

Benito, Y. (2017): Child Neuropsychological Assessment—Genetic Neurodevelopmental Disorders:
True Microcephaly. January, Vol. 3, No. 1, 1-20
www.bettyjonespub.com/ViewArticles_Psychological.html
www.bettyjonespub.com/psychological/JPS201701-1-0916-1.pdf

Evaluación Neuropsicológica Infantil.

Trastornos del neurodesarrollo genético: Microcefalia Vera



Estudio de caso que evidencia la necesidad, en la Evaluación Psicológica, de una medida exacta de la inteligencia y la valoración neuropsicológica para posibilitar la orientación educativa independientemente de la capacidad intelectual del niño. Una Evaluación rigurosa es la base sobre la que se asienta un diagnóstico preciso, que a su vez lleve a una intervención eficaz basada en evidencia (José Muñiz, 14/02/2017).

IDEA *cción*
LA REVISTA EN ESPAÑOL SOBRE SUPERDOTACION

nº 37, septiembre 2017

EDITA

**CENTRO ESPAÑOL DE AYUDA AL
DESARROLLO DEL SUPERDOTADO**

Pío del Río Hortega, 10

47014 - Valladolid (ESPAÑA)

e-mail: juanaalonso@ceads.org

DIRECTOR

Juan A. Alonso

ISSN 1695-7075 (Internet), Ministerio
de Educación y Ciencia de ESPAÑA

ISSN 1134-1548 (formato papel). Editada
desde 1994, Ministerio de Educación y
Ciencia de ESPAÑA.

IDEACCIÓN ES LA REVISTA CIENTÍFICA DE
SUPERDOTACIÓN DE MAYOR IMPACTO EN
LENGUA ESPAÑOLA (ICDS, Universidad
Autónoma de Barcelona).

IDEA^{cción} está incluida en los siguientes Índices y
Bases de datos bibliográficos:

NACIONALES:

- Base de datos ISOC del Consejo Superior de Investigaciones Científicas (CSIC) del Ministerio de Educación y Cultura.
- Boletín Bibliográfico del Servicio de Documentación del CIDE del Ministerio de Educación y Cultura/Ciencia.
- Base de datos PSICODOC del Colegio Oficial de Psicólogos de ámbito Estatal.
- CRUE, Red de Bibliotecas Universitarias.
- DIALNET, Universidad de la Rioja.

INTERNACIONALES:

- Google Scholar.
- Latindex.
- Redalyc.
- Scopus - DICE, Difusión y Calidad Editorial (CSIC)

La Revista **IDEA^{cción}** no se solidariza expresamente con las opiniones de los colaboradores firmantes de sus escritos, no se identifica necesariamente con los mismos, cuya responsabilidad es exclusiva de los autores.

Prohibida la reproducción total o parcial de esta publicación sin la autorización escrita de la editorial.

CONSEJO EDITORIAL

-
- | | |
|---|---|
| • Klaus K. Urban (<i>Hannover University, Germany</i>). | • Robert Sternberg (<i>Cornell University, USA</i>). |
| • Janice Leroux (<i>Ottawa University, Canada</i>). | • Barbara Clark (<i>California State University, USA</i>). |
| • David George (<i>Northampton University, England</i>). | • François Gagné (<i>Québec University, Canada</i>). |
| • Kurt Heller (<i>München University, Germany</i>). | • Christina Cupertino (<i>Paulista University, Brasil</i>). |
| • Franz J. Mönks (<i>Nijmegen University, Netherlands</i>). | • Belle Wallace (<i>Natal University, South Africa</i>). |
| • Sally Reis y Joseph Renzulli (<i>Connecticut University, USA</i>). | • Eunice Soriano Alencar (<i>Brasilia Catholic University, Brasil</i>). |
| • Jean Brunault (<i>Eurotalent Ex-President, France</i>). | • James R. Young (<i>Brigham Young University, USA</i>). |
| • Carmen M. Cretu (<i>Iasi University, Rumania</i>). | • Harry J. Milne (<i>Griffith University, Australia</i>). |
| • Ljiljana Miocinovic y Slavica Maksic (<i>Institute for Educational Research Beograd, Serbia</i>). | • Krishna Maitra (<i>Delhi University, India</i>). |
| • M ^a Lourdes Saleiro Cardoso (<i>Apepicta, Portugal</i>). | • Ivan Ferbezer (<i>Center for High Education, Ptuj Slovenia</i>). |
-

RESUMEN

La Microcefalia Vera se encuentra dentro de los trastornos del neurodesarrollo con etiología bien definida. Este estudio de caso clínico trata de una niña, **Ana**, de **8 años y 6 meses** de edad diagnosticada de Microcefalia Vera. La Microcefalia Vera es un trastorno genético que afecta a los autosomas, que se encuentra dentro de las denominadas ‘enfermedades raras’ por su baja incidencia. Este escrito se articula a través de una serie de apartados: la descripción y el análisis del caso clínico constituyen el texto principal que se recoge en el artículo. Se incluyen los datos y/o resultados, de forma resumida, de las pruebas médicas, informes médicos e informes psicopedagógicos realizados que consideramos más significativos. Se adjunta sinopsis de las pruebas neuropsicológicas aplicadas en la evaluación diagnóstica y sus resultados. Además, a medida que se desarrolla el relato, se van intercalando recuadros que resumen, revisan y clarifican contenidos relacionados con el texto principal. El estudio de casos (enfoque ideográfico), al igual que los diseños de caso único, han aportado a la Neuropsicología una fuente de conocimiento importante, que resulta difícil de obtener a partir de los diseños con un amplio número de sujetos (enfoque homotético). El estudio amplía el conocimiento sobre las posibles anomalías de la sustancia blanca y las regiones cerebrales relacionadas con las funciones ejecutivas afectadas en las personas por el trastorno de déficit de atención con hiperactividad y la implicación del cerebelo en las funciones cognitivas.

Palabras clave: *Evaluación neuropsicológica. Microcefalia Vera. TDAH. Disfasia de desarrollo. Paquigiria. Microcefalia primaria autosómica recesiva. Síndrome de Williams.*

*Directora del Centro Psicológico y Educativo “Huerta del Rey” N° Registro de Centros Sanitarios CyL 47-C22-0114 Valladolid (España). Doctora en Psicología por la Universidad Radboud de Nijmegen (Holanda). Especializada en Psicología infanto-juvenil y neuropsicología. e-mail: c_h_rey@cop.es <https://www.centrohuertadelrey.com/cv-yolanda-benito/>

Child Neuropsychological Assessment—Genetic Neurodevelopmental Disorders: True Microcephaly

Yolanda Benito

“Huerta del Rey” Psychological and Educational Centre, Valladolid, Spain

True Microcephaly is classified within neurodevelopmental disorders with well defined etiology. This clinical case study focuses on Ana, a child of 8 years and 6 months of age. She has been diagnosed with True Microcephaly. True Microcephaly is a genetic disorder that affects the autosomes, and due to its low incidence, it is classed as a “rare disease”. We have organised this text in several sections: the main text in this article is dedicated to the description and analysis of the clinical case. We have included the data and/or the results of the medical tests and the educational psychology reports that we considered most relevant in a summarised manner. We also attached a synopsis of the neuropsychological tests used in the diagnostic assessment and its results. In addition, as we developed this account, we inserted boxes which summarise and explain content related to the main text. The case studies (ideographic approach), as well as the single-case designs, have been an important source of information for Neuropsychology; information which would have otherwise been difficult to obtain from the designs describing a wide range of subjects (homothetic approach). This study widens our knowledge of possible anomalies affecting white matter and those cerebral regions connected to executive functions in people who have an attention deficit disorder and hyperactivity, as well as the cerebellum’s role in cognitive functions.

Keywords: neuropsychological assessment, True Microcephaly, ADHD, developmental dysphasia, pachygyria, autosomal recessive primary microcephaly, Williams Syndrome

INDICE

| | Pág. |
|---|------|
| Resumen | 5 |
| Summary | 7 |
| Introducción | 11 |
| Trastornos del neurodesarrollo genético: Microcefalia Vera. | 12 |
| Planteamiento general del caso | 12 |
| Motivo de Evaluación | 19 |
| Procedimiento de Evaluación | 20 |
| Descripción general del caso | 20 |
| Observación de la conducta durante la Evaluación | 22 |
| Síntesis y resultados. | |
| Test aplicados en la Evaluación neuropsicológica | 22 |
| Evaluación de la Inteligencia | 22 |
| Función Ejecutiva | 23 |
| Evaluación de la Atención | 23 |
| Evaluación del Procesamiento de la Información | 24 |
| Ambito de Competencia Escolar | 24 |
| Evaluación de la Conducta | 25 |
| Resumen y Juicio Clínico | 26 |
| Resumen | 26 |
| Juicio Clínico | 27 |
| Referencias bibliográficas | 28 |

Evaluación Neuropsicológica Infantil.

Trastornos del neurodesarrollo genético: Microcefalia Vera

Yolanda Benito*

RESUMEN

La Microcefalia Vera se encuentra dentro de los trastornos del neurodesarrollo con etiología bien definida. Este estudio de caso clínico trata de una niña, **Ana**, de **8 años y 6 meses** de edad diagnosticada de Microcefalia Vera. La Microcefalia Vera es un trastorno genético que afecta a los autosomas, que se encuentra dentro de las denominadas ‘enfermedades raras’ por su baja incidencia. Este escrito se articula a través de una serie de apartados: la descripción y el análisis del caso clínico constituyen el texto principal que se recoge en el artículo. Se incluyen los datos y/o resultados, de forma resumida, de las pruebas médicas, informes médicos e informes psicopedagógicos realizados que consideramos más significativos. Se adjunta sinopsis de las pruebas neuropsicológicas aplicadas en la evaluación diagnóstica y sus resultados. Además, a medida que se desarrolla el relato, se van intercalando recuadros que resumen, revisan y clarifican contenidos relacionados con el texto principal. El estudio de casos (enfoque ideográfico), al igual que los diseños de caso único, han aportado a la Neuropsicología una fuente de conocimiento importante, que resulta difícil de obtener a partir de los diseños con un amplio número de sujetos (enfoque homotético). El estudio amplía el conocimiento sobre las posibles anomalías de la sustancia blanca y las regiones cerebrales relacionadas con las funciones ejecutivas afectadas en las personas por el trastorno de déficit de atención con hiperactividad y la implicación del cerebelo en las funciones cognitivas.

***Palabras clave:** Evaluación neuropsicológica. Microcefalia Vera. TDAH. Disfasia de desarrollo. Paquigiria. Microcefalia primaria autosómica recesiva. Síndrome de Williams.*

*Directora del Centro Psicológico y Educativo “Huerta del Rey” N° Registro de Centros Sanitarios CyL 47-C22-0114 Valladolid (España). Doctora en Psicología por la Universidad Radboud de Nijmegen (Holanda). Especializada en Psicología infantil-juvenil y neuropsicología. e-mail: c_h_rey@cop.es <https://www.centrohuertadelrey.com/cv-yolanda-benito/>

INTRODUCCION

La Neuropsicología es una de las disciplinas, dentro de las Neurociencias, que estudia la relación entre los procesos superiores y el cerebro. Su objetivo fundamental es conocer el funcionamiento del ser humano, lo que explica su especial vinculación con la Psicología. La Neuropsicología Infantil es una disciplina que integra conocimientos de la Neurociencia del Desarrollo y de la Psicología Evolutiva Clásica.

La evaluación neuropsicológica forma siempre parte de la evaluación psicológica puesto que ayuda a la formulación de un diagnóstico, la determinación de un diagnóstico de comorbilidad, la medición del grado de deterioro o el nivel de desarrollo del niño y la cuantificación de los puntos débiles y fuertes del mismo. Esta información es imprescindible para elaborar intervenciones con un objetivo específico, así como para desarrollar recomendaciones que potencien los puntos fuertes y compensen las aéreas de debilidad. Además, el establecimiento de una evaluación basal permite repetir las pruebas posteriormente para el seguimiento del desarrollo del niño a lo largo del tiempo y para la evaluación de la eficacia de la intervención. Este artículo, al igual que gran parte de los artículos que hemos escrito desde que se publicó nuestro primer libro en 1990, se desarrolla a través

del análisis del caso clínico. Luria en su obra póstuma, termina expresando el deseo de recuperar para la ciencia la perspectiva romántica, reflejada en las grandes descripciones de los casos clínicos realizados por Charcot, Pierre Marie, Wernicke o Korsakov, entre otros en el siglo XIX, frente a la concepción clásica, imperante en el siglo XX. Para Luria, los científicos clásicos “consideraban los hechos en función de sus partes”, con su riqueza de detalles. Por el contrario, el romántico no quiere reducir la realidad vital a conceptos demasiados abstractos. Quizá se basan en métodos más intuitivos, en la descripción del análisis clínico más que en la explicación, pero, en contrapartida, “ven un hecho desde el mayor número de perspectivas” (Prefacio: Arnedo, Bembibre, Montes y Triviño, 2015, p.XIII).

La neuropsicología infantil ha aumentado los conocimientos de la neurología del desarrollo y de la psicología evolutiva clínica y ha diseñado pruebas específicas de valoración e intervención adecuadas para la población infantil que presenta daño cerebral adquirido o trastornos del neurodesarrollo.

Trastornos del neurodesarrollo genético: Microcefalia Vera. Ana, 8 años y 6 meses

1. Planteamiento general del caso:

Los padres acuden a consulta con el objetivo de que se realice a su hija las pruebas neuropsicológicas solicitadas por el Neurólogo Infantil Dr. Martín Fernández-Mayoral. Aportan informes médicos y psicopedagógico. El padre, conforme a Informes previos, indica que presentaba *“Retraso madurativo originado por Microcefalia Paquigiria”*. Según la madre, presentaba, *“Microcefalia autosómica recesiva. Diagnóstico Paquigiria. Ello tiene como principales consecuencias un retraso madurativo e intelectual”*.

Manifiestan preocupación angustiada por su futuro y en el presente su integración con el resto de gente (colegio, familia...). Las dificultades se observan más frecuentemente en el mantenimiento de una conversación, en su dificultad para entender conceptos abstractos y en sus reacciones impulsivas ante cualquier negativa.

El problema existe desde su nacimiento pero obviamente, las dificultades se han ido manifestando con más claridad a partir del segundo año de infantil (5 años). Desde los 6 meses estuvo en estimulación temprana hasta su escolarización. Han consultado con especialistas, neurólogos, endocrinos, traumatólogos y psicólogos. Recibe terapia psicológica, logopédica y tiene profesor en casa. Evoluciona lentamente hacia el mantenimiento de una conversación.

Han intentado ayudar a su hija con paciencia, amor, estimulación, trabajo, cariño, comprensión, complicidad, reforzando su autoestima y atención permanente. Ambos padres consideran que la situación de su hija la vive de forma más preocupante y angustiada la madre. Los padres son consecuentes, comprensivos y cariñosos. Manifiestan estar, por lo general, de acuerdo sobre la manera de educar a su hija. La relación afectiva es estrecha y amorosa. La **Familia está compuesta** por los padres y **Ana**. Los **estudios** realizados por los padres son de Licenciatura en Derecho. Ambos padres trabajan.

Los **trastornos del crecimiento craneal** son anomalías en el tamaño craneal derivadas de la alteración de los huesos del cráneo, o en el Sistema Nervioso Central, de carácter congénito o adquirido. En ellas se incluyen la craneostenosis, la macrocefalia, la microcefalia y otras alteraciones con deformidad craneal que alteran el perímetro cefálico y morfología. La **microcefalia** se define como crecimiento anormal del perímetro cefálico, estando este por debajo de 3 DS, para la media de edad, sexo y edad estacional. El **síntoma común** prácticamente a todas las microcefalias es la **discapacidad intelectual**, salvo en algunos casos, de microcefalia familiar.

Etiología, el crecimiento craneal está íntimamente ligado al crecimiento cerebral, así un deficiente crecimiento cerebral, bien primario (en enfermedades cerebrales primarias) o una detención del crecimiento secundaria a procesos intercurrentes, va a condicionar la presencia de una

microcefalia por microencefalia. En ambos casos la microcefalia puede ser armónica si se asocia a retraso de peso y a la talla. La **microcefalia primaria** está presente al nacimiento constituyendo un trastorno cerebral estático, mientras que la **microcefalia secundaria** se presenta de forma posnatal y suele implicar un carácter progresivo. La **Microcefalia Primitiva Esencial o Vera, la Microcefalia Primaria Autosómica Recesiva y el Síndrome Genético de Seckel y los Trastornos en la migración neuronal**, según su etiología y patogenia, están **clasificadas dentro de las microcefalias por defecto primario** desarrollo cerebral, con menor número y tamaño de neuronas de carácter genético (Protocolo de la Asociación Española de Pediatría. Martí y Cabrera, 2008 p.190).

Recuadro 1

La **microcefalia primaria autosómica recesiva** (MCPH, que significa ‘microcefalia primaria hereditaria’) es un trastorno raro, genéticamente heterogéneo, del desarrollo neurogénico cerebral caracterizado por una reducción del perímetro cefálico (PC) al nacer, sin anomalías macroscópicas de la arquitectura cerebral y con grados variables de déficit cognitivo.

La prevalencia exacta de la microcefalia no sindrómica no se conoce. La MCPH es más frecuente en poblaciones asiáticas y de Oriente Medio que en la población caucásica, en las que se ha descrito una incidencia anual de 1/1.000.000.

El diagnóstico se basa en hallazgos clínicos. Los criterios diagnósticos más comunes son la reducción de la circunferencia occipitofrontal o PC, con un déficit cognitivo moderado, sin otras malformaciones o más, y con una estatura normal o algo más baja. La RM muestra un cerebro normal, proporcionalmente pequeño, y con cierta simplificación de las circunvoluciones cerebrales llamado patrón girial simplificado. La MCPH y el síndrome de Seckel pertenecen a un continuum clínico, pues las mutaciones en algunos genes (CEPJ, CEP152) provocan ambos fenotipos. La diferencia entre las dos enfermedades se basa en la distinción histórica entre pacientes microcéfalos con estatura normal y reducida (Verloes, 2012).

Recuadro 2

Trastornos de migración neuronal: La Paquigiria

Las entidades nosológicas mejor identificadas dentro de los trastornos de migración neuronal, incluyen: esquizefalia, lisencefalia, paquigiria, polimicrogiria y heterotopias neuronales. La agenesia del cuerpo calloso acompaña con mucha frecuencia a estas entidades, aunque no constituye un trastorno de migración neuronal.

Paquigiria. La paquigiria está relacionada estrechamente a la lisencefalia. Aparece en los estadios más tardíos del desarrollo, probablemente alrededor del cuarto mes de gestación.

El término lisencefalia significa “cerebro liso”, y hace referencia a una insuficiencia del desarrollo de surcos y circunvoluciones incluida en el grupo de anomalías de la migración neuronal.

La agiria es la ausencia de circunvoluciones en la superficie del cerebro y es sinónimo de “lisencefalia completa”, mientras que la paquigiria es la presencia de pocas circunvoluciones amplias y lisas pudiendo ser reemplazada por el término de “lisencefalia incompleta”. La paquigiria puede ser focal o difusa. Cuando es focal casi siempre es bilateral y generalmente posterior. Cuando es difusa, por lo general, está asociada con regiones de agiria y es más severa en la región parietooccipital (Mota, Valdivieso, Quiroz y Criales, 2005).

Recuadro 3. Pruebas médicas y diagnóstico realizados.

Cariotipo en líquido amniótico (embarazo 4 meses): El estudio citogenético con bandas G muestra una fórmula cromosómica de 46, XX en las 20 metafases analizadas. Este resultado corresponde a una mujer cromosómicamente normal.

Rx Cráneo AP y Lateral (25-08-05). Recién nacida: Se visualizan todas las suturas. No signos de craneosinostosis; control (05-09-05): Sin cambios respecto a la anterior. Ecografía cerebral: No alteraciones estructurales visibles. Los estudios realizados hasta la fecha son normales. Al alta (recién nacida 14 días), la exploración es normal salvo la evidente microcefalia.

Programa de detección precoz de enfermedades congénitas, las pruebas de detección del Hipotiroidismo y de la Fenilcetonuria realizadas a su hija (1 mes), fueron consideradas normales.

Estudio Radiológico, RNM, Estructuras cerebrales y mielinización normales. En el estudio no se aprecian alteraciones significativas identificando un sistema ventricular de tamaño normal. El espacio subaracnoideo es amplio, como es normal a la edad de la paciente (2 meses). Se identifica el cuerpo calloso. El grado de mielinización corresponde con la edad de la paciente.

Pediatría (C.EXT.), RX CRANEO: Suturas y fontanela abierta. JUICIO CLINICO: Algunos rasgos son compatibles con síndrome de Seckel, sin poder confirmarlo en la actualidad (Edad 3 meses).

Pediatría (C.EXT.): Exploraciones Complementarias: Rx de pelvis y rodillas: sin alteraciones patológicas. JUICIO CLINICO: Microcefalia. Rasgos morfológicos de Seckel sin correlación clínica (Edad 7 meses)

Pediatría, sostén cefálico 2-3 meses. Sedestación 6 meses. Clara sonrisa 2 meses. Escasa ganancia de peso con buena velocidad de crecimiento. Hiporexia. Facilidad vomitadora. No convulsiones. No dermatopatías. Sueño tranquilo. Buena relación con el ambiente. Subjetivamente, audición normal. Inmunizaciones correctas. No alergias conocidas. Reconocida, sospecha de clínica de S. de Seckel. No bocio. Tono muscular normal. ROT normal. Psiquismo normal en la actualidad. Dentición: 0/0. Ortolani negativo. Pies valgus. DIAGNOSTICO: MICROCEFALIA AUTOSOMICA RECESIVA (Edad 9 meses).

Unidad de Genética Clínica, niña de 22 meses enviada para valoración y estudio por sospecha diagnóstica de síndrome de Nimega (Nijmegen syndrome). Cariotipo a los 18 meses (normal de mujer: 46, XX). Su talla ha evolucionado a lo largo del percentil 3, y su peso se ha ido distanciando progresivamente del mismo a partir de los 6 meses de edad. Su perímetro craneal, muy por debajo del percentil 3 desde el inicio, se ha ido distanciando llamativamente y se ha mantenido estancado en los últimos 10 meses. El desarrollo psicomotor inicial parecía bastante adecuado (sedestación a los 6 meses, gateo a los 9- 10 meses, ambulación 14-15 meses), aunque ahora tiene una cierta inestabilidad motora y un retraso del lenguaje. No crisis convulsivas y goza de buena salud. Genitales normales. Extremidades, manos, pies, dedos normales. IMPRESIÓN DIAGNOSTICA: La microcefalia primaria asociada a restricción del crecimiento no es realmente sugestiva de una microcefalia aislada recesiva. Los rasgos faciales tampoco sugieren el diagnóstico de Seckel. Las manifestaciones clínicas, el estancamiento del crecimiento craneal y la asociación de niveles bajos de gammaglobulinas encajan con la sospecha diagnóstica de síndrome de Nimega. Este trastorno genético de herencia autosómica recesiva se debe a mutaciones en el gen NBS1, localizado en el brazo largo del cromosoma 8. La mayoría de los casos se deben a una mutación común (657del5) en este gen.

Stichting Klinisch-Genetisch Centrum Nijmegen RESULTS: No pathogenic mutation detected in the coding part and splice sites of NBS1 gene by sequence analysis. **CONCLUSION:** These results make the diagnosis Nijmegen Breakage syndrome caused by mutations in the NBS1 gene unlikely (2 años y 5 meses).

Recuadro 3. Pruebas médicas y diagnóstico realizados (continuación).

Unidad de endocrinología pediátrica. Departamento de Pediatría JUICIO CLINICO: antecedente de hiporecimiento pondero-estatural con recuperación de tala y microcefalia importante. Ligeramente retraso psicomotor en evolución favorable (2 años y 7 meses).

Consulta EXT. De endocrinología pediátrica, niña de 4 años y un mes. Microcefalia congénita, encontrándose en momento actual con perímetro cefálico dentro de la normalidad. Discreto retraso psicomotor, del lenguaje con dificultad para concentrarse. Patrón de crecimiento armónico y uniforme asociado a retraso madurativo óseo de 2 años, con pronóstico de talla adecuado a patrones parental y poblacional de talla. EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS: Edad ósea: 2 años más/menos 8 meses. JUICIO CLINICO: Crecimiento en límites inferiores de la normalidad. Retraso madurativo óseo.

Consulta EXT. De endocrinología pediátrica, niña de 5 años y 22 días. EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS: Edad ósea: 3 años más/menos 8.6 meses. JUICIO CLINICO: Crecimiento en límites inferiores de la normalidad. Retraso madurativo óseo. Estancamiento ponderal.

Consulta EXT. De endocrinología pediátrica, niña de 6 años y 1 mes. Sin incidencias desde la última revisión. Come variado pero poca cantidad, precisa suplementos calóricos para su adecuada nutrición. JUICIO CLINICO: Patrón de crecimiento ponderoestatural normal. Retraso madurativo óseo.

Consulta EXT. De endocrinología pediátrica, niña de 6 años y 7 meses con microcefalia verdadera. Asocia retraso madurativo óseo, con pronóstico de talla adecuado a patrones parental y poblacional de talla. Sin incidencias desde la última revisión. Come variado pero poca cantidad, precisa suplementos calóricos para su adecuada nutrición. PRUEBAS COMPLEMENTARIAS: Edad ósea de 5 años. JUICIO CLINICO: Patrón de crecimiento ponderoestatural normal. Retraso madurativo óseo.

Especialista en Neurología y en Neurofisiología Clínica, niña 6 años 5 meses y 12 días. Tratada en Atención Temprana, integrada precozmente en Guardería, siempre ha tenido esas terapias y apoyos psicopedagógicos, pero los aprendizajes han sido deficientes, por lo que repite ahora 3° Infantil, con apoyos, que también tiene cada tarde, logopeda, estimulación global y sus habilidades sociales. Enuresis nocturna, y con frecuencia diurna. Poca autonomía en el vestido, sobreprotección familiar evidente. No rasgos dismórficos, dermatoglyphos parecen normales. Tono muscular, motilidad y coordinación normales, sin detectarse signos de afectación piramidal, extrapiramidal ni cerebelosa. Fondo de ojo normal. Buen contacto social. Impresiona de retraso mental leve. En CONCLUSION, parece tratarse de **Microcefalia Vera**, que conlleva retraso evolutivo por la menor cantidad de neuronas cerebrales. Se recomienda repetir la resonancia magnética cerebral, ya que se hizo a los pocos meses de edad. Mantener todas las terapias actuales, y anular la sobreprotección familiar. Se da tratamiento de prueba con 10 mg de metilfenidato (Rubifen) en el desayuno los días lectivos, para intentar potenciar la atención y motivación de la niña.

Informe Radiológico:

COMENTARIO: El estudio (RM, MRI) se obtuvo con la niña anestesiada por razones de edad (6 años, 11 meses y 28 días). Se demuestran alteraciones relacionadas con la microcefalia: desproporción cráneo-facial con disminución de tamaño del cerebro; el cerebelo está desproporcionadamente aumentado respecto al de los hemisferios cerebrales. Otro hallazgo que llama la atención es la disminución del número y de la profundidad de los surcos en lóbulos occipitales, temporales y parte de los lóbulos frontales donde se identifican circunvoluciones más anchas de lo normal. El grosor de la corteza supera el límite de la normalidad en varios puntos. El aumento de grosor de la corteza va más a favor de paquigiria que de un patrón de la corteza va más a favor de la paquigiria que de un patrón de simplificación de circunvoluciones.

Recuadro 3. Pruebas médicas y diagnóstico realizados (continuación)

No se ve alteraciones en la morfología de otras estructuras que pueden estar alteradas en el contexto de la microcefalia: cuerpo calloso, ganglios basales y tronco son de apariencia normal. El patrón de mielinización es normal. Los ventrículos son de características normales. El estudio de angio-RM de las arterias intracraneales es normal. **CONCLUSIÓN:** Alteración congénita del patrón de circunvoluciones sugestivo de displasia cortical).

Pediatría (C.EXT.), niña 7 años 0 meses y 10 días. Nunca ha tenido crisis epilépticas. Desde el punto de vista psicomotriz presenta dificultades tanto en aspectos motores gruesos y finos que han mejorado evolutivamente. La comprensión y expresión verbal es adecuada, aunque tiene dificultades para mantener la atención de forma sostenida. Repitió 3º de Educación Infantil con mejoría en rendimiento académico según refieren los padres. Recibe logopedia, estimulación, apoyo extraescolar y acude a un gabinete psicopedagógico. Precisa lentes correctoras por astigmatismo e hipermetropía. Normoaudición. El sueño nocturno es adecuado para su edad. Es autónoma para las actividades de la vida diaria. Microcefalia severa. Poca colaboradora. Atención dispersa. Adecuado contacto ojo-ojo. Adecuada interacción social. PIN. Pares craneales normales. Fuerza, tono y trofismo de las 4 extremidades normales sin asimetrías. ROT rotulianos y aquileos: simétricos y normales. Reflejo cutáneo plantar: Flexor bilateral. Marcha y variantes normales. Signo de Gowers negativo. Romberg negativo. No dismetría ni alteración en otras maniobras cerebelosas. No movimientos anormales. **JUICIO CLINICO:** Malformación congénita del desarrollo: Paquigiria. Microcefalia severa. Anomalías EEG. Retraso Psicomotor.

INFORME CLINICO: En enero de 2014 el Dr. Daniel Martín Fernández-Mayoralas Neurólogo Infanto-juvenil del Grupo Hospital QUIRON de Madrid (España) emitió un informe en el que se refiere, entre otros, lo siguiente:

Se trata de una paciente de 8 años. CIR ya intrauterino. Talla baja y microcefalia. No diagnóstico.

EA: empezó a hablar tardíamente. Analíticas bien. Cariotipo XX normal.

Nada renal ni cardíaco ni vaginal. Pies talo valgo tratados con plantillas. Amniocentesis normal. Se sospechó un sd de Nijmegen (se descartó incluso por secuencias del gen NBS10. TORCH negativo. Estudio inmunología. Déficit semántico pragmático. Síntomas TDAH, le cuesta las normas de los juegos. No es hiperactiva, pero de pequeña no paraba. Impulsiva. Le vio el Dr. Herranz y sugirió igual diagnóstico y tratamiento que yo mismo:

JC: MICROCEFALIA VERA.

SIGNOS TDAH.

DISCAPACIDAD INTELECTUAL.

Recuadro 4

Defectos al nacimiento de origen genético: Microcefalia Vera

Las formas con **microcefalia aislada o Microcefalia Vera**. El diagnóstico de esta afección se basa en la ausencia de cualquier otra anomalía sistémica, y una historia de microcefalia en los familiares maternos y paternos. Los rasgos faciales característicos son: retroceso del cabello frontal, las comisuras de los párpados (palpebrales) están hacia arriba y las orejas están sobresalientes, relativamente grandes. La RM muestra un cerebro pequeño bien formado.

Formas con herencia autosómica recesiva (en esta forma de herencia es necesario que el bebe herede los dos genes defectuosos de su padre y de la madre) suelen asociar signos neurológicos y los estudios de imagen del cerebro son variables (Infogen, 2013).

Recuadro 5

Pruebas psicopedagógicas realizadas y diagnóstico

Informe final de Atención Temprana (edad cronológica 3 años y 0 meses) de la Consejería de Familia e Igualdad de Oportunidades de la **Comunidad, la causa de finalización del programa al cumplir los tres años de edad y estar escolarizada en la Modalidad de Atención Directa: medida de Estimulación**, firmado por el Equipo del Centro Base de Atención a Personas con Discapacidad, a fecha 28 de Agosto de 2008:

Situación Inicial: Niña derivada a nuestro centro con 11 meses, por presentar un diagnóstico de Microcefalia congénita autosómica recesiva. Presentaba en ese momento, un Desarrollo Evolutivo dentro de los límites de la normalidad.

Diagnóstico: Desarrollo Psicomotriz en los límites de la normalidad. Leve retardo en el desarrollo de habilidades de Lenguaje Oral. **Orientaciones:** Escolarización ordinaria sin apoyos específicos para ACNES (según prescribe el Dictamen Psicopedagógico de Educación).

No obstante conviene vigilar el desarrollo de las habilidades de Lenguaje Oral durante el próximo curso escolar, con el fin de observar las hipotéticas mejoras tanto desde el punto de vista fonético, como morfosintáctico y pragmático.

Informes psicopedagógicos de la Comunidad Autónoma (edad cronológica 5 años y 6 meses)

Conclusión Diagnóstica, con fecha 14 de Marzo de 2011

Informe médico: --/--/2005: DIAGNOSTICO MICROCEFALIA

Grupo principal: Alumnado con necesidades educativas especiales.

Tipología: Discapacidad Física motora y no motora.

Categoría: Discapacidad física no Motor.

A nivel médico se detecta microcefalia. En el primer ciclo de infantil parece encontrarse dentro de los límites del desarrollo normal. Se observa un cierto retraso en el desarrollo del lenguaje expresivo.

Recuadro 5

Pruebas psicopedagógicas realizadas y diagnóstico (continuación)

Se observa un desfase en la mayor parte de capacidades. Sus puntos débiles aparecen a nivel cognitivo, lingüístico y de nivel de psicomotricidad fina. En la evaluación cognitiva (CI), si bien es un aspecto que conviene volver a valorar con 6-7 años, parece observarse un desfase madurativo de aproximadamente un año, encontrándose por lo tanto en la banda media-baja. Dentro de las pruebas se ha encontrado un bajo nivel de comprensión (que puede estar relacionado con sus dificultades en los conceptos básicos).

Informe psicopedagógico de la Comunidad Autónoma (edad cronológica 6 años y 9 meses)

Conclusión Diagnóstica, con fecha 30 de Mayo de 2012

Informe médico: --/--/2005: DIAGNOSTICO MICROCEFALIA

Grupo principal: Alumnado con necesidades educativas especiales.

Tipología: Discapacidad Física motora y no motora.

Categoría: Discapacidad física no motora.

Grupo secundario: Alteraciones de la comunicación y del lenguaje.

Tipología: trastorno de la comunicación y del lenguaje.

Categoría: Disfasia (Mixto).

A nivel médico se detecta microcefalia. En el primer ciclo de infantil parece encontrarse dentro de los límites del desarrollo normal. Se observa un cierto retraso en el desarrollo del lenguaje expresivo. En el momento actual, se ha observado un desfase significativo en varios ámbitos.

Se observa un desfase en la mayor parte de capacidades, si bien se han observado avances desde el inicio de la etapa en autonomía. Sus puntos débiles aparecen a nivel lingüístico -con escasa o nula construcción sintáctica y algunas sustituciones-. Al revisar la evaluación cognitiva (CI), se observa un cierto desfase, pero que parece encontrarse dentro de la norma (CIV= 97 CIM= 90). Dentro de las subpruebas se ha observado un bajo nivel de comprensión de las instrucciones orales que puede estar relacionado con sus dificultades en los conceptos básicos.

Recuadro 6

Atención Temprana

La atención temprana se define como el conjunto de intervenciones, dirigidas a la población infantil de 0 a 6 años, a la familia y al entorno, que tiene por objetivo dar respuesta, lo más pronto posible, a las necesidades transitorias o permanentes que presentan los niños con trastornos en su desarrollo o que tienen el riesgo de padecerlos. Estas intervenciones, que deben considerar la globalidad del niño, han de ser planificadas por un equipo de profesionales de orientación interdisciplinar o transdisciplinar.

Se conceptualiza la atención temprana como preventiva en tres niveles: a) primaria, de carácter universal antes de que aparezca un trastorno o la enfermedad; b) secundaria, detección precoz de los trastornos o situaciones de riesgo; y c) terciaria, actuaciones dirigidas a remediar o paliar las consecuencias de un trastorno o discapacidad ya establecida (Martín, Pons y Montes, 2015, p.50).

Recuadro 7

Disfasia de desarrollo, trastorno específico del desarrollo del lenguaje congénito.

Expresivas: trastorno de expresión del lenguaje.

Mixtas: trastorno de comprensión y expresión (Narbona y Chevrie-Muller, 1997, p.187).

Concepto: varios trabajos han tratado de precisar las características clínicas que serían comunes a los TELD, tipificables como disfasia. Dichas características son: la gravedad de los síntomas, su persistencia incluso durante toda la vida, la cualidad anómala (y no simplemente la pobreza) de las producciones lingüísticas (Narbona y Chevrie-Muller, 1997, p.252).

La afasia, es el deterioro del lenguaje a consecuencia de una lesión cerebral adquirida. Aunque se ha descrito detenciones de la secuencia del desarrollo verbal en lactantes y niños muy pequeños tras una lesión cerebral, generalmente no se aplica el término de afasia sino cuando la lesión ocurre después de la adquisición del lenguaje, es decir, después de la edad de dos años (Narbona y Chevrie-Muller, 1997, p.278).

2. Motivo de Evaluación

Entre los fines por los que los Servicios de Neurología nos remiten niños a Evaluación Neuropsicológica, el más frecuente es el diagnóstico. Se trata de niños con daño cerebral o disfunción neurológica conocidos para los que se intenta confirmar un diagnóstico. Para ello, solicita en interconsulta un informe neuropsicológico complementario a la exploración neurológica.

Partiendo de que toda evaluación neuropsicológica pretende obtener un perfil de capacidades, en dicho perfil aparecerán puntos débiles y puntos fuertes según las capacidades deterioradas (en alguna medida) y las conservadas intactas. Un determinado perfil, en el que ciertas capacidades neuropsicológicas (comportamentales y cognitivas) se hallan selectivamente deterioradas, puede resultar compatible con la alteración neurológica detectada. Si fuera así, la finalidad diagnóstica lograría confirmar en el plano comportamental y/o en el cognitivo el deterioro que se sigue de alteraciones del sistema nervioso ya detectadas mediante exploración neurológica y aplicación de técnicas electrofisiológicas (v.g., el EEG) o de neuroimagen (v.g., RM). En este sentido la evaluación neuropsicológica es una aportación complementaria que el especialista en neurología pediátrica recaba del especialista en neuropsicología clínica infantil (Manga y Fournier, 1997, p.23).

Los padres acudieron a nuestra consulta con el **objetivo de realizar la evaluación neuropsicológica a petición del Neurólogo Infanto-juvenil, Dr. Daniel Martín Fernández-Mayoralas del Grupo Hospital QUIRON de Madrid (España). Se solicita en interconsulta un informe neuropsicológico complementario de la exploración neurológica.** La petición realizada por el Dr. Neurólogo Infanto-juvenil fue en marzo de 2014:

PLAN. TEST NEUROPSICOLÓGICOS:

WISC-IV.

TEST DE ATENCIÓN CPT2 o AULA, CSAT, ENFEN.

LECTURA o test lingüísticos en función de CI y apreciación de psicólogos.

LO QUE EL PSICÓLOGO CONSIDERE, ADEMÁS, OPORTUNO.

3. Procedimiento de Evaluación:

Entrevista preliminar y aplicación de las pruebas en seis sesiones. Complimentación de cuestionarios por los padres y complimentación de cuestionarios por la Profesora-tutora.

4. Descripción general del caso:

- Desarrollo evolutivo, primeros aprendizajes y nivel familiar

Madre diagnosticada de hiperprolactinemia, tratada durante un mes, diagnóstico de embarazo tras un mes de intervalo de la última dosis. Embarazo con hiperémesis gravídica, tratada durante el primer trimestre (Rexert, Idalprem, Orfidal). Solo el cuarto mes la madre no tuvo vómitos. Amniocentesis normal. Parto provocado a las 37 semanas de gestación por observarse CIR ecográfico en el tercer trimestre. La puntuación en el Test de Apgar fue de 9 al minuto y de 10 a los cinco minutos. Pesó al nacer 2,197 kilogramos. Ingresó en Neonatología, presentaba una moderada microcefalia. Permaneció en incubadora 8 días. Lactancia natural aproximadamente durante dos meses, cogía bien el pecho pero mamaba poca cantidad. Vomitaba con frecuencia. Dormía muy bien y mucho pero tenía dificultades para comer. A partir del primer año, con los purés, empezó a comer mejor, aunque desde que nació ha estado con suplementos alimenticios hasta que el endocrino le dio el alta en septiembre del año pasado (7 años, edad cronológica) porque el percentil se encontraba dentro de lo normal. En la actualidad come todo tipo de alimentos y en cantidades normales. Come bien y duerme bien. En cuanto a trastornos y enfermedades, destacar lo anteriormente referido, hipocrecimiento pondo-estatural con recuperación de talla, microcefalia, infección de orina a los seis meses, trastornos de la vista y retraso madurativo óseo.

Desarrollo motor dentro de lo normal, caminó sin apoyo a los quince meses. Desarrollo del lenguaje dentro de lo normal, a los quince meses realizaba frases sencillas y atendía órdenes. A los 4 años y un mes presentaba un discreto retraso psicomotor del lenguaje con dificultad para concentrarse. Enuresis nocturna primaria esporádica. Enuresis diurna secundaria hasta la actualidad, hay temporadas que se da con mayor frecuencia y otras con menor frecuencia. La reacción de la niña frente al ruido y la reacción de la niña frente al dolor han sido normales.

Ana ha sido considerada como una niña viva e inquieta, todo le ha llamado la atención, aprende observando e imitando. Le costaba mucho y sigue siendo difícil para ella recordar acontecimientos pasados, aprender canciones y todo aquello que requiera retener o memorizar. Le ha costado mantener la atención es necesario cambiar de actividad de forma constante porque se distraía y sigue distrayéndose con facilidad. Le resulta difícil centrarse. Desde los 4 años, aproximadamente, muestra curiosidad por las cosas y realiza preguntas al respecto: “¿qué es eso?”, “¿qué significa?”, “¿qué pone aquí?”, “¿qué haces...?”, se interesa por los sucesos: “¿qué ha pasado?”, “¿por qué?”.

La niña estuvo en estimulación temprana y siempre tuvo un vocabulario adecuado a su edad ampliándose con normalidad a lo largo del tiempo. Aunque empezó a leer a los 3 años, no sigue el ritmo en la lectura de los niños de su edad, aunque tiene un gran interés por leer, lo hace con dificultad, pero realiza un gran esfuerzo por mejorar de forma voluntaria. No ha manifestado interés especial por el tiempo, en la actualidad está aprendiendo el manejo del reloj y las fechas. Le cuesta mucho entender la ironía y hay que explicarle las bromas ya que de otra forma se siente insultada o muy ofendida. Está todavía en proceso de aprendizaje, no alcanza a comprender ni los chistes, ni las bromas. Poco tolerante a la frustración, cualquier contrariedad le provoca reacciones muy intensas y reacciona de forma impulsiva. Poco tolerante a las críticas, en el ambiente familiar su reacción es de rechazo y negación. Fuera del entorno familiar su reacción es de retraimiento y paralización. Tiene un carácter distraído, le cuesta concluir las tareas, máxime si le resultan difíciles. En las expresiones demuestra inmadurez, sus pensamientos son infantiles, los padres entienden que acordes a su retraso cognitivo.

Los **padres** consideran que los **talentos** de su **hija** están centrados en la curiosidad que manifiesta hacia las cosas y la sensibilidad en sus sentimientos con los demás. La **conducta familiar** es descrita por los padres como **adaptativa** y la **autonomía normal**, si bien, aunque sabe hacer las cosas hay que estar detrás de ella para que las haga. Cuando está con otras personas, es muy educada y hace las cosas de forma autónoma. En casa está especialmente protegida y cuesta que aumente su autonomía. En casa, a veces, es impulsiva, poco tolerante a la frustración y coge rabieta que consideran que, a veces, son desmedidas y desproporcionadas. Es desordenada, a veces le cuesta obedecer y pierde los estribos fácilmente. **Ana** pide ayuda para cosas que puede hacer sola, a veces miente, llora con facilidad, es excitable e impulsiva y, a veces, cambia constantemente de actividad. Los **padres han observado** en la niña irritabilidad y falta de atención.

- **Ámbito escolar**

Estuvo acudiendo a Atención Temprana desde los once meses hasta que inició 1º de Educación Infantil. Tuvo una evolución muy positiva durante el tiempo que asistió a Atención Temprana, a los 3 años y cero meses, cuando dejó de asistir a la misma, presentaba desarrollo psicomotor dentro de lo normal y leve retardo en el desarrollo del lenguaje oral. De los 2 a los 3 años también fue a la Guardería, dos horas al día. **Ana** disfrutaba mucho con los niños. Se relacionaba bien. La adaptación al Colegio, donde inició la Educación Infantil, también fue normal. Tuvo la misma tutora los tres cursos de Educación Infantil y aunque durante los tres cursos recibió diferentes terapias y apoyos psicopedagógicos, los aprendizajes no fueron suficientes, por lo que necesitó repetir 3º de Educación Infantil.

En 2º de Educación Infantil es cuando se evidenció el desfase de la niña. La tutora enfatizó la falta de atención, necesitaba atención continua por parte de la Profesora para hacer las tareas y buscaba la aprobación del adulto. Repitió 3º de Educación Infantil con otra Tutora, ese curso, mejoró el rendimiento académico y durante el mismo hizo un amigo especial.

Comenzó 1º de Educación Primaria en el actual Colegio, y se adaptó al mismo con normalidad. Ha tenido una Tutora en 1º de Educación Primaria y otra Tutora en 2º de Educación Primaria. En el Colegio tiene 6 horas de apoyo escolar impartidas por una Profesora de Apoyo y por una Profesora de Audición y Lenguaje. Según su **tutora**, a veces tiene excesiva inquietud motora, tiene dificultades de aprendizaje escolar, se distrae fácilmente, escasa atención, está en las nubes, a veces deja por terminar las tareas que empieza, es constante, es respetuosa y acepta bien las indicaciones de la profesora. **Ana**, por lo general, en relación al Colegio manifiesta alegría. Está en el curso que le corresponde y asiste con normalidad.

Desde los 4 años, recibe terapia Logopedia, Estimulación, Apoyo Extraescolar y acude a un Gabinete Psicopedagógico. Va un día a la semana a Logopedia y acude a una Terapia Psicológica centrada en promover las Habilidades Sociales y estimulación del funcionamiento cognitivo. En casa tiene cinco días a la semana apoyo para las tareas escolares. Es de destacar que existe comunicación y coordinación entre los diferentes profesionales que están tratando a la niña en el ámbito escolar y extraescolar. La jornada de ‘trabajo’ de la niña es muy larga y dispone de poco tiempo de juego.

- **Ámbito social:**

Ana es sensible, empática y cariñosa. Sociable y abierta. Con los adultos se relaciona muy bien. En la actualidad tiende a ir más tiempo con niños de su edad, pero, en general, ha tendido a ir con niños más pequeños porque le costaba entender el lenguaje. Creen que es consciente de sus dificultades de lenguaje y que por eso prefiere estar con niños más pequeños, disfruta jugando con sus primos más pequeños (5 años).

Según su **tutora**, en clase, no molesta a otros alumnos, a veces tiene dificultades para las actividades cooperativas, acepta sus errores, no discute ni pelea, es aceptada por el grupo, tiene sentido de la regla del ‘juego limpio’ y se lleva bien con la mayoría de sus compañeros. Según sus **padres**, por lo general, **en su relación con los demás** es vergonzosa y tiene dificultades.

Vive con sus padres en una ciudad con unos recursos sociales y culturales adecuados, pudiendo participar en diversas actividades organizadas por su Ayuntamiento, la Comunidad, diferentes Clubes, Asociaciones, etc. Como **actividad extraescolar** participa en actividades deportivas: kárate, tenis y natación en verano.

5. Observación de la conducta durante la Evaluación

Ana se adapta a la situación de evaluación, colaborando en lo que se le pide. Su aspecto es limpio y cuidado. Sociable, inquieta, comunicativa y cariñosa. Mantiene adecuado contacto ocular y es fácil establecer una relación positiva con la niña.

Le gusta trabajar pero se cansa con facilidad es necesario cambiar con frecuencia de actividad para mantener la atención y motivación en las tareas. Tolera la frustración y se ajusta a las normas. La niña es consciente de que algunas cosas no las va a poder realizar: “yo no sé hacer eso”.

Se observa dificultad en el lenguaje expresivo-comprensivo, se trata de explicar apoyándose en gestos, a veces es difícil entenderla si no se sabe el contexto sobre el que está hablando.

Los **Repertorios Básicos de Conducta** para el aprendizaje están desarrollados. Durante la Evaluación la **capacidad de atención y concentración** depende de la tarea a realizar. Necesita supervisión del adulto para hacer las tareas, le gusta que estén pendientes de ella mientras realiza las mismas y recibir la aprobación del adulto.

6. Síntesis y resultados. Test aplicados en la Evaluación neuropsicológica

En la evaluación hemos de tener en cuenta la **Edad Mental** puesto que el diagnóstico del **Trastorno por déficit de atención con hiperactividad** y el diagnóstico de **Trastornos de aprendizaje** y el **Trastorno del Lenguaje**, según el **DSM-IV-TR** y el **DSM-5** es necesario que las dificultades atencionales y/o el desarrollo de los aprendizajes instrumentales estén por **debajo de lo esperado conforme a la capacidad intelectual**.

a) Evaluación de la Inteligencia

Ana es una niña con inteligencia “**Extremo Inferior**”, **WISC-IV**, **CI Total= 58**; **ICG= 67**. **Stanford-Binet (Forma L-M)**, **CI Total= 70**. La **Edad Mental** es de **6 años y dos meses**.

La **Capacidad de Razonamiento Abstracto** es **Muy Baja**, presenta moderada dificultad de aprendizaje. En la prueba del **Raven**, **Escala Color**, percentil 60, (baremo de alumnos de 6 años).

En el **K-BIT (Test Breve de Inteligencia de Kaufman)**, en la medida de inteligencia cristalizada ha obtenido un **CI= 87**, y en la medida de inteligencia fluida un **CI= 76**, **CI Compuesto= 76**.

WISC-IV: Pruebas fundamentales

| | | |
|---------------------------------|--------------|--|
| <i>Cubos</i> | <i>Pt= 5</i> | <i>Edad equivalente: <6 años y dos meses</i> |
| <i>Semejanzas</i> | <i>Pt= 5</i> | <i>Edad equivalente: <6 años y dos meses</i> |
| <i>Dígitos</i> | <i>Pt= 3</i> | <i>Edad equivalente: <6 años y dos meses</i> |
| <i>Conceptos</i> | <i>Pt= 6</i> | <i>Edad equivalente: <6 años y dos meses</i> |
| <i>Claves (B)</i> | <i>Pt= 6</i> | <i>Edad equivalente: <7 años y diez meses</i> |
| <i>Vocabulario</i> | <i>Pt= 5</i> | <i>Edad equivalente: <6 años y dos meses</i> |
| <i>Letras y números</i> | <i>Pt= 5</i> | <i>Edad equivalente: <6 años y dos meses</i> |
| <i>Matrices</i> | <i>Pt= 4</i> | <i>Edad equivalente: <6 años y dos meses</i> |
| <i>Comprensión</i> | <i>Pt= 4</i> | <i>Edad equivalente: <6 años y dos meses</i> |
| <i>Búsqueda de símbolos (B)</i> | <i>Pt= 2</i> | <i>Edad equivalente: <7 años y diez meses</i> |

Pruebas optativas

| | | |
|----------------------------|--------------|---|
| <i>Figuras Incompletas</i> | <i>Pt= 4</i> | <i>Edad equivalente: <6 años y dos meses</i> |
| <i>Animales</i> | <i>Pt= 7</i> | <i>Edad equivalente: 6 años y seis meses</i> |
| <i>Información</i> | <i>Pt= 3</i> | <i>Edad equivalente: <6 años y dos meses</i> |
| <i>Aritmética</i> | <i>Pt= 3</i> | <i>Edad equivalente: <6 años y dos meses</i> |
| <i>Adivinanzas</i> | <i>Pt= 5</i> | <i>Edad equivalente: <6 años y dos meses</i> |

Puntuaciones compuestas

| | | |
|--|--------------|----------------------|
| <i>Comprensión Verbal</i> | <i>P= 72</i> | <i>Percentil 3</i> |
| <i>Razonamiento Perceptivo</i> | <i>P= 71</i> | <i>Percentil 3</i> |
| <i>Memoria de Trabajo</i> | <i>P= 64</i> | <i>Percentil 0,8</i> |
| <i>Velocidad Procesamiento</i> | <i>P= 67</i> | <i>Percentil 1</i> |
| <i>CI Total</i> | <i>P= 58</i> | <i>Percentil 0,3</i> |
| <i>Índice de Capacidad General ICG</i> | <i>P= 67</i> | <i>Percentil 2</i> |

Conclusión: las pruebas clínicas psicométricas de medida de la inteligencia son **moderadamente bajas**, lo que significa que tiene moderadamente **baja Capacidad de aprendizaje académico**.

En el **WISC-IV** se observa diferencia entre la capacidad de aprendizaje (Índices de Comprensión Verbal CV y Razonamiento Perceptivo RF) y Capacidad de Rendimiento (Índices de Memoria de Trabajo MT y Velocidad de Procesamiento VP).

Mientras que el CV y el RF están fuertemente asociados con el razonamiento y la resolución de problemas. El MT y el VP favorecen la capacidad de resolución de problemas.

La memoria de trabajo y la velocidad de procesamiento están relacionadas porque la memoria de trabajo implica identificación, registro y manipulación de la información en la memoria a corto plazo, y la velocidad de procesamiento favorece la identificación y el registro rápidos de la información en la memoria a corto plazo para la toma de decisiones.

b) Función Ejecutiva

ENFEN (*Evaluación Neuropsicológica de las Funciones Ejecutivas en niños*). Permite valorar diferentes aspectos relacionados con la capacidad para solucionar problemas y programar la conducta (baremo 6 años).

| Scale | Phonological fluency | Semantics fluency | Grayway | Colourway | Rings | Interference | Scale |
|----------------------|--|--|--|--|--|--|----------------------|
| Very High 10 9 | <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> | Very High 10 9 |
| High 8 | <input type="checkbox"/> | High 8 |
| Medium High 7 | <input type="checkbox"/> | Medium High 7 |
| Medium 6 5 | <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> | X <input type="checkbox"/> | Medium 6 5 |
| Medium Low 4 | <input type="checkbox"/> | Medium Low 4 |
| Low 3 | X | X | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> | Low 3 |
| Very low 2 1 | <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> | Very low 2 1 |

Conclusión; la niña no es capaz de realizar la prueba de ‘sendero gris’, (no evaluable), ‘sendero color’ (no evaluable) y la prueba de ‘Anillas’ (no evaluable) que indican disfunción en áreas prefrontales. **Ana** tiene problemas para la programación secuencial de la conducta y dificultad para organizar el comportamiento a corto plazo **por debajo de su Edad Mental**. Las puntuaciones muy bajas en la prueba de ‘fluidez fonológica’ y de ‘fluidez semántica’ (decatipos 1 ó 2) casi siempre corresponden a niños con disfasia infantil. Las puntuaciones inferiores a la media como las que ha obtenido (decatipos 3 ó 4) considerando la edad mental de la niña indican un menor déficit del lenguaje y suelen asociarse a niños con dificultades de aprendizaje, trastorno específico del lenguaje o problemas atencionales moderados. La puntuación normal obtenida en la prueba de ‘interferencia’ conforme a su edad mental sugiere que no presenta déficit en el control de los impulsos y normal flexibilidad mental.

c) Evaluación de la Atención

En el **Conners' Kiddie Continuous Performance Test (K-CPT V.5)**, obtiene los siguientes resultados (baremo 4 y 5 años):

La función discriminante de CPT indica que los resultados **se ajustan a un perfil clínico ADHD**. El índice de confianza computado se puede describir de la manera siguiente: las probabilidades son del 58’30% de que exista un problema significativo de la atención. En **Ana** se observó **dificultad en el autocontrol atencional**. En la prueba **no se observó impulsividad**. **No se observó bajo nivel de vigilancia**.

En el **Test de atención sostenida para niños, CSAT**, obtuvo los siguientes resultados (baremo, mujeres de 6 años):

Índice de Sensibilidad o capacidad atencional (d'): Puntuación T= 4 (0-8), lo que indica que la **capacidad atencional es muy baja** (los valores alrededor de 50 señalan normalidad, esto es, que las proporciones de aciertos y comisiones son similares a las del grupo de edad de referencia).

La **evaluación de las Capacidades de Atención Perceptiva Visual** se efectúa a través del **EMAV-1**, el cual valora las capacidades o destrezas atencionales (baremo 5 y 6 años).

Objetivo: Valorar las capacidades o destrezas atencionales.

Calidad de atención Perceptivo Visual (eficacia en la focalización y codificación de estímulos visuales) es **muy baja** (percentil= 5).

Atención sostenida Perceptivo Visual (capacidad de focalizar y codificar estímulos visuales durante un tiempo determinado), es **muy baja** (percentil= 5).

Conclusión: en las pruebas neuropsicológicas sobre el control atencional se han observado unos resultados significativamente **por debajo de su Edad Mental** en el autocontrol atencional, atención sostenida, atención perceptivo visual y pobre nivel de vigilancia.

d) Evaluación del procesamiento de la información

La **Madurez Perceptiva** es **baja** correspondiendo a una edad aproximada de 5 años (**Reversal Test**, n° de errores obtenidos 18, esperados para su edad 3, percentil= 33).

La **Aptitud Visomotora** es **baja** (**Bender**, n° de errores obtenidos 10, n° de errores esperados 2.4, edad equivalente, aproximada, de 5 años y seis meses). Se han observado **indicadores de disfunción en la percepción visomotora**, omisión de ángulos en las figuras 7 y 8, y sustitución de puntos por líneas en la figura 5.

La **Rapidez Asociativa** es **baja** [**Claves del WISC-IV (Claves A)**, edad equivalente a 6 años y seis meses].

Conclusión: presenta disfunción perceptivo visomotora y baja madurez perceptiva. La rapidez asociativa está dentro de lo esperado conforme a su Edad Mental.

e) Ámbito de Competencia Escolar

Ana está cursando **2ºCurso de Educación Primaria** (alumnos de 7 y 8 años), **no está superando los objetivos y contenidos** del curso escolar de forma satisfactoria.

Las **capacidades escolares** de la alumna para desarrollar los objetivos y contenidos del curso escolar de 2º de Educación Primaria **no son adecuados:**

El **Desarrollo del Vocabulario comprensivo** alcanza una **edad aproximada de 6 años** (**PPVT-III Peabody**, edad equivalente a 6 años y ocho meses, Percentil= 9, **CI 80**; **WISC-IV, Vocabulario expresivo** Pt= 5, edad equivalente a <6 años y dos meses), **presenta mayor capacidad de Vocabulario de comprensión** (Peabody) **que de Vocabulario de expresión** (WISC-IV, Vocabulario).

La **Capacidad de Razonamiento Numérico y Manejo Automático del Símbolo** es **muy baja** (Aritmética del WISC-IV, Pt=3, edad equivalente a <6 años y dos meses).

El aprendizaje de los **Conceptos Básicos en castellano** es fundamental para el aprendizaje y el rendimiento escolar. **En el Test de Conceptos Básicos (Test Boehm)** el nivel de conocimiento de los mismos es **bajo**. La niña logró el 76% de respuestas correctas, le falta por aprender doce de los 50 conceptos de la prueba: “derecha”, “antes de”, “más lejos”, “parte”, “cada”, “menos”, “conjunto”, “tercera”, “par”, “saltad”, “izquierda” y “mismo”.

El **Desarrollo Psicomotor**, obtiene en la **Escala de McCarthy (MSCA)** en ‘**Coordinación de piernas**’ y en ‘**Coordinación de brazos**’ un nivel de desarrollo de **6 años y medio**. En referencia a la **Lateralidad**, utiliza para escribir y dibujar la mano **derecha**. Para atrapar objetos y tiro al blanco la mano **derecha**. De **ojo** se observa **lateralidad no definida**.

Aptitudes Escolares, los **Test de Aptitudes Cognoscitivas** constituyen una serie integrada de pruebas que tratan de apreciar los factores que más influyen en el aprendizaje escolar a partir de la enseñanza preescolar hasta el inicio de la edad universitaria. La puntuación obtenida por la alumna es **baja** en la Prueba Primaria-R I, baremo alumnos de 1° de Primaria, de 6 y 7 años, puntuación Percentil= 20.

En las **Pruebas Psicopedagógicas de Aprendizajes Instrumentales**, ha obtenido (baremo de 1° de Educación Primaria, alumnos 6 y 7 años, puntuaciones de 1 a 10):

- a) Lectura
 - a.1.) Rapidez lectora, Pt= 2 (palabras bien leídas por minuto 17)
 - a.2.) Comprensión lectora, Pt= 8
- b) Escritura (Dictado):
 - b.1.) Ortografía natural, Pt= 3'5
- c) Cálculo
 - c.1.) Rapidez de cálculo, sumas, Pt= 3
 - c.2.) Rapidez de cálculo, restas, Pt= 3

Conclusión: la alumna presenta un nivel de aptitudes escolares y desarrollo de los aprendizajes instrumentales (lectura, escritura y cálculo) por debajo de su Edad Mental, correspondiendo su nivel de capacidades escolares, aproximadamente, al inicio de 1° de Educación Primaria (alumnos de 5 a 6 años de edad).

f) Evaluación de la conducta

En la **Escala de Conducta de Conners para profesores** su **Profesora-Tutora**, observa a veces excesiva inquietud motora, dificultades de aprendizaje escolar, escasa atención, a veces deja por terminar las tareas que empieza. Es constante, es respetuosa y acepta bien las indicaciones de la profesora. En el **ámbito social** según su **Profesora-Tutora**, no molesta a otros compañeros, a veces tiene dificultades para las actividades cooperativas, acepta sus errores, no discute ni pelea, es aceptada por el grupo, tiene sentido de la regla del 'juego limpio' y se lleva bien con la mayoría de sus compañeros.

En la **Escala de Conducta de Conners, para profesores**, la alumna no obtiene puntuaciones por encima del **punto de corte a partir del cual el factor se considera patológico, ni en Déficit de Atención, ni en Hiperactividad, ni en Trastorno de Conducta**, si bien, la puntuación de la niña según las observaciones de la están **cerca del punto de corte en Déficit de Atención: punto de corte= 10, puntuación de la alumna= 9.**

El **Sistema de Evaluación de la Conducta en niños y adolescentes (BASC)**, valora una amplia gama de dimensiones patológicas (problemas conductuales, trastornos emocionales, problemas de personalidad...) y dimensiones adaptativas (habilidades sociales, liderazgo...) que resultan útiles para conocer al niño y adolescente.

Sus padres, en las escalas de observación de problemas de comportamiento **perciben** en su hija, **Hiperactividad**. La escala de Hiperactividad mide dos aspectos de la triada de síntomas del TDAH, hiperactividad e impulsividad.

En las **Dimensiones Globales**, las cuales son útiles para obtener **conclusiones generales** conforme a diferentes tipos de **comportamiento**, los **padres** subrayan puntuaciones **bajas** en **Habilidades Adaptativas** que hace referencia a la capacidad de adaptabilidad a los cambios de rutina y a nuevos profesores, cambiar de una tarea a otra y compartir juguetes o pertenencias con otros niños y las habilidades sociales.

RESUMEN Y JUICIO CLINICO

a) Resumen

Ana es una niña de **8 años y 6 meses** con **Inteligencia “Extremo Inferior”** La **Edad Mental** es de **6 años y dos meses** en el **Stanford-Binet (Forma L-M) CI total =70**, prueba recomendada en el ámbito internacional para medir la inteligencia, **WISC-IV CI Total =58, ICG =67**.

En las **Pruebas Neuropsicológicas** se aprecian en la niña problemas para la programación secuencial de la conducta y dificultad para organizar el comportamiento a corto plazo que sugiere disfunción en las áreas prefrontales en la prueba del ENFEN. En las pruebas neuropsicológicas sobre el control atencional son patentes resultados significativamente bajos en el autocontrol atencional, atención sostenida, atención perceptiva visual y bajo nivel de vigilancia que sugieren disfunción en el área frontal dorsolateral en el EMAY y CPT2. **Ana** presenta disfunción perceptivo visomotora en la prueba del Bender, baja madurez perceptiva observada en el Reversal Test, y baja fluidez fonológica y baja fluidez semántica que sugieren disfunción en la corteza motora (evaluación del Peabody, Conceptos Básicos, Pruebas de Aptitudes Escolares y Aprendizajes Instrumentales).

Cuando la lesión cerebral se produce durante la neurogénesis (hasta el 5º mes del embarazo), se observa cierta recuperación posterior de la función afectada, aunque a costa de un peor rendimiento general. Es decir una lesión en esta etapa como parece ser lo acontecido en el caso de la niña no dará lugar nunca a una disfunción focal. Así, la lesión durante la génesis neuronal parece estimular una sobreproducción de nuevas neuronas, si bien el volumen total es menor y la reorganización de todas las funciones entre un menor número de neuronas (‘obtener más con menos’) conlleva un descenso del cociente intelectual. Cuanto más temprana y extensa sea la lesión en esta etapa, mayor será la discapacidad intelectual (Arnedo, Bembibre, Montes y Triviño, 2015, p.20). En el caso de **Ana** es posible que la lesión sea pequeña y/o que se haya producido en la etapa más tardía. Es posible igualmente que este hecho condicionara que el déficit no haya sido observado de forma significativa hasta los 4 y 5 años de edad.

Las dificultades en el área del lenguaje también se han apreciado de forma más significativa a partir de los cuatro años de edad. Es interesante considerar que hacia el sexto mes de vida se produce un incremento significativo de la arborización dendrítica en el opérculo frontal izquierdo relacionado con la programación motora del lenguaje, que supera a la del hemisferio derecho. A partir de ese momento y durante los primeros cinco años, las regiones perisilvianas anteriores se desarrollan de forma desigual en ambos hemisferios, siendo el sistema dendrítico más complejo en el hemisferio izquierdo. De hecho, sobre los seis años de edad, el área de Broca izquierda alcanza el desarrollo del adulto. A medida que los circuitos lingüísticos del hemisferio izquierdo crecen y se perfeccionan, las habilidades de los niños para comprender y utilizar estructuras sintácticas más complejas también lo hacen.

Consideramos que las limitaciones de la niña en el ámbito del lenguaje se encuentran principalmente en el almacenamiento fonológico a corto plazo o memoria de trabajo auditiva. Las representaciones fonológicas decaen con rapidez sin permitir a **Ana** ordenar los elementos y estructurar fonológicamente la palabra. Esto interfiere en el lenguaje expresivo y comprensivo, así como la lectura, escritura y cálculo. Las tareas del lenguaje expresivo de mayor complejidad (la asociación de palabras o la formación de categorías), no solo dependen del área de Broca sino que también activan las áreas cinguladas (procesos motivacionales, el inicio de la actividad y el control de la atención sostenida) de ambos lóbulos frontales.

En el **ámbito emocional** presenta **ansiedad**. La mentira, la enuresis y los miedos son síntomas de ansiedad en los niños. La ansiedad consideramos es debida al **estrés escolar** relacionada con la dificultad para seguir el ritmo y/o aprendizajes y para entender y/o adaptarse a los juegos e intereses de los compañeros. Es de destacar el comportamiento de autocontrol de la alumna en el **ámbito escolar**, donde según su Profesora-Tutora no presenta comportamientos desadaptativos.

En el **ámbito familiar** se ha percatado en **Ana** sentimientos de inadecuación. En el ámbito de la Conducta los padres han constatado comportamientos relacionados con hiperactividad y comportamientos relacionados con bajas Habilidades Adaptativas (Escala BASC).

b) Juicio Clínico

A nuestro Juicio Clínico según el DSM-5, se da **Discapacidad Intelectual Leve** (Trastorno del desarrollo intelectual), **comórbido** con **Trastorno de Déficit de Atención con Hiperactividad** (presentación combinada). En las pruebas neuropsicológicas las puntuaciones obtenida por la niña en la capacidad de autocontrol atencional **están significativamente por debajo de la Edad Mental**.

Ana presenta **dificultad de aprendizaje** (lectura, escritura y cálculo están por debajo de lo esperado conforme a la Edad Mental) y **dificultades del lenguaje (disfasia)** expresivo/comprendido. (El desarrollo del lenguaje comprendido está por debajo de la Edad Mental, el desarrollo del lenguaje expresivo está más afectado).

La dificultad atencional (TDAH) afecta en un grado leve a la inteligencia (a nivel psicométrico 3'41 puntos en el CIT del WISC-IV), pero afecta de forma importante en su rendimiento, en la forma en que abordan, planifican y realizan las tareas. El control voluntario de la atención es la puerta de entrada de las funciones ejecutivas y éstas, a su vez, el centro de despliegue de la inteligencia (Goicoechea, 2015, p.199).

Se han detectado anomalías en la sustancia blanca de las personas afectadas por el trastorno de déficit de atención con hiperactividad, trastorno bipolar, trastornos del lenguaje, deterioro cognitivo asociado a la edad, enfermedad de Alzheimer y mitomanía (Douglas, 2008, p.60).

Dentro de los factores neurobiológicos, las técnicas de neuroimagen han mostrado que en el TDAH están afectadas regiones cerebrales relacionadas con las funciones ejecutivas, las emociones y la coordinación y el control de la conducta motora: la corteza prefrontal y parietal, el cerebelo, los ganglios basales (núcleo caudado y putamen), las estructuras límbicas y el cíngulo anterior, por tamaño reducido y patrón de actividad disminuido o anómalo de los neurotransmisores dopamina o noradrenalina (Miranda, Colomer y Roselló, 2015, p.315).

En la Resonancia Magnética realizada a **Ana**, a los 7 años, se apreció un patrón normal de mielinización. No se observaron alteraciones en la morfología del cuerpo calloso, ganglios basales y tronco cerebral. Si se detectaron alteraciones en la corteza prefrontal, parietal y en las estructuras límbicas corticales.

Uno de los hallazgos que llamó la atención fue el tamaño del cerebelo que estaba desproporcionadamente aumentado respecto al de los hemisferios cerebrales. Es de destacar que el examen de neurológico de **Ana** apoya la tesis sobre el lenguaje en los niños con el Síndrome de Williams. En el síndrome de Williams la delección parece producir cambios anatómicos (acumulaciones anormales de neuronas en las áreas visuales) que alteran la capacidad de percepción espacial. Pero el defecto cromosómico parece no afectar a la red que abarca estructuras de los lóbulos frontales, lóbulo temporal y cerebelo. Esta red conservada puede hacer función de andamiaje neuroanatómico para las capacidades excelentes e inesperadas de los enfermos de Williams en el ámbito del lenguaje.

Otros investigadores, por ejemplo, han señalado que la memoria a corto plazo para los sonidos del lenguaje hablado, o memoria fonológica, que al parecer está implicada en el aprendizaje de la lengua y la comprensión, se conserva bastante bien en los pacientes con síndrome de Williams.

El descubrimiento de que el neocerebelo está conservado en los enfermos de Williams es aún más curioso cuando se contempla dentro del contexto de otras investigaciones. Hasta fechas recientes se admitía que el cerebelo estaba asociado sobre todo con el movimiento. El equipo encabezado por Steven E. Petersen, de la Universidad de Washington, ha demostrado que el neocerebelo se activa cuando uno intenta pensar en una asociación de un verbo con determinado nombre sustantivo (como 'sentarse' con 'silla') y no solo eso, sino que cuando se realizan pruebas en pacientes con lesiones cerebelares se ponen de manifiesto alteraciones de las funciones cognitivas, además de las motoras.

El volumen cortical medio en individuos afectados por los síndromes de Williams (poseen un vocabulario más rico y amplio de lo que cabría esperar de su edad mental) o de Down (presentan alteración evidente en la adquisición y en el desarrollo del lenguaje) es menor que en los sujetos normales de la misma edad, pero los volúmenes de las distintas regiones difieren. Mientras que el volumen del cerebelo es pequeño en los enfermos de Down en los de Williams es normal (Lenhoff, Wang, Greenberg y Bellugi, 1998, p.23).

El volumen cortical medio en la Microcefalia Vera es también menor que en los sujetos normales de la misma edad. En este caso de Microcefalia Vera a diferencia de los niños con Síndrome de Williams y de niños con Síndrome de Down, el tamaño del cerebelo está desproporcionadamente aumentado respecto al de los hemisferios cerebrales.

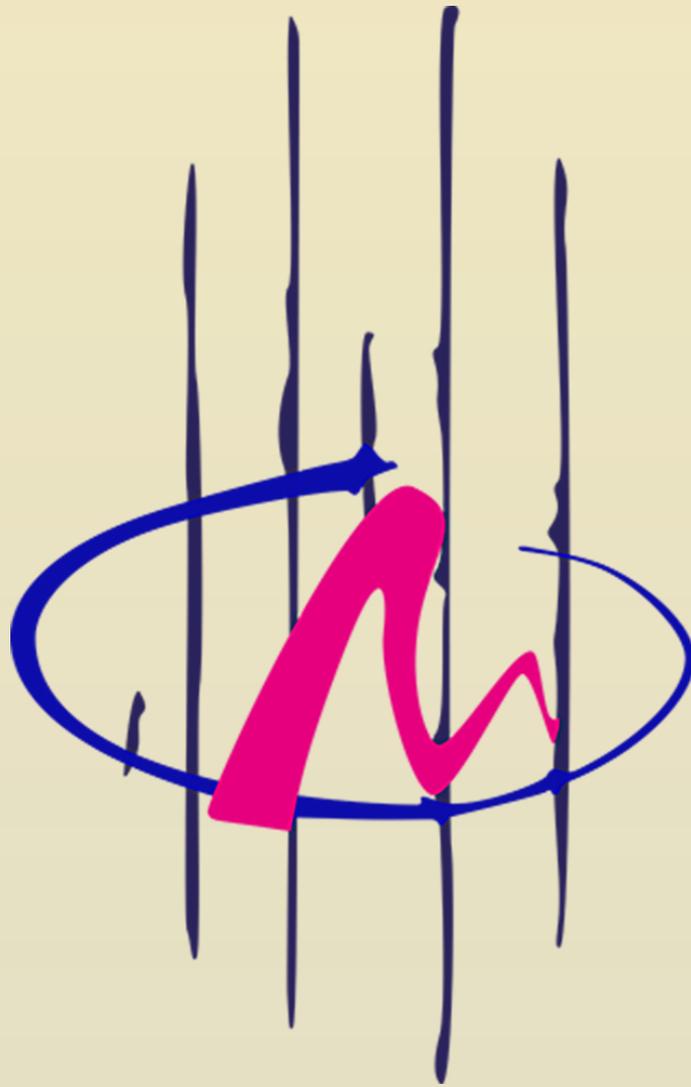
En **Ana**, al igual que en los niños con Síndrome de Down, existen alteraciones evidentes en la adquisición y el desarrollo del lenguaje, pero a diferencia de los niños con Síndrome de Down que las dificultades de comunicación son ya evidentes en la fase prelingüística (desde los primeros meses de vida), en la niña no se apreciaron las alteraciones hasta la etapa lingüística (desde los 2 años).

En los niños las manifestaciones de lesiones cerebrales son más inespecíficas que en los adultos, ya que la propia dinámica del cerebro infantil hace que las consecuencias de cualquier daño cerebral produzcan trastornos cognitivos más difusos. También, como aconteció en el caso de **Ana**, el déficit se manifiesta en mayor medida cuando aumentan las exigencias escolares y sociales. A pesar de que en 1949 Donald Hebb publicó un trabajo que mostraba las graves secuelas a largo plazo sufridas en niños con lesión temprana en el lóbulo frontal, no fue hasta prácticamente la década de 1990 cuando empezó a observarse de manera sistemática que “más temprano no siempre significa mejor y, a veces, es peor” (Kolb y Whishaw, 2006, p.20).

Referencias Bibliográficas

- Apgar Test (2000). Manual Merck, Edición Centenario. Barcelona: Harcourt. Section, 19.
- Arnedo, M.; Bembibre, J.; Montes, A. y Triviño, M. (2015). Neuropsicología Infantil. A través de casos clínicos. Madrid: Editorial Médica Panamericana.
- Benton, A.L. (1986). Visual Retention Test (TRVB). Madrid: TEA Ediciones.
- Conners, K. & MHS Staff: Conners' Kiddie Continuous Performance Test CPT (K-CPT V.5).
- Conners, K. & MHS Staff: Conners' Continuous Performance Test II (CPTII V.5).
- Corral y otros (2005): Adaptación española de TEA Ediciones, del WISC-IV, Wechsler Intelligence Scale for Children. Technical and Interpretative Manual (2003). Harcourt Assessment, San Antonio, Texas.

- Douglas, R. (2008). ¿Qué función cumple la sustancia blanca? Investigación y Ciencia. Mayo.
- DSM-IV-TR (Diagnostic and statistical Manual of Mental Disorders: DSM-IV-TR, 2000). Versión española de J.J. López-Ibor (2002). Manual diagnóstico y estadístico de los trastornos mentales. Barcelona: Masson, 56.
- Dunn, L.M. (1981). Peabody Picture Vocabulary Test (PPVT). Madrid: Mepsa Ediciones.
- Edfeldt, A.W. (1988). Reversal Test. Barcelona: Herder.
- Goicoechea, N. (2015). Diagnóstico del TDAH en niños con superdotación intelectual. Tesis Doctoral 2014, Universidad de Burgos. Ideacción 35, Valladolid.
- Infogen (2013). Defectos del nacimiento. Microcefalia. Recuperado el 22/06/2016: <http://infogen.org.mx/microcefalia>
- Kolb, B. y Whishaw, I.Q. (2006). Neuropsicología Humana. Madrid: Editorial Médica Panamericana.
- Lenhoff, H.M.; Wang, P.P.; Greenberg, F. y Bellugi, U. (1998). Síndrome de Williams. Investigación y Ciencia. Febrero.
- López-Ibor, J.J. (2002): DSM-IV-TR. Manual diagnóstico y estadístico de los trastornos mentales. Masson, Barcelona (Diagnostic and statistical Manual of Mental Disorders: DSM-IV-TR, 2000).
- McCarthy Test McCarthy Scales of Children's Abilities (1986). Madrid: TEA Ediciones.
- Manga, D. y Fournier, C. (1997). Neuropsicología clínica infantil. Madrid: Editorial Universitas.
- Martí, M. y Cabrera, J.C. (2008). Macro- y microcefalia. Trastornos del crecimiento craneal. Asociación Española de Pediatría, Protocolos actualizados año 2008.
- Martín, M.; Pons, A. y Montes, A. (2015). Atención Temprana y otros dispositivos especializados en la infancia. En Arnedo, M.; Bembibre, J.; Montes, A. y Triviño, M. Neuropsicología Infantil. A través de casos clínicos. Madrid: Editorial Médica Panamericana.
- Miranda, A.; Colomer, C. y Roselló, B. (2015). Neurobiología y neuropsicología del trastorno por déficit de atención con hiperactividad. En Arnedo, M.; Bembibre, J.; Montes, A. y Triviño, M. Neuropsicología Infantil. A través de casos clínicos. Madrid: Editorial Médica Panamericana.
- Mota, V.; Valdivieso, O.F.; Quiroz, L. y Ciales, J.L. (2005). Lisencefalia. Recuperado el 28/08/2016: http://www.scielo.org.mx/scielo.php?pid=S0016-38132005000500014&script=sci_arttext&tlng=pt
- Narbona, J. y Chevrie-Muller, C. (1997). El lenguaje del niño. Barcelona: Masson,
- Portellano, J.A.; Martínez, R. y Zumárraga, L. (2009). ENFEN. Evaluación Neuropsicológica de las Funciones Ejecutivas en niños. Madrid: TEA Ediciones, 23, 14-22.
- Raven, J.C.; Court, J.H. y Raven, J. (2011). Raven Matrices Progresivas CPM – SPM – APM. Madrid: Pearson.
- Terman, L.M. y Merrill, M.A. (1976). Stanford-Binet Intelligence Scale: Form L-M (SB: L-M). Madrid (1976) Espasa Calpe.
- Verloes, A. (2012). Microcefalia primaria autosómica recesiva. Recuperado el 22/06/2016: http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?lng=ES&Expert=2512
- Wechsler, D. (2003). Wechsler Intelligence Scale for Children-Fourth Edition (WISC-IV). San Antonio, Texas: The Psychological Corporation. (Corral et al., 2005). Manual Técnico español. Madrid: TEA Ediciones, 25 y 26.



IDEA*cción*

LA REVISTA EN ESPAÑOL SOBRE SUPERDOTACION

Editada por CEADS, Centro Español de
Ayuda al Desarrollo del Superdotado

“Huerta del Rey”

Valladolid 2017