece una comunicación teniendo presente al otro. "juguemos juntos".

Personal: utiliza el lenguaje para manifestar la individualidad, con la finalidad de dar a conocer su personalidad ante los demás. Las expresiones pueden ser "¡yupi! ".

Heurística: utiliza el lenguaje como instrumento para descubrir y explorar la realidad para aprender sobre las cosas de su entorno. Aparece en forma de preguntas "¿por qué?".

Imaginativa: Utiliza el lenguaje con la finalidad de jugar, crear o recreando el entorno según sus gustos, para que las cosas sean como él quiere "¡era un monstruo peludo!".

Ritual: Se utiliza el lenguaje cuando se da la expresión de los buenos modales.

Durante esta primera fase el niño tiene un sistema organizado, a pesar de no utilizar unidades léxicas o palabras como tales, utilizan diferentes sonidos que algunas veces se aproximan a palabras, por lo tanto, no son una imitación del habla adulta.

Fase II (18 meses - 24 meses). Etapa de transición, tiene dos funciones principales:

Pragmática "el lenguaje en cuanto acción": procede de las funciones instrumental y reguladora.

Matética: "Lenguaje para el aprendizaje": procede de las funciones personal y heurística.

Informativa: el lenguaje se utiliza para transmitir e intercambiar información. Expresan a través de frases como "tengo algo que decirte".

En esta segunda fase o estadio se desarrollan la estructura gramatical y el diálogo, aquí la función metalingüística favorece a que se desarrolle el vocabulario, la función pragmática está relacionada a la sintaxis. A partir de este momento los niños pueden realizar más de una función.

Fase III (a partir de los 24 meses). Se inicia el sistema adulto. Presenta dos funciones básicas:

Ideacional: Utiliza el lenguaje como medio para hablar sobre el mundo real. Proviene de la función metalingüística.

Interpersonal: Utiliza el lenguaje como medio para participar en la situación de habla. Procede de la función pragmática.

b.- Conversación: La conversación es el intercambio comunicativo entre dos o más personas, es una secuencia interactiva de actos del habla que ocurre en un contexto social y se realiza poniendo en práctica algunas habilidades específicas, como la competencia comunicativa. (Mayor, 1991, citado en Acosta, Espino, Moreno, Quintana y Ramos, 1996). Hay tres aspectos con respecto al desarrollo conversacional.

La organización formal de las conversaciones. Al participar en una conversación se debe cumplir reglas entre interlocutores con la finalidad de adoptar turnos para establecer y mantener sus posiciones respectivas en el intercambio. Para que el niño mantenga una conversación dinámica debe aprender el papel de emisor y receptor, de tal manera que pueda intervenir cuando sea su turno y dejar que el interlocutor hable mientras dure su turno.

El desarrollo de la capacidad para mantener el significado (mantenimiento del tema). Es una tarea que consiste en que los interlocutores deben seguir ciertos principios y normas. Las conversaciones son actividades intencionales y se realiza en situaciones cooperativas (Como mencionó Grice 1975, citado en Acosta, Espino, Moreno, Quintana y Ramos, 1996), esto se basa en el «principio cooperativo» de Grice: "haz que tu contribución a la conversación sea tal como lo exige, en el momento en que se produce, el objetivo o dirección del intercambio hablado en que intervienes", menciona cuatro máximas o normas que los que participan en una conversación esperan ser observadas por sus interlocutores: cantidad de información, cualidad (veracidad de la información), relación o relevancia y modo o claridad (ser claro, no ser indeciso).

La capacidad del niño para adaptarse a los participantes, roles y situaciones, los interlocutores deben adaptarse a los diferentes puntos de vista que se puedan dar en una

conversación, como a las demandas de la situación en la que se produce el intercambio conversacional.

Pautas evolutivas del desarrollo pragmático, Se suele diferenciar dos etapas (Halliday, 1975, como se citó en Acosta, Espino, Moreno, Quintana y Ramos, 1996).

Etapas prelingüística: Se concreta el uso del lenguaje para interactuar con los demás, se establecen las bases de las funciones comunicativas. Los primeros intercambios comunicativos son acciones no intencionales en la que el niño hace algo como llorar, gritar, reír, gestos faciales, etc., estos actos tienen efecto en el oyente por lo que el que cuida al niño establece un significado, esta etapa inicia entre los 4 y 6 meses, aquí los adultos juegan un papel importante; estas vocalizaciones y gestos carecen de alguna intención, sin embargo, en los adultos causa un efecto, por lo que se pueden considerar perlocucionaria (Bates, 1976, como se citó en Acosta, Espino, Moreno, Quintana y Ramos, 1996). Los diálogos primitivos que están caracterizados por el contacto ocular, sonrisas y diversas expresiones son conocidas como “protoconversaciones” (Bateson y Trevarthan, 1977; cf. Lund y Duchan, 1988, como se citó en Espino, Moreno, Quintana y Ramos, 1996).

A los 9 y 12 meses muestran conductas intencionales de relación comunicativa atribuidas a objetos, identifican dos tipos de intención comunicativa o actos ilocutivos en la comunicación preverbal que se ejecutan a través de “performativos gestuales”. (Bates, Camaioni y Volterra, 1979, como se citó en Acosta, Espino, Moreno, Quintana y Ramos, 1996).

Los protoimperativos: Utilizan señales convencionales como extender los brazos y gestos deícticos (señalar, dar, etc.). El niño utiliza a su interlocutor para obtener un objeto.

Los protodeclarativos: Uso de verbalizaciones en la que el niño utiliza para que el adulto le preste atención utilizando objetos. El niño realiza una declaración con el propósito de transmitir información. Aquí el niño utiliza el objeto para lograr una meta social.

Etapas lingüística: Aproximadamente a los 18 meses incorporan preposiciones a sus actos ilocutivos y aparece el lenguaje. La comunicación es aún a través de gestos, luego se irán apoyando con palabras y gestos.

Evolución de las funciones comunicativas. Se puede diferenciar dos códigos para clasificar las emisiones infantiles: el estatus de diálogo, en la que se aprecian seis tipos de emisiones y las funciones pragmáticas, en las que distingue catorce categorías (Dale, 1980, como se citó en Acosta, Espino, Moreno, Quintana y Ramos, 1996).

Estatus de diálogo:

- Emisión espontánea.
- Respuesta.
- Imitación elicitada.
- Imitación espontánea de las emisiones del adulto.
- Repeticiones de sí mismo.
- Enunciados inclasificables.

Funciones pragmáticas

- Denominación
- Atributos
- Demandas.
- Comentarios.
- Referencias verbales al pasado o al futuro.
- Demandas de objetos no presentes.
- Demandas de información.
- Afirmaciones.
- Negaciones.
- Emisiones de rechazo.
- indicación de no existencia.
- Llamadas de atención.
- Expresiones ritualizadas
- Inclasificables. (p. 33)

En una investigación realizada acerca de las adquisiciones de las funciones pragmáticas, se encontró que los niños presentan varias categorías de funciones antes que el desarrollo sintáctico se complete, el desarrollo pragmático no es independiente en su totalidad del desarrollo estructural del lenguaje. En relación con la orden de adquisición de las funciones no se encontró diferencia a lo observado por Dale con niños ingleses, por lo que se afirma que la adquisición es relativamente universal. (Belinchón, 1985, como se citó en Acosta, Espino, Moreno, Quintana y Ramos, 1996). Se puede identificar nueve actos de habla primitivos para el periodo de las verbalizaciones de una sola palabra (Dore, 1975, como se citó en Acosta, Espino, Moreno, Quintana y Ramos, 1996).

1. Denominar: uso del lenguaje para etiquetar o nombrar un objeto.
2. Repetición: el niño imita lo que oye, sin intención aparente.
3. Respuesta: el lenguaje sigue a una pregunta del adulto.
4. Requerimiento de una acción: el niño solicita que el adulto realice una acción.
5. Requerimiento de una respuesta: el niño solicita confirmación de lo que ha dicho.
6. Llamada: el lenguaje sirve para solicitar la atención del adulto.

7. Saludo: empleo del lenguaje en situaciones sociales.
8. Protesta: el lenguaje expresa resistencia a la acción del adulto.
9. Acompañamiento de la acción: el niño emplea el lenguaje para sí mismo. (p. 34)

De 3 a 10 años, las funciones comunicativas presentan un desarrollo gradual, esto quiere decir que aumenta los valores de uso con la edad a excepción de la instrumental y la reguladora, ya que su uso disminuye de manera progresiva. Se puede identificar una función predominante en cada edad: la reguladora que va desde los 3 a 4 años, la interaccional que es a los 5 y 6 años, la imaginativa, que va a los 7 a 9 años, y la representativa o informativas que va a los 10 años (Bueno, 1991, como se citó en Acosta, Espino, Moreno, Quintana y Ramos, 1996).

Evolución de las destrezas conversacionales. Las habilidades pragmáticas se dan en los primeros meses de vida en la cual el adulto a través de los diferentes intercambios conversacionales que tiene con el niño proporciona modelos para el intercambio de turnos. El desarrollo de las destrezas conversacionales se da hasta la etapa adulta (Del Río, 1993; Mayor, 1991) como se citó en Acosta, Espino, Moreno, Quintana y Ramos, 1996).

En relación a la gestión y organización de la conversación se comprobó que, si un adulto comienza la conversación preguntando algo, mantiene el control realizando otra pregunta una vez que el niño responda. Si el niño es el que inicia la conversación, el adulto vuelve a tener el control respondiendo con otra pregunta (Mishler, 1975, 1976; cf. Rees, 1986 como se citó en Acosta, Espino, Moreno, Quintana y Ramos, 1996).

A continuación, se presenta el siguiente esquema en relación a los aspectos pragmáticos (Acosta, Espino, Moreno, Quintana y Ramos, 1996):

Desde los 0 a 6 años, realizan algunos preactos del habla como el señalar, sonreír, mirar, llorar, hay toma de turnos, así mismo inician una conversación, un discurso, se puede observar que empiezan a presentarse, imaginativa, ritual, representativa, las funciones comunicativas como el instrumental, reguladora, interactiva, personal, imaginativa heurística.

Desde los 6 a 12 años, la manera de ver las cosas está orientadas para sí mismo, no le pone atención a su interlocutor, aunque es consciente de las características que puede presentar. En esta edad aumenta la calidad en su habilidad comunicativa para conseguir lo que desee. Del mismo modo incrementa su habilidad para tomar en cuenta el punto de vista de los demás cuando se dan los intercambios conversacionales. A esta edad

realizan habilidades conversacionales de tomar turno, mantenerse en una conversación, iniciar una conversación y cambiar de tema. Así mismo elabora de manera natural las funciones comunicativas. (Acosta, Espino, Moreno, Quintana y Ramos, 1996).

Adultos, en esta etapa prestan atención a las diferentes características que presenta el receptor como la edad, los sentimientos, la personalidad, el rol que realizan, del mismo modo demuestran la habilidad para utilizar el lenguaje de la manera correcta. Así mismo a esta edad tienen una destreza comunicativa por lo que tiene conocimiento de quién puede decir qué, en qué modo, cuándo y dónde, con qué significado (Hymes, 1970, como se citó en Acosta, Espino, Moreno, Quintana y Ramos, 1996).

2.2.4. Síndrome de Dandy Walker

Para describir el Síndrome de Dandy Walker, se ha considerado importante conocer aspectos de esta entidad como su definición, etiología, malformaciones asociadas, aspecto histórico, incidencias, relación con la hidrocefalia, el aspecto cognitivo, mortalidad, diagnóstico, evaluación, pronóstico, tratamiento, también presentamos una breve descripción de otras anomalías de la fosa posterior que presentan otra sintomatología y una descripción del síndrome cerebeloso cognitivo afectivo.

2.2.4.1. Definición del Síndrome de Dandy Walker

En el compendio Online Mendelian Inheritance in Man menciona “Dandy-Walker malformation is defined by hypoplasia and upward rotation of the cerebellar vermis and cystic dilation of the fourth ventricle¹” (Online Mendelian Inheritance in Man [OMIM], 2022). El portal de Información de Enfermedades Raras y Medicamentos Huérfanos define la malformación Dandy Walker aislada en los siguientes términos:

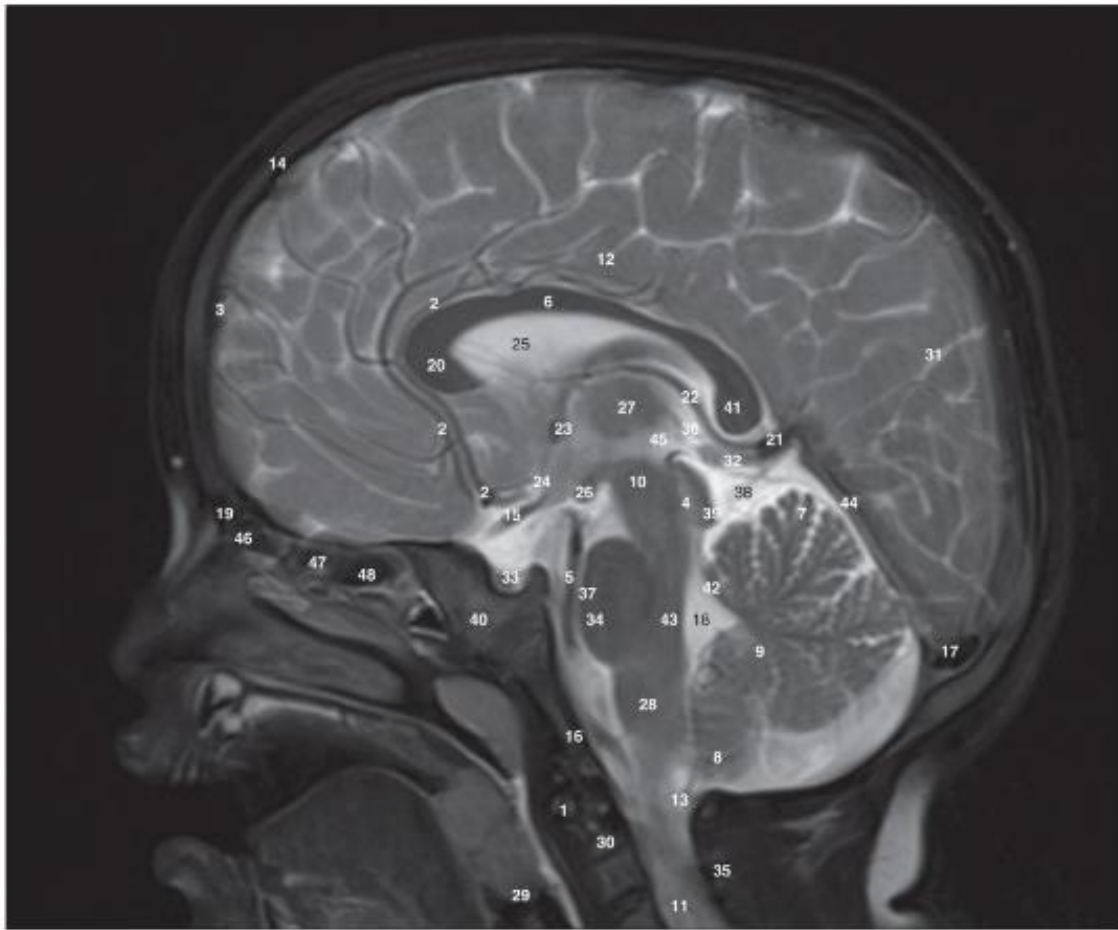
Está caracterizada por la asociación de tres signos: hidrocefalia, ausencia parcial o total del vermis cerebeloso y quiste de la fosa posterior con comunicación con el cuarto ventrículo. Se presenta a una edad temprana con hidrocefalia, occipucio abombado y síntomas de afectación de la fosa posterior, tales como parálisis de los nervios craneales, nistagmus y ataxia (Información de enfermedades raras y medicamentos huérfanos [ORPHANET], 2022).

En la Fig. 1 presento la estructura normal del cerebelo en relación con otras estructuras del cerebro, para así tener una mayor comprensión del síndrome de Dandy Walker que es presentado en la Fig. 2., se puede advertir la diferencia en la presentación del cerebelo.

¹ “La malformación de Dandy-Walker se define por hipoplasia y rotación ascendente del vermis cerebeloso y dilatación quística del cuarto ventrículo”

Fig. 1. Estructura cerebral normal, la ubicación del cerebelo ocupa gran parte de la fosa posterior del cráneo

<

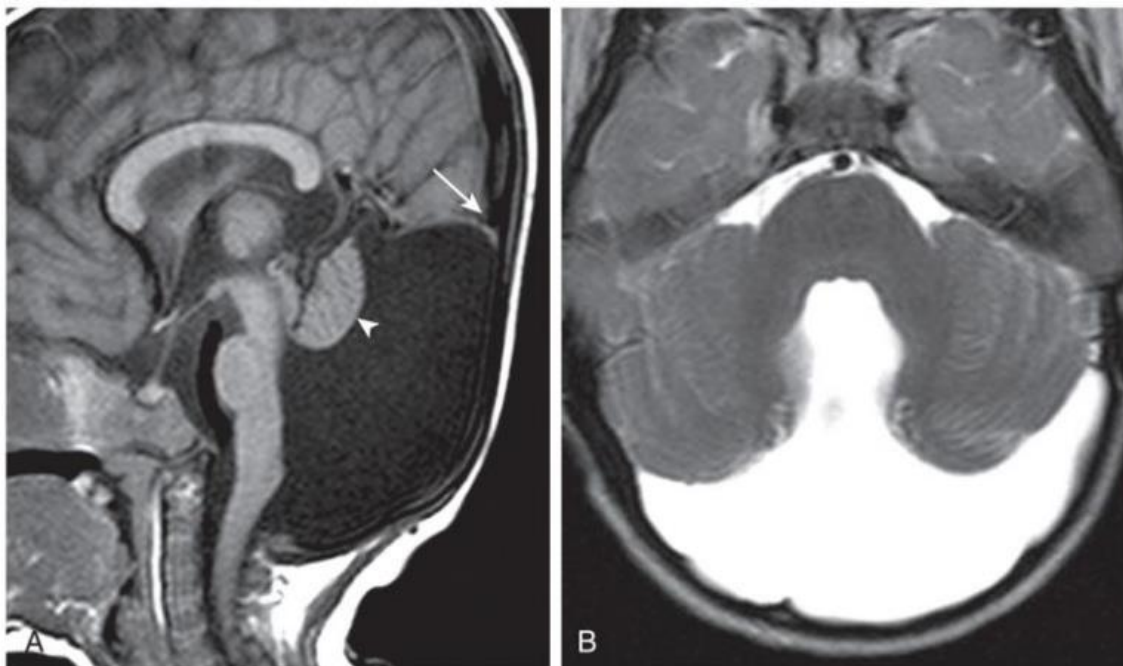


Encéfalo, imagen mediosagital por RM ponderada en T2.

1. Arco anterior del atlas (primera vértebra cervical)	17. Confluencia de los senos (prensa de Herófilo o torcular)	33. Hipófisis
2. Arteria cerebral anterior	18. Cuarto ventrículo	34. Protuberancia
3. Seno sagital superior	19. Seno frontal	35. Arco posterior del atlas
4. Acueducto mesencefálico (de Silvio)	20. Rodilla del cuerpo calloso	36. Comisura posterior
5. Arteria basilar	21. Vena cerebral magna (de Galeno)	37. Cisterna prepontina
6. Cuerpo del cuerpo calloso	22. Vena cerebral interna	38. Cisterna cuadrigémina
7. Láminas cerebelosas	23. Foramen interventricular (de Monro)	39. Lámina cuadrigémina (techo) del mesencéfalo
8. Amígdala cerebelosa	24. Lámina terminal	40. Seno esfenoidal (no neumatizado)
9. Cerebelo	25. Ventrículo lateral	41. Rodete del cuerpo calloso
10. Pedúnculo cerebral del mesencéfalo	26. Cuerpo mamilar	42. Velo medular superior
11. Médula espinal cervical	27. Adhesión intertalámica	43. Tegmento de la protuberancia
12. Circunvolución cingulada	28. Bulbo raquídeo	44. Tienda del cerebelo
13. Cisterna magna (cisterna cerebelomedular)	29. Laringofaringe	45. Tercer ventrículo
14. Díploe de la bóveda craneal	30. Apófisis odontoideas (diente) (no fusionada)	46. Celdillas etmoidales anteriores
15. Quiasma óptico	31. Fisura parietooccipital	47. Celdillas etmoidales medias
16. Foramen magno	32. Glándula pineal	48. Celdillas etmoidales posteriores

Tomado de “Atlas de anatomía humana por técnicas de imagen”, Spratt, Salkowski, Loukas, Turmezei, Weir, Abrahams, 2017, p. 11.

Fig. 2. Dandy-Walker malformation. **A**, A sagittal T1-weighted image show that the cerebellum (arrowhead) is hypoplastic and the torcula (arrow) is elevated. Note the hypoplastic pons. **B**, and Axial T2-weighted image show absente of the inferior vermis; the large retrocerebellar fluid collection communicates with the dilated fourth ventricle.²



Tomado de "Caffey's Pediatric Diagnostic Imaging E-Book", Coley, 2013. p. 318.

En el portal de DeCS, sobre el síndrome Dandy Walker refiere:

Anomalía congénita del sistema nervioso central que se caracteriza por un fallo en el desarrollo de las estructuras de la línea media del cerebelo, dilatación del cuarto ventrículo, y desplazamiento hacia arriba de los senos transversos, tentorio, y tórula. Las características clínicas incluyen protuberancia occipital, aumento de volumen progresivo de la cabeza, abombamiento de la fontanela anterior, papiledema, ataxia, trastornos de la marcha, nistagmo, y compromiso intelectual (Descriptores en Ciencias de la Salud [DeCS], 2022)

En la bibliografía los artículos no presentan una uniformidad en los criterios así, por ejemplo, Santamaría (2014) menciona "la malformación de Dandy Walker es una alteración congénita que compromete el cerebelo y el cuarto ventrículo. Esta condición se caracteriza por agenesia o hipoplasia del vermis cerebeloso, dilatación quística del cuarto ventrículo y alargamiento de la fosa posterior" (p. 59).

Otros autores como Alam (2004), hacen mencion al complejo de Dandy Walker, según el autor es una malformación intracraneal congénita rara de la fosa posterior que se clasifica

² Malformación de Dandy-Walker. **A**, Una imagen sagital ponderada en T1 muestra que el cerebelo (punta de flecha) está hipoplásico y la tórula (flecha) está elevada. Obsérvese la protuberancia hipoplásica. **B**, y la imagen axial potenciada en T2 muestra la ausencia del vermis inferior; la gran colección de líquido retrocerebeloso se comunica con el cuarto ventrículo dilatado.

como (a) malformación de Dandy-Walker, que comprende la dilatación quística del 4to ventrículo, la presencia del vermis cerebeloso con agenesia parcial o total y fosa posterior agrandada (b) variante de Dandy-Walker, que corresponde a una masa quística en la fosa posterior e hipoplasia variable del vermis cerebeloso y sin agrandamiento de la fosa posterior y (c) Megacisterna magna, en el cual la cisterna magna está agrandada con vermis cerebeloso y cuarto ventrículo normales.

Una definición similar es el síndrome de Dandy-Walker que abarca tres entidades:

1) Malformación clásica de Dandy-Walker, conformada por la triada de dilatación quística del cuarto ventrículo, agenesia completa o parcial del vermis cerebeloso y la fosa posterior agrandada, 2) variante de Dandy-Walker, que consiste en la presencia de disgenesia cerebelosa, no agrandamiento de la fosa posterior e hipoplasia del vermis cerebeloso y 3) Megacisterna magna, que presenta un agrandamiento de la cisterna magna, no se presenta alteración del vermis cerebeloso y del cuarto ventrículo, pero puede presentarse hipoplasia cerebelosa (Estroff, Scott y Benacerraf, 1992, como se citó en Boering, 2013).

Como indican Yanes, Rojas y Castillo (2010) esta entidad ha recibido diversos nombres a lo largo de la historia: Síndrome o Malformación de Dandy Walker, quiste de Dandy Walker, deformidad de Dandy Walker, atresia de los agujeros de Luschka y Magendie, dilatación del IV ventrículo, anomalía de la porción rostral del vermis, malformación de Luschka y Magendie, incluso se ha presentado el término "variante de Dandy Walker" para indicar formas menos severas del cuadro. Al respecto consideramos que lo más adecuado es identificar la entidad como Síndrome de Dandy Walker.

2.2.4.2. Etiología

Como se señaló el SDW es consecuencia de un trastorno en el desarrollo embriológico el cerebro medio que ocurre durante el primer trimestre del embarazo y hasta la actualidad, no se ha podido establecer el o las causas que inducen la malformación (Santamaría, 2014), su etiología se ha asociado con diversas alteraciones cromosómicas (3q+, 5p+, 6p+, 8p+, 8q+, 9p+ y 17q+) y también con causas ambientales (exposición durante el primer trimestre del embarazo a sarampión, citomegalovirus, toxoplasma, warfarina, alcohol e isotretinoína. (García, 2020).

Boering (2013) menciona que las cromosomopatías se encontraron con un 55% de fetos con diagnóstico pre-natal de MDW, y los más comunes fueron trisomías 13, triploidia y trisomías 18, respectivamente.

Grinberg, Northrup, Ardinger, Prasad, Dobyns, y Millen (2004) en su estudio señalan que la pérdida heterocigótica de Zic1 y Zic4 es suficiente para causar hipoplasia del vermis cerebeloso similar a DWM en ratones. Y concluyen que la pérdida heterocigótica de ZIC1 y ZIC4 es la causa de DWM en individuos con delección de 3q2.

2.2.4.3. Malformaciones asociadas

En general se estima que alrededor de 2 a 3% de los niños recién nacidos tienen una malformación mayor (Choque, 2009), y respecto al Sd. de Dandy Walker estudios posteriores al nacimiento advierten que la tasa de malformaciones asociadas esta entre el 50 y 70% (Gratacos, Gómez, Nicolaidis, Romero, Cabero, 2008).

A continuación, presentamos 3 tablas que ilustran: la asociación del Sd. Dandy Walker con anomalías congénitas asociadas al SNC en tabla 4, Anomalías congénitas no asociadas al SNC relacionadas con el síndrome de Dandy Walker en la tabla 5 y síndromes asociados al síndrome de Dandy Walker en la tabla 6 (de Callen; Phillips, Mahoney, Siebert, Llani, Fliger, Kapur, 2006, como se citó en Osorio, 2006).

Tabla 4. Anomalías congénitas asociadas al SNC relacionadas con el síndrome de Dandy Walker (70%).

<ul style="list-style-type: none">* Disgenesia cuerpo calloso (20-25%)* Lipoma cuerpo calloso* Holoprosencefalia (25%)* Porencefalia* Displasia del giro cingulado (25%)* Esquizencefalia* Polimicrogiria/heterotipia sustancia gris (5-10%)* Heterotipia cerebelar* Encefalocele occipital (7%)* Microcefalia* Malformación de núcleos olivares inferiores* Siringomelia* Malformación de Klippel-fell* Espina bífida* Meningocele lumbosacro* Lipoma espinal

Tomado de “Complejo de Dandy Walker, experiencia en el Centro de Referencia Perinatal Oriente”, Callen; Phillips, Mahoney, Siebert, Llani, Fliger, Kapur, 2006, como se citó en Osorio, 2006, p. 114.

Tabla 5. Anomalías congénitas no asociadas al SNC relacionadas con el síndrome de Dandy Walker (20-33%)

- * Malformaciones orofaciales y palatinas (6%)
- * Polidactilia sindactilia
- * Anomalías cardíacas
- * Anomalías tracto urinario (riñones poliquísticos)
- * Cataratas, disgenesia retinal
- * Hemangioma facial
- * Hipertelorismo
- * Síndrome de Meckel-Gruber
- * Melanosis neurocutánea

Tomado de “Complejo de Dandy Walker, experiencia en el Centro de Referencia Perinatal Oriente”, Callen; Phillips, Mahoney, Siebert, Llani, Fliger, Kapur, 2006, como se citó en Osorio, 2006, p. 114.

Tabla 6. Síndromes asociados al síndrome de Dandy Walker (70%)

- * Síndrome de Aase-Smith
- * Síndrome de Aicardi
- * Síndrome Cerebelo-oculomuscular
- * Síndrome de Coffin-Siris
- * Síndrome de Cornelia de Lange
- * Síndrome de Dekaban
- * Síndrome de Ellis-Van Creveld
- * Criptofalmo de Frasier
- * Síndrome de Goldenhar
- * Síndrome de Jaeken y Van den Burghe
- * Síndrome de Joubert
- * Síndrome de Meckel-Gruber
- * Síndrome Orofacial.digital tipos II y III
- * Síndrome de Ruvalcaba-Myhre-Smith
- * Síndrome de Smith.Lemli-Opitz
- * Síndrome de Walker-Warburg
- * Síndrome de Pacual-Castroviejo II

Tomado de “Complejo de Dandy Walker, experiencia en el Centro de Referencia Perinatal Oriente”, Callen; Phillips, Mahoney, Siebert, Llani, Fliger, Kapur, 2006, como se citó en Osorio, 2006, p.115.

El complejo de Dandy-Walker se asocia con frecuencia a malformaciones (43.7 a 71.4%) en el sistema nervioso central y fuera de él, siendo las primeras son las más comunes (Gratacós, Gómez, Nicolaidis, Romero, Cabero, 2007; Limperopoulos, Robertson, Estroff, Barnewolt, Levine, Bassan, Plessis, 2007; como se citó en Tobías, 2012).

Gratacós, Gómez, Nicolaidis, Romero y Cabero (2008) mencionan que en el síndrome de Dandy Walker, se presenta sobre todo con otros defectos neurológicos como la ventriculomegalia, anomalías de la línea media como es el caso de la agenesia del cuerpo calloso y la holoprosencefalia. Y también entre otros defectos puede presentarse

riñones poliquisticos, defectos cardiacos y hendidura facial.

Por su parte Santamaría (2014) refiere que la malformación Dandy Walker se asocia frecuentemente con otras anomalías intracraneales como son agenesia del cuerpo calloso, holoprosencefalia, encefaloceles occipitales y anomalías oculares. Y entre las anomalías extracraneales incluye: riñones poliquisticos, defectos cardiovasculares, polidactilia y paladar hendido.

2.2.4.4. Aspecto histórico

En año 1886 J. Bland Sutton describe un quiste de fosa posterior en el estudio *pos mortem* de una persona de 6 semanas de vida, a quien originalmente fue diagnosticado meningocele occipital, advierte la presencia de una dilatación quística del cuarto ventrículo. (Sutton, 1886).

Hacia 1914 Walter Dandy y K.D. Blackfan mencionan la triada clásica al informar el caso de un paciente de 13 meses de edad con hidrocefalia que presentaba ensanchamiento quístico de la fosa posterior, agenesia del vermix cerebeloso y hemisferios cerebelosos hipoplásicos. Con este descubrimiento y basados en casos previos de la literatura, llegaron a la conclusión de que se presentaba una dilatación del IV ventrículo. (Dandy, Blackfan, 1914, como se citó en Figueroa, 2013).

Targgart y Walker (1942) luego de estudiar los 6 casos presentados en la literatura, así como también los diversos casos por ellos estudiados, plantean la hipótesis de que la atresia de los forámenes de Luschka y Megendie origina la hidrocefalia y las otras anomalías de este síndrome. (Taggart y Walker, 1942, como se citó en Figueroa, 2013).

El año 1954 en Benda propone denominar al cuadro SDW, al comprobar que la entidad se debe a un desarrollo embriológico anormal del cerebro medio (García, 2012).

En base a sus estudios D' Agostino en 1963 y Hart *et al* en 1972 definieron las características de la malformación de Dandy-Walker constituida por la triada (1) agenesia parcial o total del vermis, (2) dilatación quística del cuarto ventrículo y (3) ampliación de la fosa posterior. Y que generalmente se asocia a una hidrocefalia no como parte sino como una complicación de la malformación. (Hart, Malamud y Ellis, 1972, como se citó Zuluaga, Henao, Herrera, Mejía y Prisco, 2009).

2.2.4.5. Incidencia

La incidencia se estima de uno entre 25000 a 35000 nacimientos (Hirsch, Pierre-Kahn, Renier, Sainte-Rose, Hoppe-Hirsch, 1984; Ulm, Ulm, Deutinger, 1997 como se citó en Boering 2013). Esta cifra coincide con la literatura anglosajona en el cual se reporta una incidencia de 1 en 25 a 35,000 recién nacidos vivos (Kalidasan, Carroll, Allcutt, Fitzgerald, 1995; Cardoso, Lange, Lorenzoni, Scola, Werneck, 2007; como se citó en Figueroa, 2013). Y según Gratacós (2008) la prevalencia es de 1:30,000 nacimientos.

Respecto a el riesgo de ocurrencia en gemelos es bajo, alrededor del 5% (Alanay, Akta, Utine, Talim, Öndero, et al, 2005; Ecker, Shipp, Bromley, Benecerraf, 2000; como se citó en García, 2009).

2.2.4.6. Relación con la hidrocefalia

Gratacós (2008) menciona que el complejo de Sd Dandy Walker “está presente en el 4-12% de todos los casos de hidrocefalia infantil” (p. 190). Tobías (2012) sobre la hidrocefalia afirma está presente en el 80% de los casos. Una información similar de la bibliografía revisada es que “Aproximadamente un 70% de los pacientes presentan hidrocefalia, que se desarrolla posnatal” (Richter, Pincus, 2006, como se citó en Figueroa, 2013, p. 95). Boering (2013) menciona que la “Hidrocefalia está presente em três quartos dos casos de MDW”³ (p.73).

Respecto a la medida del perímetro craneal Santamaria (2014) refiere que el 80% de los pacientes al nacer presentan un PC normal; pero al año de edad el 80% presenta una ventriculomegalia.

2.2.4.7. Aspecto Cognitivo

En este aspecto, la mitad de los pacientes presentan un retardo mental, lo cual se relaciona con el grado de hipoplasia del vermis (Goyenechea, como se citó en Santamaria, 2014). Por otro lado, también en la literatura refiere que se puede encontrar un déficit cognitivo en el 40 al 70% de los niños nacidos vivos, y que los casos aislados de MDW se presentan con un mejor pronóstico (Hirsch, Pierre-Kahn, Renier, et al, 1984, como se citó en Boering, 2013). Gratacós menciona que se “informa la existencia de una inteligencia inferior a la normal en el 40 al 70% de los casos”. (2008, p.195). Y Volpe indica que “75% of survivors exhibit cognitive deficits”⁴ (2018, p. 82).

³ “La hidrocefalia está presente en tres cuartas partes de los casos de MDW”

⁴ “El 75% de los sobrevivientes presentan déficits cognitivos”

Por su parte en un estudio los casos que fueron identificados en el útero y en el periodo neonatal presentaron déficit cognitivo en un 75%, y los que fueron identificados en un tiempo posterior al periodo neonatal, solo el 25% presentó déficit cognitivo, en sus resultados advierten que la alteración en la lobulación del vermis parece estar correlacionado con el deterioro intelectual, esto observado aproximadamente en la mitad de los casos de malformación de Dandy Walker. (Boddaert y Ferguson, 2003, como se citó en Volpe, 2018).

2.2.4.8. Mortalidad

En este aspecto se tiene información de que la mortalidad se presenta entre el 12 a 50% en los casos de complejo de Dandy Walker aislado, y en caso de malformaciones asociadas hasta de 76 a 83% antes del primer año. (Gratacós, Gómez, Nicolaidis, Romero, Cabero, 2007; Has, Ermis, Yüksel, Ibrahimoglu, Yildirim, Sezer, Başaran, 2004; Malinger, Lev, Lerman-Sagie, 2009: como se citó en Tobias, 2012). Santamaría (2014) brinda la misma información sobre las tasas de mortalidad de la malformación de Dandy Walker entre un 12 – 50%; y, en las asociadas con otras malformaciones congénitas, constituye el 83% de la mortalidad postnatal.

Su índice mortalidad oscila entre 10 a 66%, y se atribuye principalmente a malformaciones asociadas, las cuales están presentes en aproximadamente el 75% de los fetos afectados. (Dandy, 1921; Salihu, Kornosky, Druschel, 2008; como se citó en Boering, 2013).

En los casos que han sido identificados en el útero o en el período neonatal, el resultado ha sido desfavorable, pues casi el 38% muere, sin embargo, los que han sido identificados en un tiempo posterior al periodo neonatal presentó un 10% de mortalidad. Las anomalías neurales asociadas cumplen un papel importante pues, los casos que murieron a menudo presentaron esta condición. (Boddaert y Ferguson, 2003, como se citó en Volpe, 2018).

2.2.4.9. Diagnóstico

La anatomía del vermis cerebeloso no se completa antes de las 16-20 semanas de edad gestacional, por ello es importante evitar diagnósticos tempranos y erróneos, en tal sentido la reevaluación a partir de la semana 18 de gestación es apropiado para confirmar la presencia o ausencia de un vermis anatómicamente normal (Ulm, Ulm, Deutinger, et al, 1997; Pilu, Visentin, Valeri, 2000; Bromley, Nadel, Pauker, et al, 1994; como se citó en Boering, 2013).

En el mismo sentido Tobías (2012) menciona la necesidad de ser cuidadosos en el diagnóstico, y evitar realizarlos precozmente, especialmente antes de la semana 18.

En este aspecto los autores coinciden sobre la edad gestacional para realizar la evaluación. El cual debe realizarse a partir de las 18 semanas de gestación o posteriormente, considerando que es necesario que esté completo el desarrollo del vermis, así se evitaría falsos positivos (Has, Ermis, Yuksel, Ibrahimoglu, Yildirim, Sezer, *et al.*, 2004; Blaas HG, Eik-Nes SH. First-trimester, 2008; como se citó en Figueroa, 2013).

2.2.4.10. Evaluación

Las técnicas de diagnóstico por imagen lo integran; ultrasonido, resonancia magnética nuclear y tomografía axial computarizada. Y la evaluación inicial se debe hacer con ultrasonido, que es el método de elección para el diagnóstico prenatal (Barkovic, Kjos, Norman, Edwards, 1989; Wald, Lowrenz, Deutinger, Weninger, 2004; como se citó en Figueroa, 2013).

Santamaria menciona que, “para la valoración de las estructuras de la fosa posterior, la ecografía se ha integrado dentro del screening morfológico del segundo trimestre. La identificación de anomalías que afectan a dichas estructuras permite la valoración prenatal.” (2014, p. 59).

Sobre la resonancia magnética prenatal es una herramienta para el diagnóstico del sistema nervioso central, pues permite tener imágenes de alta resolución en múltiples planos (Ermis, Yüksel, Ibrahimoglu, Yildirim, Sezer, Başaran, 2004; Harper T, Fordham LA, Wolfe HM, 2007; Shekdar K, 2011; Kline-Fath BM, Calvo-García MA, 2011; como se citó en Tobías, 2012), sin embargo no está libre de limitaciones, por el pequeño tamaño de la muestra, en ese sentido el examen ecográfico 3D correctamente realizado brindaría información relevante (Has, Ermis, Yüksel, Ibrahimoglu, Yildirim, Sezer, Başaran, 2004; Phillips, Mahony, Siebert, Lalani, Fligner, Kapur, 2006; Zalel, Gilboa, Gabis, Ben-Sira, Hoffman, Wiener, Achiron, 2006; como se citó en Tobías, 2012).

Por otro lado para el diagnóstico de Dandy Walker en adultos, en la actualidad la RM es considerada la herramienta diagnóstica no invasiva más precisa (Tal, Freigang, Dunn, Durity, Moyes, 1980, como se citó en Figueroa, 2013).

2.2.4.11. Pronóstico

García refiere que “el diagnóstico es favorable cuando se trata adecuadamente la hidrocefalia con cirugía los primeros años de vida con cirugía”. (2012, p. 54).

El síndrome de Dandy Walker cuando se presenta en forma aislada tiene alta posibilidad de supervivencia, además hay reportes de personas que tuvieron este diagnóstico durante toda su vida sin ningún síntoma (Lavanya, Cohem, Gandhi, Farrel, Whitby, 2008, como se citó en Cueva, 2016). Según Gratacos (2008) parece que la evolución neurológica tiene relación especialmente con el tamaño del vermis cerebeloso. Si está intacto, el pronóstico probablemente será favorable.

Otro dato importante es que cuanto más temprano se inician de síntomas, mayor es la mortalidad. Además, el género, la raza y el ingreso monetario no predicen significativamente la mortalidad (McClelland, Ukwuoma, Lunos, Okuyemi, 2015, como se citó en Cueva, 2016).

2.2.4.12. Tratamiento

Sobre el tratamiento en general consiste en atender los problemas asociados (Navarina Martínez, Elizondo, 2009 como se citó en Cueva, 2016).

Noggle (2012) menciona que el tratamiento para DWM consiste en el control de los síntomas, lo cual implica la colocación de una derivación para drenar el líquido cefalorraquídeo, el reducir la presión y controlar la inflamación. Y, la evaluación neuropsicológica resulta beneficiosa para identificar un patrón de fortalezas y debilidades que pueden servir como vías de intervención.

Según Figueroa (2013), el tratamiento del síndrome de Dandy Walker en el contexto de hidrocefalia sintomática ha evolucionado en forma favorable en las últimas décadas, más aún con el desarrollo de la neuroendoscopía; a pesar de ello, a la actualidad no existe un consenso universal en cuanto a su manejo.

Al respecto la derivación ventrículo-peritoneal, es un método que al pasar de los años ha logrado un lugar importante, como práctica rutinaria en algunos centros neuroquirúrgicos, en un estudio retrospectivo realizado de 72 pacientes, se recomienda el tratamiento de la colocación de derivación ventrículo-peritoneal como una inicial de elección, dada la baja tasa de complicaciones asociadas. (Mohanty, Biswas, 2006, como se citó en Figueroa, 2013).

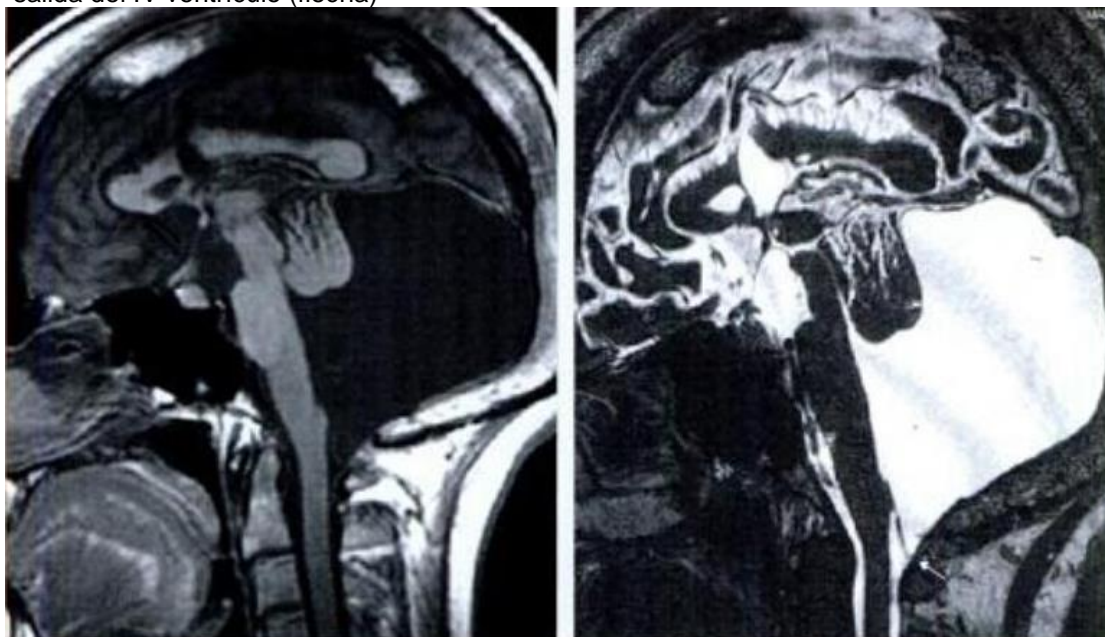
En cuanto a la derivación ventrículo-cisto-peritoneal la reportan como un método seguro para el tratamiento del SDW realizado en un estudio retrospectivo de 48 casos, y se basan en la evidencia de ser el método que presentó menos complicaciones en su serie. (Kumar, *et al* (Kumar, Jain, Chhabra, 2001, como se citó en Figueroa, 2013).

La tercer ventriculostomía con cauterización de los plexos coroideos, tiene una tasa de éxito alta 76% (War, 2005, como se citó en Figueroa, 2013) y consideran que su uso favorece el tratamiento del SDW y hace a los pacientes menos propensos a desarrollar una obstrucción acueductal secundaria, por lo cual la consideran como la principal técnica de manejo (War, Dewan, Mugamba, 2011, como se citó en Figueroa, 2013).

Anteriormente se utilizaban métodos que a la actualidad están en desuso por no ser tan seguros como la fenestración de la membrana del quiste, derivación cisto-peritoneal y tercer ventriculostomía endoscópica (Figueroa, 2013).

Es bueno saber que la derivación no revierte los efectos tempranos de la hidrocefalia, pero puede prevenir daños cerebrales adicionales y disminuir la posibilidad de problemas cognitivos posteriores (Greenspan, 1998, como se citó en Belser, 2019).

Fig. 3. Derivación ventrículo peritoneal. - “Malformación de Dandy-Walker RM craneal (cortes sagitales en T1 y T2). Malformación de dandy Walker tratada mediante derivación ventrículo-peritoneal. La secuencia T2 (alta resolución) muestra una fina banda e tejido que obstruye la salida del IV ventrículo (flecha)”



Tomado de “Radiología esencial”, del Cura, Pedraza y Gayete, 2009. p. 1245

2.2.4.13. Otras alteraciones de la fosa posterior

a. *La mega cisterna magna.* - La cisterna magna, llamada también cisterna cerebelo medular posterior, es una dilatación del espacio subaracnoideo ubicada en la zona posterior al bulbo raquídeo y caudal al cerebelo. Si la referida dilatación es mayor de 10 mm, desde la cara posterior del vermis cerebeloso hasta la cara interna del hueso occipital, con la presencia concomitante de un vermis normal y un cuarto ventrículo, en consecuencia, se le denomina como agrandada o mega cisterna magna (Coadi, 2015, como se citó en Dharmarpanji, 2020).

La dificultad cognitiva se presenta hasta el 8% de los pacientes, sin embargo, el impacto total de esta condición en el desarrollo del lenguaje y el comportamiento aún es desconocido. En general, los niños con mega cisterna magna aislado presentan un pronóstico favorable del desarrollo neurológico, con un desarrollo normal que ocurre en más del 90% de los casos (Coadi, 2015 como se citó en Dharmarpanji, 2020).

A continuación, la figura 4 indica la presencia de mega cisterna magna, en el cual se puede advertir el cerebelo tiene otra posición dentro de la fosa posterior del cráneo.

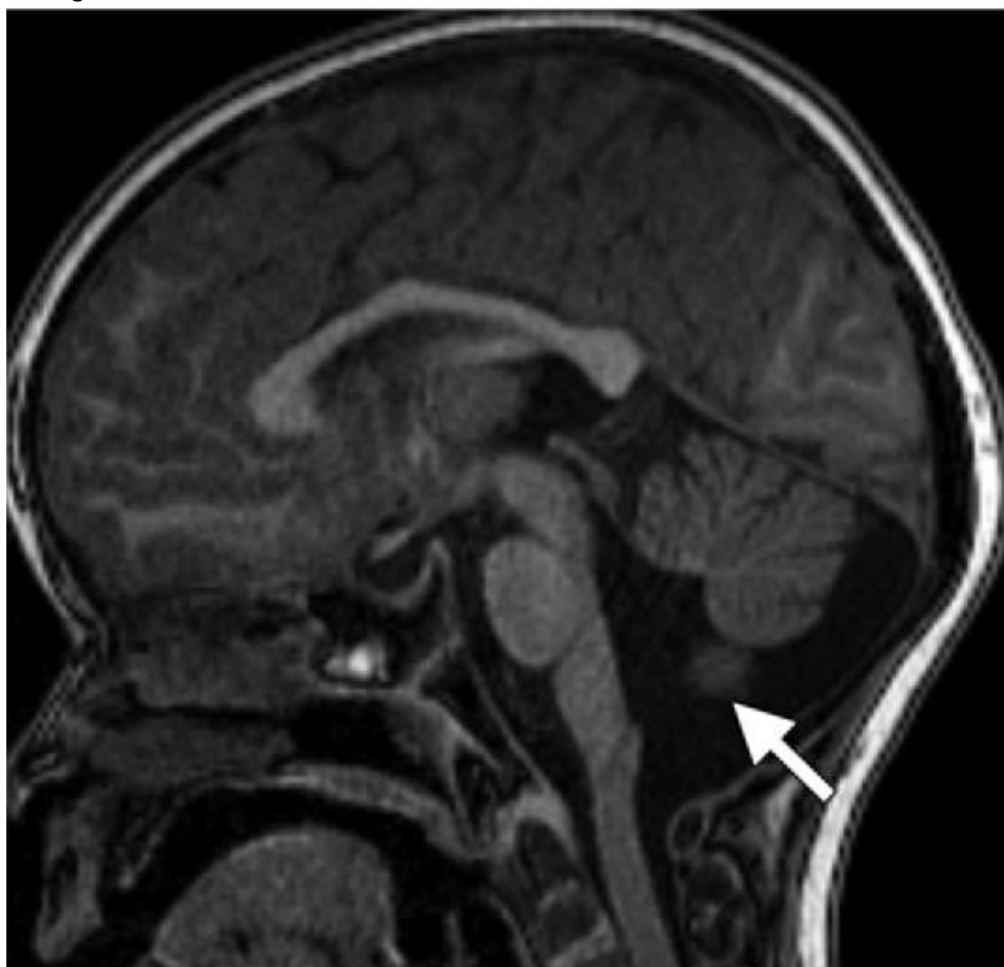
Fig. 4. Mega cisterna magna. La imagen muestra mega cisterna magna (flecha), vermis normal, cuarto ventrículo normal, fosa posterior agrandada, festoneado del hueso occipital y ausencia de la hidrocefalia.



Tomado de "Radiología esencial", del Cura, Pedraza y Gayete, 2009. p. 1245

b. Hipoplasia Vermiana Inferior Aislada. Se caracteriza por la ausencia parcial de la porción inferior del vermis cerebeloso. El resto del vermis, así como los hemisferios cerebelosos, el cuarto ventrículo y la fosa posterior, tienen un tamaño y una arquitectura normales; esta condición puede ocurrir en el contexto de los síndromes mendelianos, en cuyo caso sí conlleva un riesgo de recurrencia. Más del 75% de los pacientes con esta malformación tienen una evolución favorable (Limperopoulos, Robertson, Estroff et al, 2006, como se citó en Bosemani, 2015). En algunos pacientes, pueden presentarse déficits funcionales leves en la actividad motora fina y el lenguaje receptivo.

Figura 5. Hipoplasia vermiana inferior aislada-Image shows isolated inferior vermian hypoplasia with partial absence of the inferior vermis (arrow) and apparent but not true enlargement of the fourth ventricle.⁵



Tomado de “Congenital Abnormalities of the Posterior Fossa”, Bosemani, Orman, Boltshauser, Tekes, Huisman, Poretti, 2015, p. 205.

c. El quiste del saco de Blake. - El saco de Blake es una estructura que se presenta en el desarrollo embrionario; el quiste del saco de Blake se forma cuando falla o

⁵ La imagen muestra hipoplasia vermiana inferior aislada con ausencia parcial del vermis inferior (flecha) y agrandamiento aparente pero no verdadero del cuarto ventrículo.

se retrasa la regresión de dicho saco, debido a ausencia de perforación del foramen de Magendie. El quiste del saco de Balke se ubica inferior al vermis, que estructuralmente es normal. El quiste ocasiona una rotación ascendente del vermis, sin embargo, la prensa del Herófilo no se encuentra elevada, y el punto fastigial del cuarto ventrículo es normal. Buena parte de los casos fetales (30-50%) se resuelven espontáneamente, a ser que se vean otras anomalías (McCoy, Katz, Gould, et al, 1995 y Santo, Sansour Thilaganathan, et al, 2011, como se citó en Resnik, 2019).

Fig. 6. El quiste del saco de Blake. - Image shows a Blake pouch cyst with enlargement of the fourth ventricle, which communicates with an infravermian cyst with enlargement of the Blake pouch; anormal vermis; and supratentorial hydrocephalus (arrowhead).⁶



Tomado de "Congenital Abnormalities of the Posterior Fossa", Bosemani, Orman, Boltshauser, Tekes, Huisman, Poretti, 2015, p. 205.

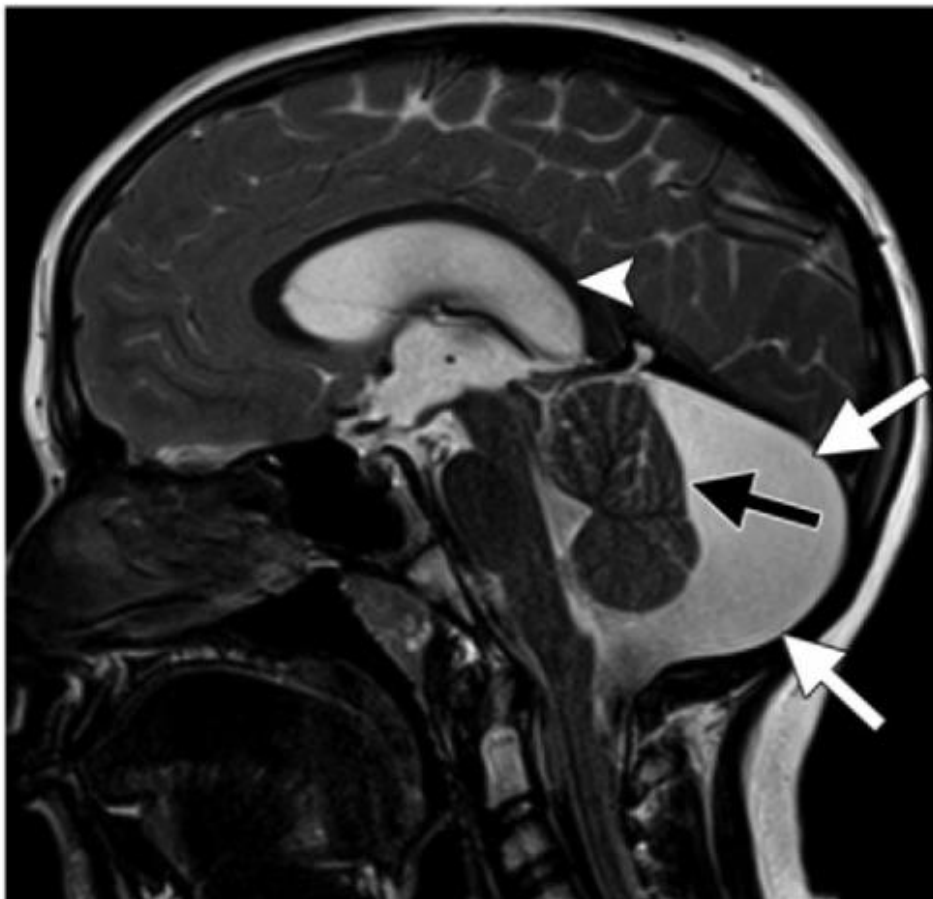
d. Quiste aracnoideo de fosa posterior. – Son colecciones de LCR que se desarrollan en el seno de las capas de la membrana aracnoidea, no permitiendo la comunicación libre con los espacios subaracnoideos. Se localiza más frecuentemente en la fosa posterior, generalmente retrocerebelosa, también puede ser lateral, rodeando los

⁶ La imagen muestra un quiste en bolsa de Blake con agrandamiento del cuarto ventrículo, que se comunica con un quiste infravermiano con agrandamiento de la bolsa de Blake; vermis anormal; e hidrocefalia supratentorial (punta de flecha).

hemisferios cerebelosos o también ocupando los ángulos pontocerebeos. (del Cura, 2009).

La presencia de macrocefalia, las señales de aumento de presión intracraneal y el retraso en el desarrollo son posibles indicadores clínicos en niños con quistes aracnoideo en la fosa posterior, si el flujo del LCR está obstruido (Sanabriua, Yamamoto, Nagashina, Kohmura, 2007, como se citó en Bosemani, 2015).

Fig. 7. Quiste aracnoideo de fosa posterior. Image shows a retrocerebellar arachnoid cyst that is isointense relative to CSF (white arrows), with apparent enlargement of the posterior fossa, scalloping of the occipital bone, mass effect on the dorsal aspect of a normal-appearing vermis (black arrow), a normal fourth ventricle, and supratentorial hydrocephalus (arrowhead).⁷



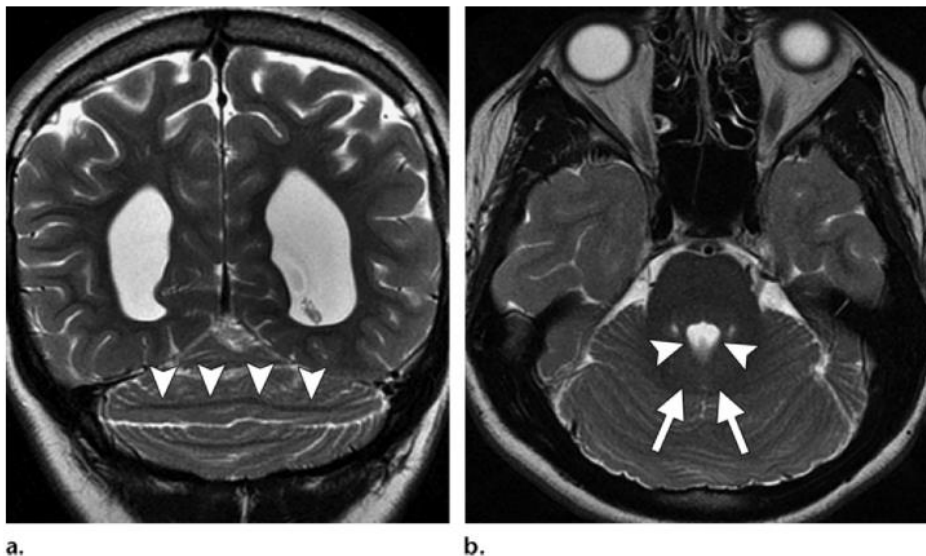
Tomado de "Congenital Abnormalities of the Posterior Fossa", Bosemani, Orman, Boltshauser, Tekes, Huisman, Poretti, 2015, p. 205

⁷ La imagen muestra un quiste aracnoideo retrocerebeloso que es isointenso en relación con el LCR (flechas blancas), con agrandamiento aparente de la fosa posterior, festoneado del hueso occipital, efecto de masa en la cara dorsal de un vermis de apariencia normal (flecha negra), un cuarto ventrículo e hidrocefalia supratentorial (punta de flecha).

e. *Romboencefalosinapsis*.- Se produce por un error de la diferenciación de Vermis durante el tercer mes de gestación. El rombencéfalo es el inicio embrionario del cerebelo posterior, a partir de allí se forma el cerebelo y se diferencia, en la Romboencefalosinapsis la parte media del cerebelo no se desarrollan y los dos hemisferios cerebelosos están fusionados como una masa única, es decir existe un error en la formación de reestructura media del cerebelo. Los casos con frecuencia tienen hipogénesis vermiana. Las anomalías cerebrales asociada con frecuencia incluyen fusión del hemisferio, núcleos dentados, pedúnculos cerebelosos superior, tálamo, ausencia de sptum pellucidum, hipoplasia olivar, anomalías del sistema límbico e hidrocefalia (Gratacos, 2008).

Las manifestaciones clínicas más frecuentes de la rombencefalosinapsis son ataxia del tronco y/o de las extremidades, movimientos oculares anormales, estereotipias de la cabeza y retraso en el desarrollo motor. Las características cognitivas a largo plazo varían desde un deterioro grave hasta la normalidad (Poreti, Alber, Burki, Toelle, Boltshauser, 2009, como se citó en Yamamoto, Nagashina, Kohmura, 2007, como se citó en Bosemani, 2015).

Fig. 8. Romboencesinapsis.- Rhombencephalosynapsis in a 5 year-old boy who presented with ataxia (a) Posterior coronal T"-weighted MR image shwos continuity of the cerebellar hemispheres with and abnormal transverse orientation of the cerebellar folia (arrowheads). (b) axial T2- weighted MR image show continuity of the cerebellar hemispheres, dentate nuclei (arrows), and superior cerebellar peduncles (arrowhead) without an intervening vermis.⁸



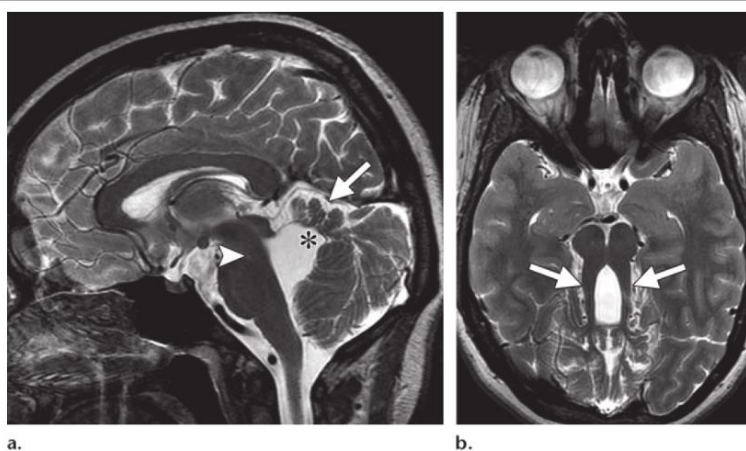
Tomado de “Congenital Abnormalities of the Posterior Fossa”, Bosemani, Orman, Boltshauser, Tekes, Huisman, Poretti, 2015, p. 209.

⁸ Romboencefalosinapsis en un niño de 5 años que presentó ataxia (a) Imagen de RM ponderada en T coronal posterior que muestra continuidad de los hemisferios cerebelosos con una orientación transversal anormal de la folia cerebelosa (puntas de flecha). (b) RM axial ponderada en T2 la imagen muestra la continuidad de los hemisferios cerebelosos, los núcleos dentados (flechas) y los pedúnculos cerebelosos superiores (punta de flecha) sin un vermis intermedio

f. *Síndrome de Joubert*. En este síndrome puede presentarse el cerebelo anómalo o pequeño y advertirse como un quiste en la fosa posterior. Los largos y gruesos pedúnculos cerebelosos dan un aspecto de diente molar, la hendidura cerebelosa de la línea media puede confundirse con la fosa posterior de la MDW, pero en el informe de Joubert la posición torcular es normal (Resnik, 2019).

Un dato a considerar es que, aproximadamente el 75 % de casos con malformación de Dandy Walker requiere una derivación, de 300 casos confirmados de Sd. De Joubert ninguno tuvo hidrocefalia (Álvarez, 2017). Es importante tener en cuenta que afecta en forma variable las funciones cognitivas “Joubert syndrome is characterized by hypotonia, ataxia, ocular motor apraxia, neonatal breathing dysregulation, and intellectual disability of variable severity”⁹ (Doherty, 2009; Romani, Micalizzi, Valente, 2013; como se citó en Bosemani, 2015).

Fig. 9. Síndrome de Joubert.- Joubert syndrome in a 5 - year-old child who presented with ataxia, ocular motor apraxia, and cognitive impairment. (a) sagittal-weighted MR image show hypoplasia and dysplasia of the vermis (arrow), enlargement of the fourth ventricle with upward and posterior displacement of the fastigium (*), and a narrow pontomesencephalic isthmus (arrowhead). (b) Axial T2-weighted MR image show elongated, thickened, and horizontally oriented superior cerebellar peduncles (arrow) and a deepened interpenduncular fossa, resulting in the characteristic molar tooth sign.¹⁰



Tomado de “Congenital Abnormalities of the Posterior Fossa”, Bosemani, Orman, Boltshauser, Tekes, Huisman, Poretti, 2015, p. 212.

⁹ “El síndrome de Joubert se caracteriza por hipotonía, ataxia, apraxia motora ocular, desregulación respiratoria neonatal y discapacidad intelectual de gravedad variable”.

¹⁰ Síndrome de Joubert en un niño de 5 años que presentó ataxia, apraxia motora ocular y deterioro cognitivo. (a) Imagen de RM con ponderación sagital que muestra hipoplasia y displasia del vermis (flecha), agrandamiento del cuarto ventrículo con desplazamiento ascendente y posterior del fastigium (*) y un istmo pontomesencefálico estrecho (punta de flecha). (b) Imagen de RM axial potenciada en T2 que muestra pedúnculos cerebelosos superiores alargados, engrosados y orientados horizontalmente (flecha) y una fosa interpenduncular profundizada, lo que resulta en el signo característico del diente molar

2.2.4.14. Síndrome Cerebeloso Cognitivo Afectivo (SCCA)

Si bien no existen investigaciones que se orienten directamente a relacionar el lenguaje con el síndrome de Dandy Walker, se tiene conocimiento que el cerebro funciona como un todo y que el cerebelo como parte del sistema nervioso central tiene algún grado de participación en las diferentes actividades cognitivas en este caso el lenguaje, y un término que ha estado presente dentro de la bibliografía científica es el “síndrome cerebeloso cognitivo afectivo”, al respecto mencionamos información que respalda la participación del cerebelo en las funciones cognitivas superiores, específicamente en el lenguaje.

a. *definición.* Propuesto por Schmahmann y. Sherman (1998), quien realizó un estudio con 20 pacientes con patología cerebelosa excluyendo a los mayores de 74 años y los que tengan otra enfermedad del SNC. Al respecto hizo diferentes evaluaciones como el estudio del estado mental al lado de la cama, resonancia magnética o tomografías computarizadas ponderadas en T1 y T2, y también estudios neuropsicológicos, en sus resultados advierten que la alteración de las estructuras cerebelosas se asociaba a alteraciones de la función ejecutiva, al deterioro de la cognición espacial, a un cambio de personalidad y a dificultades lingüísticas, en este último incluye la disprosodia, el agramatismo y anomia leve. Los resultados obtenidos no son congruentes a lo que anteriormente se pensaba, sobre que el cerebelo tiene la función solo de regular la actividad motora. Al respecto presenta el siguiente cuadro.

Tabla 7. Topografía postulada de la función en el cerebelo humano

Organización y Función	Topografía
Organización anteroposterior Sensoriomotor	Lóbulo anterior (lóbulos I–V) Representación “secundaria” (lóbulos VIII/IX)
Cognitivo, afectivo	Neocerebelo (lóbulos VI, VII—vermis y hemisferios)
Organización medial-lateral Regulación autonómica, afecto, recuerdo emocionalmente importante	Vermis y núcleo fastigial
Ejecutivo, visoespacial, lingüístico, aprendizaje y memoria	Hemisferios cerebelosos y núcleo dentado

Tomado de “Disorders of the Cerebellum: Ataxia, Dysmetria of Thought, and the Cerebellar Cognitive Affective Syndrome”, de Schmahmann, 2004, p. 375

b. Investigaciones que respaldan el SCCA

Barragán et al. (2017) describen 2 casos de cerebelitis aguda diagnosticadas con el apoyo de la resonancia magnética, el primer caso de un paciente de 2 años además de presentar algunas alteraciones motoras, también presentó ausencia de emisión del lenguaje durante 2 semanas, sin embargo, era capaz de obedecer órdenes y se hacía entender con gestos, luego comenzó a emitir palabras sencillas, pasados 2 meses persistía una leve disartria. El segundo paciente tenía 4 años, quien presentó un acentuado aumento en la latencia de respuesta, un lenguaje hipofluente y agramatical, luego de 2 meses las alteraciones del lenguaje fueron menos acentuados y tenía problemas para entonar canciones. La presentación de estos estudios con diagnóstico de cerebelitis aguda nos hace ver que, si bien hay una alteración motora, también se involucra una alteración de las funciones del lenguaje, información que es coherente con lo postulado por Schmahmann al referirse a la disimetría del pensamiento.

Mediante PET, se observó la activación del lóbulo frontal izquierdo y el cerebelo lateral derecho cuando los sujetos tenían que crear verbos relacionados con un nombre que se les presentaba, pero no se activaba cuando solamente se leían los nombres. (Petersen, Fox, Posner, Mintun y Raichle, 1989, como se citó en Barrios, 2001).

Hubrich-Ungureanu, Kaemmerer, Henn y Braus (2002) En otro estudio de RMF, se usó un sujeto diestro y otro zurdo, a quienes se les pidió que generaran palabras en condición de silencio, y se pudo advertir que en el sujeto diestro se presentaba una activación significativa de la corteza fronto-parietal izquierda y del hemisferio cerebeloso derecho, sin embargo, en el sujeto zurdo se produjo una activación en frontotemporal-parietal derecha y activación del hemisferio cerebeloso izquierdo.

c. Síndrome Cerebeloso Cognitivo Afectivo en niños

Scoot (2001) realizó un estudio examinando los perfiles cognitivos de niños con tumores cerebelosos, obteniendo perfiles longitudinales, en el cual se advierte como en los adultos, los que tenían la lesión en las estructuras del cerebelo derecho se asociaba a habilidades verbales y/o de alfabetización retrasados o deterioradas, y las lesiones en las estructuras del cerebelo izquierdo se asociaban a tener retraso o deterioro en las habilidades no verbales /espaciales. Concluyen que el cerebelo juega un papel importante en la cognición, y que el daño cerebeloso lateralizado puede estar relacionado con deterioros de las funciones cognitivas que están a cargo de la corteza contralateral y que, si bien los casos de lesiones presentados en adultos dan cuenta de déficit cognitivos transitorios, en el caso de los niños muy pequeños, se estabilizan con el desarrollo.

d. SCCA en malformaciones congénitas

Tavano (2007) realizó un estudio para verificar la presencia de SCCA en un grupo de 27 pacientes entre adultos y niños con malformaciones congénitas difusas o localizadas, entre ellas agenesia cerebelosa completa, agenesia vermal completa, agenesia vermal parcial, hipoplasia cerebelosa difusa que afectó al vermis como a los hemisferios cerebelosos, y agenesia, hipoplasia o displasia que afectaba solamente a los hemisferios cerebelosos. Se les realizaron evaluaciones clínicas, estudios neurorradiológicos, evaluaciones neuropsicológicas y neurolingüísticas. Llegó a la conclusión que existe presencia de SCCA en pacientes niños y adultos con malformaciones cerebelosas congénitas y con lesiones cerebelosas adquiridas, además menciona que el SCCA en malformaciones cerebelosas congénitas parece ser más severo y menos específico que el observado en pacientes con lesiones cerebelosas adquiridas, y que, en los pacientes con malformaciones cerebelosas es más difícil establecer correlaciones anatómicas y funcionales estrictas.

e. Hipótesis al respecto

Schmahmann (2004) Considerando que el cerebelo de acuerdo a la investigación se comunica con áreas del cerebro que se relacionan con los comportamientos instintivos, el estado de ánimo, y los más altos niveles de cognición y razonamiento, propone la hipótesis de la disimetría del pensamiento, que tiene relación con la disimetría motora que se manifiesta en ataxia en los movimientos de los ojos, equilibrio, extremidades, sin embargo si esta disimetría se expresa en las funciones no motoras supervisadas por el cerebro, se estaría indicando una disimetría del pensamiento, cuya expresión corresponde al SCCA.

2.3. DEFINICIÓN DE TÉRMINOS BÁSICOS

2.3.1. Lenguaje

Según Owens (2003), el lenguaje es un código compartido a nivel social, representa conceptos a través de la utilización de la combinación de símbolos arbitrarios que están sujetas a reglas.

2.3.2. Componente léxico semántico

La semántica es un sistema y contiene el lexicón o diccionario mental. El significado de las palabras es difícil de aprender ya que están relacionadas entre sí en redes complejas, por ejemplo, un niño puede usar la misma palabra que un adulto, pero no significarán igual para él (Clarck, 1993, como se citó en Berko, 2010).

2.3.3. Componente morfosintáctico

La sintaxis y la morfología se han estudiado de manera separada durante mucho tiempo, en estos últimos años aún el estudio de estos componentes es de manera independiente; sin embargo, la lingüística moderna cada vez más considera estudiarla de manera conjunta con el nombre de morfosintaxis activando la descripción y la estructura interna de las palabras y de las reglas de combinación de los sintagmas en oraciones (Dubois, 1979, como se citó en Acosta, Espino, Moreno, Quintana y Ramos, 1996).

2.3.4. Componente Fonético fonológico

La fonología es la disciplina que estudia las reglas de la estructura, distribución y secuencia de los sonidos del habla, cada lengua es diferente en cuanto a los sonidos de habla o fonemas, un fonema es la mínima unidad lingüística sonora y podría evidenciar diferencia de significado, el español utiliza 24 fonemas y el inglés 45, los alófonos son variantes que se dan a la hora de la pronunciación de un mismo fonema, es decir es la manera de pronunciar el fonema según en la posición que se encuentre dentro de una palabra (Owens, 2003).

2.3.5. Componente pragmático

La pragmática estudia el funcionamiento del lenguaje en contextos sociales, situacionales y comunicativos; es decir, se trata de la utilización de un conjunto de reglas que explican el uso de manera intencional que tiene el lenguaje y que tiene en cuenta que se trata de las normas sociales compartidas para una buena utilización en diferentes contextos concretos (Acosta, Espino, Moreno, Quintana y Ramos, 1996).

2.3.6. Síndrome de Dandy Walker

Al respecto Santamaría (2014) menciona “la malformación de Dandy Walker es una alteración congénita que compromete el cerebelo y el cuarto ventrículo. Esta condición se caracteriza por agenesia o hipoplasia del vermis cerebeloso, dilatación quística del cuarto ventrículo y alargamiento de la fosa posterior” (p. 59).

2.3.7. Cerebelo

El cerebelo se encuentra en una posición marginal respecto a los grandes centros y vías sensoriales y motores. Por tal motivo se le ha supuesto una función de coordinación o regulación de los actos motores en su realización o en su preparación, más no como un elemento neuronal iniciador del movimiento. Su función sería brindar continuidad, suavidad y armonía al comportamiento motor. Su lesión total o parcial altera la coordinación motora y produce alteraciones en la postura y el movimiento. Hace poco

tiempo se ha extendido también su función reguladora a los procesos de carácter perceptivo y cognitivo. Es así que en la actualidad se le entiende como una estructura que se especializa en la regulación de funciones perceptivas, cognitivas y motoras originadas en otros sectores del sistema nervioso (Ghez y Thatch, 2000, como se citó en Delgado, 2001).

2.3.8. Genética humana

La genética humana examina todas aquellas características que el hombre hereda tanto físicas como mentales, normales y anormales. En su más amplio sentido, se ocupa de todas las propiedades comunes a los seres humanos, que lo distinguen entre otros seres vivos, así como de las que caracterizan sólo a ciertos grupos de hombres, a algunas familias o a determinados individuos. (Lisker, 2013).

2.3.9. Congénito

“se presenta en el nacimiento y no siempre son genéticas. P. ejemplo, una enfermedad de la madre durante el embarazo puede producir anomalías en el feto que son congénitas (al nacer con ellas) pero no son genéticas (no heredadas)” (Toledo 1998, pg. 29).

2.3.10. Síndrome

“Conjunto de síntomas característicos de una enfermedad o un estado determinado” (RAE).

2.3.11. Líquido cefalorraquídeo

Es un líquido claro y fluido que se forma en un grupo de células, el plexo coroideo, en el interior del cuarto ventrículo, amortigua los choques del cerebro cuando la cabeza se mueve, le brinda flexibilidad y también le proporciona una reserva de hormonas y nutrientes para el cerebro y la médula espinal (Kalat, 2004).

2.3.12. Derivación ventrículo peritoneal

“Es un tubo de polietileno que se suele extender desde un ventrículo lateral hasta la cavidad peritoneal” (Marcdante, 2019, p. 658).

2.3.13. Fosa craneal posterior

Es “la más grande y más profunda de las fosas craneales, contiene el cerebelo, la protuberancia y el bulbo raquídeo”. (Moore y Agur, 2007, p. 505).

CAPÍTULO III

METODOLOGÍA

3.1. TIPO Y DISEÑO DE INVESTIGACIÓN.

La investigación fue un estudio de caso, el mismo que se define como: “El estudio de casos permite analizar el fenómeno objeto de estudio en su contexto real, utilizando múltiples fuentes de evidencia, cuantitativas y/o cualitativas simultáneamente” (Yin, 1989, como se citó en Jiménez 2012, p. 142).

3.2. MUESTRA.

Criterios de inclusión.

- a. Con capacidad de expresión verbal.*
- b. Disposición para la evaluación presencial.*
- c. Adolescente con diagnóstico médico de síndrome de Dandy Walker.*

Criterios de exclusión

- a. Trastorno de conducta.*
- b. Otra malformación asociada*

Descripción del caso

Adolescente de 13 años, cursa el sexto grado del nivel primario en un Centro de Educación Básica Especial, respecto del cual señalamos los siguientes aspectos:

Antecedentes fisiológicos:

Embarazo: no planificado, la madre estuvo expuesta a sustancias tóxicas por trabajo que realizaba el padre y no recuerda si tomó algún medicamento en la etapa de gestación. Embarazo sin complicaciones.

Cesárea programada: sin complicaciones, el niño pesó 3.495 Kg, midió 52 cm y la puntuación de su Apgar fue 6/9.

Antecedentes patológicos:

A la edad de dos años y medio aproximadamente presentó vómitos y convulsiones, la madre acude al hospital de emergencia y el niño fue internado en UCI (Unidad de Cuidados Intensivos) por 3 días, al despertar reconoce a su mamá; a raíz de este evento realizan diversos estudios como tomografía y le mencionan que tenía hidrocefalia, así mismo se le realizó el examen de toxicología en el cual se identificó una intoxicación con algún pesticida. Le derivaron a otro hospital y en el servicio de neurología le mencionan que tenía el síndrome de Dandy Walker, luego de realizarle un TAC.

En el 2011 es diagnosticado además con autismo, trastorno de déficit de atención e hiperactividad y déficit intelectual, del mismo modo observaron que realizaba movimientos estereotipados, tenía dificultades en el lenguaje expresivo y comprensivo y poco control de impulsos.

Desde la edad de 3 años consumió medicamentos en forma condicional para que esté más tranquilo (la madre no se acuerda que medicamentos eran), la madre menciona que a su hijo parece que le quiere dar convulsión cuando tiene alta fiebre, no recuerda que le haya dado nuevamente. No consume medicinas desde el año 2021.

Familia:

Es el tercero de 3 hermanos, mencionó que su hijo mayor falleció al nacer, por asfixia.

Desarrollo Motor:

En cuanto a su desarrollo motor el adolescente en estudio empezó a caminar aproximadamente a los dos años y medio de edad, "saltaba sin parar" en el corral agarrándose, luego descansaba unos minutos y volvía a saltar, cuando intentaba caminar hacía un pasito, saltaba y se caía ya que no tenía equilibrio. En la actualidad aún tiene dificultad en caminar por lugares donde hay muchas piedras, aun se puede ver que su equilibrio no es tan bueno. Cuando hay una escalera sin pasamano él tiembla y baja sentado. Tiene dificultad para usar las dos manos al momento de limpiarse luego de hacer sus necesidades.

En cuanto a su motricidad fina, puede escribir copiando, y cuando se le dicta solo escribe palabras básicas como papá, mamá, generalmente se le ayuda dictándole sílaba por sílaba; realiza manualidades y puede cortar con la tijera.

Desarrollo del lenguaje:

En cuanto al desarrollo del lenguaje expresivo el adolescente emitió los primeros sonidos cuando era bebé, después dejó de hacerlo y balbuceó a los 3 años, no hablaba, no miraba fijamente, estaba como ido, no repetía las palabras, a partir de los dos años cuando tenía hambre señalaba la comida. Emitió sus primeras frases a los 5 años y sus primeras oraciones a los 9, para ello había recibido terapia de lenguaje, actualmente narra con detalle los acontecimientos que le ocurren durante el día.

Respecto a su lenguaje comprensivo, no respondía lo que se le preguntaba, al realizar la pregunta de cómo te llamas solo decía "amas". A los 3 años aproximadamente señalaba partes de su cuerpo como cabeza, ojo, boca, nariz. Actualmente cuando la madre le pide que realice alguna actividad, comprende lo que se le pide y lo hace. Al leerle un cuento responde a las preguntas relacionadas al relato, la madre comenta que ella le lee un cuento con mímicas y poniéndole voces a los personajes porque de esa manera su hijo le presta atención.

Hábitos:

Alimentación: Hasta los 7 años solo tomaba leche y su galleta integral, a los 5 años aceptó el plátano, ahora come de todo menos carne de res y de pollo, antes no masticaba, ahora sí. Tiene una alimentación balanceada.

Sueño: Se acuesta a las 11 pm o 12 am y tiene algunas dificultades para conciliar el sueño, comparte habitación con el hermano mayor.

Actividades de la vida diaria: Es independiente en las rutinas diarias como aseo, cambiarse, bañarse, se viste solo, etc., se cepilla los dientes solo, aunque no lo hace correctamente. Ayuda en los quehaceres del hogar, va solo a la tienda a comprar.

Juego: No sabía jugar, ningún juguete le atraía, jugaba con piedras, maderas pequeñas, los ponía en fila. La mamá se ponía a jugar con él y a los 8 años empezó a pedir juguetes. Su juguete preferido es un carro recolector.

Escolaridad:

Inicial: Asistió a un colegio de inicial a los 4 años, estuvo solo 4 meses ya que no toleraba estar en el aula más de una hora, tiraba todo lo que miraba y alcanzaba, no hacía caso y era incontrolable, no se comunicaba con los demás. Después los padres lo matricularon en un centro de Educación Básica Especial (CEBE).

Primaria: Estudia en un centro de Educación Básica Especial (CEBE) cursando el sexto grado de primaria, hace preguntas a las profesoras, tiene la capacidad de entablar amistad con los demás. Lee silabeando, escribe algunas palabras si se le dicta despacio, conoce los números.

La madre manifiesta el deseo que su hijo vaya a una institución educativa regular EBR para inclusión. Fue evaluado psicológicamente el año 2019 y en los resultados presentó deficiencia intelectual moderado

Terapias:

A la edad de 3 años empezó a recibir terapia de lenguaje y psicomotricidad, la madre refiere que lo llevó a 2 o 3 citas y luego le hacía ejercitar ella misma en su casa, no lo llevó antes a terapia de lenguaje porque la madre manifestó que sus otros hijos demoraron en hablar y que en su familia generalmente demoran. Luego en algunas oportunidades le llevaba al hospital para que reciba terapia de lenguaje, en el 2019 dejó de asistir a las mismas, durante ese tiempo estuvo trabajando la pronunciación del fonema /r/ y la pronunciación de sílabas trabadas; así mismo estaba trabajando concentración y tiempo de espera.

Conducta:

En cuanto a la conducta, cuando se realizó la entrevista a la madre, el adolescente en estudio intervenía constantemente a pesar que se le pidió que no lo haga. Asistió con su mamá a las evaluaciones, se mostró tranquilo y colaborativo, escuchó las instrucciones y realizó la tarea encomendada, hubo contacto visual con el evaluador, sin embargo, por momentos se distrajo con algún objeto del ambiente, pero luego siguió con la consigna. Así mismo en las entrevistas que se realizó vía zoom, el adolescente mostró interés y respondió preguntas que la evaluadora fue mencionando, por otro lado, narró algunos acontecimientos sucedidos en casa. La madre manifestó que tiene buen comportamiento, sin embargo, tiende a copiarse conductas y gestos negativos, y a veces se pone impulsivo.

Antecedentes familiares. -

La madre refiere que ha tenido un familiar sordo mudo, además tiene un sobrino con autismo leve.

3.3. DEFINICIÓN Y OPERACIONALIZACIÓN DE VARIABLES.

La variable analizada en este estudio es el Perfil lingüístico, la misma que se encuentra operacionalizada en la tabla 8.

Tabla 8. Matriz de la operacionalización de la variable

Variable	Definición Operacional	Dimensiones	Tipo
Perfil lingüístico	Resultados de la aplicación de la batería de pruebas	Léxico semántico Morfosintáctico Fonético fonológico Pragmático	Cualitativo - cuantitativo

3.4. TÉCNICAS E INSTRUMENTOS DE RECOLECCIÓN DE DATOS.- Para realizar la evaluación del sujeto de estudio se utilizaron los siguientes instrumentos:

3.4.1. Test de vocabulario de imágenes (PPVT-III PEABODY)

El autor de la prueba es Lloyd M. Dunn y Leota M. Dunn (1997), la prueba procede de AGS, American Guidance Service, la adaptación española fue realizada por Arribas (2006) Dpto. de I+D de TEA Ediciones, su objetivo es evaluar el nivel de vocabulario receptivo y screening de la aptitud verbal, su rango de aplicación es desde los 2 años 6 meses hasta 90 años, la administración es individual, su duración es variable, entre 10 y 20 minutos aproximadamente, cuenta con un total de 192 ítems, el material de la prueba consiste en un cuaderno de estímulos, hoja de anotación y manual.

Para su aplicación, se debe establecer una relación cordial entre el evaluador y evaluado, la prueba consiste en que el evaluado señala entre 4 figuras el que corresponde a la palabra mencionada, la prueba tiene grupos de ítems, cada grupo está conformado por 12 ítems, se comienza por el grupo según la edad del evaluado, primero se establece el conjunto base que consiste en tener en el grupo de inicio uno o ningún error, si se tiene dos o más errores, se aplica los ítems del grupo anterior, hasta cumplir el criterio de uno o ningún error, en el grupo de ítems, una vez establecido el conjunto base se aplica los ítems sucesivos, hasta que un grupo tenga 8 a más errores, el cual sería el conjunto techo. Luego del total de ítems realizados se resta los desaciertos y se obtiene un puntaje

directo, el cual sirve para que de una tabla se identifique la edad que corresponde al desempeño del evaluado.

La fiabilidad en términos de consistencia interna se calculó empleando el modelo de Rash, el coeficiente alfa y el método de dos mitades. Respecto a la validez se realizó la validez de contenido, de constructo y la validez de referencia a un criterio.

3.4.2. Test Illinois de Aptitudes Psicolingüísticas (ITPA)

Los autores son Samuel A. Kirk, James J. McCarthy y Winifred D Kirk (1961), la prueba procede de Illinois, EEUU, la adaptación peruana se realiza con el estudio “Adaptación y estandarización psicométrica del Test de Illinois de Aptitudes Psicolingüísticas (ITPA) en niños de 4 a 7 años de diferente nivel socioeconómico residentes en Lima Metropolitana” realizado por Arriaga, Saldarriaga y Vargas(2011) de la PUCP-CPAL, tiene como objetivo detectar las aptitudes y dificultades específicas de los niños para proporcionarles remedio oportuno siempre que sea necesario, la aplicación es individual, y dura aproximadamente 60 minutos. Consta de 11 subtest: 1. Comprensión auditiva, 2. Comprensión visual, 3. Memoria secuencial visomotora, 4. Asociación auditiva, 5. Memoria secuencial auditiva, 6. Asociación visual, 7. Integración visual, 8. Expresión verbal, 9. Integración gramatical, 10. Expresión motora, 11. Integración auditiva, de los cuales para la presente investigación se usaron el 1, 2, 4, 6, 8, 9, pues son específicos del lenguaje. Los materiales usados son un manual, un cuaderno de anotación, cuadernos de estímulos 1 y 2, plantillas de corrección (para la prueba de integración visual), cronómetro o reloj con segundero, dos lápices.

Para su aplicación el evaluador recibe al niño de manera afectuosa, le pide que se siente frente a él, tratará de tranquilizarlo y motivarlo, mencionando que van hacer algo que parece un juego o una tarea que le dejan en su clase. Los subtest usados son los siguientes: El subtest de comprensión auditiva tiene 50 ítems, para iniciar se divide entre menores de 6 años y mayores de 6 años, se detiene la aplicación del subtest después de 3 fracasos consecutivos. El subtest de comprensión visual tiene 38 ítems, para iniciar se comienza desde el ítem 1, se detiene la aplicación del subtest después de 3 fracasos consecutivos. El subtest de asociación auditiva tiene 40 ítems, para iniciar se divide entre menores de 6 años y mayores de 6 años, se detiene la aplicación del subtest después de 3 fracasos consecutivos. El subtest de asociación visual tiene 42 ítems, para iniciar se divide entre menores de 6 años y mayores de 6 años, se detiene la aplicación del subtest después de 3 fracasos consecutivos. El subtest de expresión verbal presenta 4 categorías para que el niño exprese diferentes palabras correspondientes a las

categorías partes del cuerpo, animales y frutas, además de uno general de demostración. El subtest de integración gramatical tiene 32 ítems, para iniciar se comienza desde el ítem 1, se detiene la aplicación del subtest después de 3 fracasos consecutivos. Todos los subtest mencionados le dan un puntaje de 1 a cada acierto, el desacierto es 0, el resultado de la suma de los aciertos es el puntaje directo PD, de cada subtest, luego se compara en una tabla que va a indicar de cada uno la edad equivalente al desempeño realizado.

En la fiabilidad de acuerdo a la adaptación en España, se ha considerado la consistencia interna cuantificada como coeficiente de Cronbach. Para la validez, de acuerdo a la adaptación en España, se calculó las intercorrelaciones y la validez de constructo.

3.4.3. Test para evaluar procesos de simplificación fonológica (TEPROSIF - R)

Fue elaborado por Paves, Maggiolo y Coloma (2002), en Chile, la adaptación peruana lo realiza Albarracín, Carranza y Meléndez el año 2011, tiene como objetivo Identificar los procesos con los que los niños de 3 a 6 años simplifican la producción fonológica de sus palabras y entregar normas para establecer si la cantidad de procesos que presentan corresponde a lo esperable para su edad, su rango de aplicación es de 3 a 6 años, su administración es individual, dura aproximadamente entre 10 y 20 minutos, consta de 40 láminas, el material de la prueba está constituido por el manual, el cuadernillo de láminas y la hoja de respuestas.

Se aplica en un lugar con condiciones ambientales adecuadas, antes de iniciar la prueba se constata que el evaluado esté cómodo, si durante la evaluación se cansa o se distrae, es posible suspender momentáneamente la evaluación. El examinador se sienta junto al evaluado, con el set de láminas frente a ellos, se comienza con la siguiente instrucción, "Mira te voy a mostrar unos dibujos y a decir algo de ellos. Con el dibujo de arriba te digo una frase completa y con el dibujo de abajo te digo otra que tienes que completar tú". Se aplica el test completo, si durante la aplicación no responde a algún ítem, se sigue con la prueba, y al final se toma los ítems que no se aplicó. Para el análisis se identifica al tipo a cuál pertenecen, para ello en primera instancia los PSF se clasifican en 3 grupos: 1. relacionados con la estructura de la sílaba y de la palabra, 2. asimilación, 3. sustitución. Se cuenta el número total de procesos relacionados con la sílaba y la estructura de la palabra, de asimilación y sustitución, luego se suma para obtener y registrar la totalidad de PSF emitidos por el evaluado, finalmente se procede a interpretar los puntajes, según los criterios y normas propuestas para la prueba.

En la adaptación para obtener la validez se analizó si existía relación entre los resultados del TEPROSIF-R adaptado y la edad expresada en meses. Es así que aplicaron la prueba de Pearson y se constataron una correlación negativa y estadísticamente significativa entre ambas variables ($r=-,6240$, $p=,000$) dicha información avala la validez del test. La confiabilidad del TEPROSIF-R adaptado se analizó mediante el coeficiente Alfa Cronbach y el valor obtenido fue ,94. En tal sentido el TEPROSIF-R evidenció un alto índice de confiabilidad.

3.4.4. La Hora de juego lingüística

La autora es Soprano (2001), la prueba procede de Argentina, su objetivo es lograr una primera aproximación global al diagnóstico de los trastornos lingüísticos y comunicativos del niño, el rango de aplicación es de 2.6 a 6 años (o mayores con retraso), su administración es individual, dura de 15 a 45 minutos, su contexto de observación es el juego interactivo, su contexto lingüístico es variable, según las posibilidades de cada niño: discurso de acción, diálogo-conversación, narración; sus niveles de análisis son: fonológico, morfosintáctico, léxico semántico y pragmático; los materiales son juguetes comunes. El método de registro es con video, grabador común o notas manuscritas según las posibilidades.

Para evaluar se comienza con el primer grupo de juguetes, luego se incorpora el grupo II, el grupo III se mantiene en reserva y se incluye si es necesario. Habitualmente se coloca el primer grupo de juguetes sobre la mesa y se da la siguiente consigna: “¡Mira qué lindo! Vamos a jugar con todas estas cosas...”. La distribución del tiempo de presentación de juguetes se hace de acuerdo al desarrollo natural de la interacción, el cual puede ser 15' de discurso de acción (es el discurso con objetos), hablando sobre los juguetes, 15' de conversación-diálogo, y 15' complementarios, eventualmente con apoyo de láminas (dibujos, fotografías, etc.) o libros de cuentos, para registrar habitualmente se usa la filmación, la grabación o solo tomando nota. En términos generales los datos permiten un análisis fonológico, morfológico, sintáctico y semántico, otro nivel de análisis es la conducta lingüística como proceso, para el análisis es imprescindible conocer las pautas de desarrollo del lenguaje.

Es una prueba clínica, no estandarizada, sistematizada en base a la experiencia de su uso en la práctica hospitalaria.

CAPÍTULO IV

RESULTADOS

4.1. PRESENTACIÓN DE RESULTADOS.

Se presentan los resultados de acuerdo a la clasificación de los componentes en léxico semántico, morfosintáctico, fonético fonológico y pragmático:

4.1.1. Componente léxico semántico

En relación el lenguaje comprensivo, presentó un desempeño de 6 años 2 meses, lo cual está debajo de lo esperado para su edad, los errores más frecuentes son acciones (10), y plantas (4). Respecto a su lenguaje expresivo presenta un bajo nivel, hizo uso de cohipónimos, y frecuentemente verbalizó las palabras “y luego”, “después”, “de paso” en sus enunciados. En fluidez léxica logró un desempeño de 6 años 11 meses, en el cual evocó palabras de uso frecuente correspondiente a 4 categorías, sus respuestas fueron palabras diversas (6=15%), partes del cuerpo (16=41%), animales (10=26%), frutas (7=18%).

En redes semánticas, referidas a la habilidad para establecer relaciones entre palabras, presentó una edad de 10 años en la tarea de asociar por similitud y categoría con apoyo visual, si bien está por debajo de lo esperado para su edad, es el de mayor puntaje que presentó en este componente; en asociación por complementariedad con apoyo visual logró una edad de 7 años 10 meses, lo cual indica un bajo nivel para asociar elementos por su significado; respecto a analogías alcanzó una edad de 4 años 8 meses, en sus errores asociaba las palabras con otro significado sin tomar en cuenta el expresado en la frase por ejemplo “la casa tiene ventanas, la cara tiene ... cachetes”. En el significado de frases y oraciones, en lo correspondiente a comprensión de preguntas literales logró una edad de 4 años 1 mes, este subtest consiste en escuchar una narración y luego responder a preguntas referidas a la narración.

Los datos proporcionados en el presente componente, se encuentran representados en la tabla 9 “Componente léxico semántico”.

Tabla 9. Componente léxico semántico

COMPONENTE	CONTENIDO	SUBCONTENIDO		RESULTADOS		RESULTADOS		
				CUANTITATIVO	CUALITATIVO	D	P	H
LLEXICO SEMANTICO	Vocabulario	Comprensivo		6 años 2 meses	-----	x		
		Expresivo			Uso de cohipónimos, frecuentemente las palabras y luego, después, a pesar	x		
	Velocidad léxica	Fluidez léxica		6 años 11 meses		x		
	Redes semánticas	Asociaciones	Por similitud, categoría	10 años		x		
			Por complementari edad, parte todo	7 años 10 meses		x		
		Analogías		4 años 8 meses		x		
	Significados de frases y oraciones	Comprensión de preguntas literales, inferenciales,		4 años 1 mes		x		

D= Dificultad. - puntaje inferior a 6 meses de lo esperado para su edad cronológica, P=Promedio. - puntaje esperado para su edad; H=Habilidad: Puntaje por encima de los 6 meses superior a lo esperado para su edad.

4.1.2. Componente morfosintáctico

En el componente morfosintáctico, el adolescente emite en su mayoría oraciones simples con sintagmas verbales y nominales por ejemplo “el niño está comiendo algodón de azúcar”, tiene algunos errores sintácticos de omisión como por ejemplo en la oración “me gusta jugar mis juguetes”, cuando debería ser “me gusta jugar con mis juguetes. También presenta errores de adición como por ejemplo “eso que me hace sentir de bastante orgullo y felicidad”, en esta oración adicionó la palabra “de”; utiliza muy pocas veces oraciones complejas. En cuanto al análisis gramatical emite palabras de contenido como sustantivos, verbos, adjetivos, etc.

Utiliza palabras funcionales en su mayoría preposiciones como “de”, “con”. Con respecto a concordancia gramatical en cuanto a número, no elabora oraciones con estructuras adecuadas, por ejemplo en la oración “las chicas se levantó” no realiza bien la estructura de número, debería ser “las chicas se levantaron”, en cuanto al tiempo aún no reconoce

el tiempo pasado por ejemplo “los animales estuvo comiendo” por “los animales estuvieron comiendo” o “los animales comieron”; por lo tanto en concordancia gramatical en cuanto a número logró una edad de 6 años estando debajo de lo esperado, ya que para su edad según las pautas de desarrollo debería utilizar adecuadamente el género y número dentro de una oración.

Los datos proporcionados en el presente componente, se encuentran representados en la tabla 10 “Componente morfosintáctico”

Tabla 10. Componente morfosintáctico.

	CONTENIDO	SUBCONTENIDO	RESULTADOS		RESULTADOS			
			CUANTITATIVO	CUALITATIVO	D	P	H	
COMPONENTE MORFOSINTÁCTICO	Tipos de oraciones	Sintagmas				X		
		Oraciones simples		“El niño está comiendo algodón de azúcar”		X		
		Oraciones complejas			X			
	Concordancia gramatical	Género	6 años				X	
		Número		Las chicas se levantó	X			
		Tiempo verbal		• Presente		X		
				• Pasado	X			
				• Futuro	X			

D= Dificultad. - puntaje inferior a 6 meses de lo esperado para su edad cronológica, P=Promedio. - puntaje esperado para su edad; H=Habilidad: Puntaje por encima de los 6 meses superior a lo esperado para su edad

Tabla 11. Muestra de lenguaje

ENUNCIADOS	LME	Sust.	Verb.	Deter.	Adj.	Adv.	Pron.	Conj.	Prep.
Me gusta tanto la escuela	5	1	1	1	1		1		
Mi comida favorita arroz con lentejas	6	3			1		1		1
Estoy perdido en la costa y no sé cómo llegar a mi casa.	13	2	3	2	1	2		1	2
Deja la silla juntas y de paso luego se va a caminar	12	2	3	1	1	1	1	1	2
Me gusta jugar mis juguetes	5	1	2	1			1		
Luego lo busca a su familia y después lo dice escucha la historia	13	1	3	4		2	1	1	1
Camión de recolector de basura es grande eso que me hace sentir de bastante orgullo y felicidad	17	3	3	2	4			2	3
Y de paso vino un aire fuerte	7	2	1	1	1			1	1
Juego a recoger guano de mi cuy	7	2	2			1			2
Vuelta para clasificarlos, los más enteros para mi mamá y los más pedazos para	15	1	3	2	2	3		1	3

venderlos									
Treinta minutos después ha vuelto y de paso lo ha encontrado	11	3	4	1		1		1	1
Hacer reunión con mi carro por la cuarentena	8	2	2	1		1			2
Trabajo con mi guano todos los días	7	3	1	1		1			1
Como comiendo más felicidad y por las noches se ve más bonito	12	1	4	1	1	2	1	1	1
Y después luego despierta un nuevo día	7		2	1	1	2		1	
Niños que están jugando en el sube y baja	9	1	2	1	2			2	1
Y luego mientras que todos se sentó, su hijo y su padre comen otra vez	15	2	2	2	2	3	1	3	
El niño está comiendo algodón de azúcar	7	3	2	1					1
Las chicas se levantó	4	1	1	1			1		
Ese niño está jugando en arena y su asiento	9	3	2	1			1	1	1
Pan de queso	3	2							1
Y mi familia es Buena desde hoy para ahora	9	1	2	1	1	2		1	1
Su hermano y su hermana estuvo en la casa	9	3	1	3				1	1
Luego este lo busca a su familia y lo dice escucha la historia	13	2	3	5		1		1	1
Un día después los animales estuvo comiendo	7	2	2	2		1			
TOTAL	230	47	51	36	18	23	09	19	27

En relación a la muestra de lenguaje presentado en la tabla 11, se advirtió mayor frecuencia de expresiones de categorías gramaticales como verbos, sustantivos y determinantes. Se puede observar que tiene dificultades ya que según las pautas de desarrollo debería utilizar oraciones complejas, pasivas, condicionales, debería tener dominio en cuanto a los tiempos verbales, el uso de concordancia de género y número; sin embargo, el presenta dificultades en lo mencionado.

4.1.3. El componente fonético fonológico

De acuerdo a la tabla 12, logró expresar las vocales (a, e, i, o, u) y los fonemas consonánticos, también los diptongos crecientes (ia, ie, io, ua, ue) y decrecientes (ai, au, ei, oi, y respecto a las consonantes logra verbalizar los fonemas bilabiales /b/, /p/, /m/, labiodental /f/, dentales /t/, /d/, alveolares /s/, /l/, /n/, /r/, palatales /c/, /j/, velares /k/, /x/, /g/, y grupos consonánticos /bl/, /fl/, /cl/, /gl/, /pl/, /br/, /cr/, /gr/, /pr/, /tr/, /dr/, /fr/

Tabla 12. Componente fonético fonológico

COMPONENTE	CONTENIDO	SUBCONTENIDO	RESULTADOS		RESULTADOS				
			CUANTITATIVO	CUALITATIVO	D	P	H		
FONETICO FONOLOGICO	Repertorio fonético	Fonemas vocálicos	Vocales				x		
			Diptongos crecientes					x	
			Diptongos decrecientes					x	
		Fonemas consonánticos	Consonantes					x	
			Grupos consonantales					x	
	Procesos fonológicos	Estructura de la sílaba y la palabra.	Alteración de la metría		Dinosau por dinosaurio	x			
			Reducción de grupos consonánticos		Cofe por cofre	x			
			Reducción de diptongos		Edifici por edificio	x			
			Omisión de consonantes finales en la sílaba		Relo por reloj, Afombra por alfombra	x			
		Asimilación			“jogo” por “jugo”	x			
		Sustitución			“jerafa” por “jirafa”.	x			

D= Dificultad. - puntaje inferior a 6 meses de lo esperado para su edad cronológica, P=Promedio. - puntaje esperado para su edad; H=Habilidad: Puntaje por encima de los 6 meses superior a lo esperado para su edad

En la valoración de sus procesos fonológicos, de acuerdo a lo obtenido en el instrumento de recolección de datos, no logra el desempeño esperado para su edad.

- En estructura de la sílaba y la palabra presenta, alteración de la metría (“dinosau” por “dinosaurio”), reducción de grupo consonánticos (“cofe” por “cofre”), reducción de diptongo (“edific” por “edificio”), omisión de consonantes finales de la sílaba (“afombra” por “alfombra”).
- Respecto al proceso de asimilación se advirtió el uso de “jogo” por “jugo”.
- Y en el proceso de sustitución expresó “jerafa” por “jirafa”.

4.1.4. En el componente pragmático

Observación de conducta. El adolescente acudió puntual con su familiar a las sesiones de evaluación que se realizaron (virtual y presencial). En la evaluación de manera virtual

por intermedio de su celular se observó en una sesión que estuvo solo, y manifestó una conducta de colaboración.

Tabla 13. Protocolo de habilidades conversacionales. Aplicado el 21-11-2021

CATEGORÍA	INDICADORES	EVALUACIÓN		
		No logrado	Emergente	Logrado
ESTRUCTURA DE LA INTERACCIÓN	<input type="checkbox"/> Inicia espontáneamente conversaciones sobre algún tema de interés.			X
TOMA DE TURNOS	<input type="checkbox"/> Reconoce su turno para hablar (espera la pausa del interlocutor).	X		
REPARACIÓN DE QUIEBRES	<input type="checkbox"/> Reconoce cuando existe interferencia en el mensaje que el interlocutor quiere dar. <i>(Se evidencia en los gestos o expresiones, no necesariamente lo expresa verbalmente).</i>	X		
	<input type="checkbox"/> Solicita peticiones de aclaraciones buscando completar la información confusa. <i>(Ej.: ¿Qué?, ¿Cómo?, ¿Puedes repetir?, ¿dijiste porque?).</i>		X	
MANEJO DE TÓPICO	<input type="checkbox"/> Se mantiene en el tema de conversación dando ideas importantes y respondiendo a preguntas antes de pasar a otro tema.	X		
	<input type="checkbox"/> Termina el tema de conversación cerrando la idea que pretendió expresar.	X		

Comentarios: En sus intercambios conversacionales se mostró tranquilo y respondiendo a las preguntas dadas. Presta atención si el tema es de su interés y narra con detalles.

A nivel de comunicación y lenguaje, comenzó a narrar las actividades que realizó durante sus días en casa, lo que le gusta jugar, sus preferencias en cuanto a las comidas y frutas, así mismo narró los programas de televisión que le gusta, en algún momento se observó alguna interferencia por el audio del celular, se distrajo, luego dijo “un ratito” y por un momento se retiró de la pantalla, contestó de manera asertiva algunas preguntas que realizó la evaluadora, estuvo pendiente a lo que se le solicitaba.

Tabla 14. Componente pragmático

COMPONENTE	CONTENIDO	SUBCONTENIDO	RESULTADOS		RESULTADOS			
			CUANTITATIVO	CUALITATIVO	D	P	H	
COMPONENTE	Habilidades conversacionales	Turnos		No espera turnos	X			
		Tópico		No mantiene la conversación	X			
		Adaptarse a los participantes, roles y situaciones	-----	Estableció contacto visual.			X	
				Se orientó adecuadamente hacia su interlocutor.			X	

D= Dificultad. - puntaje inferior a 6 meses de lo esperado para su edad cronológica, P=Promedio. - puntaje esperado para su edad; H=Habilidad: Puntaje por encima de los 6 meses superior a lo esperado para su edad

En cuanto al componente Pragmático como se representa en la tabla 14, relacionado a las habilidades conversacionales, con respecto al turno, tuvo dificultades para esperar el momento en que le tocó hablar, interrumpiendo a su interlocutor; en cuanto al tópico no pudo mantener una conversación, cuando se le preguntó con respecto a un juego que le gusta, respondió que le gustan los carros narraba las acciones que realizaba con los carros de juguete que tenía. En otras ocasiones se advirtió que, sí establece contacto visual con el evaluador y se pudo orientar frente a su interlocutor, del mismo modo solicitó aclaraciones buscando terminar la información que no tiene clara. Se observó que, de acuerdo a las pautas evolutivas relacionadas al componente pragmático, presentó diferentes dificultades, por ejemplo, cuando iniciaba un tema de conversación, lo cambiaba constantemente.

4.2 DISCUSIÓN DE RESULTADOS

Según Schmahmann y Sherman (1998) las personas que tienen alteradas las estructuras del cerebelo presentan dificultades en el área cognitiva, entre ellas el lenguaje, lo cual sostiene al plantear el Síndrome Cerebeloso Cognitivo Afectivo SCCA. Al respecto el Sd. de Dandy Walker por sus características presenta una alteración de la estructura del cerebelo y en el caso estudiado se advierte que presenta dificultades en el lenguaje, ya

que comenzó a expresarse verbalmente a la edad de 6 años, a la actualidad presenta dificultades en su expresión y comprensión verbal. En el componente léxico semántico presenta un bajo nivel en general, en cuanto a lo comprensivo obtuvo una edad de 6 años 2 meses, en lo expresivo en fluidez léxica obtuvo un desempeño correspondiente a 6 años 11 meses, en redes semánticas, presentó una edad de 10 años en la tarea de asociar por similitud y categoría con apoyo visual, en asociación por complementariedad con apoyo visual logró una edad de 7 años 10 meses, en analogías alcanzó una edad de 4 años 8 meses y en el significado de frases y oraciones, en lo correspondiente a comprensión de preguntas literales logró una edad de 4 años 1 mes, en concordancia gramatical en cuanto a número logró un desempeño de 6 años de edad. En el componente fonético fonológico no logró lo esperado para su edad. En el componente pragmático tiene dificultades para esperar su turno, presenta disprosodia y no logró el desempeño adecuado para su edad. Cabe señalar que ha recibido terapia de lenguaje y puede expresarse en forma inteligible.

Pérez y Ramírez (2014) realizaron un estudio a un niño de 3 años cuyo diagnóstico fue Síndrome de Dandy Walker e hidrocefalia, retraso del lenguaje, dificultades motoras entre otros. El niño no hablaba, solo emitía sonidos y gritaba, su comportamiento era agresivo. Evitaba subir y bajar escaleras, al jugar presentaba problemas con el equilibrio. Elaboraron una propuesta de estrategias para estimular el lenguaje del niño estudiado, por lo que al concluir con esta intervención dieron a conocer lo siguiente: logró pronunciar las vocales a través de juegos y cantos, realizó 5 pasos de forma equilibrada, así mismo dan a conocer que el niño recibió terapias de logopedia, fisioterapias y equinoterapia y se pudo observar un gran avance tanto en lenguaje, conducta y dificultades motoras. Se advierte que el caso del presente estudio presentó características similares cuando tenía 4 años, y que actualmente con terapias de lenguaje ha incrementado su vocabulario, con terapias psicológicas ha mejorado en su conducta y sus dificultades motoras también mejoraron.

Gratacós (2008) menciona que entre el 40% y 70% de los pacientes con Sd. de Dandy Walker presentan una inteligencia inferior a la normal, en ese sentido el caso estudiado según el informe psicológico de año 2019, indica que presenta deficiencia intelectual moderada.

Según Schmahmann y. Sherman (1998) la alteración de las estructuras cerebelosas se asocia a dificultades lingüísticas que incluyen la disprosodia, el agramatismo y anomia leve, al respecto el adolescente evaluado presenta agramatismo y disprosodia.

Presenta un bajo nivel del desempeño en el componente léxico semántico, en general, tanto en los procesos comprensivo como expresivo, cabe mencionar que presentó un mejor desempeño en los subtest que evalúan comprensión visual (asociación por similitud, categorial) y asociación visual (asociación por complementariedad), y con un desempeño inferior en los subtest que evalúan comprensión auditiva (comprensión de preguntas literales, inferenciales) y asociación auditiva (analogías), lo que nos hace advertir un mejor desempeño en los niveles de representación visual en comparación al auditivo.

En el componente morfosintáctico, según la muestra del lenguaje y las pruebas realizadas, emitió en su mayoría oraciones simples con sintagmas verbales y nominales, presentó algunos errores de adición, sustitución en una oración o frase, del mismo modo emitió palabras de contenido como sustantivos, adjetivos, utilizó palabras funcionales en su mayoría preposiciones, el uso de oraciones compuestas fueron poco frecuentes; en relación a concordancia gramatical en cuanto a número no elaboró oraciones con estructuras adecuadas, de acuerdo a las pautas evolutivas del componente morfosintáctico el adolescente en estudio está por debajo de lo esperado ya que debería utilizar correctamente los tiempos verbales como el pretérito perfecto, futuro y pasado, así mismo el discurso de afirmación, interrogación y negación deben ser más complejas como lo afirman Acosta, Espino, Moreno, Quintana y Ramos. (1996). Por otro lado, presentó alteraciones en las estructuras cerebelosas y que están relacionadas con las dificultades lingüísticas como el agramatismo que son deficiencias morfológicas y gramaticales al realizar la construcción de frases y oraciones, tal como lo afirma Schmahmann y. Sherman, (1998).

A nivel fonético logró expresar las vocales consonantes y diptongos, sin embargo, a nivel fonológico, presentó dificultades en la estructura de la palabra y la sílaba, y en el proceso de asimilación y de sustitución.

En cuanto al componente pragmático, en relación a las habilidades conversacionales el adolescente en estudio tuvo dificultades para esperar su turno, empieza una conversación y no sabe cerrar el tema, así mismo tuvo dificultades para cambiar de tema, del mismo modo ya debería conversar con diferentes registros de entonación por lo que se ha observado que se encuentra por debajo de lo esperado; de acuerdo a las pautas evolutivas a la edad de 6 a 12 años aproximadamente aumenta la calidad en la habilidad comunicativa para conseguir lo que desee. Del mismo modo incrementa su habilidad para

tomar en cuenta el punto de vista de los demás cuando se dan los intercambios conversacionales como lo afirman Acosta, Espino, Moreno, Quintana y Ramos. (1996).

CONCLUSIONES

En el Sd. De Dandy Walker estudiado existen alteraciones en las estructuras cerebelosas, lo cual se asocia a las alteraciones del lenguaje, manifestándose con la disprosodia y agramatismo.

El caso estudiado presentó dificultad en los componentes léxico semántico, morfo sintáctico, fonético fonológico y pragmático. En el componente léxico semántico presenta un bajo nivel en general. En concordancia gramatical en cuanto a número logró una edad de 6 años. En el componente fonético fonológico presenta menor dificultad y en el componente pragmático no logra el desempeño adecuado para su edad y estaría en una edad de 4 a 5 años. Por lo tanto, se observa que en el componente fonético fonológico tiene mayores aciertos a comparación que los otros componentes.

Su nivel de representación visual (comprensión visual y asociación visual) presenta un mejor desempeño en comparación con su nivel de representación auditiva (comprensión auditiva y asociación auditiva).

Los estudios no se dirigen a asociar el Sd. de Dandy Walker con las características lingüísticas, sin embargo, los estudios relacionados al Sd. Cerebeloso Cognitivo Afectivo SCCA, permiten advertir las posibles relaciones del Sd. De Dandy Walker con las características lingüísticas.

RECOMENDACIONES

Realizar más investigaciones sobre las características lingüísticas de casos de Síndrome de Dandy Walker para ayudar a niños que nacen con esta condición.

Considerando que un porcentaje significativo de personas con el Sd. De Dandy Walker presenta déficit cognitivo, se hace necesario que, desde edades tempranas reciban terapias de lenguaje además de otras que requiera para su desarrollo.

Orientar a los padres sobre la presencia de enfermedades congénitas, como el Sd. de Dandy Walker, desde antes del nacimiento y hacer un seguimiento sobre el tratamiento que recibe su hijo (a).

Elaborar un programa de intervención que favorezca el desarrollo del lenguaje en el adolescente evaluado.

Orientar a la familia y a la escuela sobre estrategias para favorecer el desarrollo de lenguaje en su ambiente natural.

Las instituciones públicas por intermedio de la trabajadora social, deben recibir las evaluaciones necesarias de los niños con síndrome de Dandy Walker y otros que pueden afectar su desarrollo cognitivo para que puedan acceder fácilmente a una educación de acuerdo a sus características.

REFERENCIAS

- Abarca, H., Chávez, M., Trubnykova, M., La Serna-Infantes, J. y Poterico, J. (2017). Factores de riesgo en las enfermedades genéticas. *Acta Médica Peruana*, Volumen 35 (1), 43-50.
http://www.scielo.org.pe/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S17285917201800010007
- Acosta, V., Espino, O., Moreno A., Quintana, A. y Ramos, V.(1996). Teoría y práctica del proceso de evaluación de la conducta infantil. La evaluación del lenguaje.
<https://es.scribd.com/document/357910912/4-Evaluacion-del-Lenguaje-Acosta-pdf>
- Acosta, V. y Moreno, A. (2005). Dificultades del lenguaje en ambientes educativos. Del retraso al trastorno específico del lenguaje. Barcelona: Masson.
<https://books.google.com.gt/books?id=KldQR53q9qWC&printsec=copyright#v=onepage&q&f=false>
- Alam, A., Chander, B. y Bhatia, M. (2004). Dandy Walker Variant: Prenatal Diagnosis by Ultrasonography.
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4923214/pdf/main.pdf>
- Álvarez, A., Cabanillas, L. y Huamani, X. (2016). Síndrome de Joubert asociado a malformación de Dandy-Walker en un paciente pediátrico: Reporte de un caso. *Rev Neuropsiquiatr* volumen 80, número 1, pp. 24-33.
<http://www.scielo.org.pe/pdf/rnp/v80n1/a10v80n1.pdf>
- Barragán, D., Núñez, N., Berenguer, M., Villora, N., Martínez, A., Camacho, A. (2017). Alteraciones del lenguaje en la cerebelitis aguda: más allá de la disartria. *Rev Neurol*, (64 (1): 27-30.
<http://www.svnps.org/documentos/cerebelitis.pdf>
- Barrios, M. y Guardia, J. (2001). Relación del cerebelo con las funciones cognitivas: evidencias neuroanatómicas, clínicas y de neuroimagen. *Revista de Neurología*. 33 (6): 582-591.
https://www.researchgate.net/profile/Maite-Barrios/publication/331129729_Relacion_del_cerebelo_con_las_funciones_cognitivas_evidencias_neuroanatomicas_clinicas_y_de_neuroimagen/links/5cf8f9f1a6fdcc847508be36/Relacion-del-cerebelo-con-las-funciones-cognitivas-evidencias-neuroanatomicas-clinicas-y-de-neuroimagen.pdf
- Berko, J. y Berenstein, N. (2010). *El desarrollo del lenguaje*. Pearson Educación, S.A. Séptima edición. España.
- Belser, J., Lafo, J., Mnagal, P. Bradley, M., Wicklund, M. y Bowers, D. (2019). Neurocognitive profile of a man with Dandy–Walker malformation: evidence of subtle cerebellar cognitive affective syndrome. Routledge. HHS Public Access.

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6717685/pdf/nihms-1010339.pdf>

Boering, C., Noya, R., Sousa, K., Trapani, A., Martins, A. y Jungklaus, D. (2013). Malformação de Dandy-Walker: diagnóstico pré-natal: relato de caso. *Arq Catarin Med.* 2013 jul-set; 42(3): 71-75.
<http://www.acm.org.br/revista/pdf/artigos/1248.pdf>

Bosemani, T., Orman, G., Boltshauser, E., Tekes, A., Huisman, T. y Poretti, A (2015). Congenital Abnormalities of the Posterior Fossa. *RadioGraphics Volume 35 Number 1* pp 200-220.
<https://pubs.rsna.org/doi/full/10.1148/rq.351140038>

Caamaño, A. (2019). Lectura, comprensión lectora y el nivel léxico semántico. *Revista Pucara No 30.* Páginas 157-177. Universidad Autónoma Metropolitana (UAM), Unidad Azcapotzalco.
<https://publicaciones.ucuenca.edu.ec/ojs/index.php/pucara/article/view/2764/2375>

Campos, N. y Ortega, E. (2005). *Panorama de lingüística y traductología.* Granada: Atrio.

Coley, B. (2013). *Caffey's Pediatric Diagnostic Imaging E-Book.* ELSEVIER, Vol. I.
<https://books.google.com.pe/books?id=AmZgmGG4Dz0C&pg=PA318&dq=dandy+walker&hl=es&sa=X&ved=2ahUKEwjHo9yIh5L3AhXIF7kGHWPpAK84PBDoAXoEACAcQAg#v=onepage&q=dandy%20walker&f=false>

Cueva, J., Lozano, A., Irias, M., Vásquez, R. y Varela, D. (2016). Variante de Dandy Walker: reporte de un caso. *Rev Chil Pediatr.* 2016;87(5):406---410.
[https://pdf.sciencedirectassets.com/312307/1-s2.0-S0370410616X00058/1-s2.0-S037041061600019X/main.pdf?X-Amz-Security-Token=IQoJb3JpZ2luX2VjEEgaCXVzLWVhc3QtMSJHMEUCIQDUIGTc%2FJ7K1Ck%2BWHKR4WbXtG2%2Bka3709FBZBhuLCQN3wlgBR5Vt%2BRap9H0S%2BVIxyZUqIt179BalSG6FfmgXOeeZWooqgQIkf%2F%2F%2F%2F%2F%2F%2F%2F%2FARAEGgwwNTkwMDM1NDY4NjUiDhB0KnrlZugITprPryrXA1NrEAz13zLJYc0hLORIKeud1KA5iByJ9TIZ%2BtBQdPWBSOR%2BGOgjuYQ1xeYd%2BUYjJxSe12dD96rFYYWY3%2FeJ2Yad3iK7aQ%2FcrXXu8%2FpnxmccAX%2FIn9usvgAuv49MPwGGPgJBEE6iqSvKdxB%2BA8k%2F4FxJ9xTXsj1aJipT7IY1XiWKxXftiZnv%2BpRe%2Be9YpRLqCQLITIfLsfFDqd3XuOE%2Fhk5MCT2FbD7BtXeuV9%2B0nlzomPSa5N8No1VEP7f1Vr6kEI1lejtCvkJm2AjsrSWq2%2BHODE%2F431jTD5fEJxuqucaHNPgXRI4BVBIZRbm3rxdDr0KEzswN%2BhHqrxuBCIOLEM%2BDImOeELLHSZ0gXNk8BZSQgH2OSp7HPnyQ8yae2V3MNR6Rbg38qcL6wU1j18f7Pcrg%2FlizjwCDC4C5wMjivvV76LtS6q8FCdiwem0HFf8985l6s5q0MMpE7xdRocIDuaqfsrFhtMRXwVahTHEB1mxoYw6BLSdRsmkZqTgBO4%2BEjyuJQNTzt9HsjS1251uTV93V38o0uufAto8GEOGtjyvPTYdxxFd3%2Bu0Q93lJwQtEBgkIGSbO02%2BJ2bDZiQWgh7jm%2FJDfYmICqjKg%2BgR7ehVNegOikjDL86mQBjqlAZwUpPndpxtGLvvTIO8L%2B%2BDKIQUevmbSJZdEzn0tuSP261ojaDBJU4Z5lvSh65GTn2u5TDsPDFo0CFtRTH%2B7SCZSP8otbRGf%2B%2FNcMG%2Bf%2FZ2SRkgjSCZ72CuI8EONZAlUoMjJ%2B28OsnjV9uuWXmnTGyqrn1JMay3ddXhuzG0NZSHMz2rP9bbxdQHqYV5cnobhyojbXktGAL2MP9Fbl9X7ljheOl9pA%3D%3D&X-Amz-Algorithm=AWS4-HMAC-SHA256&X-Amz-Date=20220214T165256Z&X-Amz-SignedHeaders=host&X-Amz-Expires=300&X-Amz-](https://pdf.sciencedirectassets.com/312307/1-s2.0-S0370410616X00058/1-s2.0-S037041061600019X/main.pdf?X-Amz-Security-Token=IQoJb3JpZ2luX2VjEEgaCXVzLWVhc3QtMSJHMEUCIQDUIGTc%2FJ7K1Ck%2BWHKR4WbXtG2%2Bka3709FBZBhuLCQN3wlgBR5Vt%2BRap9H0S%2BVIxyZUqIt179BalSG6FfmgXOeeZWooqgQIkf%2F%2F%2F%2F%2F%2F%2F%2F%2F%2FARAEGgwwNTkwMDM1NDY4NjUiDhB0KnrlZugITprPryrXA1NrEAz13zLJYc0hLORIKeud1KA5iByJ9TIZ%2BtBQdPWBSOR%2BGOgjuYQ1xeYd%2BUYjJxSe12dD96rFYYWY3%2FeJ2Yad3iK7aQ%2FcrXXu8%2FpnxmccAX%2FIn9usvgAuv49MPwGGPgJBEE6iqSvKdxB%2BA8k%2F4FxJ9xTXsj1aJipT7IY1XiWKxXftiZnv%2BpRe%2Be9YpRLqCQLITIfLsfFDqd3XuOE%2Fhk5MCT2FbD7BtXeuV9%2B0nlzomPSa5N8No1VEP7f1Vr6kEI1lejtCvkJm2AjsrSWq2%2BHODE%2F431jTD5fEJxuqucaHNPgXRI4BVBIZRbm3rxdDr0KEzswN%2BhHqrxuBCIOLEM%2BDImOeELLHSZ0gXNk8BZSQgH2OSp7HPnyQ8yae2V3MNR6Rbg38qcL6wU1j18f7Pcrg%2FlizjwCDC4C5wMjivvV76LtS6q8FCdiwem0HFf8985l6s5q0MMpE7xdRocIDuaqfsrFhtMRXwVahTHEB1mxoYw6BLSdRsmkZqTgBO4%2BEjyuJQNTzt9HsjS1251uTV93V38o0uufAto8GEOGtjyvPTYdxxFd3%2Bu0Q93lJwQtEBgkIGSbO02%2BJ2bDZiQWgh7jm%2FJDfYmICqjKg%2BgR7ehVNegOikjDL86mQBjqlAZwUpPndpxtGLvvTIO8L%2B%2BDKIQUevmbSJZdEzn0tuSP261ojaDBJU4Z5lvSh65GTn2u5TDsPDFo0CFtRTH%2B7SCZSP8otbRGf%2B%2FNcMG%2Bf%2FZ2SRkgjSCZ72CuI8EONZAlUoMjJ%2B28OsnjV9uuWXmnTGyqrn1JMay3ddXhuzG0NZSHMz2rP9bbxdQHqYV5cnobhyojbXktGAL2MP9Fbl9X7ljheOl9pA%3D%3D&X-Amz-Algorithm=AWS4-HMAC-SHA256&X-Amz-Date=20220214T165256Z&X-Amz-SignedHeaders=host&X-Amz-Expires=300&X-Amz-)

Credential=ASIAQ3PHCVTYW3ID3OFY%2F20220214%2Fus-east-1%2Fs3%2Faws4_request&X-Amz-Signature=f445fbf0ce33662a40779a380552166b6ee7da45b290849e4bcd286e568cfbb8&hash=b321f911a7ca543b509d275cf7e63b30fa476b10c8793654d10c8f88d66171e3&host=68042c943591013ac2b2430a89b270f6af2c76d8dfd086a07176afe7c76c2c61&pii=S037041061600019X&tid=spdf-6f9f5f7c-298e-4f28-b0b7-b36a0f737397&sid=212895f781859542487bbd0-279e9882ba60gxrqa&type=client&ua=4c00035600025600515c&rr=6dd7cf4b5924951e

Dharmarpani J., Martini A. y Naqvi, M. (2018). Mega cisterna magna. Neurology Learning Network.
<https://www.hmpgloballearningnetwork.com/site/neurology/articles/mega-cisterna-magna>

Del Cura, J., Pedraza, S. y Gayete, A. (2009) Radiología Esencial. Sociedad Española de Radiología Médica SERAM. Editorial Médica Panamericana.
<https://books.google.com.pe/books?id=BhuvcM-1p4gC&pg=PA1235&dq=quiste+aracnoideo+de+la+fosa+posterior&hl=es&sa=X&ved=2ahUKEwj8mIHLj6v1AhW9JrkGHfucDIkQ6AF6BAglEAI#v=onepage&q=quiste%20aracnoideo%20de%20la%20fosa%20posterior&f=false>

Delgado, J. (2001). Estructura y función del cerebelo. Revisiones en neurociencia 33 (7): 635-642.
https://www.med.ufro.cl/neuroanatomia/archivos/apunte_dr_henriquez/estructura.pdf

Descriptores en Ciencias de la Salud (10 de enero de 2022). Síndrome de Dandy Walker.
https://decs.bvsalud.org/es/ths/resource/?id=3635&filter=ths_termall&q=dandy%20walker

Díez, M., Pacheco, D., de Caso, A., García, J. y García, E. (2009). El desarrollo de los componentes del lenguaje. INFAD, Revista de psicología.
<https://www.redalyc.org/pdf/3498/349832321013.pdf>

Dun, L., Dun, Leota y Arribas D. (2010). PPVT-III PEABODY Test de vocabulario en imágenes, 2º edición, Publicaciones de psicología aplicada.

Farfán, J. (2000) Ultrasonografía y malformación de Dandy Walker. Ginecología y Obstetricia, Perú Volumen 6, (2020) 88-90.
<http://repebis.upch.edu.pe/articulos/ginecol&obstet/v46n1/a13.pdf>

Enfermedades raras y medicamentos Huérfanos (01 de enero de 2022). Búsqueda de una enfermedad rara.
https://www.orpha.net/consor4.01/www/cgi-bin/Disease_Search_Simple.php?lng=ES

Ferri (2015). Cerebelo y lenguaje: intervención logopédica en sus trastornos. Rev Neurol. 60 (Supl 1), pp. 57-62.
<https://pesquisa.bvsalud.org/portal/resource/pt/ibc-134373>

Figuroa, V., Reyes, I., García, R. Rodríguez, C. y Martínez (2013). Síndrome de Dandy Walker. Arch Neurocien (Mex), Volumen 18, número 2, pp. 92-98.
<https://www.medigraphic.com/pdfs/arcneu/ane-2013/ane132e.pdf>

- García, I., Gamíz, G. y Pacheco, M. (2020). Psicopatología asociada al complejo Dandy Walker: descripción de un caso. *Revista de Psiquiatría Infanto-Juvenil*. Volumen 37, número 4, octubre-diciembre de 2020, pp. 22-29.
<https://www.aepnya.eu/index.php/revistaaepnya/article/view/316/315>
- García, N., Suárez, J., Gutiérrez, M. y Anoceto, E. (2009). Síndrome de Dandy Walker. *Revista Centroamericana de Obstetricia y Ginecología*. Vol. 14, número 2, pp. 55-58.
<http://revcog.org/index.php/revcog/article/download/530/439>
- García, I. (2012). El síndrome de Dandy Walker y su intervención en la infancia. *Revista electrónica de investigación Docencia Creativa*. Volumen 1. Páginas 52-58.
<https://digibug.ugr.es/bitstream/handle/10481/21943/ReiDoCrea-Vol.1-Art.7-Garcia.pdf?sequence=1&isAllowed=y>
- García, I., Gamíz, M. y Pacheco, M. (2020). Psicopatología asociada al complejo Dandy Walker: descripción de un caso. *Revista de Psiquiatría Infanto-Juvenil*. Volumen 37, número 4, octubre-diciembre de 2020, pp. 22-29.
<https://www.aepnya.eu/index.php/revistaaepnya/article/view/316/315>
- Gómez, L. (2010). Gramática didáctica del español. Editorial SM Internacional.
<https://books.google.com.pe/books?id=EHTHDwAAQBAJ&pg=PA1&lpg=PA2&focus=viewport&dq=Gram%C3%A1tica+did%C3%A1ctica+del+espa%C3%B1ol.+Ed.+SM,+Madrid#v=onepage&q=Gram%C3%A1tica%20did%C3%A1ctica%20del%20espa%C3%B1ol.%20Ed.%20SM%2C%20Madrid&f=false>
- Gratacós, E., Gómez, R., Nicolaidis, K., Romero, R. y Cabero, L. (2008). *Medicina Fetal*. Editorial Médica Panamericana, S. A.
https://books.google.com.pe/books?id=FVQx3av15f8C&pg=PA195&dq=Rombencefalosinapsis&hl=es&sa=X&ved=2ahUKEwi72p63sqz1AhWRCrkGHSV_AmoQ6AF6BAgLEAI#v=onepage&q=Rombencefalosinapsis&f=false
- Grinberg, I., Northrup, H., Ardinger, H., Prasad, C., Dobyns, W. y Millen, K. (2004). Heterozygous deletion of the linked genes ZIC1 and ZIC4 is involved in Dandy-Walker malformation. *Nature Genetics* Volume 36, Number 10, pp. 1053-1055.
<https://www.nature.com/articles/ng1420.pdf>
- Haro, K. (2018). Adaptaciones curriculares para niños con síndrome de Dandy Walker. [Tesis de licenciatura, Universidad Católica de Santiago de Guayaquil Facultad de Filosofía y Ciencias de la Educación].
<http://repositorio.ucsg.edu.ec/bitstream/3317/11628/1/T-UCSG-PRE-FIL-EP-104.pdf>
- Hualde, J. y Colina, S. (2014). *Los sonidos del español* Cambridge. University Press.
https://www.academia.edu/43107153/Hualde_Los_sonidos_del_espa%C3%B1ol
- Hubrich-Ungureanu, P., Kaemmerer, N., Henn, F. y Braus, D. (2002). Lateralized organization of the cerebellum. *ELSIEVER. Neuroscience Letters* 319 (2002) 91-94.
https://d1wqtxts1xzle7.cloudfront.net/77738264/s0304-3940_2801_2902566-

[620211230-25321-1md8x45-libre.pdf?response-content-disposition=inline%3B+filename%3DLateralized_organization_of_the_cerebell.pdf&Expires=1646184062&Signature=XbR0Yq7h95hGphdR8CLeaNo8D9~bmlfzH1CZPseKG50haLvJsaOAqJ2FZUGCmvM-YlXYcnpHei2pR51T22HLw6O0Mlxt1jYJvC1n0lj4GBXsoopj6~G4Zx136gjqCT0zKsnZXdAIQ~Widnp6CEa0ehrJfe-tz5a9r8L5Jx42UunmbxdCRsagxp5aqnFu8k1BmaOt5IZKSCxbKaY6hMTjwhAh8fpZ6OEjy6AGAcnMjRzEZ1c92Pn2P6LcZjB94LtvfJm6oYTv2JqMTeE8yZxtS8BWWqtX6Kd2ODQX2cb8v9Uc-JD7FJF2MCx8B0y1xWD3aV-9V~MXPHhZ5gEoiXeonw_&Key-Pair-Id=APKAJLOHF5GGSLRBV4ZA](https://www.researchgate.net/publication/316408968/figure/fig/1/620211230-25321-1md8x45-libre.pdf?response-content-disposition=inline%3B+filename%3DLateralized_organization_of_the_cerebell.pdf&Expires=1646184062&Signature=XbR0Yq7h95hGphdR8CLeaNo8D9~bmlfzH1CZPseKG50haLvJsaOAqJ2FZUGCmvM-YlXYcnpHei2pR51T22HLw6O0Mlxt1jYJvC1n0lj4GBXsoopj6~G4Zx136gjqCT0zKsnZXdAIQ~Widnp6CEa0ehrJfe-tz5a9r8L5Jx42UunmbxdCRsagxp5aqnFu8k1BmaOt5IZKSCxbKaY6hMTjwhAh8fpZ6OEjy6AGAcnMjRzEZ1c92Pn2P6LcZjB94LtvfJm6oYTv2JqMTeE8yZxtS8BWWqtX6Kd2ODQX2cb8v9Uc-JD7FJF2MCx8B0y1xWD3aV-9V~MXPHhZ5gEoiXeonw_&Key-Pair-Id=APKAJLOHF5GGSLRBV4ZA)

Jiménez, V. (2012). El estudio de caso y su implementación en la investigación. Rev. Int. Investig. Cienc. Soc. Vol. 8 nº1, julio 2012. pág. 141-150.
<https://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=3999526>

Kalat, J. (2004). Psicología biológica. International Ediciones Paraninfo.
https://books.google.com.pe/books?id=4OgOJLGGGrzcC&pg=PA80&dq=liquido+cefalorraquideo+anatomia&hl=es&sa=X&ved=2ahUKEwjS2OiSv_j1AhWwlbkGHeoVDWE4qqEQ6AF6BAqLEAI#v=onepage&q&f=false

Kirk, S., McCarthy, J. y Kirk, W. (2004). ITPA Manual Test Illinois de Aptitudes psicolingüísticas. 6º edición, ediciones TEA.

Lisker, R, Zentella, A. y Grether, P. (2013). Introducción a la genética humana. 3ra edición, editorial Manual Moderno SA.
https://books.google.com.pe/books?id=sfEWCQAAQBAJ&printsec=frontcover&dq=genetica+humana&hl=es&sa=X&redir_esc=y#v=onepage&q=genetica%20humana&f=false

López, N. (2019). Desarrollo Psicomotor: la disgrafía. Caso de Alumnos con síndrome de Dandy Walker-propuesta de intervención. Trabajo de fin de master en Educación Especial, Universidad Internacional de la Rioja.
<https://reunir.unir.net/bitstream/handle/123456789/9523/L%C3%B3pez%20Mor%C3%B3n%2C%20Nuria.pdf?sequence=1&isAllowed=y>

Marcadante, K., Kliegman, R. (2019). Pediatría esencial. ELSIEVER.
<https://books.google.com.pe/books?id=bcqPDwAAQBAJ&pg=PA658&dq=derivaci%C3%B3n+neurologia&hl=es&sa=X&ved=2ahUKEwjz08abxfj1AhVmGrkGHYcwBYw4UBDoAXoECAkQAq#v=onepage&q=derivaci%C3%B3n%20neurologia&f=false>

Moore, K. y Agur, A. (2007). Fundamentos de anatomía. Editorial Médica Panamericana.
<https://books.google.com.pe/books?id=O4KDZggEb94C&pg=PA505&dq=la+fosa+craneal+posterior+es&hl=es&sa=X&ved=2ahUKEwjUzM3uqfv1AhUOHbkGHeDsC8oQ6AF6BAqHEAI#v=onepage&q=la%20fosa%20craneal%20posterior%20es&f=false>

Nieto, A, Wollman, T. y Barroso, J. (2004). Cerebelo y procesos cognitivos. Anales de psicología. España, Vol. 20, Nº 2, 205-221.
<https://revistas.um.es/analesps/article/view/27341/26521>

Noggle, C., Dean, R. y Horton, A. (2012). The Encyclopedia of Neuropsychological Disorders. Springer Publishing Company, LLC.
https://books.google.com.pe/books?id=Q30_QeaGvLYC&pg=PA250&dq=richt

er+dandy+walker&hl=es&sa=X&ved=2ahUKEwiW5Y2ymeb1AhUOIbkGHe_6
DhkQ6AF6BAgDEAI#v=onepage&q=richter%20dandy%20walker&f=false

Online Mendelian Inheritance in Man (01 de enero de 2022). Dandy-Walker Syndrome; DWS.

<https://www.omim.org/entry/220200?search=%22dandy%20walker%22&highligt=%22dandy%20walker%22>

Osorio, A., Rodríguez, J., Pizarro, O., Koller, O., Paredes, A. y Zúñiga, L. (2006). Complejo de Dandy Walker, experiencia en el Centro de Referencia Perinatal Oriente. Revista Chilena de Ultrasonografía. Volumen 9, N° 4, pp. 113-123.
<http://ultrasonografia.cl/us94/04OSORIODW.PDF>

Owens, R. (2003). Desarrollo del lenguaje. Quinta Edición. Madrid: Pearson Educación.

Paladini, D. y Volpe, P. (2007). Ultrasound of congenital fetal Anomalies. Informa UK Ltd.

<https://books.google.com.pe/books?id=3HsPDCHuV1cC&pg=PA35&dq=megacisterna+magna&hl=es&sa=X&ved=2ahUKEwj36dznu6X2AhVnHLkGHYrzDE4Q6AF6BAgGEAI#v=onepage&q=megacisterna%20magna&f=false>

Paves, M., Maggiolo, M. y Coloma, J. (2008). Test para Evaluar Procesos de Simplificación Fonológica TEPROSIF - R. 3° edición, ediciones Universidad de Chile.

Peña, J. (2014). Manual de logopedia. Cuarta Edición. Barcelona. Masson.

Pérez, A. y Ramírez, C. (2014). Estrategias del desarrollo del lenguaje en el niño Jeremy del CDI Colombia distrito V durante el I semestre del 2014. [Tesis de licenciatura, Universidad Nacional Autónoma de Managua Recinto Rubén Darío.].

<https://repositorio.unan.edu.ni/716/1/16484.pdf>

Real Academia Española (22 de abril 2021). Diccionario de la lengua española. Asociación de academias de lengua española. 23° edición, España.

<https://dle.rae.es/l%C3%A9xico?m=form>

Resnik, R., Lockwood, C., Moore, T., Greene, M., Copel, J. y Silver, R. (2019). Medicina materno fetal. El Sevier España, S.L.U.

https://books.google.com.pe/books?id=N9zQDwAAQBAJ&pg=PA299&dq=quiste+de+blake&hl=es&sa=X&ved=2ahUKEwjA__K23Kr1AhWWH7kGHZPiDGMQ6AF6BAgLEAI#v=onepage&q=quiste%20de%20blake&f=true

Rodríguez, J. y Cabal, A. (2009). Síndrome de Dandy-Walker. Atención primaria 2010; 42(1):50–51.

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7022073/pdf/main.pdf>

Santamaría, S. y Chávez, S. (2015). Dandy Walker: reporte de un caso. REVISTA MÉDICA CAMBIOS. Vol. 13 Núm. 23 (2015) p. 59-62.

<https://revistahcam.iess.gob.ec/index.php/cambios/article/view/155/37>

Schmahmann, J. (2004). Disorders of the Cerebellum: Ataxia, Dysmetria of Thought, and the Cerebellar Cognitive Affective Syndrome. The Journal of Neuropsychiatry and Clinical Neurosciences 2004; 16:367–378.

Zuluaga, H., Henao K., Herrera Y., Mejía M. y Prisco, L. (2009). Malformación de Dandy-Walker: reporte de un caso. MEDICINA UPB 28(2): 147-153.
<https://www.proquest.com/openview/e809b73ab821d05881f90488f8f27625/1?pq-origsite=gscholar&cbl=1666335>

ANEXOS

ANEXO 1

CONSENTIMIENTO INFORMADO

Estimado Participante:

El propósito del presente documento es proveerle una clara explicación de la naturaleza de esta investigación, así como de su rol en ella como participante.

La presente investigación es conducida por José Antonio Crispin Prado, DNI: 08504503, y Haydee Cahuana Ramos DNI: 40003628 estudiantes de la maestría en fonoaudiología con mención en trastorno de lenguaje en niños y adolescentes. La meta de este estudio es realizar un reporte de caso, en donde determinar el perfil lingüístico.

Si usted accede a participar en este estudio, se evaluará a su hijo/a de 13 años de edad, con instrumentos de evaluación de los componentes lingüísticos, esto tomará aproximadamente 210 minutos en su totalidad, además se le solicita brindar información relevante acerca de la condición general, y/o evaluaciones previas realizadas de su hijo. La participación en este estudio es estrictamente voluntaria, así mismo, la información que se recoja será totalmente confidencial y no se usará para ningún otro propósito fuera de los de esta investigación, así mismo, las respuestas a los instrumentos serán de forma anónima.

Si tiene alguna duda sobre este proyecto de investigación, puede hacer preguntas en cualquier momento durante su participación en él.

Toda la información que se recabe de esta investigación estará siempre resguardada y al cuidado de los estudiantes José Antonio Crispin Prado y Haydee Cahuana Ramos, destinando un espacio seguro donde guardaré todo documento de esta investigación.

Las entrevistas y test evaluados, además de las transcripciones asociadas, serán solo realizadas por estudiantes José Antonio Crispin Prado y Haydee Cahuana Ramos. Todo material electrónico será debidamente almacenado y respaldado en los equipos computacionales con contraseñas.

Tanto este consentimiento, como los documentos impresos que se generen y sean necesarios utilizar, se almacenarán por cinco años a contar del término del estudio, una vez finalizado el plazo se procederá a su eliminación de forma reservada.

Esta investigación no tiene asociado ningún tipo de costo para usted, siendo los estudiantes José Antonio Crispin Prado y Haydee Cahuana Ramos, quienes se acercarán al lugar donde usted estime conveniente para la realización de las evaluaciones. Así mismo el beneficio que obtendrá al ser participe de esta investigación, es obtener los resultados de los test evaluados, los cuales darán un perfil lingüístico, para con ello realizar un plan de intervención acorde a las necesidades, además será un precedente investigativo para la comunidad.

Así mismo, para poder llevar a cabo esta investigación se pide su compromiso en la participación de este.

Desde ya, le agradecemos su participación y pedimos completar sus datos.


Yo, _____, acepto voluntariamente que mi hijo/a _____ de 13 años de edad participe en la investigación, conducida por José

Antonio Crispin Prado y Haydee Cahuana Ramos. He sido informado(a) de que la meta de este estudio es determinar el perfil lingüístico

Me han indicado también que mi hijo [redacted] tendrá que responder a los instrumentos, lo cual tomará aproximadamente 210 minutos en su totalidad. Reconozco que la información que yo provea en el curso de esta investigación es estrictamente confidencial y no será usada para ningún otro propósito fuera de los de este estudio sin mi consentimiento.

He sido informada de que puedo hacer preguntas sobre el proyecto al contacto de los evaluadores. De tener preguntas sobre la participación de mi hijo en este estudio, puedo contactar a los estudiantes José Antonio Crispin Prado de teléfono 961006236 y Haydee Cahuana Ramos de teléfono 999385868. Entiendo que una copia de esta ficha de consentimiento me será entregada, y que puedo pedir información sobre los resultados de este estudio cuando éste haya concluido. Para esto, puedo contactar a José Antonio Crispin Prado.


Me despido, agradeciendo su participación.



Huella Digital 10-10-2021
Fecha



Firma del Investigador
Nombre: José Antonio Crispin Prado
DNI: 08504503
Huella Digital 10-10-2021
Fecha



Firma del Investigador
Nombre: Haydee Cahuana Ramos
DNI: 40003628
Huella Digital 10-10-2021
Fecha