

EJEMPLO DE INTERVENCION DEL GABINETE DE ESTIMULACION TEMPRANA EN UN CASO DE ENFERMEDAD DESMIELINIZANTE (LEUCOSIS TROFICA)

Ascensión Castelló Játiva*
Ana M.^a Soler García **
M.^a Carmen Benet Medall ***

RESUMEN

En el presente trabajo se hace una descripción de la leucosis trófica, deficiencia producida por una alteración genética de difícil diagnóstico, evolución incierta y

cuyo tratamiento está en fase de experimentación.

El caso que presentamos es un ejemplo de tratamiento globalizado (áreas cognitiva, motora, de comunicación y lenguaje y de autocuidado) con unos resultados, hasta el momento, muy positivos.

SUMARY

In this work we are making a description of atrophied leucosis, deficiency produced

by a genetic alteration of difficult diagnosis, uncertain evolution and which treatment is in stage of experimentation.

The case that we are introducing is an example of global treatment (cognitive, motive, communication and language area and social and selfcare area) with very positive results up till now.

INTRODUCCION

Este trabajo corresponde a una niña que cuenta en la actualidad con 8 años de edad.

El programa se inició a la edad de 3 años. Desde el principio del tratamiento han colaborado varios profesionales de diversas áreas: psicólogo, logopeda, fisioterapeuta, educadores y maestros, que en su momento han formado el Gabinete de Estimulación Temprana del centro.

Durante este tiempo se han ido readaptando programa y objetivos, según las necesidades educativas evaluadas periódicamente.

DESCRIPCION DE LA ALTERACION CLINICA

La leucosis trófica pertenece al grupo de enfermedades por malformación de la mielina. Estas enfermedades consisten en una alteración de la sustancia blanca con afectación predominante de las vías motoras.

En el caso que presentamos se observan signos de alteración en las vías piramidales, hipertonia, hiperreflexia, espasmos clónicos y respuestas plantares extensoras.

Este tipo de enfermedades es hereditario, con carácter hereditario autosómico en la mayor parte de los casos.

La desmielinización es difusa y casi siempre simétrica, afectando a los hemisferios cerebrales y cerebelosos, la corteza raramente es afectada. Los síntomas son invariablemente progresivos y no hay tratamiento específico.

CLASIFICACION DE LAS LEUCODISTROFIAS

- Leucodistrofia Metacromática (infantil)
- Leucodistrofia Metacromática (juvenil y adulta)
- Degeneración Esponjosa (Canavan)
- Leucodistrofia Sudanófila de Células Globoides
- Leucodistrofia Sudanófila
- Leucodistrofia con fibras de Rosenthal (Alexander)

DESCRIPCION DEL ESTADO INICIAL

A la entrada en nuestro servicio presentaba un aspecto desalentador. La niña había recibido tratamiento domiciliario pero debido al rechazo de este tratamiento hubo que suspender las sesiones. Este rechazo se generalizó en el colegio, punto clave del mismo era la superprotección familiar.

Por todo ello la primera fase del tratamiento se centró en conseguir la confianza tanto de la familia como de la niña, estando presentes en el tratamiento la madre y la abuela.

• Area Motora

En la primera exploración física se observó que tenía un deficitario control cefálico y postural del tronco, los giros, y volteos eran realizados con gran dificultad y siempre con ayuda. La sedestación era lograda con ayuda y mantenía la posición con inclinación anterior del tronco durante unos segundos. El apoyo de las manos era casi inexistente.

** Psicólogo

** Fisioterapeuta

*** Logopeda

C.P. de Educación Especial

"La Panderola"

Vila-Real (Castellón)

Tel. 964/52 51 17

De 9'30 a 16'15

Tel. 964/66 17 96

durante todo el día.

ENFERMEDAD	EDAD DE INICIO	METODO DE HERENCIA	SIGNOS Y SINTOMAS	CURSO Y ESPERANZA VIDA
Leucodistrofia sudanófila de células globoideas (enf. de Krabbe).	3-6 Meses	Recesivo a autosómico.	Irritabilidad, ataques de llanto. Episodios febriles inexplicados. Opistotonos. Hipertonicidad en extremidades inferiores. Nistagmo pendularción ceguera progresiva y atrofia óptica. Deterioro de las funciones mentales paresia Bulbar. Ataques mioclónicos y rigidez de des-descerebración. Proteínas altas en L.C.R. Disminución de la conducción nerviosa.	Rápidamente 1-2 años.
Leucodistrofia sudanófila.	1-2 Años.	Recesivo y ligado al sexo.	Nistagmo, ataxis, disminución de la visión. Atrofia óptica, espasticidad de las piernas y más tarde de los brazos, reflejos aumentados. Babinski +. Temblor lenguaje scanning. Demencia progresiva.	Progresiva 20-30 años.
Leucodistrofia con fibras de Posenthal (Alexander).	1-2 Años.	Autosómico recesivo o dominante.	Megalocefalia. Retraso mental. Desarrollo motor lento. Espasticidad aumentada. Ataques.	Rápidamente 2-3 años.

En cuanto a la reptación y al gateo también eran inexistentes.

Asimismo, en estos momentos iniciales la bipedestación y la marcha constituían unos objetivos casi inalcanzables. Las reacciones de autodefensa de la niña imposibilitaban cualquier maniobra de acercamiento.

En cuanto al balance músculo-articular, presentaba una espasticidad acentuada con unos reflejos exacerbados sobre todo en miembros inferiores; abdominales y erectores estaban inmaduros, lo que impedía el soporte del tronco.

- Area Social y de Autocuidado

En cuanto a las actividades de la vida diaria (A. V. D.), la niña no controlaba esfínteres al no llevarse a cabo por parte de la familia ningún control de la micción ni de la defecación.

En cuanto a la alimentación, la niña había estado comiendo alimentos triturados y en este momento se hizo ver a la madre la necesidad de darle alimentos sólidos. La alimentación era dada por la madre, no habiendo intentado que la niña se alimentara por ella misma.

En cuanto al aseo, era la madre la encargada de realizar todas las tareas.

- Area de Lenguaje y Comunicación

A su llegada al Servicio de Logopedia, la niña presentaba una atención muy dispersa, no siendo capaz de construir torres. Poca prensión, no apareciendo la pinza digital para coger los objetos utilizaba las dos manos o sólo la palma de la mano (prensión en rastro).

No podía encajar 3 figuras si no era con mucha ayuda. Presentaba llanto ante la presencia de la madre y también ante su ausencia, sólo quería estar con ella y al mismo tiempo no dejaba que ésta atendiera a otra persona que no fuera ella.



Al cabo de un mes se consiguió que la madre quedara fuera de las sesiones, presentando entonces un cuadro de nerviosismo ante la ausencia materna. Se calmaba a los 15 minutos.

Esta reacción fue desapareciendo con el tiempo. Presentaba también temblores cuando ya llevaba un rato trabajando, debido a la fatiga muscular.

La capacidad de imitación de gestos era nula y a nivel de praxias orobucofaciales y capacidad respiratoria, no daba besos y no era capaz de soplar la vela.

En cuanto a articulación y expresión oral, no emitía ninguna palabra, sólo sílabas aisladas (ma, pa, ta...) y únicamente algunas de ellas se referían a la persona u objetos deseados.

A nivel auditivo no presentaba ningún déficit específico, pero su capacidad auditiva era baja al estar poco estimulada y también debido a su falta de atención.

No identificaba vocabulario, las únicas palabras que identificaba eran mama, papa y "iaio" (referente a su abuela Rosario), no seguía tampoco ningún tipo de orden.

INTERVENCION

Ante esta situación se planteó un tratamiento coordinado entre diversos profesionales: Psicólogo, que actuó coordinando y supervisando todo el programa, fisioterapeuta, logopeda y educadora.

En una primera fase a los padres se les indicó un programa de trabajo que consistía en la realización de unos objetivos tanto en el plano físico como en la estimulación del lenguaje, así como en la alimentación y en el aseo personal.

Estos ejercicios consistían en juegos de estimulación del lenguaje referidos a movilidad orobucofacial, capacidad de imitación, emisión de sonidos, trabajo de la audición y composi-

CLASIFICACION DE LAS LEUCODISTROFIAS. TABLA II

ENFERMEDAD	EDAD DE INICIO	METODO DE HERENCIA	SIGNOS Y SINTOMAS	CURSO Y ESPERANZA VIDA
Leucodistrofia metacromática (infantil).	1-1/2-2 Años.	Recesivo auto-sómico.	Flojedad de piernas, hipertonía e hiperreflexia al comienzo. Ataxia, ceguera cortical y atrofia óptica secundaria. Sordera. Más tarde: hipotonía, hiporreflexia y ataques mioclónicos o tónicos. Proteínas altas en L.C. R. Lenta velocidad de conducción nerviosa. Gránulos metacromáticos en orina y nervios periféricos.	Rápidamente 3-8 años.
Leucodistrofia metacromática juvenil y adulta.	6-8 Años.	Recesivo auto-sómico.	Paraparesia lentamente progresiva. Demencia y ceguera. Otros síntomas como la forma infantil.	Lentamente progresiva 10-20 años.
Degeneración Esponjosa (Cannavan)	3-6 Meses	Recesivo Auto-sómico.	Sustentación de la cabeza pobre. Espasticidad en extremidades inferiores. Retraso en el desarrollo. Macrocefalia. Paresia bulbar. Ataques mioclónicos y rigidez de descerebración.	Rápidamente 1-2 años.

ción, etc. Otro tipo de ejercicios eran los encaminados a favorecer los cambios posturales, la sedestación, la reptación y la potenciación de erectores y abdominales.

En cuanto a la alimentación, aseo e higiene se le dieron normas a la madre para conseguir el paso de la alimentación con alimentos triturados a alimentos sólidos. También se le enseñó a la madre a confeccionar un registro horario de la micción y la defecación.

En esta fase del tratamiento la colaboración de los padres fue de gran valor.

El trabajo que se realizaba en nuestro servicio era paralelo al de los padres, siendo más exhaustivos los ejercicios realizados en el colegio que en casa. Los resultados obtenidos eran plasmados en una hoja de control que periódicamente era revisada en el centro por los terapeutas y la madre conjuntamente.

Posteriormente los objetivos superados se eliminaban del programa y eran añadidos otros nuevos.

DESCRIPCION DEL ESTADO ACTUAL

Al poco tiempo de iniciada la estimulación, observamos (teniendo siempre presente el déficit de la niña) un notable avance en todas las áreas.

En el área motora los avances han sido importantes. Actualmente la niña camina, es capaz de subir y bajar escaleras con marcha alternante, también es capaz de atravesar las paralelas de obstáculos, subir y bajar las espalderas sin ayuda.

Los giros y volteos están ya superados.

En el área social y de autocuidado, la alimentación está totalmente normalizada, utilizando la cuchara, el tenedor y la servilleta, también bebe sola en un vaso y en una taza.

En cuanto al aseo es capaz de lavarse los dientes, lavarse y secarse la cara y las manos y de ir al aseo cuando lo necesita, bajándose y subiéndose las braguitas y el pantalón del chandal.

En el área de lenguaje y comunicación el avance también ha sido positivo. El soplo aunque débil, ha apa-

recido y ha mejorado la coordinación en respiración-fonación aunque se continúa incidiendo en ella.

En lenguaje repetitivo emite todos los fonemas y en lenguaje espontáneo presenta omisiones, distorsiones y sustituciones de alguno de ellos. Puede articular correctamente palabras bisílabas y trisílabas.

En cuanto a la construcción de frases, hace frases simples correctamente. A nivel auditivo puede discriminar la clase de material por su sonido y también discrimina los sonidos del propio cuerpo, del medio ambiente y de la naturaleza.

En cuanto a la comprensión, es capaz de identificar el vocabulario de diversos centros de interés y de interpretar y seguir órdenes complejas.

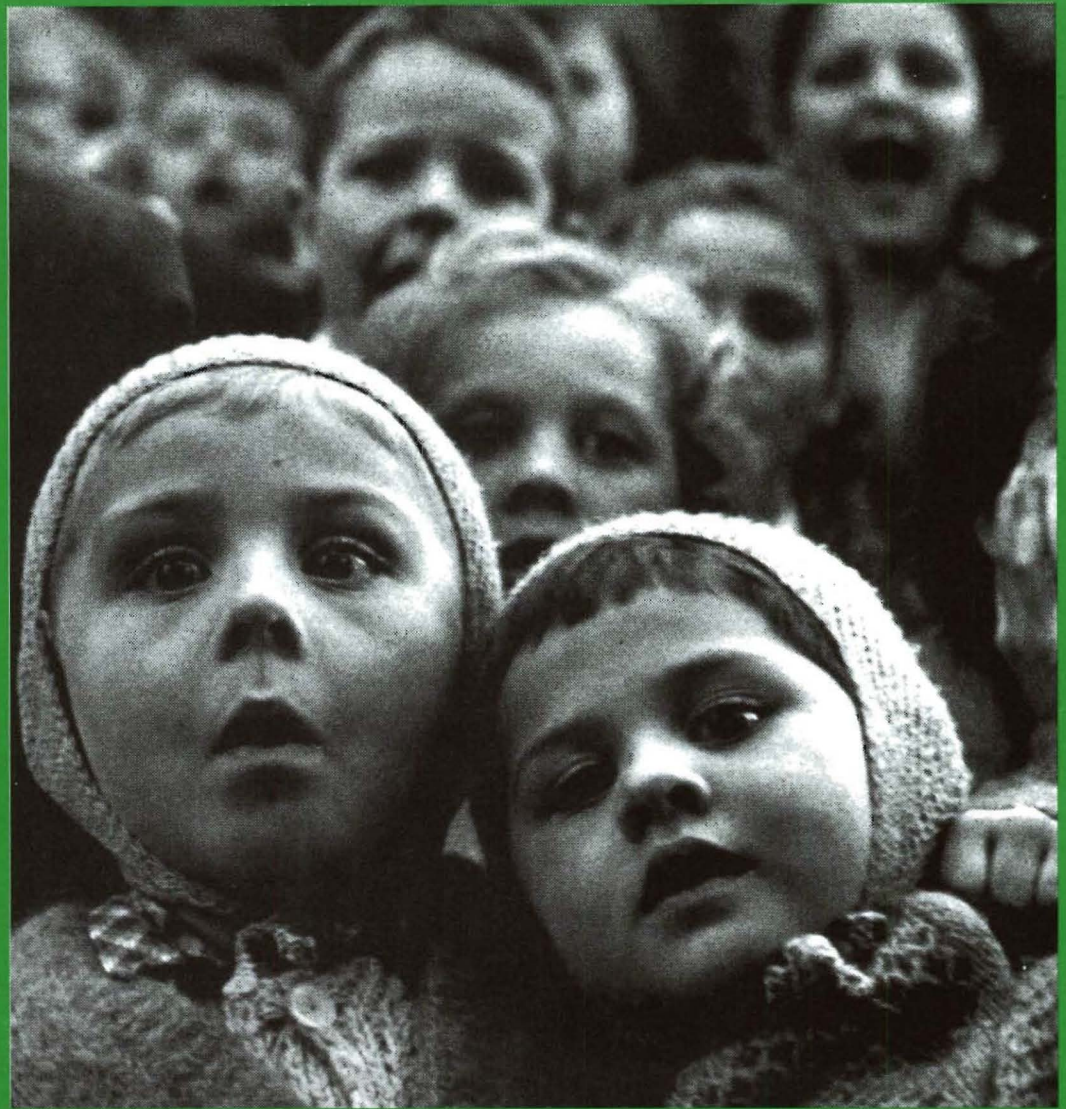
Responde a todo tipo de preguntas sencillas sobre un cuento contado previamente. En conversación espontánea sólo hace preguntas y comentarios sobre su familia y normalmente sólo se comunica con adultos (debido a su déficit físico, teme a la caída).

INTEGRACION ESCOLAR

Durante el curso 89/90 se integró parcialmente a la niña en un colegio ordinario de E. G. B., en preescolar 5 años, para fomentar el área de socialización. Al mismo tiempo la niña seguía asistiendo a los servicios de psicólogo, fisioterapia y logopedia de nuestro centro.

Durante el curso 90/91, se siguió con el mismo tipo de integración parcial. En este período se proporcionó a la maestra fichas de trabajo y orientaciones psicopedagógicas para la mejor integración escolar de la niña.

Debido a la elevada *ratio* del aula, la maestra no podía seguir las directrices que se le daban. Como consecuencia de todo ello, se consideró conveniente la escolarización en el C. P. de Educación Especial, donde actualmente recibe tratamiento de fisioterapia, logopedia, apoyo psicológico, adiestramiento en las actividades de la vida diaria y los programas de escolaridad en el aula.



PALABRAS CLAVE

Leucosis trófica: Enfermedad de carácter hereditario autosómico que cursa con una degeneración de la mielina.

Mielina: Sustancia blanca constituyente de la fibra nerviosa, encargada de la transmisión del impulso nervioso.

Hipertonía: Aumento del tono muscular.

Hiperreflexia: Aumento del tono reflejo.

Espasmos clónicos: Contracciones involuntarias musculares.

Gabinete de Estimulación Temprana: Equipo formado por: Psicólogo, fisioterapeuta, logopeda, educador y maestro y asistente social, encaminado a la información y al tratamiento de niños con problemas psicológicos, físi-

cos, de lenguaje, tanto separadamente como en conjunto.

Tratamiento Globalizado: Intervención conjunta en las áreas: cognitiva, motora, del lenguaje y comunicación, social y de autocuidado, en colaboración con la familia.

BIBLIOGRAFIA

1. *Enciclopedia de Educación Especial*. A. Fierro, M. Toledo, C. González y colaboradores. Ed. Santillana, Madrid, 1985.
2. *Ejercicios de lenguaje para niños con dificultades del habla*. Dorothy M. Jefree y Roy Mc. Conkey. Colección Rehabilitación. Serie Cuadernos

Prácticos. Madrid, 1979.

3. *Lenguaje Comprensivo a través de cuentos*. E. Aguilar y M.^a C. Vaquero. Ed. Escuela Española, S. A. Madrid, 1984. Vol. I y II.
4. L. Kent, C. Basil y M. J. del Río: "P. A. P. E. L." "Programa para la adquisición de las primeras etapas del lenguaje". Ed. Siglo XXI. Madrid, 1982.
5. "Comportamiento general y hábitos de autocuidado". Bender. Valletutti. *Breviarios de conducta humana*, n.º 23. Editorial Fontanella. Barcelona, 1981.
6. *Modificación de la conducta y sus aplicaciones*. Madrid, 1979.

nes prácticas. Kazdin Aln F. Ed. El manual moderno, S. A. México, 1978.

7. *Compendio de patología clínica*. Farreras.
8. *Actividad postural refleja anormal causada por lesiones cerebrales*. B. Bobath. Ed. Médica Paramericana, S. A. San José, 831. Buenos Aires, Argentina.
9. *Sistema nervioso, topografía*. V. Smith Agreda y E. Ferreres Torres. Ed. Gregori. Valencia, 1983.
10. *Atención Temprana. Guía práctica para la estimulación del niño de 0 a 3 años*. M. Vidal Lucena y J. Díaz Curiel. CEPE, Colección Educación Infantil. Madrid, 1990.