

Implicaciones Educativas y del Comportamiento en el Síndrome CHARGE Debido a la Falta del Sentido del Equilibrio

por David Brown, Especialista en Educación de CDBS

Cuando esta condición fue nombrada por primera vez en 1981, se pensaba que los seis elementos del criterio de diagnóstico que se usaron para hacer el acrónimo CHARGE fueron las características principales de la condición, pero desde entonces se han identificado más de 40 anomalías asociadas con CHARGE (CHARGE Syndrome Management Manual of the CHARGE Foundation [Manual de la Fundación CHARGE para Manejar el Síndrome CHARGE], y también vea <http://www.widerworld.co.uk/charge/whatis.htm>), las cuales hacen de CHARGE una de las condiciones más complejas que conocemos médicamente y en su desarrollo. También es probable que los niños con CHARGE vayan a estar dentro del grupo de personas con verdaderos 'impedimentos multi-sensoriales', ya que tienen dificultades no solo con la visión y audición, sino también con los

sentidos que se relacionan con el equilibrio, tacto, temperatura, presión y olfato. Cada una de la gran cantidad de diferentes anomalías asociadas con CHARGE va a imponer diferentes demandas en el niño(a), una de la más presentes de estas es la falta del sentido del equilibrio.

El Equilibrio y el Tono Grave

Equilibrio

Se piensa que la mayoría de las personas con CHARGE no tienen el sentido del equilibrio debido al mal funcionamiento o ausencia de los canales semicirculares (los receptores del sentido del equilibrio) en el oído interno. Los canales semicirculares juegan un papel crucial en la organización de la información sensorial en todos los otros canales sensoriales, entonces esta anomalía tiene un efecto profundo en todas las áreas del funcionamiento durante toda la vida del niño(a), pero usualmente no se le pone suficiente atención o no se fijan suficientemente en la importancia e impacto de esta anomalía, especialmente una vez que el niño(a) se para y camina solo. Durante los primeros años es probable que el niño vaya a manifestar lo siguiente:

- un tono muscular muy débil (músculos flácidos)
- un control de la cabeza muy pobre y en general una habilidad pobre de resistencia a la gravedad
- mucha inseguridad en la postura cuando se le levanta recto o se le sienta en las piernas de un adulto
- una preferencia marcada por acostarse horizontal sobre su espalda (supino) y posteriormente también en los lados, por largos períodos de tiempo para la mayoría de las actividades
- movilidad muy atrasada, y más tarde patrones únicos de movimiento tales como: acostado en la espalda se empuja con los pies para avanzar primero con la cabeza; acostado en la espalda se arrastra hacia los lados; y gatea con cinco puntos de apoyo (usando las dos rodillas, los dos brazos y la frente pegada al piso como un apoyo extra)

(continúa en la página 2)

En Esta Edición

ETIOLOGÍAS

Implicaciones Educativas y del Comportamiento en el Síndrome CHARGE Debido a la Falta del Sentido del Equilibrio	1
Las Causas Principales de la Sordo-Ceguera	4
Hoja de Datos sobre Etiología:	
Español	5
Ingles.....	7
¿Es Realmente Importante Conocer la Etiología de la Condición de mi Hijo?	9
Un Agradecimiento Muy Especial	9
Dos Excelentes Recursos Nuevos.....	10
Evaluaciones Educativas	10
¡Marque su Calendario!.....	11

Síndrome CHARGE Debido a la Falta del Sentido del Equilibrio (viene de la página 1)

- se sienta con las piernas en posición de 'W' para darle una base más amplia y segura
- extrema fatiga después de tratar de resistir la gravedad (por ejemplo sentarse o mantener la cabeza derecha) //durante períodos cortos de tiempo

Al final de la infancia y en la adolescencia los problemas de fatiga, control de la postura, y sentarse o pararse sin apoyo van a ser menos evidentes pero todavía van estar presentes. Algunas veces le va a beneficiar al estudiante una silla adaptada, con brazos y un apoyo para los pies, posiblemente con un asiento en declive para animar una actitud más activa. Es posible que todavía vaya a necesitar recargar la cabeza en uno o ambos brazos o aun ponerla sobre el pupitre para poder leer o escribir. Parece que algunos niños mayores y adolescentes pueden funcionar muy bien en sus pupitres por períodos largos de tiempo, pero periódicamente necesitan ponerse en posición horizontal para relajarse y para recargar suficientemente sus niveles de energía para las próximas actividades. Posiblemente también necesiten estos períodos en posición horizontal para reorganizar el sistema sensorial usando conductas tales como patear, aletear con los brazos, hiperventilación o fijar la mirada en una luz brillante. Generalmente, permanecer largos períodos parado sin moverse y sin apoyo representa un gran desafío. La intervención regular de una terapeuta física es muy importante para todos los niños con CHARGE, pero la terapeuta va a necesitar información sobre la alta incidencia de los problemas severos de equilibrio en esta población y la implicación de estos problemas.

Tono Muscular Débil

En parte, el tono muscular muy débil es en parte el resultado de los problemas severos del equilibrio, pero también está relacionado con una visión pobre, dificultades para respirar y la reducción generalizada en la recepción de información sensorial, lo cual resulta en la reducción de la consciencia perceptiva. Como resultado, este problema se agrava por la falta de motivación para moverse, lo cual está asociado a una falta de "ejercicio." Las reacciones de auto protección, pararse, deambular y caminar independientemente normalmente se desarrollan muy tarde (una encuesta inglesa encontró que el promedio de los niños para caminar independientemente es a los cuatro años de edad.) Cuando los niños empiezan a caminar, con frecuencia tienen una manera de andar muy característica, algunos de estos aspectos pueden permanecer evidentes por muchos años: los pies muy abiertos; las rodillas ligeramente dobladas; el cuerpo se balancea de un lado a otro con cada paso; los pies se arrastran o se plantan con mucha firmeza en el piso con cada paso (posiblemente varias veces, casi como dando golpecitos al piso con el pie); y los brazos extendidos como un acróbata. Algunos niños caminan con movimientos, meciéndose repetidamente con la cabeza y el tronco en forma circular, como si trataran de tener conocimiento de las áreas peligrosas afuera de los límites de una postura segura. Es importante la supervisión regular de una terapeuta física, ya que hay un alto riesgo de desarrollar escoliosis (curvatura de la espina) al final de la niñez y en la adolescencia. Esto puede requerir de un tratamiento con terapia

y adaptaciones al ambiente del niño, el uso de un soporte para el cuerpo, o en casos severos, cirugía de la espina.

Equilibrio

La seguridad de la postura y un buen sentido del equilibrio dependen de un desarrollo efectivo y buen funcionamiento de tres diferentes, pero interdependientes sistemas sensoriales (conocidos como el Terno del Equilibrio)—estos son el sentido de la visión, el sentido del equilibrio y los sentidos táctiles y propioceptivos. En las personas con CHARGE, es probable que todo este sistema sensorial esté ausente o tenga algún impedimento, lo cual explica el desarrollo lento de las habilidades motoras gruesas y la movilidad, pero también lo hace sorprendente que la mayoría de los niños con CHARGE van a lograr pararse y caminar. Por eso, cualquier recomendación o información que ayude a mejorar el funcionamiento de alguno de los sentidos del Terno del Equilibrio puede ser visto como una contribución al desarrollo para levantarse y caminar independientemente.

El Equilibrio y la Visión

Existe una relación muy grande entre el sentido del equilibrio y el de la visión, cualquier problema con el equilibrio puede afectar la habilidad de mantener un campo visual estable, seguir suavemente objetos en movimiento con los ojos y diferenciar si es el objeto o es la misma persona que se está moviendo. Algunos niños puede parecer que están totalmente ciegos si se les cambia de la posición de postura que les da seguridad, pero pueden mostrar habilidades visuales (y otras habilidades) con un buen desarrollo una vez que están en una superficie estable y en una posición horizontal en la espalda o de lado. Conforme el niño crece, puede usar los restos de visión para ayudarlo a permanecer derecho, para compensar por no tener el sentido del equilibrio, usando las impresiones visuales muy fuertes hechas por líneas verticales y horizontales en el cuarto (por ejemplo, las paredes y las orillas de las ventanas, puertas, mesas y cuadros que se encuentran en los muros); ellos posiblemente tengan mucho menos equilibrio afuera donde éstas marcadas indicaciones visuales generalmente son ausentes. Como un resultado, es posible que el niño se niegue ir afuera (por ejemplo, durante el recreo en la escuela), y otra característica puede ser la incapacidad de realizar algunas tareas afuera (por ejemplo, jugar fútbol) que se puede llevar a cabo muy bien dentro de un gimnasio. Para los niños que están leyendo, el uso del tiposcopio (un cuadro con una ranura que sólo permite ver un renglón) puede ayudarles, aislando un renglón del texto a la vez.

El Equilibrio y Audición

Varios escritores han enfatizado la relación que existe entre el sentido del equilibrio, y la habilidad de procesar sonidos y de desarrollar lenguaje oral. Esto obviamente ha tenido implicaciones en las personas con CHARGE, y un método íntegro que sería de mucha ayuda para el niño es reunir un maestro para niños sordos o con impedimento auditivo, una terapeuta de

(continued on page 3)

Síndrome CHARGE Debido a la Falta del Sentido del Equilibrio (viene de la página 2)

lenguaje y una terapeuta ocupacional entrenados en terapia de integración sensorial (o cualquier combinación de estos).

Disfunción de la Integración Sensorial

Este problema está inherente en CHARGE, y son muy comunes las dificultades significativas causadas por sistemas sensoriales con una pobre modulación. Muchas conductas, algunas de ellas aparentemente contradictorias, pueden indicar la necesidad de una evaluación de la integración sensorial (IS) llevada a cabo por una terapeuta ocupacional entrenada:

- el rechazo de texturas en la boca con excepción de comida en puré, pero la característica de chupar muchas diferentes cosas que no son comida (por ejemplo, piedras, madera, tela, tierra)
- la inhabilidad de masticar y morder alimentos sólidos, pero la tendencia de morder y masticar excesivamente cosas que no son alimentos y persistir con el rechinado de los dientes
- el rechazo de ciertas sensaciones táctiles como si sintiera dolor, pero aparentemente no tiene conciencia de algunas otras sensaciones táctiles (¡las cuales para nosotros posiblemente sean dolorosas!)
- extrema inseguridad de la postura cuando otra persona lo sienta o lo para, pero una respuesta placentera a marcados movimientos rítmicos (por ejemplo, mecerse, galopar sobre las piernas de un adulto, columpiarse)
- períodos de actividad excesiva y frenética, pero también períodos repentinos de un aparente agotamiento
- umbrales anormales de alta tolerancia al dolor intenso
- muy atrasada la consciencia de haber defecado y orinado
- patrones del sueño inconsistentes y con interrupciones
- conductas que buscan y ofrecen sensaciones sensoriales muy fuertes, por ejemplo, morderse o rascarse a si mismo, escarbarse la piel, dar vueltas, mecerse, brincar, levantar los hombros, columpiar las piernas, aletear las manos, golpearse, todos como una manera de reorganizar el cuerpo

Algunas técnicas típicas sugeridas por una terapeuta después de una evaluación IS pueden incluir métodos para cepillarse, compresión rítmica de las articulaciones, masaje del tejido profundo, experiencias vibro-táctiles, un rango de actividades con movimientos largos y el uso de ropa con pesas. Se pueden esperar diferentes resultados después de implementar estas técnicas, tales como mejorar la habilidad del niño para captar la información sensorial del medio ambiente, mejorar el tono muscular, mejorar la consciencia y tolerancia del sentido del tacto, ampliar los lapsos de atención y reducir la distractibilidad, reducir la necesidad de auto lastimarse, mejorar los patrones del sueño y en general incrementar la habilidad del niño(a) para permanecer alerta y tranquilo en una situación de estrés. Este tipo de perspectiva IS puede ser necesaria, regular o periódicamente durante toda la vida del niño y nunca deberá ser considerada

automáticamente como una arreglo de 'una vez'. Yo creo que a cada persona con CHARGE le puede beneficiar significativamente tener evaluaciones IS por lo menos periódicamente y hechas por una terapeuta ocupacional apropiadamente calificada.

Debe de haber muchas diferentes razones por las que el niño con CHARGE persevera en una actividad sin cambiar, pero yo creo que frecuentemente ésta es una técnica que los niños usan para establecer una base física, emocional, perceptiva y cognoscitiva firme cada vez antes de cambiarse a un área relativamente desconocida. Con frecuencia, la enseñanza que tiene éxito depende de tomar en cuenta esta necesidad y dejar un tiempo para indicarle al niño el hecho de que Ud. está allí, quién es Ud., lo que van a estar haciendo juntos, como lo van a hacer, etc. Posiblemente el niño necesite un tiempo considerable y ayuda para tener una base física estable y segura como prioridad en cada interacción.

En Conclusión

Trabajo en Equipo – esto es mucho más complicado de lo que nos podemos imaginar, y se va a tener que considerar y hablar sobre muchas disciplinas y puntos de vista para llegar a crear y mantener programas apropiados.

Prioridades – con tanta complejidad siempre es difícil decidir cuales son las prioridades de un momento a otro, de día a día y de semana a semana. Frecuentemente las prioridades establecidas relacionadas con la baja visión, impedimento auditivo o terapia física (u otras) deben ser relegadas a segundo término para que se pueda poner énfasis en otras cosas. Se va a necesitar mucha creatividad para asegurarse de que el programa educativo sea flexible y que responda a las necesidades del momento, pero que también tenga el balance necesario para cubrir la gran variedad de necesidades complejas que tiene el niño de la forma más efectiva.

Paso a paso – solamente un punto de vista más claro y la más fuerte empatía podrá ayudar a que las personas obtengan una comprensión de lo que la actividad realmente significa para el niño. “¿Qué estoy tratando de hacer en este momento y con esta actividad?” Ésta siempre es una buena pregunta que se debe tener en mente, pero una pregunta más urgente puede ser, “¿Cuál es la percepción del niño de lo que yo estoy tratando de hacer en este momento, con esta actividad?” En otras palabras, ¿Cuáles serán probablemente las demandas más importantes ante la atención del niño, como resultado de la manera en que he organizado esta sesión?

Comportamiento – con frecuencia los padres y los profesionistas reportan que ellos están confundidos, desorientados y frustrados por los patrones de comportamiento del niño con CHARGE, y no hay duda que estos niños pueden ser especialmente desafiantes para las personas que trabajan con ellos, particularmente para las que viven con ellos. Siempre ha existido un gran debate sobre el “comportamiento CHARGE” entre las familias con

(continued on page 4)

Síndrome CHARGE Debido a la Falta del Sentido del Equilibrio (viene de la página 3)

niños que tienen CHARGE, y recientemente se han iniciado algunas investigaciones en los EE.UU., Inglaterra y Francia sobre el comportamiento de estos niños. Espero que alguna de la información y pensamientos contenidos en este artículo puedan ayudar a que las personas desarrollen sus propios pensamientos y opiniones sobre por qué ciertas cosas pasan de la manera como pasan. Sobre todo, espero que este artículo les recuerde a las personas las inmensas dificultades que estos niños enfrentan en casi todo que intentan hacer, y como consecuencia el alto nivel de estrés con el que ellos deben vivir durante toda o casi toda su vidas. El tiempo que se dedica a reducir el estrés, y que se usa para tratar de darle al niño estrategias aceptables para que lo haga por si mismo, debe ser uno de los regalos más preciosos que le podemos ofrecer, y uno de los favores mayores que podemos hacer para nosotros mismos como educadores.

Referencias

- Admiraal, R.J.C., y Huygen, P.L.M. (1997). Vestibular Areflexia as a cause of delayed motor skill development in children with the CHARGE association. (Areflexia Vestibular como una causa del retraso en el desarrollo de las habilidades motoras en los niños con CHARGE) *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* (Periódico Internacional del Otorrinolaringología Pediátrica), 39, 205–222.
- Blake, K.D., Davenport, S.L.H., Hall, B.D., Hefner, M.A., Pagon, R.A., Williams, M.S., Lin, A.E., y Graham, J.M. (1998). CHARGE Association: An update and review for the primary pediatrician. (Asociación CHARGE: Una revisión y actualización para el pediatra general.) *Clinical Pediatrics* (Clínica Pediátrica), 37, 159–173.
- Hefner, M., and Davenport, S.L.H. (Eds.) (1999). CHARGE Syndrome: A management manual for parents. (El Síndrome CHARGE: Un manual del manejo para padres). Columbia, MO: CHARGE Syndrome Foundation (Fundación del Síndrome CHARGE).
- Scott, E., Ruetsch, C.L., Gothelf, C., and Petroff, J.G. (Eds.) (1998). CHARGE Syndrome Family Conference: 1998 Proceedings (Procedimientos de la Conferencia para Familias con Niños con el Síndrome CHARGE) N.J. TAP and N.Y.S. TAP.
- Stock Kranowitz, C.(1998). *The Out of Synch Child: Recognizing and Coping with Sensory Integration Dysfunction*. (El Niño con Falta de Sincronización: Reconocer y Enfrentar la Disfunción de Integración Sensorial) New York: Berkley Publishing Group, Skylight Press.
- Theelin, J.W., Hartshorne, T.S., and Hartshorne, N.S. (1999). Audiologic and educational issues in CHARGE Syndrome. (Temas Audiológicos y educativos en el Síndrome CHARGE) *Journal Of Educational Audiology*, (Boletín de Audiología Educativa) 7, 34–41.