

---

# **INTERVENCION EDUCATIVA Y TERAPEUTICA EN EL SINDROME DE RETT**

**Asociación Internacional Síndrome de Rett. (Autores)**

9121 Piscataway Road

Suite 2 - B

Clinton, MD 20735

(301) 856 3334

**Asociación Valenciana de Síndrome de Rett. (Traductores)**

*C/ Sollana, 28 bajo*

*46013 - VALENCIA*

*Tfno. (96) 3740333*

Publicado en 1987

1ª revisión 1989

2ª revisión 1995

---

# INTERVENCIÓN EDUCATIVA Y TERAPEUTICA EN EL SINDROME DE RETT

## Asociación Internacional del Síndrome de Rett

En un esfuerzo por mejorar la calidad de vida de nuestras hijas con Síndrome de Rett, damos la bienvenida a las ideas de nuestros lectores sobre las técnicas de tratamiento y cuidado o sugerencias generales y educativas que personalmente han investigado y/o encontrado beneficiosas. Este intercambio de ideas es bienvenido. Padres y profesionales tienen la oportunidad de decidir si quieren seguirlas.

Sin embargo, la Asociación Internacional de Síndrome de Rett no apoya ni impone ningún tratamiento, terapia o medicamento en particular. Animamos a los padres a apoyarse unos a otros con sugerencias y contactar con los médicos de sus hijas para su aprobación.

Todavía no se ha establecido con exactitud una valoración sobre el potencial de aprendizaje de las niñas con Síndrome de Rett. Este libro explora una variedad de estrategias de tratamiento y enfoques de aprendizaje que han sido usadas con algunas de las niñas. **Así como cada niña es única, la selección de estrategias de aprendizaje que se trabajan para ellas debe individualizarse para sus aptitudes y sus necesidades.** La decisión sobre cuál es la ubicación más adecuada, si en un centro de educación especial, en un aula independiente o integración completa en una escuela ordinaria, corresponde a la filosofía y elección individual.

## Indice

	<u><i>Pág.</i></u>
Introducción.....	4
Valoración Cognitiva.....	5
Síndrome de Rett: orientaciones para terapeutas.....	7
Servicios Educativos para las Niñas con Síndrome de Rett: Una Visión Global de la Legislación y Gama de Servicios disponibles.....	12
Qué pedir de un marco escolar: Conseguir Servicios Escolares Locales.....	17
Programas educativos y Marcos Escolares tipo.....	21
Comunicación.....	68
Función Motora: Estrategias de Fisioterapia y Terapia Ocupacional.....	70
Musicoterapia en el Síndrome de Rett.....	80
Otras Asociaciones Rett.....	96
Agradecimientos.....	100

---

---

## Introducción

El síndrome de Rett fue descrito por primera vez en Viena (Austria) en 1965. El profesor Andreas Rett, un neuropediatra, advirtió dos niñas sentadas juntas en la sala de espera de su clínica, ambas haciendo movimientos similares de lavado de manos. Les dijo a sus madres que cogieran sus manos un momento y, cuando las soltaron, los movimientos estereotipados empezaron casi inmediatamente. A continuación examinó a cada niña, encontrando que sus síntomas eran marcadamente parecidos. Esto fue muchos años antes de que otros médicos reconocieran el trastorno, y cerca de dos décadas antes de que el Síndrome de Rett fuese reconocido por la comunidad médica americana.

Desde entonces, ha sido mucho el interés que se ha suscitado sobre la causa y el potencial tratamiento de Síndrome de Rett. Muchos científicos experimentados están trabajando en varios aspectos de la investigación que conducirá al conocimiento y la comprensión necesarias para traer la curación para el Síndrome de Rett.

Por ser el Síndrome de Rett un trastorno de reciente descripción y por la falta de una investigación aplicada a la educación, aún se ha escrito muy poco sobre programas adecuados para niñas con Síndrome de Rett. Debido a su, hasta ahora, relativa rareza, la mayoría de las escuelas no tienen demasiadas niñas con Síndrome de Rett sobre las que aplicar programas y comparar. Este libro es un intento por ofrecer información sobre algunos programas educativos y terapéuticos para niñas con Síndrome de Rett. La información proviene de varias terapias y algunos programas individuales que se describen con detalle. Es importante recordar que no hay una prescripción para llevar a cabo la educación. Cada niña necesita tener un programa individual diseñado y construido para sus propias fuerzas y de acuerdo a sus particulares necesidades. Se debe comprender también que la provisión de servicios educativos varía grandemente de un área a otra. Mientras algunos distritos escolares permiten elegir la ubicación, otros no. Esperamos que este libro nos ayudará a comprender más plenamente el repertorio del programa de servicios y estrategias de enseñanza que podrían ser utilizadas con las niñas con Síndrome de Rett. Los padres pueden tener diferentes ideas sobre la mejor ubicación para su hija, y les animamos a participar en la planificación de los programas.

No podemos sentarnos ociosos mientras esperamos la curación.... Debemos luchar por conseguir el tipo de experiencias educativas más significativas que ayudarán a nuestras hijas a desarrollar su potencial de crecimiento.

**Mientras la curación será mañana, los cuidados deben de ser hoy.**

**Kathy Hunter, Fundadora y Presidenta de la I.R.S.A.**

---

## Valoración Cognitiva

*Richard Van Acker, Doctor en Filosofía*

*Sharon Grant*

*Universidad de Illinois en Chicago*

La valoración cognitiva de las niñas con Síndrome de Rett es particularmente ardua. La combinación del trastorno del movimiento, el retraso de las respuestas latentes y la pérdida del habla adquirida, limitan nuestra posibilidad de estimar el funcionamiento cognitivo de las personas con este trastorno. Los métodos tradicionales de valoración cognitiva requieren de las personas respuestas verbales o motoras para poder generar estimaciones válidas. Si se requiere de la persona que emplee medios de respuesta que están en si mismos deteriorados, nunca podremos fijar si la valoración funcional es una medida de las aptitudes cognitivas o de la ineptitud verbal o motora. Tal determinación es importante para una planificación adecuada de la instrucción.

Si para todos los niños se recomiendan multiples fuentes de información sobre aspectos del funcionamiento, esto es imperativo para definir un cuidadoso cuadro de la niña con Síndrome de Rett. Es posible conseguir información de tipo normativo y criterial basada en la valoración formal. Sin embargo, se deben superar diversas dificultades del proceso de valoración incluyendo **a)** ganar la atención de la niña, **b)** hallar medios fidedignos que puedan ser entendidos por el examinador, y **c)** ayudar a las niñas a abandonar la característica estereotipia de manos para permitir cumplimentar los ítems del test.

Con anterioridad a la valoración cognitiva, una entrevista informal con los padres puede ofrecer información valiosa sobre aspectos o maneras de motivar y comunicarse con la niña. La observación de la interacción de la niña con los padres ofrece luz sobre destrezas, aptitudes y diferencias personales que pueden afectar a las consecuencias de la valoración. Emplear algún tiempo en la actividad favorita de la niña puede ayudar a establecer una buena relación y, para un observador agudo, a menudo provee de la oportunidad de observar su actuación en una situación similar a la que requiere la medida estandarizada. Debemos permitirnos bastante tiempo para estos importantes preámbulos antes de intentar la valoración misma.

Las niñas con Síndrome de Rett son, a menudo, muy sociables. Frecuentemente están más interesadas en el examinador que en la tarea que tienen en su mano. Los materiales usados en el proceso de valoración deben ser motivadores para la niña. Uno de los inconvenientes de las medidas infantiles estandarizadas típicamente utilizadas en la valoración de las niñas con Síndrome de Rett (p.e. Escalas Bayley de Desarrollo Infantil) es que requieren para su desarrollo materiales inadecuados (p.e. sonajeros, pelota roja, bloques,...). Items de este tipo pueden resultar muy poco interesantes para niñas mayores.

Las pruebas basadas en criterio, tales como el Uzgiris-Hunt, permiten la utilización de muñecos, juegos u otras chucherías que son motivadores para las niñas como instrumento de prueba de cognición. Un refuerzo frecuente de su interés y colaboración en el procedimiento puede promover una atención más prolongada y proveer de un abanico más amplio de oportunidades de recogida de información. Antes del examen se puede charlar con los padres sobre los “bocados” (caramelos, patatas fritas,...) o conductas que son reforzadoras para la niña.

Los padres pueden ser también la mejor fuente de información en lo que se refiere a métodos de comunicación significativa. Identificar un sistema de respuestas fidedignas y consistente es imperativo. Este podría ser mediante gestos, apuntando, signado, señalando con la mirada, sonidos o palabras. Debido al déficit en la planificación motora, las niñas con Síndrome de Rett pueden mostrar de hecho la conducta requerida en un momento más tardío del proceso de valoración. Es esencial dejar bastante tiempo entre los ítems del test en previsión de respuestas retrasadas. Además, el registro en video de la sesión de valoración para futuras revisiones, a veces nos permite captar las respuestas retrasadas que pueden haberse perdido durante el momento de la valoración. A menudo hay que administrar la medición en períodos cortos de tiempo. Si la niña pierde interés o parece estar cansada o distraída, es mejor detener el test y volver a él en otro momento.

Los modelos de respuesta de chicas con Síndrome de Rett son bastante diferenciales de los de otras niñas. Por lo tanto, los techos tradicionales podrían ampliarse. Cuando se usa una valoración infantil completan todos o casi todos los ítems que no dependen exclusivamente de aptitudes lingüísticas.

La estereotipia del retorcimiento de manos de las niñas con Síndrome de Rett a veces imposibilita llevar a cabo los ítems del test. Se han logrado algunos sujetando suavemente la mano desfavorecida. Hemos observado que si el material o la actividad es bastante motivadora, a veces somos capaces de detener la estereotipia durante el mínimo período de tiempo para obtener la información necesaria. El aumento de la estereotipia puede ser un signo de fatiga o hastío durante el proceso de valoración y puede ser la señal para detener el test y dejarlo para otro momento.

Muchas de las recomendaciones que hemos hecho violan los procedimientos estandarizados de las medidas de valoración formal. Pero el primer propósito de la valoración es obtener información significativa sobre la niña, y no obtener una puntuación. Con estas niñas, para obtener resultados significativos puede ser necesario un manejo creativo de los procedimientos.

## Referencias

- Psychological Corporation. (1969). “Bayley Scales of Infant Development”. New York: Harcourt, Brace, Jovanovich.
- Uzgiris, I.C., & Hunt, J.M. (1975). “Assessment in Infancy: ordinal Scales of Psychological Development”. Urbana, IL: University of Illinois Press.

---

## Síndrome de Rett: Orientaciones para los Terapeutas

*Dra. A.M. Kerr, Jefa del Departamento de Salud Infantil, Royal Hospital for Sick Children, Glasgow, Escocia y la Unidad de Observación, Quarrier's Homes, Renfrewshire, Escocia.*

Se llama Síndrome de Rett por ser el profesor Andreas Rett, de Viena, quien describió el trastorno en 1966. Desde entonces, solo se ha encontrado en niñas, afectando aproximadamente a 1/12000 mujeres nacidas vivas. Se cree que cada caso es debido a una nueva mutación en un gen del cromosoma X (el fallo tiene un desarrollo imprevisto). Normalmente, solo es afectada una niña de la familia, con excepción de las gemelas idénticas (si una está afectada, invariablemente, la otra también lo está), y solo rara vez se ha visto en hermanas no gemelas. Una de cada 300 casos tiene una hermana afectada. Las anomalías bioquímicas o estructurales producidas por los cambios genéticos no son conocidas con precisión, pero ciertamente implican el control de la respiración y del movimiento tanto como del pensamiento.

### **Evolución del Síndrome de Rett.**

*Historia temprana:* Generalmente, las niñas han sido consideradas normales al nacimiento y durante los primeros 6 meses. Después de esto hay un sutil enlentecimiento del desarrollo con un uso de las manos de pobre calidad, escaso juego imitativo y retraso en el gateo y la deambulación. Hemos observado posturas irregulares y un exceso de movimientos (palmaditas) sin propósito alguno. A pesar de esto, la niña progresa y, normalmente, se consigue que llegue a decir palabras sueltas, ande y se alimente sola. Sin embargo, parece haber un techo en el desarrollo a los 10/12 meses, que la niña no es capaz de superar. El perímetro craneal es normal durante los primeros meses; pero después, el crecimiento es más lento de lo esperado.

*Regresión:* Alrededor del año (6/30 meses) empieza un período de regresión y las destrezas desaparecen. Pueden darse episodios de gritos y una retirada del contacto social. Pierden el habla, puede reducirse el tono muscular y el movimiento es escasamente coordinado. Las manos empiezan a hacer palmoteos repetitivos, así como movimientos de retorcimiento o estrujamiento, a menudo con las manos juntas a nivel de pecho o boca. Los movimientos son rítmicos, simples y ligeramente diferentes para cada mano. Esto parece dificultar un uso constructivo de las manos aun cuando el interés por parte de la niña de usarlas sea claramente manifiesto. Parece como si no pudiera mantener el movimiento de las manos bajo control voluntario durante mucho tiempo. La cara, tronco y los miembros están sujetos a movimientos extraños-que pueden ser nerviosos o sinuosos- y la marcha empieza a ser menos estable.

La regresión con pérdida escalonada de habilidades puede durar solo algunos días o muchos meses. Al final de este período la niña muestra profundas discapacidades, con un nivel de destrezas por debajo del esperado al año de edad.

*Período de estabilización:* Desde este momento el curso es más estable y no hay evidencia de un inevitable deterioro mental continuado, aunque las deformidades físicas tienden a empeorar. Desde la infancia media, las extremidades tienden a estar rígidas durante el esfuerzo voluntario, y pueden desarrollarse una serie de deformaciones fijas de los pies. Las niñas que no caminan pueden dislocarse las caderas. La mayoría desarrolla escoliosis que puede progresar, especialmente en las más sedentarias e hipotónicas.

Es frecuente que sobrevivan hasta los 40 años; sin embargo se dan muerte repentinas e inexplicables en muchas chicas jóvenes. La vida es arriesgada para cualquier persona severamente discapacitada, pudiendo existir peligros adicionales para las niñas con el Síndrome de Rett.

### **Rasgos característicos del Síndrome de Rett.**

Un rasgo universal de las niñas con Síndrome de Rett es su carita linda y sus vivas expresiones, especialmente los ojos, con un aparente interés por los acontecimientos, aunque una respuesta voluntaria sea retrasada o no existente. Hay miradas muy características a la cara de los que las atienden.

Entre los 4 y los 12 años de edad, normalmente se dan estallidos de hiperventilación durante las horas en las que está despierta. La regularidad con que esto ocurre sugiere que este hecho viene dictado por un mecanismo fisiológico defectuoso y no por la simple elección de la niña para divertirse a sí misma.

La hiperventilación puede afectar a la química corporal, produciendo extrañas sensaciones, y las niñas en las que aparece a menudo parecen ansiosas o excitadas. Entre los episodios de hiperventilación hay apneas, que puede reducir el nivel del oxígeno en la sangre. Raramente provoca convulsiones. A partir de mediados de la adolescencia, la hiperventilación tiende a disminuir, pero la apnea junto con los “tragos de aire” permanecen como una anomalía característica.

Las convulsiones se dan en casi la mitad de las niñas y pueden ser generalizadas (afectando todos los miembros) o focales (solamente en parte del cuerpo). Se pueden controlar mediante anticonvulsivos, y a menudo desaparecen en niñas mayores. Más frecuentes son las ausencias no convulsivas y el pánico, ante lo que los anticonvulsivos son ineficaces.

Se pueden repetir los episodios de gritos, y en esta época las niñas pueden renunciar al contacto social. Es importante buscar cada nueva causa de dolor y tratarla; sin embargo, muchos “malos ratos” remiten espontáneamente.

En los primeros estadios las niñas pueden llegar a estar muy delgadas, algunas veces con escaso apetito, pero después el peso se recupera e incluso llega a ser excesivo.

Como en otros handicaps mentales o físicos profundos, el estreñimiento es un problema frecuente y continuo en las niñas con Síndrome de Rett. Hasta ahora, hemos obtenido el mejor resultado animando a realizar actividad física dentro o fuera del agua y con una dieta equilibrada y rica en fibra. El cuidado de los dientes es también muy importante.



## Tratamiento del Síndrome de Rett

Hoy por hoy, los medicamentos tienen un papel muy limitado. Todavía no sabemos bastante sobre la química del Síndrome de Rett para ofrecer una sustancia específica para su tratamiento, y es mejor evitar medicinas no comprobadas. Las pruebas de nuevos medicamentos deben ser controladas cuidadosamente. Los antiepilépticos son convenientes si las convulsiones son severas o frecuentes.

En el Síndrome de Rett debemos prever una prolongada supervivencia con continuos aprendizajes positivos y disfrutar de las habilidades a pesar de las profundas discapacidades. Las terapias físicas son de una importancia capital para desarrollar el pleno potencial, y porque la falta de estimulación del cuerpo y la mente discapacitados juegan un papel importante a la hora de producir una discapacidad secundaria.

El miedo y la confusión parecen impedir tanto la comprensión como el movimiento voluntario. Es útil ofrecer un entorno tranquilo y un estilo de relación próxima y estructurado, soportable físicamente, con una persona familiar.

Postura y movimiento: a pesar de las alteraciones del tono y la restricción de movimientos que afectan a las extremidades y el tronco y la inestabilidad aparente de la posición de sus miembros, prácticamente todas las niñas pueden permanecer erguidas y muchas pueden andar con diversos grados de apoyo. Es importante estimular esto para reducir la dependencia y minimizar las deformaciones.

La experiencia y la confianza en el control del centro de gravedad se puede adquirir mediante juegos agradables, con las niñas descansando y balanceándose con el cuidador, quien usa su cuerpo en primer lugar para ofrecer un apoyo completo y luego ir retirándolo a medida que la niña aprende.

Se puede enseñar a permanecer de pie o caminar a las niñas jóvenes asustadizas o hipotónicas colocando su propio peso sobre sus pies mientras están apoyadas, por ejemplo, contra las piernas del adulto. De esta manera se le da a la niña confianza y estímulo para permanecer de pie y andar. Una chica mayor puede usar un andador o bipedestador, que deberá contar con un soporte independiente de las manos o brazos de las niñas. Es importante aceptar una deambulación inestable, que puede ser alcanzada por casi todas las niñas, más que pretender la perfección, pretensión que puede impedir la misma deambulación.

Es importante mover las articulaciones regular y suavemente en toda su extensión, y esto puede ser más satisfactorio en agua caliente. Se pueden usar también masajes con chorros de agua. La mayoría de niñas disfrutan en el agua con flotadores, y algunas chapotearán, ampliando su repertorio de actividades.

La intervención ortopédica es generalmente moderada, con la distensión de los tendones solo cuando es esencial permitir a las niñas andar o prevenir deformaciones mayores. A veces se requiere cirugía para corregir rápidamente una escoliosis progresiva, y por esta razón la niña debería ser vista regularmente por un médico rehabilitador. Sin embargo, tal cirugía es un proceso complejo y no debe acometerse con ligereza. Aconsejamos un modelo de silla blanda que apoye la espalda sin restringir la actividad, pero considerando que el mejor tratamiento es estimular el movimiento activo.

El movimiento voluntario de las manos parece estar interferido por movimientos involuntarios y por akinesia (dificultad para iniciar movimientos voluntarios). Cuando esto sucede, dicho movimiento es torpe y poco coordinado. Se puede conseguir un movimiento voluntario efectivo cuando se crea una situación en la que se combina la relajación en un entorno seguro y tranquilo y se genera una fuerte motivación proporcionada por objetos de interés o tareas simples dirigidas hacia una clara y atractiva recompensa. Esta puede consistir tanto en la interacción por medio de sonidos musicales como por sus comidas favoritas. El movimiento voluntario debe ser ayudado y estimulado, por ejemplo, guiando la mano de la niña al llevarse la cuchara a la boca.

Cuando el movimiento repetitivo de las manos cause lesiones, este puede reducirse progresivamente mediante entrenamiento conductual (un sistema coherente de recompensas), y hay veces en que al darse una restricción suave del movimiento involuntario, parece facilitarse un movimiento provechoso. Pero, con esta excepción, se considera preferible no usar restricciones, ya que, inevitablemente, frustran el deseo de la niña de actuar. Los movimientos repetitivos de las manos a veces puede dirigirse a satisfacer las necesidades de las niñas.

Comprensión y comunicación. La comprensión no es, probablemente, menor que un nivel de doce meses. Raramente se retienen o se aprenden unas pocas palabras útiles y esto es un rasgo de que puede ser producido espontánea y acertadamente. La mayoría de niñas no tienen un vocabulario funcional, pero entienden algo del lenguaje y, ciertamente, necesitan comunicarse. El establecimiento de medios efectivos por los cuales la niña pueda dar a conocer sus deseos es de una capital importancia para ella y para su familia.

Hay evidencia de que aunque el oído y la vista son normales en el Síndrome de Rett, la información es recibida de manera confusa en los sentidos y el tiempo de reacción es, con frecuencia, muy lento. Esto y la presencia de numerosos movimientos estériles obligan a usar métodos independientes del movimiento voluntario para evaluar las aptitudes de las niñas y para enseñar individualmente con repetición frecuente y mucha atención las pequeñas y tardías respuestas.

La comunicación y el aprendizaje parecen facilitarse con un estrecho contacto con un cuidador familiar, y puede llegar a ser imposible en un ambiente ruidoso o inseguro.

Se les puede enseñar comunicación no verbal simple, usando la señalización con la mirada, gestos y sonidos, a partir del repertorio disponible de las niñas. También tienen gran importancia aparatos electrónicos o mecánicos simples, y se puede evaluar a cada niña con ellos. Daremos un avance importante en su independencia si podemos introducir un panel "sí/no".

Las niñas con el Síndrome de Rett son receptivas y discriminan los sonidos musicales, por lo que la musicoterapia ha sido particularmente eficaz para captar su interés y proporcionar un medio de comunicación real para compartir un placer. El terapeuta capta el interés de la niña y produce un estado de alerta al encontrar ritmos y sonidos con los que jugar y por medio de los cuales se produce una reacción entusiasta. Responde a los propios sonidos de la niña musicalmente. Tras algunas sesiones la iniciativa puede pasarse a la niña, la cual aprende tanto a presentar como a cooperar en la interacción musical.

La familia de la niña con Síndrome de Rett necesita apoyo. Este es un trágico y desordenado trastorno, y las graves discapacidades de las niñas establecen una pesada carga sobre sus cuidadores, tanto si son la familia natural como una familia adoptiva. Sólo con la provisión de un centro de día, cuidados que les permitan una tregua, un rápido y accesible consejo y un apoyo a largo plazo, se puede dar la atención en el marco familiar. Cuando el cuidado institucional es necesario, este debe proporcionarse en establecimientos con un clima hogareño, constituyendo un buen apoyo para los terapeutas.

### **Dificultades particulares de las niñas con Síndrome de Rett.**

Una discapacidad cognitiva que va de severa a profunda; interrupciones de la atención epilépticas o no epilépticas; ataques de pánico; trastornos en el tono (frecuentemente hipotonía temprana e hipotonía tardía); dificultad para iniciar movimientos voluntarios, especialmente de las manos; movimientos involuntarios, también particularmente en las manos; riesgo de fijar deformaciones en las articulaciones; y atrofia muscular.

### **Características Positivas de las Niñas con el Síndrome de Rett.**

Interés por las personas (temporalmente reducido durante la etapa de regresión); interés en sonidos, especialmente sonidos musicales; conservación del poder cognitivo aunque reducido severamente, pero que permite alguna capacidad para la recepción de estímulos sensoriales, discriminación, cooperación y comunicación, de modo que el aprendizaje activo permanece toda la vida; algunos movimientos de mano útiles cuando la niña está fuertemente motivada y relajada en un ambiente tranquilo y seguro; y cierto grado de destrezas de locomoción. Las convulsiones parecen ser, en la mayoría, un problema temporal.

### **Metas en la Terapia.**

Intervención centrada en: relajación (por ejemplo a través del silencio, el cariño, la música y los juegos de agua); curiosidad y elección; comunicación (a través de contacto con la mirada, el tacto, el ritmo y el sonido musical); movilidad y correcta posición de las articulaciones; bipedestación y marcha, o lo que pueda hacer por si misma; uso de las manos, tanto utilizando funcionalmente el temblor como intentando eliminarlo; y uso asistido de sus manos en la alimentación.

Es fácil infravalorar la inteligencia de una persona que no puede comunicarse ni moverse de acuerdo a sus deseos, y cuya comprensión está dañada, especialmente cuando los handicaps son tan fuertes como para ocasionar una privación de estimulación sensorial y cuando se acompañan de convulsiones.

Cuando las convulsiones están controladas, el Síndrome de Rett aparece como un defecto permanente, severo, aunque no progresivo, en las funciones cerebrales y que interfiere de modo característico en la organización tanto de la cognición como del movimiento. Esto hace muy difícil para la niña el interpretar, experimentar y situarse frente a algo aún cuando se trate de la más simple respuesta coordinada. En esta situación, la meta debe ser encontrar para cada niña las condiciones necesarias para estimular el aprendizaje y especialmente la comunicación simple. Solamente entonces puede descubrirse su capacidad y realizarse su limitado potencial.

---

## **Servicios Educativos para las niñas con Síndrome de Rett: Una visión Global de la Legislación y la Gama de Servicios disponibles<sup>1</sup>**

*Denise Holmes, Doctor en Educación*

*Jamie Murphy, Educador Especial*

*Daniel Barrett, Master en Letras y Terapeuta Ocupacional  
Boston, Massachusetts*

Las necesidades educativas y terapéuticas de las niñas con Síndrome de Rett son complejas y singulares. Este artículo presenta un resumen sobre como algunas niñas resuelven sus necesidades en un conjunto de marcos educativos. Las siguientes páginas intentan darnos un contexto doble para apreciar estos resúmenes: los principios legales -incluyendo sus derechos- que hay detrás de todo programa educativo, y el conjunto de programas y servicios disponibles para niñas con necesidades especiales.

Hemos intentado incluir información útil de manera que pueda defender efectivamente los servicios específicos que usted juzgue necesarios para el programa escolar de su hija.

### **Ley Federal P.L. 94-142**

La educación especial está regulada en los EEUU por la Ley Federal P.L 94-142. Cada estado tiene su propia interpretación de dicha ley, pero se deben cumplir sus regulaciones federales. Los principios fundamentales de esta ley -que se describen brevemente- son los siguientes: “rechazo cero”, consulta a los padres, evaluación no discriminatoria, programa educativo individualizado, entorno menos restringido y proceso debido.

---

<sup>1</sup> La Legislación Española equivalente la constituye:

- *Constitución Española (art. 27 / art. 49)*

- *Ley 131/1982, de 7 de Abril (B.O.E. del 30 de Abril) de Integración Social de los Minusválidos*

- *R.D. 334/1985, de 6 de Marzo (B.O.E. del 16 de Marzo) de Ordenación de la Educación Especial*

- *Ley Orgánica 1/1990, de 3 de Octubre (B.O.E. del 4 de Octubre) de Ordenación General del Sistema Educativo. (Especialmente Tit. IV, art. 36 y 37)*

- *Reales Decretos, Decretos y Ordenes del M.E.C. o Departamentos de Ed. de las C.C.A.A. que las desarrollan.*

*Rechazo cero.* La premisa básica de la P.L. 94-142 es que todas las niñas tienen asegurada una enseñanza pública y gratuita sin coste alguno para sus padres o tutores. Esta seguridad también incluye una garantía contra la “exclusión funcional”, que se da cuando la provisión de servicios es inadecuada para las necesidades específicas de las niñas. La lucha contra la “exclusión funcional”, ampliamente interpretada, ha constituido la base para la provisión de servicios tales como el transporte adaptado, los servicios terapéuticos, servicios sociales y una extensa gama de servicios de salud.

*Consulta a los padres.* Debe consultarse a los padres o tutores sobre cualquier evaluación, ubicación y la formulación del PEI<sup>2</sup> de sus niñas. Cuando no hay un tutor legal, el estado deberá fijar unos padres sustitutos que hagan de defensores de los derechos de las niñas.

*Evaluación no discriminatoria.* Es obligatoria una evaluación (o evaluaciones) no-discriminatoria para determinar cuáles son los servicios necesarios y apropiados de acuerdo a las necesidades de las niñas. Esta evaluación debe hacerse con claridad y tomando en cuenta cualquier handicap físico, mental o social que puedan afectar la validez de las pruebas. Las evaluaciones deberían ser de amplio espectro y cubrir cualquier área de funcionamiento que pueda requerir atención especial. Los padres tienen el derecho de participar en el equipo de evaluación y cuestionar los resultados de cualquier prueba. Los padres pueden pedir una evaluación independiente, y el sistema escolar debe informar gratuitamente a los padres sobre dónde pueden obtenerla. Sin embargo, los costes ocasionados por dicha evaluación independiente solicitada por ellos, corren por su cuenta.

*Plan educativo individualizado (PEI).* Una vez determinadas las necesidades especiales de cada niño, este debe tener un PEI. Los padres o tutores tienen el derecho, si desean hacer uso de él, de participar en el desarrollo del PEI. El PEI debe exponer los actuales niveles de competencia, las metas a corto y largo plazo, los servicios con los que se debe contar, y planes para la implementación y evaluación de dichos servicios.

*Entorno menos restrictivo.* Una niña con necesidades especiales tiene el derecho a aprender en el entorno menos restrictivo posible. Este se define generalmente como el entorno más integrado con compañeros no-discapacitados, aunque provisto de servicios especializados y el curriculum más adecuado para la niña. Una niña con necesidades especiales no puede ser segregada injustamente y tiene el derecho a relacionarse con iguales no-discapacitados.

*Procedimiento debido.* Los derechos de los padres y la niña están protegidos por el procedimiento debido. Los padres deben ser informados antes de que se evalúe a la niña y se establezca el plan educativo. Los padres tienen el derecho de ver y confrontar cualquier información que conste en el registro permanente de la niña. Tienen también el derecho de ser oídos con imparcialidad si hay una discusión relativa al PEI y no puede resolverse amigablemente.

---

<sup>2</sup> PEI: Plan Educativo Individualizado. Equivalente, más o menos, por su proceso de elaboración, desarrollo y evaluación a las ACIs.

## Grupos de defensa

El sistema escolar está obligado a informar a los ciudadanos de los derechos contemplados en la PL 94-142 y otras leyes estatales pertinentes. Sin embargo, muchos padres buscan apoyo suplementario de grupos de defensa de su área. Las siguientes organizaciones pueden poseer información útil para encontrar los mejores servicios para sus hijas<sup>3</sup>:

Departamento de Educación del estado correspondiente  
(Oficina de Educación Especial)

The Council for Exceptional Children (CEC)  
1920 Association Drive, Reston, VA 22091  
(703) 620-3660

National Association for Retarded Citizens  
P.O. Box 6109, 2709 Avenue E East, Arlington, TX 76011  
(o contactar con la sección de ARC del área correspondiente)

National Center for Law an the Handicapped  
1236 North Eddy Street, South Bend, IN 46617

American Civil Liberties Union  
84 Fifth Avenue, New York, NY 10011

The Exceptional Parent  
605 Commonwealth Ave., Boston, MA 02215  
(617) 536-8961

Existe también -en los E.E.U.U.- una revista para padres y profesionales sobre atención a niños y adultos con discapacidades llamada “The Exceptional Parent Bookstore” (“*Librería de los Padres Excepcionales*”) cuyo precio es de \$16 por ocho números al año.

*Mantenimiento de un registro.* En general, es prudente llevar un registro donde conste la correspondencia con el sistema escolar. Se puede mantener un registro de llamadas telefónicas, tanto de las hechas como de las recibidas, anotando con quién se habla o cuando sus llamadas no han sido atendidas. Después de una conversación telefónica, se escribe una nota agradeciendo a la persona su tiempo y resumiendo la llamada. Este registro promoverá claridad entre el padre o tutor y su sistema escolar, ahorra tiempo en localizar información en el futuro, y da las pistas para la mejor defensa de las niñas dentro del sistema. También en caso de desacuerdo, el padre cuenta con un resumen completo de todos los intercambios.

---

<sup>3</sup> La información que se ofrece está referida exclusivamente a los EEUU. En España existen Departamentos, Servicios o Asociaciones con fines parecidos; p.e.: INSERSO, Real Patronato de Prevención y Atención a Personas con Minusvalías; Servicios Psicopedagógicos Escolares dependientes del MEC, Departamentos Autonómicos con competencias, o Ayuntamientos; Asociaciones -Española, Andaluza, Valenciana (A.V.S.R.)...- de Síndrome de Rett o similares, ASINDOWN, ONCE, FRATER, Colectivos o Federaciones de Discapacitados -importancia de la FEAPS-,... y últimamente, al menos a nivel de la Comunidad Valenciana, la figura del “*Defensor del Discapacitado*”.

## **Gama de opciones de ubicación**

Hay varios marcos educacionales donde los principios de PL 94-142 se ponen en práctica. Las descripciones de estos marcos típicamente se presentan como un continuo que va de mayor a menor en cuanto a restrictividad del entorno:

### **Más Restrictivo a Menos Restrictivo:**

Hospital/Institución pública - Escuela Residencial - Instrucción en el hogar - Colegio de Educación Especial (sin internado) - Clase especial en Escuela ordinaria - Clase Especial a tiempo parcial (integración parcial o combinada) - Clases ordinaria con aula de recursos - Clase ordinaria a tiempo total (integración completa).

Las siguientes descripciones se refieren a marcos donde generalmente se atienden alumnas con discapacidades severas -incluyendo niñas con Síndrome de Rett-:

*Marco hospitalario:* Donde las alumnas están por razones médicas. Puede ser una ubicación a corto o largo plazo. Está provisto de servicios educativos y afines, además de los propiamente médicos.

*Institución Pública:* Extenso paquete de servicios a cargo de una entidad pública que proporciona atención durante las 24 horas y servicios educativos y afines.

*Escuela Residencial:* Grande o pequeña, financiada pública o privadamente. Ofrece 24 horas de cuidados y de servicio educativos y afines a un grupo o a grupos de alumnos. Puede estar especializada en población(es) específica(s) o proporcionar servicios más genéricos.

*Instrucción en casa:* Los servicios educativos y afines tienen lugar en el hogar, usualmente a través de un tutor y/o terapeuta(s). Se ofrece este marco cuando no hay disponible otra situación educativa mejor, o cuando existen obstáculos (estado médico, distancia, etc...) que impiden la participación del alumno en otra situación educativa más integrada.

*Colegio de Educación Especial (sin Internado):* Privado o público, con un horario similar al de la escuela pública. Se ofrecen servicios educativos y afines en instalaciones diferentes de la escuela para no-discapacitados. Puede estar especializado en poblaciones específicas o proporcionar servicios genéricos.

*Clase especial en centro ordinario:* Un aula separada dentro de una escuela pública donde se ofrecen servicios educativos y afines. El contacto con compañeros no-discapacitados iría desde la ausencia de contacto, hasta la integración para actividades específicas (p.e.: música, comida, manualidades, recreos, etc.).

*Integración en una Clase Normal:* Una clase normal de una escuela pública donde alumnos/as con discapacidades y sin ellas reciben educación y otros servicios. Los profesores del aula proporcionan el apoyo y el entrenamiento. La integración de niños con necesidades especiales graves en una clase normal es una propuesta reciente y no está muy extendida.

### **Disponibilidad de Marcos Educativos y Servicios**

Las niñas discapacitadas con Síndrome de Rett han sido ubicadas en varios marcos educativos a lo largo del país. La disponibilidad de marcos varía de acuerdo con el estado y la política local. Además, las filosofías, los servicios y la calidad de dichos servicios pueden variar grandemente entre dos programas cualquiera, sin reparar en su clasificación.

En el PEI de las alumnas pueden hacerse constar una variedad de servicios, que el distrito escolar está obligado a proporcionar. Los servicios normales incluyen terapia física, terapia ocupacional, terapia de habla y lenguaje, servicios sociales (incluyendo servicios de apoyo para la familia), transporte, servicios psicológicos (valoraciones) y servicios de salud escolar. Otros servicios relacionados pueden incluir terapia musical, hidroterapia y terapia por movimiento y baile.

*Requisitos Estatales:* Los servicios complementarios previstos por la ley varían de un estado a otro. Mientras los servicios más usuales, como la terapia física, están comúnmente contemplados, algunos estados también proporcionan servicios tales como terapia musical y baile. Los padres deben enterarse sobre las normas que rigen en su estado cuando busque información y defensa para los programas de su hija.

### **Referencias**

- Ballard, J., Ramirez, B.A., Zantal-Wiener, K., “*Ley Pública 94-142. Sección 504, y Ley Pública 99-457, Comprendiendo qué son y qué no son*”. The Council for Exceptional Children, Reston, VA, 1987 (rev.).
- Hallanan, Daniel P., “*Los niños excepcionales: Introducción a la Educación Especial*”, 2ª edición, Prentice-Hall, Inc, Englewood Cliffs, NJ, 1982.
- Snell, Martha E., ed., “*Instrucción sistemática para personas con hándicaps severos*”, 3ª edición, Charles E. Merrill Publishing Co., Columbus, OH, 1987



---

## **Qué pedir de un Marco Escolar: Conseguir Servicios Escolares Locales para Niñas con Síndrome de Rett.**

*Judith Z. Feigin, Doctora en Educación.  
Hospital Infantil de Texas  
Houston, Texas*

*Michael P. Brady, Doctor en Filosofía.  
Universidad de Houston  
Houston, Texas*

El papel de ser padres, educar y planificar para el óptimo aprendizaje y desarrollo de cualquier niño es un reto. Para la familia de una niña con una discapacidad, sin embargo, esta tarea requiere conocimientos especiales, habilidades diferentes, y buena voluntad para abrir nuevas sendas y perseguir nuevas ideas para conseguir metas educativas. Las orientaciones y cuestiones que siguen han sido diseñadas para permitir a los padres, médicos y cuidadores planificar la educación de sus niñas, evaluar los recursos educativos disponibles en la comunidad y determinar cuál es el marco más apropiado para un individuo específico.

### **¿Por qué Educación para las Niñas con Síndrome de Rett?.**

En 1975 el Congreso aprobó la Ley Pública 94-142<sup>4</sup>, la cual emplazó a los estados y distritos escolares locales a que proporcionaran servicios a todos los niños en edad escolar con discapacidades. Como resultado de esta legislación progresista, niños con minusvalías, que en otras ocasiones previas habían sido rechazados en la escuela, ahora están recibiendo una instrucción de alta calidad en escuelas públicas a lo largo de la nación. Esto incluye niños con minusvalías atípicas, incluido el Síndrome de Rett.

Una clave de esta ley 94 -142 fue el requisito de que los niños discapacitados fueran atendidos en *el Entorno Menos Restrictivo* ("Least Restrictive Environment"). Para la inmensa mayoría de niños, esto significaba asistir a un colegio público ordinario, con la oportunidad de interactuar con otros niños que no son discapacitados. De este modo, el entorno educativo los está preparando para vivir en la línea de la sociedad. Este es un tremendo cambio desde el ideal de los años 20 cuando las reformas educativas buscaban solamente proteger a la gente discapacitada apartándolos de la sociedad.

---

<sup>4</sup> Indudablemente existe un paralelismo, al menos en el espíritu, entre esta Ley y la L.I.S.M.I., que se promulgó en España siete años más tarde.

Así pues, la pregunta de “¿Por qué educación?” para niñas con Síndrome de Rett y otras minusvalías severas, es la misma que si fuera hecha para cualquier otro niño: Para prepararlos a vivir y a participar en la sociedad al máximo. Las siguientes cuestiones proporcionan unas orientaciones mínimas para *buscar* servicios escolares:

1. ¿El programa educativo de la niña es significativo en términos de preparar a la niña para disfrutar de los beneficios de la vida en sociedad?
2. ¿Hay en la zona un razonable acceso a una educación global y de alta calidad?  
Esta consideración incluye:
  - rango de edades (son preferibles los servicios que están disponibles desde inmediatamente después del nacimiento hasta, por lo menos, los veintiún años);
  - transporte cómodo (de casa a la escuela, con supervisión -caso en que sea necesario);
  - ratio profesionales/alumnos (que tengan la oportunidad de instrucción 1/1 tanto como de instrucción grupal);
  - servicios afines (terapia ocupacional, fisioterapia, apoyo familiar e instrucción, otros servicios necesarios para ayudar al progreso del niño).
3. ¿Las alumnas son ubicadas en un marco determinado porque es el “menos restrictivo” en términos de una necesidad individual del niño o por una conveniencia administrativa?  
Esta consideración incluye
  - relativa cercanía al vecindario familiar
  - tiempo mínimo de transporte.
  - una integración física en un campus con niños no discapacitados.
4. ¿La naturaleza del programa educativo de la niña (en términos de ubicación o acomodación y servicios) requiere que la niña intente aprender cosas necesarias que ella actualmente no puede hacer, pero que son necesarias para ir consiguiendo algún tipo de participación en la sociedad?

### **Qué esperar de un Curriculum para Niñas con Síndrome de Rett.**

La investigación y la práctica en la pasada década han demostrado notables mejorías sobre lo que niñas severamente disminuidas pueden aprender. Niñas que previamente fueron consideradas como “incapaces de aprender” o capaces solamente de “mantener sus destrezas habituales”, están haciendo ahora grandes progresos hacia una mayor independencia. Muchas de estas razones se pueden encontrar en los recientes enfoques del curriculum.

El curriculum es la parte del programa de la niña que se refiere a “Qué enseñar”. Las decisiones sobre “qué enseñar” son, por necesidad, decisiones individuales. Son adoptadas para determinar qué comportamientos se requieren de una persona en entornos actuales y futuros. Se hacen priorizando metas y enseñando hacia esas metas. Se actualizan re-evaluando constantemente el progreso individual y re-valorando las necesidades respecto a las metas previamente elegidas. Finalmente, es necesario tener siempre presente que las metas están orientadas al futuro, al progreso y van enfocadas a preparar a las niñas para beneficiarse de una vida en sociedad.

Las siguientes cuestiones pueden ayudar a evaluar las decisiones del curriculum para el programa de la niña:

1. ¿Está el curriculum basado en una valoración de las necesidades de la alumna en términos de:
  - entorno natural actual y futuro; - los diferentes “dominios” en los que la gente vive (p.e.: doméstico, ocio, comunidad, colegio y trabajo);
2. ¿Están las metas y objetivos centrados en que el comportamiento de las alumnas sea:
  - funcional (una tarea que es tan importante que si la niña no puede hacerla, alguien debe hacerla por ella, p.e.: movilidad, aseo ); y
  - apropiada a la edad cronológica?
3. ¿Prioriza el curriculum las metas y objetivos dedicando más tiempo instruccional y esfuerzo en las metas más importantes ?
4. ¿Hay metas y objetivos del PEI que enseñen a la niña a interactuar con una variedad de compañeros no-discapacitados (juegos apropiados para su edad, actividades que son tanto instructivas como divertidas)?.

### **Qué esperar de la Instrucción para Niñas con Síndrome de Rett.**

Las cuestiones sobre instrucción en el PEI de la alumna son cuestiones sobre el “Cómo enseñar”. Durante muchos años, las primeras características de la instrucción de alumnos con handicaps severos fueron:

- Ritmo de enseñanza lento.
- Bajas expectativas

Afortunadamente, investigadores y profesores han progresado más allá de estas características de instrucción, centrándose en enseñanzas que facilitan la adquisición y dominio de comportamientos valiosos del alumno y la transferencia de la instrucción a situaciones de la vida real.

Las decisiones sobre “Cómo enseñar” solamente pueden tomarse cuando los profesores tienen una clara descripción del comportamiento deseado del alumno. La forma en que se presentan los aprendizajes (si la niña practica tareas una y otra vez, o si la práctica es distribuida a lo largo del día) es igualmente importante. Y, por supuesto, el método de enseñanza debería correlacionarse con el resultado conductual deseado (aprender a usar dinero de juguete ¿ayudará a una persona discapacitada a comprar golosinas?).

Gran cantidad de instrucción se está dando fuera de la clase, en un centro comercial, en el vecindario, o en el lugar de trabajo. Hay un incremento de uso de materiales de la “vida real”, materiales que están siendo usados en marcos reales.

Finalmente, ya es realista pedir que los profesores atestigüen que los alumnos aprenden porque ellos enseñan algo. Muchos profesores son ahora competentes y documentados; es decir, pueden demostrar que la mejora en el comportamiento de los alumnos es un resultado de sus actividades de enseñanza.

Las siguientes cuestiones pueden ayudar a los padres a obtener educación de calidad para sus niñas con Síndrome de Rett:

1. ¿Conduce la instrucción actual a cambios observables en el comportamiento de las niñas, que están directamente relacionadas con objetivos y metas funcionales?
2. ¿Permite la instrucción diaria la práctica suficiente de tareas, limitando la posibilidad de fallos?
3. ¿La instrucción incluye material real en un marco real?
4. ¿La instrucción diferencia entre:
  - adquisición de nuevos comportamientos;
  - dominio de nuevos comportamientos;
  - uso del comportamiento en marcos y situaciones diferentes o con gente diferente?.

### **Qué Papel Juegan los Padres en el Programa Educativo (PEI) de la Niña ?**

Los padres juegan un papel singular en el aprendizaje y desarrollo de una niña discapacitada. Se espera que los padres intervengan en la planificación de las metas educativas de sus niñas, y que sirvan como defensores de la niña en el establecimiento de recursos profesionales, comunitarios y financieros. Además, los padres comparten la responsabilidad de asegurar el desarrollo social de sus hijas y facilitar la integración de la niña en la unidad familiar.

En un esfuerzo por asegurar el conocimiento y las habilidades necesarias para asumir todos estos roles, un entorno educativo óptimo debería intentar que los padres contaran con información y entrenamiento, ofrecer la oportunidad para que se comunicasen frecuentemente y dar respuesta a las necesidades de servicios familiares.

Las siguientes preguntas ayudarán en la determinación de la extensión de servicios proporcionados a los padres en un marco educativo:

1. ¿Existe apoyo a los padres y/o grupo de entrenamiento?
2. ¿Cuenta el sistema escolar con una clara serie de oportunidades y expectativas para los padres? Si los padres tienen un papel, ¿este se limita a “Padre-como-Profesor” o podría incluir el papel singular de “Padre-como-Defensor”, “receptor del servicio” y “apoyo incondicional”?
3. ¿Son las metas, objetivos y otros servicios, el reflejo de la contribución de los padres al Programa Educativo o los padres solo están esperando “rubricar” el PEI de sus niñas ?
4. ¿Hay un mecanismo claro para la comunicación entre padres, profesores y otros servicios, que facilite la transferencia de los nuevos aprendizajes al hogar y/u otros marcos?

---

## **Programas Educativos y Marcos Escolares tipo.**

*Katie McGinnity, Educadora Especial*

*Nancy Valentyn, Logopeda*

*Pat Sharpe, Terapeuta Ocupacional*

*Marsha Muller, Fisioterapeuta*

*Escuela Elemental Eastside*

*Sun Prairie, Wisconsin*

Brandee es una niña de seis años y medio que fue diagnosticada de Síndrome de Rett a los tres años. La regresión fue descubierta alrededor de los 24 meses. Brandee tiene ataques que actualmente están siendo tratados con Tegretol. Camina, sin palabras funcionales, frecuentes apneas con el abdomen dilatado, y muestra conductas de retorcimiento de las manos.

Actualmente es atendida en el colegio público “Sun Prairie” en una clase para niñas etiquetadas como retrasadas mentales entrenables con discapacidades en el comportamiento, en un programa de día completo, cinco días por semana. El programa para Brandee enfatiza las habilidades de vida diaria desde un punto de vista funcional, el desarrollo cognitivo, las habilidades motrices finas y gruesas, las estrategias de comunicación alternativa, y la integración con compañeras de la misma edad en la educación ordinaria. También recibe terapia ocupacional y física individualizadamente dos veces por semana, el mismo número de sesiones semanales recibe de logopedia y del Programa Educativo de adaptación. Participa en un programa de natación una semana sí y otra no, incidiendo en la tolerancia del agua tanto como en la ducha, el vestirse y arreglarse.

Las habilidades funcionales que se enseñan a Brandee incluyen la comida, el vestirse y arreglarse, los trabajos de clase y cocinar. Ella participa en estas sobre la base de que son situaciones que se dan diariamente en contextos naturales (p.e.: ella se arregla después del almuerzo y limpia la mesa después de comer). Nosotros estimulamos y facilitamos la participación de Brandee en dichas tareas mediante del uso de una jerarquía de ayudas que continúa y sistemáticamente disminuye para fomentar al máximo la independencia.

El continuo crecimiento del desarrollo general y cognitivo se facilita por la presencia de juguetes y actividades que estimulan a Brandee a generalizar el nivel de desarrollo que ha demostrado en otras muchas situaciones. Actualmente, en su programa estamos haciendo hincapié en la representación simbólica y permanencia del objeto. De este modo, las actividades que estamos utilizando incluyen pruebas de búsqueda y hallazgo (permanencia del objeto) tanto como el uso de dibujos y objetos (representación simbólica).

Se le está enseñando a Brandee un lenguaje de signos y un sistema de comunicación por imágenes. Ella señala “comida” con un modelo y ejecuta otros signos con una ayuda, en “sesiones individuales de señalar”, y en los contextos naturales. A Brandee se la dirige a apuntar a grandes imágenes que tiene en la pared, para descansar, almorzar, baño y bebida cuando esto sucede. Cuando ella verbaliza, la imitamos.

Brandee está un mínimo de una hora y media diaria en la clase de educación ordinaria. Esto incluye la comida, el recreo, biblioteca y estudios sociales, y proyectos artísticos con el primer grado. Generalmente está acompañada por un miembro de la plantilla de educación especial, pero no siempre. Parece disfrutar y beneficiarse a conciencia de este tiempo de “normalidad” y muchas alumnas de clases ordinarias la buscan para jugar a la hora del recreo. Podemos decir que es popular entre sus compañeras.

Cuando fue observada hace tres años, Brandee demostró una moderada disminución del tono muscular por todo el cuerpo que compensaba manteniendo su tronco rígido. Tenía un patrón de marcha atáxica (se tambaleaba), mostrando una fuerte preferencia por su lado derecho, y la pérdida de habilidades de desarrollo de menor nivel tales como doblarse hacia abajo para recoger un muñeco o moverse sobre las manos y las rodillas.

Antes de que pudiéramos empezar a trabajar en el desarrollo de actividades motoras, fue necesario reducir la rigidez de la musculatura del tronco de Brandee y estimular la torsión y la rotación sobre su tronco. Esto se llevó a cabo poniéndola sobre una pelota o rulo de los que se utilizan en terapia, controlando su pelvis de manera que no pudiera extender su parte trasera más baja, y utilizando poco a poco la espalda y los lados. De este modo se introduce una reacción de protección de los brazos, así como de los músculos abdominales. También ha sido eficaz para interferir en los episodios de apnea; al igual que la presión firme sobre el abdomen y algunas técnicas conductuales como la imitación del sonido “aah”.

La rotación del tronco se facilitaba también teniendo a Brandee sentada con las piernas extendidas y doblándose hacia un lado para alcanzar un algo para comer. Actualmente, ya no requiere un premio comestible cada vez.

Las piernas de Brandee, inicialmente, también estaban rígidas, y no soportaba ningún peso en sus manos. Balancear a Brandee en una pelota terapéutica y flexionarle una pierna poniéndola sobre la otra, ayudó a facilitar la relajación de los músculos de la pierna, la rotación del tronco y el uso de las manos para cargar con pesos. Ahora se coloca de lado sobre el brazo izquierdo mientras juega con el derecho o empuja espontáneamente, con ambas manos detrás.

Una vez que la rigidez empezó a disminuir y la niña empezó a demostrar más uso de los músculos abdominales, fuimos capaces de trabajar en el desarrollo de actividades como gatear y agacharse para levantarse. Se facilitó el gateo mediante el uso de refuerzos comestibles, una goma elástica formando la figura del ocho alrededor de sus rodillas, la resistencia manual de sus caderas, así como golpear suavemente su pecho para mantener la posición. Ahora Brandee gatea espontáneamente tanto en casa como en la escuela. El agacharse para levantarse se facilitó con la presión manual sobre las rodillas en la posición de sentada o sentándose en un banco bajo. Brandee se levanta para coger juguetes o alimentos. Ahora se agacha espontáneamente para recoger juguetes, alimentos o algo que ella haya tirado.

Estas habilidades y otras como rodar sobre una pelota han mejorado gracias a un esfuerzo cooperativo coordinado para llevar a cabo un programa específico de actividades de desarrollo con frecuente repetición. Estas actividades de terapia específicas se llevan a cabo tanto en casa como en el colegio. Actualmente, muchas de las actividades motoras son ejecutadas en clase o en casa, así, en la terapia podemos concentrarnos en mantener la movilidad del tronco de Brandee.

También facilitamos la extensión de la parte superior de la espalda, con los hombros, obteniendo un trabajo activo de los músculos para mantener la columna erguida.

Brandee es diestra y utiliza la pinza para recoger pequeños objetos (p.e.: uvas). Alcanza espontáneamente los muñecos o la comida, llevándolos generalmente hacia su boca. El año pasado mejoró su habilidad para soltar voluntariamente objetos, como poner un muñeco en una caja o en la mano de un adulto. Brandee adquirió estas destrezas aprendiendo, en primer lugar, a cambiar un juguete por un comestible y ahora generalmente responde bien a la petición de “dame eso” o “pon esto en...”. Brandee raramente usa su mano izquierda para realizar actividades motoras, pero hemos conseguido que agarre haciendo que coja las cadenas del columpio del patio o las asas de la bolsita de aseo con ambas manos. Usa su mano izquierda para aguantar peso. Cogiendo su mano derecha cuando intenta subir escaleras la hemos estimulado a usar su mano izquierda espontáneamente para sujetarse.

Brandee usa con mayor eficacia su mano derecha para actividades motoras cuando la izquierda está sujeta. Por esta razón, confeccionamos la restricción del codo con lona recubierta de vinilo sujetándolo con cintas de velcro. Brandee la usa durante el tiempo de las comidas y durante las tareas motoras finas. Otra estrategia que ha sido efectiva para interrumpir el movimiento giratorio de sus manos es ponerla sentada en un lado de la habitación soportando un peso en su brazo izquierdo. Nosotros le proporcionamos un apoyo físico (empujoncitos suaves en el hombro derecho) con un apoyo verbal (“brazos arriba”) para estimularla a situarse en posición lateral. Algunas veces baja espontáneamente la mano izquierda para alcanzar algo que quiere con su mano derecha.

Brandee usa sus dedos para comer por su cuenta. Durante la alimentación lleva puesta la restricción de su brazo izquierdo. Tiene también un asimiento eficaz de la cuchara y el tenedor. Se alimentará con la cuchara con más o menos ayuda según sea la sustancia menos o más viscosa. Cuando usa una cuchara con alimentos finos o cuando usa un tenedor, Brandee requiere una ayuda física total. Bebe de una taza independientemente con una caña o pajita y está aprendiendo a beber de una taza normal con asa.

Se lleva a Brandee al cuarto de baño tres veces al día y se apunta el momento para determinar cuando está dispuesta con el propósito de desarrollar un programa de control de esfínteres.

---

***Debbie Budash, Educador Especial  
Escuela de Educación Especial Dunbar  
Weirton, West Virginia***

Julie es una niña de once años que va al colegio de Educación Especial Dunbar. Julie es parte en una clase separada, y está actualmente en el grupo de los enfermos mentales profundos. Es totalmente dependiente de sus cuidadores.

Julie fue normal hasta los 18 meses. Su madre dice que tenía un vocabulario de aproximadamente 20 palabras, y que su última palabra pronunciada fue “gum” (goma). En aquel momento, empezó a retroceder. Julie todavía puede andar, pero en este momento está experimentando una regresión al andar, con respecto a la cantidad de tiempo que emplea andando, la estabilidad de su marcha y el aumento del nivel de asistencia necesaria.

La estructura del programa educacional de Julie está centrado en ayudar a prevenir futuros daños y en proporcionar una mejor calidad de vida.

Debido al grave deterioro comunicativo, se la ubica en una diversidad de situaciones altamente estructuradas para iniciar actos comunicativos espontáneos. Para empezar el entrenamiento, debe haber disponibles muchos objetos o experiencias deseadas, y dispuestos cercanos al profesor. En mi caso, esto se lleva a cabo ofreciendo una caja con numerosos objetos que lleva el rótulo de “Tentaciones Comunicativas”.

Los objetos siempre están situados de modo que son visibles para Julie pero fuera de su alcance. El objetivo es inducir a la comunicación, de manera que queden claramente evidentes los intentos de Julie. El enfoque consiste en manipular o regular su comportamiento. Finalmente, se la estimulaba a articular gestos activos o señalar.

Aunque todos los procedimientos que he descrito se intentan usar primero en una situación estructurada de entrenamiento, la meta a largo plazo es incorporarlos en una situación interaccional natural o sobre la marcha.

Últimamente, Julie, como en el caso de muchas de las niñas con Síndrome de Rett, ha estado extremadamente angustiada e inquieta. Consecuentemente, esto hace que todo gire en torno a su ansiedad y su profunda inquietud. A continuación expondré un par de recursos que han resultado útiles para tranquilizar a Julie. El primero es una cama de agua que hay en la clase. La calidez y blandura de la cama de agua proporciona estimulación sensorial y confort a Julie. En segundo lugar, los juegos de agua son un excelente medio para calmar a Julie y obtener una reacción significativa de ella. Inmediatamente después de mirar el cubo de agua lleno de una variedad de muñequitos de agua (se usa un cajón de arena que se pone en el cuarto de ducha de las niñas) su respuesta es de una exuberancia innegable.

La musicoterapia también juega un importante papel para incrementar tanto el uso de las manos como el tiempo de atención. Los instrumentos como el xilófono, panderetas, órgano eléctrico, tambor, cascabeles, maracas y címbalos son sus favoritos. Definitivamente, los instrumentos motivan a Julie a alcanzarlos intencionalmente y manipularlos.

La capacidad de prestar atención es difícil, aunque crucial, en la enseñanza de las niñas con Síndrome de Rett. Como las niñas no atienden “naturalmente”, debe enseñárseles a mejorar estos comportamientos. Enseñar a estas niñas a prestar atención implica la eliminación de comportamientos inadecuados, y la construcción de nuevas conductas competentes. La tarea de aumentar el lapso de atención de Julie se lleva a cabo a través de un programa de entrenamiento en una situación de “uno-a-uno”. A continuación hay una relación de diversos recursos y actividades usadas para incrementar la atención:

1. Se usa una linterna con discos de colores y un rotulador con capuchas de colores (suministrado por la Casa Americana para Ciegos<sup>5</sup>) para presentar actividades específicas para el nivel funcional de Julie. Tanto la linterna como el rotulador han sugerido actividades que se incluyen en cada uno de los niveles de respuesta: nivel de tolerancia, nivel de identificación, nivel de exploración/selección y nivel de discriminación.
2. Usamos con Julie varios muñecos adaptados. Teddy Ruxpin, y el Perro Plush’N’Go que se ponen en marcha al apretar el botón (apretando su espalda se apagaba ) son sólo un par de ejemplos. Algunas veces, Julie atenderá más que otras a un muñeco u objeto si una luz lo está enfocando.

---

<sup>5</sup> O.N.C.E. americana.



3. Llevar objetos de colores brillantes, o pulseras o brazaletes en su muñeca o tobillo de colores brillantes o fluorescentes.
4. Los objetos de colores brillantes o con reflejos acompañados de sonido ayudan a menudo a la niña a empezar a prestar atención visual.
5. Ponerla en el suelo o en una silla y ofrecerle objetos pequeños, blandos, brillantes o ruidosos dentro de su alcance.
6. Actualmente estoy construyendo un “Tablero de iluminación” para usar con Julie. El tablero tendrá 12 botones. Un botón encenderá las luces y Julie será entrenada y estimulada a tocar el botón de la luz (uso intencional de las manos). Consecuentemente, cuando la luz se apaga, el tablero está programado para, automáticamente, iluminar otro lugar del tablero (pista visual).

He observado que, tan pronto como Julie empieza a atender a objetos o a mostrar preferencia por juguetes específicos o instrumentos musicales, mostrará una respuesta positiva: arrullamiento, incremento de movimientos corporales, o contemplación de un objeto determinado durante un largo período de tiempo.

El entrenamiento sensorio-motor se usa para incitar a Julie a estar más informada sobre su ambiente. Las actividades se diseñan de manera que incluyan la visión, la audición, la escucha, el olfato y el sentimiento.

El progreso siempre estaría controlado. El registro de datos es una parte esencial del proceso de enseñanza.

---

***Moira Perkovich, Educadora Especial***  
***Colegio St. James***  
***Toronto, Ontario, Canadá.***

Elinor es una guapa niña de 12 años con Síndrome de Rett. Su desarrollo fue normal hasta aproximadamente los 2-2 ½ años de edad. Caminó independientemente a los 22 meses y empezó a charlar sobre los 18 meses, aunque no llegó más allá de las 3 palabras por frase. La pérdida de destrezas adquiridas previamente fue acompañada por la pérdida del habla desde los 3-4 años. Elinor tiene ahora 12 años, camina, es cariñosa e inicia contactos interpersonales con la familia y amigos en casa y en el colegio. Es capaz de alimentarse por sí misma con una cuchara usando una espátula para llevarse la comida a la boca sin ayuda. También es capaz de comunicarse hasta cierto punto tocando objetos, dibujos e iconos.

En la actualidad, Elinor está empezando su cuarto año en el colegio St. James. Su clase es conocida como el “Centro de Aprendizaje” y es una parte integrada de un colegio público de cerca de 640 estudiantes. La plantilla del “Centro de Aprendizaje” proporciona instrucción individual y grupal al nivel y ritmo de la alumna. Sin embargo, Elinor, como sus siete compañeros está integrada en una clase ordinaria atendiendo a su edad. Acude a Artes Visuales (Plástica), Música, Educación Física y a todos los acontecimientos sociales con sus compañeros del 7º grado (12-13 años). Elinor ha estado integrada con los mismos estudiantes desde 4º grado, de manera que ya son viejos amigos.

Nuestra integración nos permite plantear modelos para enseñar destrezas específicas en un pequeño grupo mientras se proporciona práctica diaria en la escuela. La integración no es sólo una presencia física en una clase ordinaria. Esto lo planeamos entre el profesor de la clase ordinaria, una educadora y yo misma, con el apoyo de los padres de Elinor. La comunicación entre todas las partes es vital para el buen éxito de sus experiencias. El equipo educativo se reúne una vez al mes para discutir y formular objetivos basados en nuestra evaluación del progreso de Elinor durante el mes anterior. Los objetivos son una mezcla del Programa Educacional Individual (PEI) de Elinor y el tópico enseñado en la clase regular. En este momento, Elinor está aprendiendo a hacer frente a la nueva experiencia de las rotaciones de profesorado. Elinor y sus compañeros están aprendiendo a adaptarse a 3 profesores diferentes y tres marcos, ¡además de recordar donde debe sentarse!. Una educadora acompaña a Elinor y la ayuda a llevar a cabo los objetivos.

Creo que la implicación de los profesores de la clase ordinaria crece a medida que va conociendo la naturaleza específica de los objetivos. No se sienten abrumados por la complejidad de las discapacidades de Elinor si están intentando conseguir una pequeña meta realista. Como la comodidad de los profesores aumenta, muchos inician actividades y desarrollan objetivos. Es entonces cuando sé que Elinor forma realmente parte del proceso de aprendizaje y parte de la clase. Aunque siempre llevo a término el encuentro mensual formal, mucha de la comunicación tiene lugar informalmente durante el trato diario en la escuela.

El programa educacional incluye destrezas de comunicación, destrezas de la vida diaria independiente, entrenamiento pre-vocacional, fisioterapia, clases de natación semanales, educación religiosa, habilidades sociales de conocimiento de la comunidad, música, artes visuales y educación física. Su programa está basado en sus intereses tanto como en sus necesidades. Un objetivo principal es que use sus manos tan intencionalmente como sea posible. Usando observaciones “dirigidas a los objetivos”, establecimos que a Elinor le gustaba mirar las fotografías y que alcanzaría a tocarlas. Su interés y su esfuerzo por separar las manos voluntariamente pusieron las bases para un programa comunicativo. Se ampliaron los juegos de identificar y señalar fotos y compañeros hasta incluir objetos. También generalizó su aprendizaje hasta 25 imágenes o símbolos. El componente más importante del programa de Elinor es iniciar el uso de su tablero de comunicación. No tiene dificultad para iniciar el uso de símbolos relacionados con comida y bebida, pero necesita apoyo verbal (no físico) para otros símbolos. Otro uso de su interés fue para su disfrute personal. Elinor a menudo elige su sitio mirando el álbum de fotos de la clase mientras escucha música por medio de unos auriculares. Parece encontrar esto muy relajante y pasa las hojas sin ayuda.

Caminar es otro gran interés de Elinor, lo cual es también una parte importante de su programa de terapia física. El caminar se combina con destrezas y lecciones de lenguaje receptivo encontrando su camino alrededor de la escuela. Se puede ver a menudo a Elinor y una educadora por todo el colegio discutiendo y tocando un folleto informativo desplegado. Así fue como descubrimos que Elinor tenía un extenso lenguaje receptivo. Nos sorprendió al alcanzar y tocar cosas cuando se le preguntaba. Esto ha llegado ahora a ser un juego: “Enséñame ...”, del que disfrutaban tanto Elinor como sus amigos.

El programa de fisioterapia lo establece y dirige un fisioterapeuta cualificado y es llevado a cabo diariamente por el equipo. A menudo Elinor realiza parte de su terapia física durante sus clases en el aula de 7º.

El equipo intenta que ella participe cuanto sea posible, pero si esto no es factible, intentamos facilitarle la fisioterapia junto a sus compañeros de 7°. Generalmente el éxito con Elinor depende más de cómo esté de pendiente de sus amigas que de sus ejercicios. ¡La relación social es también de gran interés!

El programa de Elinor continuará diseñándose para reflejar sus necesidades y sus intereses. Lo modificamos tan pronto como observamos cambios en la niña. Es un miembro importante del colegio público St. James, y su sonrisa simpática y graciosa ha hecho muchos amigos por toda la escuela.

---

***Karen Sawyer, Educadora Especial***  
***Centro Hueytown***  
***Birmingham, Alabama.***

Ashley es una niña de ocho años con Síndrome de Rett. Es una antigua alumna de una clase diferenciada de plurideficientes en el Centro Hueytown.

A Ashley se le identificaron en primer lugar, a los catorce meses de edad, problemas de desarrollo. Hasta el año pasado no fue diagnosticada con el Síndrome de Rett. Su anterior diagnóstico fue autismo. Sus niveles funcionales son los siguientes:

Movimiento motor grueso	14 meses
Movimiento motor fino	4 meses
Cognitivo	6 meses
Lenguaje	10 meses
Ayuda así misma	6 meses
Socialización	11 meses

Tuve la oportunidad de trabajar con Ashley durante un largo período de tiempo, hasta que se trasladó a un nuevo sistema escolar. Sin embargo, llegué a descubrir unas cuantas actividades que ayudaron a maximizar sus destrezas manuales. Ashley disfrutaba jugando con las manos en el agua o en la arena. Nos fijamos en esto mientras ella estaba de pie en un bipedestador. El bipedestador en sí mismo parecía disminuir la autoestimulación de sus manos y permitía un uso más funcional de estas. También colgamos muñecos de una tuberías de PVC para que los alcanzase. Al golpear, el muñeco emitía tonos musicales.

Otra actividad interesante que ayudó a disminuir su autoestimulación fue el uso de una gran pelota roja de terapia. Le encantaba botarla en la posición de sentada. También la colocamos en posición prona y rodamos la pelota de delante hacia atrás. Ambas posiciones la estimulaban a aguantar peso y una respuesta de equilibrio mientras se lo pasaba bien.

Ashley recibía logopedia individualmente y en grupo una vez por semana así como un estímulo diario en clase. La enfocamos principalmente hacia habilidades básicas de comunicación tales como dar respuestas “si/no” con la cabeza, imitación de palabras o palabra deseada, etc. Igualmente recibió individualmente fisioterapia y terapia ocupacional una vez a la semana desde el principio, con un trabajo diario en el aula sobre estas áreas.

Nuestro profesor de Educación Física adaptada trabajó con Ashley una vez por semana durante una sesión grupal.

La coherencia es de primerísima importancia. También tuve algún éxito al poner férulas en el codo de la mano no dominante durante el trabajo estructurado.

---

***Betsy Coffey Chudet, Educador Especial***  
***Colegio Público Douglass***  
***Leesburg, Virginia.***

Christy es una niña de ocho años de edad con Síndrome de Rett. Está escolarizada en un Centro Público en Leesburg, Virginia, que atiende a niños de 2 a 21 años con varios grados de discapacidad física y mental.

Christy está actualmente funcionando justo por debajo de un nivel de dos años en lenguaje receptivo, y alrededor del nivel de un año en destrezas de lenguaje expresivo. No habla, aunque vocaliza fuertemente cuando está excitada o alterada. Christy hace elecciones tanto fijando la mirada como seleccionando fotografías e imágenes con su mano. Christy anda y a menudo caminará por algo que desee, como permanecer de pie por una bebida. También la estimulamos a que nos muestre sus deseos por alcanzar algo.

Christy camina con las piernas abiertas y rígidas, junta y aprieta sus manos a nivel del pecho. Normalmente camina despacio, aunque puede moverse un poco más rápido si se la coge de una mano. Christy sube y baja escaleras con apoyo, aunque necesita mucho tiempo para relajarse y actuar lentamente. Generalmente está inestable y se pone nerviosa al principio, y si está alterada o distraída necesita aún más tiempo para moverse. Para hacerla trabajar mejor, lo mejor parecen ser las palabras tranquilizadoras de estímulo acompañado por apoyo físico. Es más fácil para ella subir escaleras que bajarlas, y prefiere tener su mano izquierda agarrada a la barandilla. Estando sentada en una silla, Christy puede ponerse de pie sin usar sus manos. Ocasionalmente puede levantarse desde el suelo extendiendo parcialmente sus manos para balancearse, pero normalmente anda arrodillada hasta que alguien le ayuda a levantarse. Algún movimiento inesperado o repentino puede asustarla desequilibrándola. También tropieza fácilmente pero no suele caerse. Los ambientes novedosos y situaciones entretenidas la ponen nerviosa y esto se refleja en su inestabilidad. Cuando está nerviosa también intensifica los movimientos de manos y el rechinar de dientes.

El programa escolar de Christy consiste en actividades diarias para facilitar el uso funcional de las manos. Se la estimula a participar tanto como es posible en todas las actividades de cuidado personal, usando, en caso necesario, utillaje adaptado. Christy está más motivada a usar sus manos durante las comidas, cuando come por sí misma, subiendo y bajando escaleras, y cuando juega con adultos, que cuando realiza aprendizajes de pupitre o usa el tablero de comunicación. La combinación de estrategias de apoyo con refuerzos positivos y recompensas han sido las técnicas usadas más eficaces.

Christy ha estado participando en un programa de control de esfínteres. Actualmente su media es de 2 “éxitos” por día cuando se la lleva cada hora y media en el colegio. Generalmente, estará unos 5 minutos y demostrará una clara satisfacción por sus triunfos. Christy todavía tiene accidentes si no se le da la oportunidad de usar el aseo a tiempo.

Usamos un sistema de recompensas que se emplea para el éxito y la desilusión cuando ha tenido un accidente, todo reflejado en la voz del educador. Además, se registra la fecha en cada ocasión.

Se usa una férula desechable para disminuir la contractura que ha desarrollado en el codo derecho. Su fisioterapeuta del colegio está continuamente buscando nuevas técnicas y equipo que ayudará a su movilidad y prevendrá la contractura. La terapia de ejercicios físicos son una parte regular de la rutina escolar.

A Christy le gusta el colegio y es una impaciente participante en todas las actividades escolares. Su actividades favoritas incluyen la hora de la comida, reuniones de grupos, películas, juegos, fiestas y andar alrededor del edificio.

Christy es muy feliz de trabajar y está haciéndolo muy bien.

---

***Carl Haynes, Sara Hunt y Linda Hanback***  
***Educadores Especiales***  
***Centro de Servicios Infantiles Wabash***  
***West Lafayette, Indiana.***

Molly es una niña de cinco años que está en el programa preescolar del Centro de Servicios de Niños de Waash. Está en una clase con otros siete niños mayores y dos profesores. Ha sido diagnosticada con Síndrome de Rett, con una regresión inicial detectada a los 22 meses.

El profesor de la clase le administra cada seis meses el “Perfil de Logros del Aprendizaje Infantil” para apreciar los niveles de desarrollo de Molly en las áreas de motricidad fina, autoayuda, socialización y funcionamiento cognitivo. Los niveles de motricidad gruesa se valoran cada seis meses por el entrenador del movimiento grueso usando el “Test Brigance”. El funcionamiento comunicativo se evalúa anualmente por la logopeda usando tests diversos. Excepto el lenguaje, todos los resultados se valoraron cuando Molly contaba con 56 meses de edad cronológica. Se establecieron los siguientes resultados:

Movimiento motor grueso:

Supino: 6-7 meses

Prono: 4 meses

Sentada: 10 meses

De pie: 13 meses

Movimiento motor fino: 2-7 meses

Autoayuda: 9-18 meses

Socialización: 8 meses

Cognitivo: 5-8 meses

Molly es una niña muy sociable y agradable. Disfruta con el contacto cercano de la gente que conoce. Distingue entre extraños y aquellos que le son familiares para ella. Está muy unida a los miembros de su familia y a sus profesores. Se irá con alguien a quien conozca y buscará iniciar un contacto físico. Cuando se le pide un abrazo, pondrá sus manos en la persona, cuando se le pide que dé un beso, tocará las mejillas de la persona con sus labios, aunque también besa espontáneamente. Molly tiene cambios de humor, lo que parece ocurrir cuando está cansada, hambrienta, o demasiado tiempo sentada, en cuyo caso protestará o se aletargará.

Durante los cambios de humor, Molly llorará y se quejará continuamente y a menudo es difícil calmarla. Una técnica que hemos encontrado efectiva con ella es envolverla.

Arroparemos enérgicamente a Molly en una manta con sus brazos caídos por los lados, la cogeremos fuertemente y le daremos un bocado de “cheetos” o cereales cada vez. Otras técnicas son tocar música, cantar, y salir a dar un paseo por la cocina. También encontramos que mecerla FUERTE era efectivo en el pasado, aunque no lo es ahora. La poníamos en una pequeña mecedora y la balanceábamos muy fuerte hacia atrás y así sucesivamente.

Hemos intentado muchas técnicas de comunicación con Molly. Cogiéndole una mano Molly signará “cepilla los dientes” simultáneamente a la indicación verbal. Actualmente estamos trabajando sobre un signo para “orinal” que puede ser funcional. Apretamos su muslo para indicar la necesidad de “orinal”. También tocamos una fotografía de su orinal. Molly también participa diariamente en “trabajo de grupo”. Ella responde especialmente bien a una canción llamada “Abajo en la granja del abuelo” que es como sigue:

“Abajo en la granja del abuelo hay una niña llamada Molly.

Abajo en la granja del abuelo hay una niña llamada Molly

Molly, ella hace su sonido como este ...

Molly, ella hace su sonido como este ...”

Cada vez, Molly responderá riéndose, haciendo ruido o golpeando con el pie.

Como la comida es una de sus pocas motivaciones, hemos trabajado extensamente durante la hora del almuerzo que se alimenta por sí misma, así como la comunicación. Algunas veces, Molly come sola con los dedos bastante bien. Usa una especie de pinzas que le permiten llevar la comida desde la mesa hasta la boca. A causa del movimiento estereotipado de sus manos no es capaz de usar una cuchara o un tenedor para comer. Para terminar con la interferencia de los movimientos le colocamos una de sus manos debajo de la mesa durante el almuerzo.

Actualmente Molly bebe independientemente usando una botella de plástico de mostaza con un tubito como una pajita. Para impedir que, inevitablemente se caiga de la mesa, derramándolo todo por el suelo cada vez que Molly la levante, la botella se pone en un gran cubo de helado de nata puesto al revés sobre la mesa y con pesos puestos dentro del cubo. Molly puede estirar con éxito la botella hacia ella, beber un trago, y después devolverla otra vez a su sitio. Ha tenido esta independencia al beber durante aproximadamente dos años.

Hemos intentado muchos sistemas de comunicación durante la merienda. Nuestra meta para Molly es que indique preferencias de alguna manera y, si es posible, que discrimine entre los artículos, indicando cual de los dos desea. En el pasado, intentamos usar fotografías de una galleta y su taza para simbolizar “comida” y “bebida”. Utilizábamos timbres -que ella pudiera usar- con los que indicara “más”. No tuvimos mucha suerte con alguno de estos métodos. Usando los tableros de comunicación, Molly entendió que ella necesitaba alargar la mano y golpear algo para indicar “más”, pero no discriminaba entre dibujos y símbolos. Cuando movíamos el tablero de comunicación, ella continuaba tendiendo la mano y golpeando donde estaba antes. Actualmente estimulamos a Molly a indicar “más” tendiendo la mano y tocando la de su profesor.

Hay varias actividades con las que Molly disfruta. Reacciona con mucho entusiasmo ante la música. Oprimirá un interruptor durante algunos segundos para oír la música resultante. También se divierte manejando los interruptores para poner en marcha los juguetes electrónicos. Se lo pasa especialmente bien con juguetes que tienen partes móviles.

Otra actividad en la cual Molly disfruta es tumbándose en una piscina de “pelotas sensoriales” (pelotas pequeñas de plástico). Molly también disfruta andando por la habitación, relacionándose con las otras niñas. Ella caminará de una niña a otra mirando que están haciendo. También se dirige hacia donde hay una actividad en la que está interesada y permanece de pie cerca. Estamos trabajando muy duro para conseguir que Molly “encuentre su silla” a la hora de la merienda y a la hora del trabajo en grupo, pero todavía no hemos tenido suerte.

Molly actualmente tiene una movilidad muy buena. Es capaz de ponerse tumbada ella sola o sentarse en el suelo para arrodillarse sin dificultad. Cuando se levanta, Molly permanece de pie con los pies separados, con una marcha amplia, y se mueve balanceándose de un a pie a otro. Es incapaz de balancearse lo suficiente para estabilizarse por sí misma. En cambio, es capaz de orientarse bastante bien mientras camina y tolerará particularmente bien cambios de textura del suelo (p.e.: paso de moqueta a baldosa), cuando está motivada por tener cerca gente o música. Molly no tiene ningún reflejo de protección, por lo que intentamos tener cuidado por donde camina. Cuando se cae, lo hace como el tronco de un árbol y puede golpearse su cabeza en cualquier cosa que esté en el recorrido. Molly parece tener ahora una mayor habilidad al andar y muy raramente se cae. Estamos trabajando con Molly el conseguir patrones correctos de marcha y ha progresado hasta el punto en que anda con un buen patrón de marcha cogida con una sola mano.

Actualmente Molly recibe servicios de asesoramiento de la fisioterapeuta y de la terapeuta ocupacional. En la clase llevamos a cabo los ejercicios recomendados por ellas 2-3 veces a la semana. Le damos masaje profundo, concentrado en las pantorrillas. Trabajamos en la línea de mover los tobillos para estirar los tendones del talón y mejorar la circulación. También trabajamos largas sesiones para alargar los músculos de la parte trasera de las piernas. Molly participa en un “Programa Efectivo” adaptado en la escuela, tanto en grupo como sobre una base individual. En este programa Molly está trabajando en patrones de marcha para mantener la deambulación, pasando de una posición sentada a una posición de pie y viceversa, y medio arrodillada mientras juega un juego.

---

***Patty Hart, Educadora Especial  
Cooperativa de Educación Especial Tri - County #607  
Independence, Kansas.***

Mary es una mujer de 20 años con Síndrome de Rett atendida en un colegio especial y ubicada en una clase para alumnas con severas plurideficiencias. Generalmente, se sitúa en el nivel de entre uno y dos años. Anda sola, aunque necesita ayuda para sortear obstáculos y continuar su camino. Ha estado operada de escoliosis y ha pasado aproximadamente dos años recuperando su fuerza y su nivel anterior de movilidad. Se la lleva al aseo regularmente y raramente tiene “accidentes” (en cuanto al aseo). Necesita ayuda al comer por su cuenta y hay que vestirla. La comunicación se limita a tocar el objeto deseado y a usar un tablero de elección de dos opciones (imágenes). Responde a su nombre cerca del 25 % de las veces y responde a la estimulación visual y auditiva de su ambiente sobre un 50 % de las veces. Tiene un uso limitado de sus manos y hay que ayudarla para recoger y agarrar objetos.

Mary recibe asesoramiento de logopedia, y su programa comunicativo es un componente integrado en toda su actividad diaria. Usando el tablero de comunicación con dos dibujos optativos, se le pide que elija si quiere sentarse en el orinal o en una silla, así como si quiere comer o bañarse, etc. Este programa ha tenido un éxito razonable, si bien elige de manera consistente comer o bañarse a la hora adecuada.

Durante varios años, se ha entrenado a Mary a ir al baño. Si se la lleva después de comer (y por la mañana cuando ella trae una nota diciendo que no ha ido todavía) es capaz de evitar accidentes. Esto se consiguió sentándola en la taza a intervalos regulares de tiempo y ayudándola a levantarse con muchos elogios o atención cuando tenía éxito. Este entrenamiento se llevó a cabo durante tres o cuatro años.

Se han intentado sin éxito muchos métodos para incrementar el uso funcional de las manos. Para reducir sensiblemente la conducta de tener el puño en la boca fue muy eficaz un tratamiento sobrecorrectivo. La sobrecorrección consistió en series de un minuto de colocar las manos sobre la cabeza durante 20 segundos, directamente hacia adelante a la altura de los hombros durante otros 20 segundos y abajo a los lados durante otros 20 segundos. Mary estuvo asistida físicamente desde detrás sin interacción física o social.

Mary responde bien a la música, especialmente canciones en grupo. Esta música se usa como refuerzo positivo cuando es posible.

---

***Toni Millhone, Educador Especial  
Colegio Elemental del Oeste  
Douglas, Wyoming.***

Skyleen es una niña de ocho años atendida en el Colegio Elemental del Oeste en una clase de Educación Intensiva o Aula específica de Educación Especial dentro de una escuela elemental ordinaria.

Skyleen camina de manera autónoma desde que empezó el colegio a los 5 años. Tiene algunas habilidades de prensión en situaciones controladas que ha incrementado desde que empezó el colegio. También ha aprendido a subir y bajar escaleras con un apoyo mínimo. Las habilidades motoras de Skyleen también han mejorado un poco hasta poder ahora ponerse de pie desde una posición de sentada, y sentarse desde la posición de pie dependiendo del tamaño de la silla. Llegó con un lenguaje mínimo y podía decir “Hola” y “adiós”, lo que ha perdido totalmente.

Skyleen está en un programa en el que hay dos sesiones de hora y media semanales de Programas efectivos de autonomía, así como dos sesiones de hora y media de adaptación al agua. También recibe logopedia dos veces por semana, y trabaja en habilidades de alimentación tres veces a la semana con nuestro logopeda.

Nuestra meta es mantenerla ambulatoria. Por lo tanto, una gran parte de su programa se ocupa de estiramientos, tonificación y desarrollo de habilidades motoras gruesas. Skyleen tiene un programa rutinario diario. Trabaja estiramientos y tonificación muscular programadas por la fisioterapeuta.



Observamos que está mucho más despierta si sus manos están puestas en cabestrillo para que no pueda hacer las actividades autoestimulatorias de chuparse el dedo, retorcerse las manos y morderse. Entiende consignas como “mírame”, “manos abajo”, “levántate” y “siéntate”, aunque el tiempo de respuesta es muy lento.

Hemos visto que un estricto sistema de modificación de conducta con recompensas inmediatas a sus respuestas correctas ha funcionado muy bien con Skyleen. Cuando llegó a nosotros evitaba que se le tocara su mano. No toleraba nada en su mano y la sacudía inmediatamente. Ahora coge la mano del educador cuando anda, aunque puede ir a todas partes sin ayuda. Su marcha es muy rígida y es representativa de las niñas con Síndrome de Rett. Cuando va a comer o al autobús, coge la mano del educador si este coge la suya. Creemos que Skyleen ha hecho estos progresos debido a un programa que se empezó con ella y en el que era recompensada con chucherías cuando cogía un objeto durante tres segundos. Si no lo cogía, se le decía “No, apriétalo”. Trabajamos esta habilidad durante casi dos años hasta que ella agarrara un objeto cerca de un minuto. Ahora estamos trabajando en hacer que agarre un objeto y lo suelte en el tiempo adecuado.

---

***Seannine Dempsey, Educadora Especial***  
***Colegio Syble Hopp***  
***De Pere, Wisconsin.***

Sara es una niña de seis años y está en una clase para alumnas con plurideficiencias de grado severo y profundo. Sara camina de puntillas, y puede subir y bajar 3 ó 4 escalones. Tiene las estereotipias manuales de retorcerlas y llevarlas a la boca. El programa escolar de Sara incluye, además de la clase ordinaria, los siguientes servicios especiales: Programas efectivos de autonomía, música, logopedia, terapia ocupacional y natación.

Los objetivos de Sara en estas áreas son:

1. Autoayuda - agarrar, alimentarse con los dedos, alimentarse con una cuchara, beber de una pajita, entrenamiento en el control de esfínteres.
2. Comunicación.
3. Movilidad.

**Métodos y Procedimientos:**

Hemos intentado tranquilizar el excesivo movimiento de las manos de muchas maneras para promover el movimiento voluntario. Muchos de nuestros aparatos están hechos por nosotros mismos.

*Sacar las manos de la boca*

1. Un “Tak Bak” se sitúa alrededor de la boca de manera que no pueda meter los dedos dentro. El “Tak Bak” es un recurso del lenguaje para ampliar sonidos.
2. Se entablilla un brazo con una manopla en la mano para reducir el retorcimiento de manos.

Al principio, esto hacía llorar a Sara, de manera que hemos incrementado poco a poco el tiempo de llevarlo puesto. Su mano dominante queda entonces libre para explorar su entorno en nuevas direcciones. Su brazo realiza movimientos giratorios gruesos para intentar conseguir el objeto deseado. Para alimentarse por su cuenta necesita ayuda física. Si el profesor coge la comida con la cuchara, Sara podrá agarrar la cuchara, meterla en su boca y después sacarla. Aunque se ha progresado, este progreso es todavía inconsistente. Sara coge los alimentos con los dedos desde una bandeja. El hecho de torcer y entrelazar sus dedos impide la realización de la pinza. Para evitarlo atamos sus dedos dejando libre el índice y el pulgar para trabajar. Con este sistema trabaja muy bien.

#### *Actividades para las manos.*

1. Usar un vibrador sobre las manos.
2. Usar una serie de ejercicios de movilidad para cada articulación.
3. Realizarle movimientos de prensión mientras anda, se sienta y está de pie.
4. Sujetar cubos pequeños con objetos ruidosos para relacionar causa/efecto.

#### *Entrenamiento en el control de esfínteres.*

Sara va al cuarto de baño cada media hora o 45 minutos. Durante este tiempo se le dan zumos. Llevamos registro. Evacua frecuentemente y los movimientos intestinales (???) están más consistentemente eliminados en el aseo. Por cada resultado positivo se la premia con comida y elogios.

#### *Comunicación*

Se han explorado muchas formas de comunicación para Sara, aunque no hemos encontrado ningún sistema en particular que pueda utilizar. Sara emite sonidos pero son inconsistentes para dar esperanzas de una comunicación totalmente verbal. Signar también parecía una tarea imposible a causa de los movimientos de las manos, pero le introdujimos tres palabras: “por favor”, “bombón” y “galleta”. Ayudamos mucho en este punto, pero también la hemos visto respondiéndonos de una manera significativa. Está atenta para imitar estos gestos. Se han intentado otras formas de comunicación y hemos tenido éxito con la imitación facial (p.e. arrugar la nariz, sacar la lengua, y sonidos groseros). Se han introducido mandatos simples y hemos visto leves respuestas positivas.

#### *Movilidad*

Sara no puede levantarse desde una posición de sentada en el suelo sin apoyarse en una silla o mesa. Se hacen las repeticiones de estas acciones con la ayuda de un adulto. Para incrementar el desarrollo también montamos a la niña en juguetes que se empujan.

---

***Jody Vanassen y Bram Verhoef, Educadores Especiales  
Colegio Cristiano Dufferin  
Carman, British Columbia, Canadá.***

Roselyn es una niña de 14 años. Empezó la regresión aproximadamente a los 12-15 meses de edad. A los 11 fue diagnosticada con el Síndrome de Rett. Durante cuatro años Roselyn estuvo en un programa de guardería tres días a la semana, mientras los otros dos días los pasaba con una profesora particular. El programa no era adecuado para sus necesidades y se volvió cada vez menos apropiado para su edad. En el presente, Roselyn está en su tercer año de integración completa en clases de 6<sup>o</sup>/7<sup>o</sup> grado -se combina- en un colegio cristiano elemental.

Roselyn puede andar cuando se apoya con una mano o con la ayuda de un andador. Puede estar de pie por un período corto de tiempo (cerca de dos minutos) y a veces sube algunos escalones por sí misma. Mientras come y bebe ella coge su copa o comida y a menudo intenta llevárselo a la boca. Tiene problemas con sus habilidades motoras finas tales como la pinza y necesita ayuda para llevar comida a su boca eficazmente.

Se ha llevado el control de esfínteres durante el día a través de habituaciones. Roselyn no habla, pero hace diferentes sonidos para indicar su humor: llorar, reír, gritar, gimotear. Actualmente estamos intentando enseñarle a comunicarse a través de la mirada. Reacciona muy bien a voces familiares buscándolas o sonriendo. Las canciones de niños y la música country tienen una influencia estimulante. Roselyn responde muy bien a una voz firme.

Le encanta tener una mano en su pelo mientras al mismo tiempo se chupa el dedo gordo de la otra mano. Muy a menudo lleva puesta una manopla para disminuir este hábito. Se usa apoyo verbal, chasquido de dedos y apoyo físico, y Roselyn responde muy bien. Sin embargo, si está sola, continúa con estos hábitos.

Roselyn está en un programa de 24 horas en el que todos los tratamientos son seguidos cada día en casa y en el colegio. Combinando con esto está inscrita en un entorno de integración completa.

Dos aspectos importantes del programa de Roselyn son la fisioterapia y la comunicación. Dos veces diarias (una en casa y otra en el colegio) Roselyn tiene fisioterapia con una gama completa de movimientos, durante los cuales se estira cada articulación para mantener la capacidad articular, y ejercicios de equilibrio. Todo esto está reforzado por los demás alumnos, quienes la implican en las actividades diarias de la escuela.

Durante la comunicación, Roselyn y el profesor de apoyo trabajan la fijación de la mirada, imitación por medio del sistema de eco y otras formas de responder al medio. Esto también se refuerza todo los días por los otros alumnos y los miembros de la familia. Este compromiso diario es la clave para el bienestar social, mental y físico de Roselyn.

Hay cuatro métodos básicos usados a lo largo de la jornada escolar:

1. *Contarle historias*

El profesor de clase o un alumno está hablando ante la clase. Esto habitualmente tendrá lugar cada mañana durante la historia de la Biblia (aprox. 45 minutos), y otra asignatura por la tarde (discursos, lecciones de estudios sociales, o ciencias).

Recomendamos que, en general, esta no exceda de 45 minutos por día, porque Roselyn no recibe gran cantidad de estímulos durante este tiempo. Debe concentrarse y fijarse en el hablante. Nos aseguramos de que Roselyn esté de cara al hablante, y preferiblemente enfrente de la clase, de manera que pueda ver a sus amigos. Se espera que Roselyn esté tranquila durante este tiempo.

### *2. Trabajo individual*

Se realiza durante una asignatura como matemáticas, cuando los alumnos están trabajando por su cuenta. Se pueden seleccionar uno o dos alumnos para ayudar a Roselyn. La actividad debería estar relacionada con lo que los alumnos estén aprendiendo, pero algo en lo que Roselyn pueda participar e implicarse.

Es muy importante tener a Roselyn de manera que ella pueda ver y oír a toda la clase, o alguna actividad que gire a su alrededor. Especialmente durante el tiempo en el que se cuentan historias, ella podría ver al hablante y oírlo.

Roselyn puede hacer una ficha desde el principio con los alumnos. Esto se facilita si se amplía en la fotocopidora o el ordenador, de manera que al ser más grande es más fácil escribir en ella.

### *3. Trabajo en grupo*

Este es más común durante asignaturas como ciencias y estudios sociales. Para una unidad particular, clase o ciclo, los alumnos se ponen en grupos. Roselyn formará parte de un grupo, y los alumnos la ayudarán con ciertas actividades. De esta manera puede también contribuir al esfuerzo del grupo. (Pueden ser asistidas y orientadas por el profesor y/o los profesores de apoyo).

### *4. Uno-a-uno*

Es el período del día en el que Roselyn recibe su fisioterapia y un programa de comunicación con el profesor de apoyo. Este generalmente es de 75 minutos al día (desde el recreo de la mañana hasta la comida). Puede tener lugar durante la tarde, por ejemplo, mientras se realizan pruebas en la clase, o una actividad más apropiada durante la mañana. Recomendamos que esto no exceda de 75 minutos, ya que puede quitar demasiado tiempo del destinado a clase. Sin embargo, no debe ser menos si queremos que el programa sea consistente.

## **Adaptar la conducta de Roselyn.**

Si Roselyn ha de permanecer en la clase, debe comportarse correctamente. Si llora, primero se le dice que calle; si persiste, se la da la oportunidad de decir qué quiere mostrándole sus tarjetas con dibujos (p.e. aseo, bebida, descanso y música). Si mira una y la señala, esto se considera su elección. Recordemos que Roselyn no puede decirnos qué le molesta, de manera que comprobamos si tiene fiebre, si no se siente bien o está aburrida, etc. Después de haber recibido lo que quería, debería callarse. Si no es así, se le vuelve a decir que “se calle”. Si no escucha, se le podría trasladar de la clase al vestíbulo (dependiendo de lo disruptiva que ella sea).

Le damos a elegir siempre que es posible, de esta manera aprenderá que puede controlar ciertas cosas, y que no está indefensa ante las cosas que le ocurran. Pero, también tiene que aprender a aceptar ciertas cosas, y que no debería manipular a la gente hasta el punto de salirse con la suya. Esperamos que si somos congruentes cuando la sacamos fuera de la clase, aprenderá que su comportamiento es inaceptable, y que conseguirá una respuesta positiva si hace una elección, y no una atención continua si está irritable.

Si Roselyn parece cansada, se le da la oportunidad de dormir.

### **Interacción Social.**

Facilitamos la amistad con Roselyn creando situaciones donde tenga lugar una interacción positiva. Tenemos cuidado en evitar la frustración, para que esto sea una experiencia positiva para Roselyn. Ello puede significar hacer concesiones respecto a la música en ocasiones divertidas, etc, aunque también podría ser aplicado fuera de las horas de clase. Trabajamos con los padres y les ayudamos a proporcionar situaciones donde Roselyn se relacionaría con la comunidad.

Los padres y profesores deben tener cuidado de no ser demasiado protectores (involuntariamente), lo que inhibe el establecimiento de amistades. Si un adulto está encima de Roselyn, ningún niño interactuará, hablará o jugará con ella.

### **(Amistad) Grupo de Apoyo**

Un grupo de alumnos puede estar formado por alumnos interesados en ayudar a Roselyn. Este puede ser un grupo de “tormenta de ideas”, para hablar sobre problemas e ideas relacionados con el programa de Roselyn, adecuándola a la clase, clima social, etc. Los alumnos son, probablemente, uno de los mejores recursos que tenemos. ¡Usémoslo!. Cuando los alumnos puedan trabajar con ella, pueden formar parte de los recursos a tener en cuenta. Este grupo debe ser estrictamente voluntario, pero se les debe animar, y sería positivo, agradable y provechoso.

Conforme Roselyn va creciendo, el programa podría incluir la integración en organizaciones de actividades sociales para asegurarnos que Roselyn participa en la comunidad dentro y fuera del horario escolar.

### **Plan del Programa Individual - Fisioterapia**

*Metas a largo plazo:* Roselyn mantendrá todas sus habilidades motoras gruesas y adquirirá nuevas.

*Metas a corto plazo:* Roselyn seguirá con su actividad física y mejorará el equilibrio y coordinación global.

Roselyn durante este tiempo disfruta con la música. La relaja y la hace más cooperativa y haciendo que sea una experiencia más agradable. Este tiempo es completamente opcional.

*Necesidades Materiales:* Un plano inclinado, rulo, cuña (espejos o juguetes), esterilla, dos pelotas (blandas, de esponja: una grande para darle patadas y rodarla; y una pequeña para estrujar), un hulahop, un banco, un andador, un casco, un bastón.

*Procedimientos:* Su trabajo empieza en la esterilla. Estos ejercicios son llamados: “Serie de Ejercicios Motores”.

*Músculos de los brazos y las piernas:* Doblar todas las articulaciones, movimientos de rotación en todas las articulaciones, estiramientos y alargamientos.

Para fortalecer los brazos: hacer que se levante ella sola usando una barandilla o una silla; hacer que se mantenga sobre sus manos y rodillas; tumbarla sobre su estómago y hacer que se levante.

Mientras está tumbada, se la estimula a apretar una pelota pequeña de espuma. Esto puede ayudar a mejorar su pinza. Se puede usar una pelota grande de espuma o de goma para rodarla hacia adelante y hacia atrás. Se hace para estimular a Roselyn a mirar la pelota, devolverla y recogerla.

Entonces anda hacia el rulo con solo el apoyo de una mano. Se sienta en el rulo, una pierna por cada lado. El rulo se gira lentamente hacia ambos lados. Cuando se sienta en el rulo es mejor no ayudarla. Sus manos se sitúan en sus caderas para enderezar la espalda cuando es necesario. Después se sienta de lado en el rulo ella sola.

Usamos el hula-hoop y hacemos que ande por una rampa. Ella está situada en la cuña, y levanta la cabeza al llamarla, hacia el espejo o algún juguete o ruido al cual pueda dirigir su atención. Roselyn usa sus manos para apoyar la parte superior de su cuerpo y se aparta de la cuña gateando.

Roselyn está sentada en el borde del plano inclinado, balanceándose lentamente hacia atrás y hacia adelante. Entonces se sienta con las piernas cruzadas, inclinándolo lentamente. Después se coloca sobre sus rodillas. Ambas manos se mantienen en el plano para balancearse; necesita ayuda para colocar las manos.

Después Roselyn camina por el gimnasio golpeando una pelota. La meta es intentar que tome contacto visual con la pelota y esperar a que la golpee con su pie.

Roselyn puede andar por el gimnasio con un bastón antes de ir a comer.

### **Plan de Programa Individual - Comunicaciones.**

*Metas a largo plazo:* Roselyn será capaz de indicar lo que le gusta y lo que no, y podrá hacer algunas elecciones mediante el uso del tablero de comunicación.

*Metas a corto plazo:* Roselyn puede usar imágenes para realizar elecciones y darse cuenta de que puede tener un efecto en su entorno.

Este programa se lleva a término a lo largo de todo el día. Se usan imágenes para permitir a Roselyn elegir entre comida y bebida a la hora de las comidas, y hacer que asocie la imagen con el artículo. Esto se usa también en el lavabo, la casa, el colegio, el autobús, así como para identificar gente familiar.

A lo largo de todo el día se usa un sistema coherente para que obedezca mandatos o ayuda como se indica a continuación:

- Esperar un comportamiento espontáneo apropiado.
- Si no aparece ninguno, ofrecer un apoyo verbal.
- Si fracasa, ofrecer un apoyo verbal y gestual.
- Si fracasa, ofrecer un apoyo físico.

Los comportamientos inadecuados se abordan de esta manera:

- Elogiar a Roselyn frecuentemente por el comportamiento apropiado.
- Distraerla de situaciones que ocasionan este comportamiento.
- Ignorar los malos comportamientos, a no ser que distraigan (entonces se la llevará fuera).

*Materiales Necesarios:*

- Grabadora y cintas
- Conmutadores (con avisador eléctrico)
- Libros (especialmente de versos infantiles)
- Ábacos
- Espejo
- Títeres.
- Campana y telas....
- Payaso
- Sonajero
- Pandereta
- Xilófono
- Puzzle de animales
- Piano o cintas de música clásica

*Procedimiento:* Poner el conmutador delante de ella, permitirle oír un poco de música y después apagarla. Darle apoyo verbal para que pulse el conmutador y suene la música otra vez (p.e. ¿dónde está la música, Roselyn?, ¡Púlsala!). Elogiarla cuando haya pulsado el conmutador. Observar si ella lo aprieta sin decírselo.

Cualquier vocalización por parte de Roselyn debería ser recibida con elogios y exclamaciones. A lo largo del día, Roselyn necesita que le refuercen su comportamiento, particularmente mediante el tono de voz. Si está realmente enfadada, la actividad se detiene y se le dice que cuando esté lista y tranquila la actividad continuará. Entonces se la ignora y así no recibe atención por su comportamiento.

Se le pide a Roselyn que toque el objeto correcto (entre dos opciones) o se le pregunta con cual de los dos le gustaría jugar.

*Otras actividades incluyen:*

- Leer libros de historias o libros de versos infantiles.
- Cantar canciones con acciones simples.
- Identificar partes del cuerpo y autoimagen (“¿dónde está Roselyn?”). Se puede usar un espejo para que pueda verse a sí misma. (“¿Dónde están tus orejas?”), y se le llevan sus manos a sus orejas.
- “Puzzles-pinza” de animales con grandes asideros. Identificar animales y hacer sus sonidos, así como intentar sacar y meter la pieza del puzzle.
- Permanencia de objetos-Mostrar a Roselyn la campana y hacerla sonar, llamando su atención con el sonido. Dejarle ver como escondemos la campana debajo de la tela y preguntarle dónde está la campana. Esperar que intente remover la tela para encontrarla. Cuando lo haga, hacer que la coja (si es necesario, con ayuda), y volverla a hacer sonar cuando lo pida.
- Dejar que Roselyn se cepille el pelo delante del espejo.
- Hacer que Roselyn siga instrucciones tales como:
  - Dame la mano
  - Sonríeme
  - Mírame
  - Baja los brazos
  - Toca mi cara, pelo u otra parte de la cara.
  - Cierra los ojos
  - Saca la lengua
  - Levanta la cabeza
  - Levanta el dedo
- Mirar las imágenes o tarjetas que muestran actividades y gente familiar.
- Hacer un sonido y ver si Roselyn lo imita. Imitar un sonido que Roselyn ha hecho y ver si lo repite. Repetirlo varias veces.
- Recoger bloques.
- Palmear las manos con canciones (o versos infantiles familiares).

- “Peek-a-boo” (?)
- Pedir a Roselyn que fije la mirada en personas u objetos familiares (¿dónde está mamá?).
- Sensaciones táctiles (diferentes texturas).
- Jugar con agua o arena (con palitas y rastrillos).
- Intentar que las actividades de Roselyn sean lo más apropiadas a su edad. Naturalmente, esto no podrá ser siempre, pero es interesante animar a Roselyn a tolerar la música country o escucharla fácilmente, de manera que pueda disfrutar cuando esté con sus amigas.

### **Estudios Sociales/Ciencias.**

- Recomendamos los grupos de trabajo pequeños, pues son preferibles en estas asignaturas como una técnica de aprendizaje apropiada.
- Recomendamos que se elija un grupo de alumnas para estar en el grupo con Roselyn para cada clase, unidad o ciclo.
- El profesor de apoyo puede encontrarse previamente con estos alumnos y explicarles que material se va a enseñar, y guiarlos para que surjan ideas sobre qué actividades puede hacer Roselyn, y como puede participar. Pueden querer incluso que Roselyn traiga cosas de casa, en cuyo caso los padres deben estar informados. La idea es que Roselyn se beneficie más estando implicada, y que los alumnos investiguen y preparen el material por adelantado. Los alumnos se enorgullecerán de aportar ideas, probarlas y de tener un papel activo. Pueden incluso querer anotar qué ideas han tenido más éxito.
- Participar en excursiones, experimentos, proyectos.
- Colorear, pegar, cortar.
- Escuchar historias, presentaciones.
- Buscar dibujos.
- Escuchar historias o explicación.
- Estrujar diferentes texturas, jugar en cubos con agua.
- Elegir una cosa preferida.
- Enseñar muestras, materiales, demostrar cosas.
- Hacer un mural sobre un tema particular.
- Construir un modelo.
- Durante los exámenes, Roselyn puede hacer diferentes actividades con el profesor de apoyo a menos que la logopedia y la fisioterapia se realicen en este momento.

### **Educación Física.**

- En el gimnasio se puede usar el bastón, de esta manera Roselyn se mantendrá erecta, andará, y podrá moverse por sí misma por todo el gimnasio. La silla de ruedas se usa fuera del mismo.
- Roselyn hace los ejercicios junto con los demás alumnos y lo más parecido posible a ellos.
- Se la puede empujar en su silla de ruedas durante parte de la clase y en las actividades de correr, pero al menos en parte, debería hacer algo activo.
- Aunque las reglas pueden estar adaptadas para Roselyn, debería, no obstante, ser una participante seria, que pueda ganar o perder para su equipo. Entonces será una parte activa del juego, más que una mera espectadora.



**Ejercicios de Estiramiento.**

- Roselyn puede subir las piernas, estirarlas, mover los brazos, y otros ejercicios de estiramientos (algunos similares a fisioterapia, p.e. tumbarse, subir una pierna separadamente, doblar la rodilla, etc. ).

**Fútbol**

- Puede actuar como portera, o andar por el campo.
- Puede andar a lo largo del campo golpeando la pelota.
- Puede impulsar su propia silla de ruedas.

**Voleibol**

- Roselyn puede intentar golpear el balón sobre la red o una pelota blanda.
- Roselyn puede intentar coger el balón o una pelota blanda.

**Béisbol**

- “Correr” un corto tramo hasta la base y volver.
- Ayudar en el jardín.

**Balonmano**

- A Roselyn le encanta la acción de este juego - se la puede llevar al medio de la acción.

**Francés**

- Tarjetas o puzzles, etc., de objetos, colores, formas, que estén estrechamente relacionadas con lo que los otros alumnos están aprendiendo. Entonces, los alumnos pueden hacer que Roselyn fije la vista en el objeto correcto mientras ellos están aprendiendo su nombre en francés.
- Puede escuchar cintas en francés como están escuchando los alumnos y seguirlo en el libro.
- Roselyn puede buscar dibujos referentes al vocabulario que los alumnos están aprendiendo actualmente para recortarlos. Ellos pueden adivinar la palabra francesa e intentar que Roselyn identifique los dibujos.
- Algunas veces puede hacer una ficha (ampliada en la fotocopidora) con ayuda física.

- Roselyn puede hacer un calendario francés de cumpleaños, o un mapa de Francia o Quebec.
- Hay historias en cintas que los otros alumnos pueden escuchar con ella y leer.
- Juegos de emparejar.
- Jugar al Scrabble en francés.
- Escuchar historias y cintas en francés siguiendo el relato.

### **Música**

- Roselyn puede participar manteniendo el ritmo dando palmadas.
- Roselyn puede usar el xilófono, la pandereta o el sonajero.
- Roselyn puede divertirse con canciones que los alumnos estén cantando.
- Puede tocar otros instrumentos (sonajero, tambor, etc.) mientras los alumnos están grabando.
- Roselyn puede escuchar presentaciones musicales y aprender a tolerar la música clásica.
- Roselyn puede escribir palabras con un tono familiar para hacer una canción.

### **Arte**

- Roselyn debería ser capaz de hacer, con ayuda, cualquier cosa que hagan sus compañeros.
- Cortar, pegar, pintar, etc.

### **Lenguaje**

- Sentarla con un grupo de estudiantes durante una lectura oral o mientras se cuenta una historia.
- Los alumnos pueden leerle si se está leyendo algo.
- Participar en juegos (Roselyn puede estar disfrazada, y ser cualquier personaje).
- Puede hacer e ilustrar un libro (escribir una historia -especialmente eficaz si participan varios alumnos en días diferentes-, entonces pueden revisar que se ha hecho y sugerir nuevas ideas para continuarla, por ejemplo: los alumnos hacen un dibujo con una frase. El siguiente estudiante lee la página anterior y continua. Todo el mundo participa y el producto final es ¡El libro de Roselyn!).
- Demostrar para otros (p.e. Hablar en público: mostrar y acariciar al gato ).
- Mientras los alumnos trabajan, el profesor o el ayudante puede andar con Roselyn por la clase y hacer que se fije en sus compañeros.
- Roselyn puede hacer un dictado deletreado con otro estudiante en un trozo de papel grande.
- Roselyn puede hacer un poema con un dibujo.
- Se puede escribir un relato sobre algo relacionado con Roselyn. Uno de los alumnos puede leerlo y Roselyn mostrará cosas a la clase.
- Mucho de esto puede terminar teniendo lugar durante la fisioterapia y la logopedia de Roselyn (caligrafía, gramática, etc.).

---

***Jamie Murphy, Educadora Especial,  
Daniel Barrell, Terapeuta Ocupacional  
Colegio I.S.E.C.  
Boston, Massachussets.***

Estos puntos de vista están basados en experiencias con Amy, Aimee y Jen en el colegio I.S.E.C. de Boston, Massachussets. El colegio I.S.E.C. es un colegio privado que atiende alumnos severamente discapacitados entre los 3 y los 22 años. El programa funciona cinco días a la semana, doce meses al año. La clase estaba compuesta por cinco niñas y dirigida por un profesor y dos ayudantes. Las 3 niñas recibían servicios de Terapia Ocupacional y Fisioterapia individualmente durante 30 minutos dos veces a la semana, y una vez grupalmente también durante 30 minutos. En su PEI se indicó logopedia, pero fue inasequible debido a la falta de plantilla. Las alumnas participaron en un programa de natación semanal. I.S.E.C. no se encuentra en el marco de una escuela pública, por lo que las niñas fueron incluidas en un programa de integración en una escuela elemental cercana.

Hay muchos principios que orientan nuestro trabajo y afectan los programas de las niñas. Creemos que es importante hablar directamente a las alumnas y comunicarles que es lo que se espera de su comportamiento. Proporcionamos refuerzo social para intentar un proyecto eficaz. Permitimos a la alumna ser tan independiente como le sea posible mientras le proporcionamos apoyo suficiente para permitirle experimentar el éxito en una tarea terminada.

Debido a la naturaleza del Síndrome de Rett, es crucial enfocar el tratamiento en el mantenimiento de las habilidades mientras luchamos por desarrollar otras nuevas. Esto es, por tanto, muy importante para el equipo, incluyendo a los padres, que eligen cuidadosamente hacia qué habilidades se enfocará. Las habilidades más intensivamente trabajadas serán las que probablemente más se mantengan o desarrollen.

Otro asunto común cuando se trabaja con niñas con Síndrome de Rett es su patrón de respuesta retrasada: hay un período significativo de tiempo desde que la pregunta es formulada hasta que la niña es capaz de responder. Nosotros creemos que el retraso en la respuesta debería ser esperado y planificado en la programación; a la alumna se le debe permitir el tiempo necesario para la ejecución independiente de una habilidad.

### **Aimee**

Aimee tiene 10 años y seis meses, y es atendida en el colegio I.S.E.C. desde los últimos cinco años. Aimee ha sido diagnosticada con el Síndrome de Rett. Se percibió el comienzo de la regresión a los veinte meses.

Aimee disfruta de la interacción social con adultos, compañeras de clase y otras niñas. Tiene un gran sentido del humor y ríe y sonríe cuando es feliz. Disfruta andando, visitando lugares, escuchando música y siendo abrazada. Le gusta jugar con balones suspendidos y campanas. Juega con un tambor. Le gusta tirar pelotas y se entretiene jugando con el agua.

Aimee es capaz de apretar botones para activar juguetes eléctricos, como Teddy Ruxpin, pero generalmente prefiere la interacción adulta para juegos independientes. Aimee aprende mejor si se la elogia de manera entusiasta y se le presta atención.

Aimee se entretiene con movimientos giratorios de las manos lo que interfiere en el uso funcional de las mismas. Generalmente es capaz de separar sus manos para participar en una actividad deseada. Nosotros la ayudamos si no es capaz de hacerlo por sí misma. Aimee también tiene períodos de apnea y de mirada ausente. La actividad convulsiva de Aimee llegó a interferir en más de una ocasión el año pasado. Se le ha cambiado su medicación y sus convulsiones están mejor controladas que al principio del año.

Aimee anda independientemente pero necesita ayuda en las escaleras. A menudo inclina su cuerpo hacia delante cuando camina, pero es capaz de mantener el equilibrio. Aimee puede levantarse por sí sola del suelo y desde la posición de sentada.

La funcionalidad de su brazo izquierdo es mayor, pero usa ambos brazos espontáneamente. Ella alcanza cosas, las toca, tira, empuja y hace movimientos de arrastre con el brazo derecho. Alcanza con precisión con su mano izquierda cruzando la línea media. Muestra una pinza funcional con su mano derecha, y coge fácilmente pequeños objetos.

Aimee es capaz de participar en las actividades de la comida con ambas manos en la superficie de la mesa que está a la altura del pecho. Generalmente es capaz de separar ella sola sus manos al comer. Aimee come sola trocitos de comida que coge con los dedos. Usa un tenedor con mango y una cuchara para poner la comida en su boca. Mientras que generalmente necesita ayuda para coger o pinchar comida, ocasionalmente la coge por sí sola si se trata de su comida favorita (p.e. pudding). Aimee bebe de un vaso pequeño con ayuda. También puede beber de un cartón de zumo mediante una pajita o botella de corredores, aunque algunas veces necesita ayuda para conseguir que el líquido suba por la pajita. Aimee necesita ayuda para vestirse y para la higiene personal. No usa pañales en la escuela y emplea hora u hora y media en el programa de control de esfínteres. Tiene 2 ó 3 accidentes a la semana.

Aimee requiere una comunicación total que incluye el uso de dibujos, símbolos, gestos, peticiones verbales e indicaciones físicas. Es capaz de comunicar sus emociones, necesidades y elecciones combinando el acercamiento, tocar, dirigirse, mirar, vocalizaciones y expresiones faciales. Aimee indica su reconocimiento de gente familiar sonriendo y andando hacia ellos. Esto es más pronunciado con su familia. Responde a su nombre y a peticiones verbales simples como “levántate” o “vete”.

### **Programas Efectivos.**

#### *Actividades de Vida Diaria (AVD): Beber*

*Línea-base:* Aimee tenía una aversión a beber en taza, causando con ello un incremento de la necesidad de ayuda, y provocando una baja ingesta de líquido. Se realizaron dos programas dirigidos a estas necesidades: la desensibilización de la taza (quitarle su aversión por las tazas) y el uso la pajita.

*Meta:* Tolerancia consistente a beber en una taza y mantener un nivel óptimo de ingesta de líquidos.

*Programa de Desensibilización a la Taza:*

- Aimee disfrutaba comiendo su postre de fruta en la comida.
- En lugar de darle una cuchara, darle la fruta en la taza.
- Al incrementar la tolerancia, aumentar el tamaño de la taza.

*Resultados:* Al final del año, Aimee toleraba consistentemente la fruta en su taza normal. El próximo paso es beber puré de frutas en su taza y disminuir gradualmente la densidad hasta alcanzar una consistencia normal y un grado óptimo de ingesta de líquido.

*Programa para Beber con una pajita:*

- Explicar la actividad y el modo de sorber.
- Presentar el líquido en una botella para corredores, poner un poco de líquido en la boca de la niña.
- Cuando la habilidad mejore, poner líquido en la pajita, darle ayuda verbal y un modelo de succión, esperar que la niña absorba líquido de la pajita.
- Este programa se puede realizar en casa con un cartón de zumo.
- El nivel actual de beber con la pajita es de una esporádica independencia, pero enseguida acepta los líquidos con pajita.

*Resultados:* La ingesta diaria de líquido de Aimee aumentó en la escuela por lo menos en 300 g. como recomendaba la enfermera. El incremento del líquido ingerido alivia el estreñimiento y el volumen de orina.

*Comunicación: “Terminado”*

*Línea base:* Aimee gimoteaba, desviaba la mirada y tiraba objetos fuera de la mesa para indicar que había terminado.

*Programa:* A Aimee se le proporcionó un símbolo para representar “terminado”. Cuando indicó de la manera anterior que había acabado (ver Línea Base), fue guiada verbal y físicamente a tocar el símbolo, y la actividad se terminaba. La guía se retiró gradualmente cuando aumentó la independencia en respuestas adecuadas.

*Resultados:* Después de un año, Aimee usa símbolos, con apoyo verbal y gestual, para indicar que ha terminado, aproximadamente, el 50% de las veces.

**Socialización: Integración en la Comunidad.**

Aimee está en un programa segregado respecto a los compañeros no discapacitados. Aimee, acompañada por el profesor de apoyo, visita una clase ordinaria de tercer grado para un programa semanal de actividades, paseos por el campo y acontecimientos especiales. La interacción semanal incluye lectura y la comida. Durante las sesiones de lectura Aimee está emparejada con una alumna con incapacidades lectoras, quien practica las habilidades leyéndole a Aimee. Después de la lectura, comparten la comida. Aimee ha desarrollado una interacción social continuada con los compañeros a través de contacto visual, sonrisas y tocando y cogiendo las manos de sus nuevos amigos. Sus compañeros también han respondido positivamente, demostrando comportamientos de aceptación, buscando interacción con Aimee, y mostrando interés cuando está ausente.

*Motricidad Gruesa:* Línea base de sentada a estar de pie: Aimee necesita cinco minutos para ponerse en pie ella sola, y generalmente requiere asistencia física.

*Programa:* Después del grupo de la mañana, mientras estaba sentada en una silla de altura apropiada, se le ofrecían a Aimee modelos verbales y gestuales para ponerse en pie. Se le retiró entonces la atención y se enfocó en la siguiente actividad con las otras niñas. Para unir actividades se le proporcionaron recuerdos verbales intermitentes. Si Aimee se levantaba sola en menos de tres minutos, se le reforzaba socialmente y comenzaba la siguiente actividad. Si no podía se le ayudaba. Al mismo tiempo se le dieron oportunidades para levantarse a lo largo del día, y se le recompensaba elogiándola. Las habilidades de desarrollo pertinentes se trabajaban durante las sesiones de fisioterapia y terapia ocupacional.

*Resultados:* Al final de un año, Aimee se ponía en pie sola en menos de tres minutos en el 75 % de las veces.

### **Jennifer.**

Jennifer es una niña de 10 años que asiste al colegio I.S.E.C. desde los últimos cuatro años. Ha sido diagnosticada con el Síndrome de Rett. A los 15 meses se percibió el comienzo de la regresión.

Jennifer es una niña sociable que busca activamente e inicia el contacto con niños y adultos. Se orienta visualmente, caminando hacia dibujos, juguetes o personas e inclina su cabeza hacia ellos. A Jennifer le gusta nadar, andar y escuchar música. Jen disfruta disfrazándose o escondiéndose de la gente. Demuestra que aprecia una buena broma con una gran sonrisa. La comida y la alabanza social son fuertes refuerzos. Jennifer parece aprender mejor cuando se le dan más oportunidades para trabajar en habilidades de desarrollo. Responde muy bien a los modelos dados por los compañeros y el instructor. Jen también lo hace bien con instrucciones verbales específicas como “levanta la cabeza” o “túmbate”.

Jennifer presenta estereotipias de retorcer las manos, apneas y mirada ausente a lo largo del día. La separación de las manos provoca apnea. Es necesario separar sus manos y esperar la regulación de la respiración antes de continuar la tarea. La separación de las manos y su uso funcional se dan más frecuentemente y con menos desorganización de la respiración cuando ella está de pie. Jen es capaz de separar sus manos durante algunos segundos y controlar su respiración al tragar durante las comidas. Durante la natación, Jennifer es capaz de separar sus manos durante 5 ó 10 minutos sin ninguna interrupción prolongada de la respiración.

Jennifer anda sola, pero necesita ayuda para subir y bajar escaleras. Pasa fácilmente de estar sentada a ponerse en pie y no está cómoda si está mucho tiempo sentada. Necesita ayuda para ponerse de rodillas pero puede ponerse en pie sola desde esta postura.

Jennifer consigue tocar objetos con su brazo izquierdo. Es capaz de separar sus manos sola, pero a veces necesita ayuda para continuar con la tarea. Con su mano izquierda realiza acciones tales como: tocar, agarrar, empujar, tirar y estrujar.

Recientemente hemos permitido a Jen mantener ambas manos en la mesa a la hora de las comidas, llegaba a agitarse cuando no podía palmar sus manos durante el tiempo de la comida. Su necesidad de ayuda para separar las manos parece variar a la hora de la comida y hemos estado experimentando y hemos continuado ayudándola. Jen puede comer sola trozos pequeños o cogiendo la comida con los dedos.

Usa una cuchara y un tenedor, poniendo la comida en su boca, aunque a veces se la ayuda a llenar la cuchara o pinchar la comida del plato. Jennifer necesita ayuda para beber de una taza con dos asas. Ahora está empezando a trabajar el beber con una pajita. Ocasionalmente bebe a sorbitos ella sola, aunque es capaz de beber líquido de una pajita. Jen requiere ayuda física total para vestirse y para las actividades relacionadas con la higiene. Está en un programa de control de esfínteres, siendo llevada al lavabo cada hora o cada hora y media. Tiene un promedio de menos de dos accidentes a la semana.

Durante todo el día se usa un sistema de comunicación total con Jennifer. Este sistema emplea el uso de imágenes, apoyo verbal, gestos, apoyo y asistencia física. Jen es capaz de usar imágenes para hacer elecciones entre tres o cuatro imágenes de comidas y bebidas a la hora de la merienda. Jen indica su elección al tocar el dibujo o el objeto con su mano izquierda. Jen también mirará sus elecciones y este puede ser un futuro método para indicar. Expresa su emoción por medio de una combinación de expresiones y vocalizaciones. Es capaz de reconocer y responder a su nombre y a algunas instrucciones simples como “ven aquí”, “levántate” y “toca”.

### **Programas Efectivos.**

#### *Motricidad Gruesa:*

*Línea base de natación:* Jen disfrutaba nadando y cuando llevaba puesto un flotador podía flotar sola durante 10/30 segundos.

#### *Programa:*

- Sesiones de natación semanales.
- Inicialmente nadó con un familiar o una persona de confianza, con el tiempo fue capaz de nadar con otras personas.
- Elogiarla por flotar independientemente.
- Darle ayuda sin esperar a que estuviera cansada o pidiera ayuda.
- Cuando aumentó la habilidad de flotar, se la estimuló para que avanzase hacia la gente.
- La familia la llevaba a piscinas, al océano y a lagos, llevando sus flotadores durante 20 ó 30 minutos. Ella es capaz de desplazarse en la piscina, moviendo sus piernas como si fuese en bicicleta mientras está en posición vertical.

#### *AVD: Cierre de Labios.*

*Línea base:* Jen mostraba un cierre completo de los labios alrededor de una cuchara cuando comía, en un 10% de las ocasiones. No mostraba el cierre total de los labios cuando se alimentaba ella misma.

*Programa:* Después de una comida en la que se alimentaba, se comía su postre de fruta. La persona que la alimenta se sienta delante y le pone la cuchara correctamente en su boca. La cuchara se retira de la boca de Jen una vez que ella cierra sus labios sobre la misma. Al principio se aceptaban aproximaciones. A Jen se le da apoyo verbal, gestual y modelos. Parece de gran ayuda para Jen el darle modelos, y poco a poco, instrucciones verbales. Los programas usan una cuchara de tamaño normal. Conforme va aumentando la habilidad de cerrar los labios, el tamaño de la cuchara va disminuyendo.

*Resultados:* Al final de este año de programa, Jen muestra el cierre total de los labios con una cuchara pequeña, en el 70% de las ocasiones. Muestra el cierre completo de los labios durante su propia alimentación, de un 5 % ó 15 % de las veces. El próximo paso es enseñarle a Jen a beber con una pajita usando su nuevo aprendizaje de cerrar los labios.

*Comunicación: Elegir Dibujos.*

*Línea base:* Jen es capaz de usar la selección directa, tocando y mirando su elección cuando se le dan dos o tres elementos para elegir. Jen presta atención a dibujos y rótulos. (Este programa fue recomendado para Jen por el Dr. Howard Shane de la Clínica de Aumento de Comunicación en el Hospital para Niños de Boston, MA.)

*Programa:*

- Fue hecho a la hora de la merienda.
- Se ponía delante de Jen, en un tablero situado a veinte centímetros, sobre la mesa de la merienda, un dibujo de un objeto deseado (en el caso de Jen una galleta de trigo).
- Se le pidió que tocara el dibujo de la galleta para hacernos saber que quería una galleta. Jen empezó a tocar necesitando ayuda física. Al aumentar la habilidad, la ayuda disminuyó.
- El dibujo se situó en posiciones diferentes para asegurar que no le habíamos enseñado a Jen que una localización particular representaba “galleta”.
- Cuando Jen fue capaz de tocar el dibujo de la galleta independientemente o con apoyo verbal, se añadió un segundo dibujo. Este debía ser muy diferente, neutral o aversivo (en el caso de Jen un animal doméstico).
- Se le daba lo que tocaba: Si tocaba la galleta, se le daba; si toca el animal, el animal, .... En otra ocasión se movían los dibujos en el tablero. (El contraste se usaba para asegurar que la alumna discriminaba entre dibujos y era una elección real).
- Cuando Jen tocó consistentemente el dibujo de la galleta (y no la del animal), le añadimos otro dibujo de algo que le gustase (zumo).
- Cuando Jen hacía elecciones consistentes de dibujos relacionados con comida sobre los otros dos, los retiramos, pues demostró que atendía y discriminaba entre dibujos.

*Resultados:* Al final de estos seis meses de programa Jen es capaz (p.e. con un 90% de precisión, con apoyo verbal) de hacer elecciones entre objetos preferidos usando dibujos durante la merienda. Ahora está eligiendo entre diferentes comidas y bebidas en la merienda.

## **Amy**

Amy es una niña de 12 años y 4 meses que asiste al colegio I.S.E.C. desde hace un año. Ha sido diagnosticada con el Síndrome de Rett. Amy es muy sociable y afectuosa. Disfruta interaccionando con adultos, compañeros de clase y compañeros no discapacitados. Ríe y sonríe con la gente. Le encantan las canciones y la música. A Amy le gusta abrazar y recibir abrazos. También disfruta comiendo y bebiendo. Parece necesitar momentos de tranquilidad, y a menudo toma una siesta al mediodía. Las convulsiones de Amy son generalmente controladas con éxito por la medicación.



Amy aprende mejor cuando repite muchas veces la habilidad que ha de aprender. Necesita que la empujen a hacer cosas por sí misma, porque parece disfrutar cuando otros lo hacen por ella. Nosotros tendemos a crear situaciones de aprendizaje donde se apoye a Amy tanto como lo necesite, y después dejamos que complete lo que pueda hacer por sí misma.

Amy tiene estereotipias de juntar las manos y de llevarlas a la boca, y se rasca los ojos repetidamente cuando está cansada. Amy puede separar sus manos sola para realizar actividades que le gustan, como comer con los dedos o jugar con un órgano eléctrico. Sin embargo, las estereotipias manuales limitan el uso funcional de sus manos y parece que dificultan su propio autocontrol. A menudo ayudamos a Amy a separar sus manos durante actividades funcionales.

Amy anda sola, pero necesita ayuda para subir escaleras y en terrenos desiguales. Su cadera y las extremidades inferiores están rígidas, disminuyendo su estabilidad, mientras sus reacciones de apoyo están retrasadas. Ha hecho algunas mejoras en el desarrollo de sus reacciones de apoyo y equilibrio, un aspecto importante en su terapia; pero no son reacciones demasiado consistentes para ser una protección efectiva. Requiere una estrecha supervisión, se cae ocasionalmente y en el pasado se golpeó sus dientes delanteros.

Amy es capaz de levantarse desde la posición de sentada. Estas habilidades mejoran mediante un programa conductual de refuerzo social asociado al trabajo terapéutico sobre las habilidades de desarrollo correspondientes. Amy es incapaz de ponerse en pie sola desde el suelo, teniendo también grandes dificultades para mantenerse de rodillas.

Amy puede llegar a tocar y manipular objetos con su mano derecha, pero su gama de movimientos funcionales es limitada. Generalmente alcanza los objetos que se encuentran entre el nivel de su hombro y de su cadera, exhibiendo gran habilidad cuando se trata de juguetes. Amy coge objetos con un movimiento de arrastre, pero usa una pinza grosera cuando está motivada.

La ejecución durante las AVDs mejora si se la ayuda físicamente a separar las manos. Durante el tiempo de las comidas, la mano izquierda de Amy está situada debajo de una bandeja para permitir el uso óptimo de su mano derecha. Amy puede mantener un agarre funcional durante ciertos períodos (aproximadamente 30 segundos). Puede comer con los dedos y usar la cuchara, pero no funcionalmente debido a la falta de consistencia en el aprendizaje de la actividad. Amy puede coger una taza, pero necesita ayuda para beber de ella. Amy necesita ayuda física total para su aseo personal y para vestirse. Está en un programa de control de esfínteres y no usa de pañales en el colegio. Usualmente tiene uno o dos accidentes a la semana relacionados con el cuarto de baño.

Durante todo el día se desarrolla con Amy un sistema de comunicación total. Incluye el uso de indicaciones verbales y gestuales, apoyo y asistencia física, dibujos y modelos. Se le da un feedback verbal sobre lo que hace, elige o que aparentemente expresa. Indica su elección a través de la selección directa, tocando y/o mirando su elección. Estamos empezando a trabajar la atención hacia dibujos y emparejando dibujos con objetos. Amy expresa sus elecciones y deseos a través de una combinación de expresiones faciales y vocalizaciones.

## Programas Efectivos.

*AVD: Alimentación con cuchara*

*Meta:* Desarrollar una mayor independencia en la alimentación con cuchara.

*Línea base:* Agarre inconsistente, girar la cuchara, tirar la comida, del 90% al 100% de los primeros intentos de llevar la comida a la boca no son efectivos.

*Programa:*

*Materiales:* Una cuchara grande de goma, cuenco/plato hondo de material no deslizante, comidas “trituras” (harina de avena).

- Coger la comida con la cuchara con ayuda física.
- Uso de una ayuda gradual para hacer que Amy se lleve la comida con la cuchara del cuenco a la boca.
- Amy lo hace mejor cuando se le ayuda a llenarla y después se deja que la lleve sola.
- Esto se lleva a cabo también en casa.

*Resultados:* Después de un año, la precisión de Amy en los primeros intentos de llevar la comida a la boca aumento de un 50% a un 60%.

*AVD: Beber en una Taza.*

*Línea base:* Pérdida considerable de líquidos de la boca en un 100% de los intentos al beber y necesitando un 100% de ayuda física para coger la taza.

*Programa:* Simultáneamente al programa para beber se trabajó un programa para corregir la postura durante la hora de las comidas. Probamos muchas cosas para mejorar la manera de beber de Amy, incluyendo diferentes tipos de tazas y varias formas de manipulación de la mandíbula. Lo más eficaz fue cuando puso la taza en su labios mordiendo ligeramente el borde de la misma. Controlaba la taza con sus dientes. Al principio, nosotros cogíamos la taza por ella y ella ponía su mano en la nuestra. Ahora está en el momento en que la ayudamos a coger la taza (usa una taza con asa) y a levantarla hasta su boca. Una vez que tiene la taza en su boca es capaz de mantenerla ella sola mientras bebe. Necesita ayuda para dejar la taza en la mesa. Usamos pequeñas cantidades de líquido. También le damos líquidos espesos para beber, lo cual la ayuda a controlar la cantidad de líquido en su boca. Cuando no coge la taza, la dejamos en la mesa y empezamos otra vez o volvemos a retomar más tarde en la comida.

*Resultado:* Después de un año, observamos muy poca o ninguna pérdida de líquido en un 80% ó 90% de los intentos. Amy también aumentó su nivel de independencia para beber en taza.

*Motricidad Gruesa: Reacciones de apoyo.*

*Meta:* Desarrollar las reacciones de apoyo de Amy hasta un nivel funcional.

*Línea base:* Al desequilibrar desde la posición bipeda, Amy mostró reacciones de apoyo en tres de cada 10 intentos (usando un colchón de aire).

*Programa:* Para desarrollar las reacciones de apoyo de Amy, la desequilibramos desde diferentes posiciones. En la posición de cuadrupedia, balanceamos a Amy de atrás hacia delante para conseguir la extensión de brazos y que las extremidades superiores aguanten el peso. En una posición de rodillas, desequilibramos a Amy hacia delante, hacia atrás, y hacia los lados, guiando los movimientos desde sus hombros y caderas.

En bipedestación la desequilibramos usando un colchón de aire para amortiguar sus caídas. Se cantan canciones y música para hacer agradable este juego.

*Resultado:* Después de un año mostró reacciones de apoyo al desequilibrarla en bipedestación en 9 de cada 10 intentos. La clase nota la mejoría en la aplicación espontánea de estas habilidades, pero no es tan consistente como en la terapia, y necesita continuar reforzándose y desarrollándose.

*Movimiento Motor Fino:*

*Meta:* Aumentar la acción de alcanza y tocar intencionalmente.

*Línea base:* Amy alcanza y toca el órgano eléctrico de 3 a 5 veces en un período de cinco minutos dándole apoyo verbal y gestual.

*Programa:* Amy sonríe y fija su atención cuando oye canciones y música. Se trabajó con Amy individualmente y en grupo para estimularla a tocar el órgano ella sola. Durante las sesiones individuales, se modelaron juegos apropiados y se le proporcionó ayuda física intermitente para demostrarle el efecto de sus acciones. Se realizaron juegos independientes en la clase para permitir a Amy la oportunidad de llevar a cabo acciones espontáneas. Durante las sesiones en grupo, Amy se une a sus compañeros para hacer música juntos. Esto proporciona estímulos adicionales a través de la interacción con sus compañeros.

*Resultados:* Después de un año, Amy alcanza y toca el órgano eléctrico sola 5 ó 7 veces en un período de cinco minutos, dándole solo apoyo gestual y verbal.

---

***Magda Grzechowiak y Kathleen Leroux, Educadoras Especiales  
Instituto Canadiense para la Neuro-Integración  
Desarrollo / Programa “Pasos de Gigante”  
Westmount, Quebec, Canadá***

### **Marco:**

Genny, Anne-Marie, Jennifer y Julie están en el Instituto Canadiense para el Desarrollo Neuro-Integrativo (CIND)/Programa “Pasos de Gigante” 5 días a la semana, 10 meses al año. El CIND es un centro privado bilingüe para niños/as de edades comprendidas entre 1/13 años con disfunciones neuro-integrativas. Está localizado en el tercer piso de un colegio elemental ordinario ubicado en un parque precioso situado en Westmount, Quebec. El programa en CIND incluye terapia del habla y del lenguaje -logopedia-, terapia ocupacional y terapia física, donde la ratio terapeuta/alumna es de 1:1; y música, actividades de vida diaria, educación física, y recreo y juegos, donde la ratio profesional/alumna es de 3:5. Las niñas comparten clase con otra niña de cinco años con retraso en el desarrollo.

### **Las Niñas**

Genny es una niña de 13 años con capacidad de deambulación cuya regresión empezó a los 18 meses. Camina con una base amplia, marcha con piernas rígidas y gatea con independencia cuando se le pide.

Mueve las manos en la línea media; sin embargo, puede agarrar bien con su mano izquierda y puede aislar el dedo índice de esta mano para señalar. Genny tiene dificultad para atender a tareas cuando tiene hiper-ventilación y apneas (con el estómago hinchado) pero generalmente está atenta en clase. Genny come con sus dedos, con cuchara, bebe independientemente tanto de una taza como con una pajita, e indica que quiere comer diciendo “ñam, ñam, ñam”. En estos momentos, se llevan a cabo esfuerzos para integrar a Genny, 2 días a la semana, en un marco ordinario con un profesor o educador de apoyo.

Anne-Marie es una niña de 9 años también con deambulación, cuya regresión empezó a los 11 meses. Su manera de caminar puede ser descrita como un tambaleo, y la estereotipia de sus manos como un palmeteo de manos modificado. La hiperventilación y las muecas de su cara son bastante evidentes. Annie-Marie tiene una prensión pobre y palmea sus manos continuamente, aunque aplasta objetos y puede moverse desde la posición de sentada en el suelo hasta ponerse en pie con el uso de sus manos. Anne-Marie se comunica mediante la fijación de los ojos y enfoca los objetos deseados. También balbucea con frecuencia y, a veces, es bastante ecológica.

Jennifer es una niña de 6 años y medio, no deambulatoria, cuya regresión empezó a los 12 meses. Puede estar de pie con apoyo, subir escalones si la ayudamos a desplazar su peso y es capaz de mantener la posición de cuadrupedia durante largos períodos de tiempo. La hiperventilación y la apnea de Jennifer (con hinchazón de tripas), el retorcimiento de las manos (por separado) y el llevarse la mano a la boca interfieren con su capacidad para realizar una tarea. Tiene un mínimo reflejo de prensión (5-10 segs.). Jennifer parlotea de vez en cuando y fija sus ojos para comunicar sus deseos. Igualmente, tiene un éxito del 85% de veces en el programa de control de esfínteres en el colegio.

Julie es una niña de seis años cuya regresión empezó a los 14 meses. Julie puede correr y agacharse y su apnea es mínima. El llevarse las manos a la boca, el retorcimiento de las manos (separadamente) y el darse palmadas en la cara interfieren con sus ejecuciones motoras finas. Sin embargo, puede coger objetos durante períodos largos de tiempo, comer con los dedos (usando los dedos y las palmas), y coger un cartón pequeño de zumo para beber con una pajita. Julie se comunica por medio de los ojos y tocando cosas. También parlotea, y en ocasiones es ecológica.

## Enfoque

Aunque las necesidades educativas y terapéuticas de cada niña son únicas, nuestra aproximación incluye algunas técnicas universales:

1. Antes de que las niñas empiecen una actividad que requiera el uso de sus manos, intentamos que tomen más consciencia de sus manos y brazos a través del uso de actividades propioceptivas y cepillado de brazos. Las actividades propioceptivas incluyen:
  - a. *Cuadrupedia* (sin apoyo o con apoyo en pelotas hinchables) y *en carretilla de carrera*: siempre que sea posible, colocaremos un objeto delante de la niña para estimularla.
  - b. *Barril*: sentamos la niña en un barril y lo balanceamos lateralmente de manera que la niña pueda controlar el peso con cada mano alternativamente (reflejo de protección)

c. *Monopatín*: si la niña tiende a la extensión, la sentaremos en el monopatín; si tiende a la flexión, la colocaremos en posición prono. Tenemos a la niña cogiendo un aro -si es necesario se lo atamos a la mano con esparadrapo- y la llevamos por toda la habitación permitiéndole que empuje siempre que sea posible.

Tanto las manos como la parte exterior de los brazos se cepillan con un cepillo de baño, un guante de baño de crin o una superficie rugosa similar.

2. Las niñas se sitúan en diversas posiciones a lo largo del día. Las posiciones más favorables son: cuadrupedia, sentarse de lado, ponerse en pie, sentarse en un taburete, en un cojín, en una silla (los pies deben estar tocando el suelo para asegurar una postura adecuada), y tendida prono en el suelo (no recomendado para niños que tienden a la extensión). Hemos encontrado que se concentran mejor en agarrar cuando las sentamos en un taburete. De modo similar, las niñas tienden a relajarse en una silla con cojín.
3. Estimulamos a las niñas a actuar por sí mismas, evitando la ayuda física siempre que sea posible. Normalmente, parecen darse cuenta del hecho de haber realizado una tarea (expresiones como sonrisa de orgullo, risita, etc.). Incluso las que tienen poca funcionalidad con las manos pueden hacer algo con independencia si se les sujeta el codo o, en casos más extremos, las muñecas. Como por lo general vacilan en sus repuestas, también les permitimos suficiente tiempo para actuar. Además, hemos notado que las ejecuciones de las niñas fluctúan: un día pueden hacer las cosas adecuadamente y al día siguiente nada en absoluto. Para nosotros, la niña ha adquirido una habilidad cuando el porcentaje de éxito es mayor que el de fracaso.
4. Para diseñar el programa educativo de cada niña se toma en consideración su repertorio de movimientos. Los movimientos requeridos para ejecutar una actividad dada están dentro de su gama de movimientos; de esta manera, movimientos fortuitos devienen significativos.
5. Siempre que sea posible, les pediremos que elijan actividades por medio de señalar, tocar, o fijar la mirada. Las niñas también indican que quieren “más” por vía del contacto ocular y, en el caso de Jennifer, haciendo sonar una campanilla en su pupitre. Hemos empezado a usar tarjetas con “Si/No” con Genny; y, por ahora, su respuesta es aleatoria. En las comidas, usamos un tablero con objetos (cuchara y taza). Julie usa particularmente bien este tablero.
6. Cuando es posible, seleccionamos actividades apropiadas para su edad. Esto puede estimular la interacción con sus compañeras en un marco integrado.
7. Aunque nos concentramos en la mano dominante de la niña, estimulamos el uso de ambas manos. En el caso de las niñas que funcionan mejor, estimulamos el uso de la mano no dominante para que la utilicen como ayuda.
8. Hemos visto que restringir el uso de una mano o poner pesos alternativamente en las muñecas es útil para que se centre más en la actividad que en sus estereotipias manuales. Sobre todo en el caso de Anne-Marie, cuyo palmeteo de manos es continuo.
9. Cuando las niñas están irritadas, generalmente es fácil calmarlas mediante la música o sus canciones favoritas hasta que el problema se ha solucionado. Julie llorará cuando sienta algún dolor (migrañas) o cuando esté cansada; Jennifer, cuando esté hambrienta, sedienta, cansada, con necesidad de atención, o con dolor (estreñimiento); Anne-Marie, cuando esté hambrienta o enferma; y Genny, cuando esté cansada o con dolores (estreñimiento).

Durante el último año más o menos, Genny ha empezado a tener inexplicables “pataletas”, rabietas. Las rabietas son normalmente transitorias, por lo que las dejamos seguir su curso. Por otra parte, las rabietas de Anne-Marie pueden durar largos ratos. Hemos visto que envolviéndola en una manta, normalmente, se calma.

10. Hemos observado que las niñas atienden mejor a las tareas cuando se les canta. Igualmente, particularmente Genny, parecen centrarse más mientras trabajan cuando se les aplica una suave presión en los hombros.

## **Materiales**

Los padres y educadores han expresado a menudo su frustración respecto a encontrar actividades apropiadas para las niñas con Síndrome de Rett. Basándonos en nuestra experiencia de trabajo con Genny, Anne-Marie, Jennifer, y Julie, hemos compilado una lista de juguetes y material adaptado que las ha ayudado a adquirir algunas destrezas e independencia. Hay que decir que algunos de estos materiales, no disponibles en almacenes de juguetes convencionales, los encontramos en tiendas de mascotas, droguerías y tiendas de novedades.

Por dar mayor claridad, hemos dividido nuestros juguetes y material en seis categorías: estimulación táctil, juguetes “de agarrar”, juguetes de “causa/efecto”, material adaptado, “actividades en grupo”, y varios. También hemos incluido los nombres de las niñas que han usado el material para indicar el nivel de funcionamiento para el cual es más adecuado.

### **(1) Estimulación Táctil.**

<i>Artículo</i>	<i>Nivel de funcionamiento</i>	<i>Método y comentarios adicionales</i>
Pelotas de tocar y apretar (Playskool)	Anne-Marie Jennifer Julie	La pelota para ser estrujada es particularmente buena para la niña con escaso agarre, ya que puede incluso meter sus manos dentro.  Hay también disponibles otros juguetes para el tacto que son apropiados para niñas con Síndrome de Rett. Cada uno proporciona una textura para que la niña experimente sensaciones táctiles.
Sonajero (Playskool)	Anne-Marie Jennifer Julie	Las manos de la niña pueden estar metidas en el juguete. Esto previene los retorcimientos y permite abrir la mano y relajarse.
Bola Pegajosa (Industrias Montrose)	Todas	Poner una pelota pegajosa en cada una de las manos de la niña. Esta pelota de jalea pegajosa tiene una textura agradablemente, blanda y pegajosa.

Silla con almohadón de texturas	Todas	Hacemos una silla de este tipo cubriéndola usando cuadrados de tela de colores chillones de texturas diferentes. Esta silla proporciona apoyo visual y estimulación táctil.
“Espuma Feliz para sucios” (MEM Co. Canadá, Ltd.)	Todas	Se pone espuma en un cristal o en un trozo de plexiglas. Se estimula a la niña a pasar sus manos a través de la espuma. Usa ayuda física para ejecutar este movimiento de arriba hacia abajo. Espuma feliz es un jabón no tóxico que se moldea, bota y flota. Otras compañías fabrican productos similares en varios colores.
Pintura de dedos “Jabón Jabonoso” (Regalos de baño para chavales)	Todas	Pintura de dedos sobre una pieza de plexiglas. Este jabón viene en dos colores (rosa y azul). Tiene un increíble olor a chicle.

## (2) Juguetes de agarrar o apretar.

<i>Artículo</i>	<i>Nivel de Funcionamiento</i>	<i>Método y Comentarios Adicionales</i>
Sonajero “Busca y Esconde” (Tomy)	Anne-Marie Jennifer Julie	Se estimula a la niña a que coja el juguete el mayor tiempo posible. Se requiere una mano pequeña para cogerlo. Jennifer tiene su mano grande; Anne-Marie puede cogerla a pesar de que ella es mayor. Es mejor comprobar el tamaño de la mano de la niña antes de comprar este juguete.
Bolas de esponja (para gatos)	Todas	Estas pelotas pequeñas y blandas son buenas para el desarrollo de las destrezas motoras. Se estimula a la niña a cogerla y ponerlas dentro de unas cajas.
Muñecos de goma chillones (para gatos y perros)	Todas	Estos juguetes son buenos para jugar o cogerlos en el agua. Son juguetes blandos que, a menudo, tienen texturas interesantes y necesitan un apretón para que chillen.

Bolas con campanillas	Todas	Estas pelotas de textura de goma son demasiado pequeñas para colocarlas correctamente en la mano de la niña. La campanilla proporciona estimulación auditiva.
Cúbitos de hielo y formas para cocktails	Todas	Se estimula a la niña a cogerlos, ponerlos y sacarlos de recipientes o tocarlos. Están texturizados y se pueden usar congelados o a temperatura ambiente.
Bomba de oído	Genny	Usado en juegos de agua o de piscina. Practicar presiones y relajación mientras arroja un chorro de agua.

### **(3) Muñecos de causa/efecto**

<i>Artículo</i>	<i>Nivel de Funcionamiento</i>	<i>Método y Comentarios Adicionales</i>
Centro de Actividad “Presión de aire” (Battaco Inc.)	Todas	La niña debe apretar, empujar o aplastar dos botones de colores. Al apretarlos ligeramente se pone en marcha un sonido chillón y se mueven pelotitas.
Cilindro (Battaco Inc.)	Todas	La niña debe tocar o aplastar los cilindros para moverlos. Se puede también descansar la mano de la niña en el cilindro para estimular su participación. Este juguete requiere un suave toque para ponerse en funcionamiento y puede ser usado como juguete de agarre.
Teléfono musical (Kiddicraft)	Todas	Genny y Julie marcan en la rueda del teléfono por su cuenta y Anne-Marie necesita que alguien meta su mano en el aro. Una vez activado, este juguete proporciona estimulación visual y auditiva. Requiere un ligero movimiento para activarla y puede ser usado como un juguete de agarre.



“Merry anda y tira” (Tomy)	Todas	La niña debe hacer bajar o aplastar el botón para activar el muñeco. Hay que poner la mano de la niña en el botón si es necesario. Proporciona estimulación visual y auditiva.
Teléfono electrónico musical (Playskool)	Genny	Se pone el teléfono enfrente y se la ayuda a aislar su dedo índice. La niña debe dirigir su dedo hacia las teclas para que suene la música. Es una actividad excelente para estimular a señalar. Cuando se toca la luz se produce el sonido.
Banco de bolas (Heros)	Genny	Este juguete consiste en martillear pelotas y meterlas por agujeros. Genny golpea al azar pero golpea las pelotas. Puede recoger y re-colocar la pelota con un pequeño apoyo del brazo. El martillo tiene un mango adaptado. Hay otros juguetes para golpear diferentes que también sirven, p.e. el “Banco de remiendo” de Playskool, y “Tap-a-chap” de Ambi. Otro juego útil basado en esto es “Ataque de golpe” de Mattel.
Ruleta de colores (Mattel)	Todas	Se pone el juguete enfrente de la niña y se la estimula a tocar el botón rojo grande. Este juguete requiere un suave toque para activarlo. Sin embargo, cuando más fuerte le dé, más rápida irá la ruleta y mayor será la estimulación visual.
Piano “Sueños de Estrella” (Fabricado en Taiwan)	Jennifer Julie Genny	Jennifer y Julie golpean las teclas con toda su mano, mientras Genny aísla su dedo índice para tocar. Este muñeco ofrece sonidos y estimulación visual (luz). Se requiere un suave toque para activarlo.

**(4) Material Adaptado**

<i>Artículo</i>	<i>Nivel de Funcionamiento</i>	<i>Método y Comentarios adicionales</i>
Esponja	Todas	Como la esponja es la textura preferida de las niñas, la usamos para construir herramientas que son suficientemente finas para que las puedan coger. Estas herramientas incluyen palillos, martillos, y palas mecánicas para la arena. La esponja se usa también para cubrir los mangos de los rodillos. Esta es una excelente actividad para el uso de las dos manos, sobre todo para Genny.
Guantes de velcro	Todas	Guantecitos mágicos de una talla que se les acoplen bien a todas. Se cose una pieza de velcro en cada dedo y en la palma de los guantes, y la otra en la esponja de las herramientas. Estamos probando a eliminarlos progresivamente. Por ahora usamos los guantes de velcro aproximadamente el 50% del tiempo.
Utensilios con mangos (Danmar)	Ann-Marie Jennifer Julie	Mangos de espuma que se atan cómodamente a la mano. Pueden usarse con cubiertos, cepillos de dientes, pinceles y cintas (ver actividades grupo). En E.E.U.U. se distribuyen a través de Danmar Prod., 2390 Winewood, Ann Arbor, MI 48103, (313) 761-1990
Alfombrillas de goma	Todas	Previenen los resbalones de las sillas. Estas alfombrillas también se usan para evitar que los juguetes se resbalen de la mesa.
Barril	Jennifer	Antes de empezar a usar un tablero de reputación, Jennifer permanecía en pie en un pequeño barril para participar en juegos de agua y arena con otras niñas. Es bueno para niñas que pueden soportar su peso mientras se inclinan. Debería usarse sólo temporalmente, pues no permite una correcta distribución del peso.

Cuño	Genny	Se mete un cuño con un largo mango dentro de un tubo de desodorante de barra con relleno para fijarlo. El peso justo y la facilidad para agarrarlo se usa para enseñar a Genny como estampar y le ofrece la oportunidad de aprender una destreza en secuencia, tal como que el cuño debe primero estar mojado en el tampón.
Tubo de pintura	Todas	Se llenan tubos de desodorante con pintura. Se pueden usar con guantes de velcro. La pintura debe ser tener suficiente consistencia para usarla adecuadamente. Se llenan los tubos con agua para “pintura con agua”. Hay disponibles tubos de pintura preparada con pinceles.
Xilófono (Fisher Price)	Anne-Marie Genny Julie	Se une a la cuerda del xilófono un anillo grande de macramé de madera y se cubre con material peludo para hacerlo más sencillo y más agradable de coger. Genny y Julie son capaces de coger el anillo y tirar del juguete ellas solas. La mano de Anne-Marie hay que unirla al anillo con cinta adhesiva.
Juguetes de empujar	Anne-Marie	Los Corn Poppers de Fisher Price y juguetes similares pueden ser adaptados para hacerles más fácil el empujar. Adaptamos un palo de madera con forma de “T” y cubrimos la parte horizontal con felpa. Es una excelente actividad para agarrar. Anne-Marie no agarra los juguetes, pero descansará sus manos en la barra durante largos ratos.
Manopla de baño	Todas	Se cose un paño de cocina por la mitad. Se cierra una parte y se cose un trozo de elástico en la otra. La mano de la niña debe colocarse dentro como si de una manopla de tratara. Se humedece la tela y se estimula a la niña a que se limpie la cara por si sola.

Cepillo del Pelo	Todas	Se pega un trozo fino de esponja alrededor de un cepillo del pelo. Se hace dos agujeros diametralmente opuestos en el cepillo y se pasa el elástico a través. La mano de la niña se puede meter cómodamente a través y estimularla a peinarse ella sola.
Tablero inclinado	Genny	Debido a que Genny tiene cortos los tendones de Aquiles, la tenemos de pie en un tablero inclinado durante 15 minutos al día. Para asegurar una adecuada posición de los pies, hemos pegado dos piezas de madera al tablero para mantener sus pies con una cierta distancia una de otra.

### (5) Actividades en Grupo.

Para actividades en grupo, generalmente sentamos a las niñas en sillas en un semicírculo y les permitimos hacer turnos en el juego. Más que seleccionar a las niñas por turno, pretendemos, en la medida en que sea posible, darles la entrada cuando nos digan que están listas para hacerlo (p.e.: fijando los ojos, levantándose por su cuenta, tocando un objeto, etc.). Una persona anima al grupo mientras otros miembros del equipo se sientan detrás de ellas y las ayudan a responder.

*Saludo:* Generalmente empezamos con nuestra canción de “Hola”. Los adultos tienden sus manos hacia la niña para tocarla. Aunque el tiempo de respuesta varía, las niñas siempre responden, después de lo cual la niña y el adulto agitan sus manos y la niña recibe un beso y un abrazo. Después del saludo jugamos a dos o tres de los siguientes juegos.

*¿Quién está debajo de la manta?:* Sentamos a la niña en un taburete en frente del grupo y ponemos una manta sobre su cabeza. Cuando los niños quitan la manta, nosotros decimos su nombre. Para Anne-Marie y Jennifer, quienes tiene problemas quitando la manta de sus cabezas, hemos hecho un agujero. Pasamos su mano a través, y así pueden realizar la actividad por sí solas.

*Pizarra:* Cada niña tiene un turno para dibujar en la pizarra con un trozo de tiza. Anne-Marie, Jennifer y Julie la sostienen sólo durante unos segundos, pero sin embargo pueden producir algunos trazos en la pizarra. Genny coge la tiza indefinidamente, haciendo muchos trazos en la pizarra, y después la borra con un borrador adaptado.

*Cintas:* Para esta actividad, usamos cuatro cintas de zapatos anchas y de colores, atadas a un palo fino. Estimulamos a las niñas a agitar onduladamente el palo mientras cantamos una canción. Las cintas dan un agradable efecto visual. Anne-Marie, Jennifer y Julie usan los mangos Danmar, ya que son incapaces de coger el palo independientemente. Una vez sujetan el palo con sus manos, son capaces de producir movimientos ondulados.

*Bobo el payaso:* Bobo es una bolsa hinchable. Cada niña tiene su turno para estar en frente del payaso y golpearlo. Este muñeco las atrae mucho.

*Seguimiento visual:* Bengalas, burbujas o destellos de una linterna.

*Pandereta:* Cuando cantamos una canción, se pasa una pandereta de muchos colores (de Bambina) por delante de cada niña, y la niña debe golpear la pandereta una vez.

*La banda del viejo McDonald:* Se ofrece a las niñas una cesta llena de instrumentos (campanas Indias auténticas, maracas, timbales y castañuelas Bambina y campanillas). Se les pide que elijan un instrumento, agarrando, tocando o fijando la vista. Entonces cantamos “Old McDonald had a band” y para cada verso, una niña diferente toca su instrumento en el momento adecuado.

*Bolos:* Tenemos un juego de bolos de plástico y una pelota. Genny y Julie pueden coger la pelota y las estimulamos a estrujarla. Son capaces de hacer esto con apoyo verbal o físico.

*Judías:* Para esta actividad, llenamos una piscina con judías. Entonces añadimos algunos muñecos de colores para que los cojan. Las cuatro niñas están dentro y son estimuladas a explorar con sus manos el contenido de la piscina. Ocasionalmente ponemos a las niñas con sus pies o cuerpos totalmente desnudas en la piscina.

*Libros de texturas:* Para esta actividad sentamos a las niñas en la esquina de una silla cómoda y les leemos libros de “tocar y sentir”. Después de leer cada página, se las estimula a tocar la textura de la página. Todas lo hacen con diferentes grados de apoyo. Genny aísla su dedo índice para tocar las páginas y puede pasar las hojas por su cuenta. Las niñas miran atentamente durante esta actividad.

A continuación se presenta una lista de los mejores libros de “tocar y sentir” que hemos encontrado. Algunos requieren una pequeña adaptación.

Random House, Inc:

Bambi en el Bosque (1984)

¿Has tenido un osito? (1983) de Peggy Kahn

Garfield (1980) por Jim Davis

Si frotas la arruga (1986) por Gail George

Juega con los ositos (1985) por Babbi Katz

¡Frota la tripita de Wuzzle! (1985) por Peggy Kahn

Golden Books oro por Western Publishing Co., Inc:

\*Huevo en el libro agujero (1967) por Richard Scarry

La barba de Papa Noel es blanda y cálida (1974) por Bob Ottum y Jo Anne Wood

El libro de “Toca a quien se esconde” (1986) presentado por los teleñecos

Determined Productions Inc. (San Francisco):

Bella va a una fiesta (1984) por Ch. Schulz

Snoopy el cachorro (1983) pro Ch. Schulz

Libros de descubrimiento Fisher Price:

\*Mi cachorrillo Fuzzy (1985)

The Unicorn Publishing House Inc.:

Ven a jugar con Peter Cottontail (1985)

Playskool:

Los amigos favoritos de Baby (1987)

Child’s Play:

“La Abeja dice Bzzz ” (1986) de Carla Kijs y Kees Moerbeek

\* Libros usados con Genny para practicar el aislamiento de su dedo índice.

Como estamos intentando integrar a tiempo parcial a Genny en un marco ordinario, le enseñamos a jugar algunos juegos de mesa; así interactuará con otras niñas. Estos juegos son más apropiados para su edad que los anteriores e implican el entrenamiento del sistema de motricidad fina, y la toma de turnos.

*No tires tus alubias:* Genny puede recoger las alubias y mover su mano hacia el bote ella sola. Hay que apoyarle el brazo para que los movimientos bruscos no le tiren el bote.

*Serpientes Gigantes y escaleras:* Genny puede tirar el descomunal dado que viene con el juego. Las fichas habrán sido adaptadas para que Genny puede recogerlas y moverlas donde las otras niñas le digan.

*Movimiento de Aros:* Genny puede aislar su dedo índice para golpear la palanca que mueve los aros en el tablero.

## (6) Varios

<i>Artículo</i>	<i>Nivel de Funcionamiento</i>	<i>Método o Comentarios adicionales</i>
Utensilios Nuk	Todas	Estos artilugios son usados para estimular y preparar a la niña acostumbrarse a la sensación del cepillo de dientes. Antes del cepillado frotamos unas gomas durante unos momentos en sus dientes. Al principio se resistirá, pero llegará a acostumbrarse tanto a las gomas como al cepillo. Playskool fabrica utensilios similares.
Pegatina y calendario		Usamos un sistema de recompensa por medio de pegatinas para enseñar a las niñas a ir al aseo. Jennifer y Anne Marie han mejorado. Este sistema también es bueno para un rastreo visual (La niña observa como se coloca cada etiqueta en el calendario) y para los movimientos motores finos (Genny quita su propia pegatina).
Patínaje sobre hielo y patínaje sobre ruedas	Anne-Marie Genny Julie	Patinar sobre hielo es más difícil que patinar sobre ruedas. Se usan tobilleras para mejorar la estabilidad en la zona del tobillo. Son preferibles los patines de Fisher Price, ya que son ajustables. Sin embargo, se pueden usar también, patines convencionales.

Triciclo con pedales adaptados Jennifer

Puede ser usado por todas las niñas, pero está especialmente recomendado para niñas no ambulatorias que deseen acompañar a sus amigos cuando patinan. Los pedales son fáciles de hacer: un pedal con forma de pie de madera se pone encima del pedal y otro debajo. Las dos piezas de madera se unen con tornillos. Se pone un trozo de piel en la madera así el pie no se deslizará. El pie se sujeta al pedal con una cinta de velcro. Se puede usar un sillón adaptado pero no siempre es necesario.

Peek'n Roller(???) Jennifer

Este cojín inflable tiene un propósito doble. Una niña puede estar sentada en él practicando balanceos y desplazamientos. Este juguete puede ser usado como una actividad para agarrar. Genny es capaz de coger el "peek'n roller" entre sus manos durante unos minutos.

## **Conclusión**

Las técnicas, materiales y actividades señaladas en este apartado son aquellas que han resultado efectivas para nuestras niñas. Sus sonrisas, risas, modos de andar, por pequeños que puedan ser, nos muestran donde hemos tenido éxito y donde hemos fracasado. Genny, Anne-Marie, Jennifer y Julie nos han enseñado como enseñarles. Por esto y por todos los momentos felices, se lo agradecemos.

---

***Diana Spencer, Educadora Especial***  
***Colegio Cheryl Ann para el Retraso Mental y Discapacidades del Desarrollo.***  
**Celina, OH**

Lindsay es una niña de cinco años que asiste a preescolar en el colegio Cheryl Ann, un programa del condado para retrasados mentales y del desarrollo que presta servicios de estimulación precoz, preescolar, escolaridad y programas de formación profesional adaptada.

Su situación en el curso del Síndrome de Rett es de una regresión aparentemente ralentizada y estamos viendo algunos progresos en la recuperación de habilidades perdidas. Excepto por el hecho de que no caminó, su desarrollo fue bastante corriente hasta cerca de los 18 meses. Fue entonces cuando la empezaron a ver especialistas para determinar la causa de sus dificultades en la deambulacion. Cerca de su segundo cumpleaños, se manifestaron muchos problemas severos. Tuvo su primer ataque; empezaron horas de gritos y llanto sin causa aparente; perdió el lenguaje y la interacción social. Cuando ingresó en nuestro programa preescolar a los tres años, había perdido el uso intencional de sus manos, aunque todavía se alimentaba por sí misma con sus manos. Sus gritos y rabietas fueron remitiendo, pero parecía desinteresada por la gente y los objetos. En el presente, camina con una base sumamente ancha, con las piernas rígidas, y cogida de una o ambas manos. Nunca anduvo independientemente excepto unos pocos pasos sólo unos días antes de que la regresión empezara. Es totalmente dependiente en la alimentación, al vestirse, y no tiene control de esfínteres. Tiene buen carácter, sonríe en los momentos adecuados y está interesada en la gente y en las actividades que la rodean.

### **Habilidades de motricidad gruesa**

Lindsay ha desarrollado una pequeña escoliosis debido al escaso tono muscular de su espalda. Su ortopeda le ha recomendado una silla de apoyo, pues ahora tiene una silla de ruedas que le proporciona apoyo y la ayuda en los viajes. Sin embargo, no usa la silla en las distancias cortas -como de una habitación a otra- ni en casa ni en el colegio.

Llegó un momento en que empezó a resistirse a los cambios de textura bajo sus pies. Se paró en la puerta de nuestra habitación, y no caminó desde el suelo de moqueta al de ladrillos. Después un masaje profundo en las plantas de sus pies y un programa que requiere que ande descalza en diferentes texturas, ahora no opone resistencia a andar en diversas superficies.

Recibe terapia dos veces al mes y realiza sus ejercicios diariamente. Muchos de sus ejercicios suponen cambios de peso, equilibrio y trabajar del tono. Muchas de estas actividades se hacen sobre una gran pelota terapéutica.

Lindsay ha mantenido muy bien las habilidades para alimentarse. Mastica bien y puede comer prácticamente cualquier comida. Disfruta especialmente masticando comida crujiente como "Fritos". El año pasado fuimos capaces de enseñarla a beber con una pajita, lo que aumentó su ingesta de líquidos considerablemente.



Usamos una taza con una tapa para reducir los derrames y tubos como los de las botellas de corredores en vez de las pajitas tradicionales, porque es fuerte y reusable, y porque es traslúcida y es más fácil de observar si ha bebido líquido o no.

Siempre necesita a alguien para cortar su comida en trozos pequeños y llevárselos a la boca. Este verano, sin embargo, usamos técnicas básicas de control de la mandíbula para enseñarla a morder por sí misma pequeños trozos de galleta.

Lindsay no tiene control de esfínteres, aunque planeamos evaluarla e intentar un entrenamiento a intervalos en un futuro muy cercano.

### **Motricidad Fina**

Lindsay actualmente no puede coger nada con sus manos. Sin embargo, hemos intentado conseguir movimientos gruesos intencionales de sus manos y brazos. Hemos hecho algunas actividades informales con grandes conmutadores que puede golpear y apretar con diferentes aplicaciones, como aparatos de música, luces y juguetes con pilas.

Recientemente hemos empezado un programa que le permitirá indicar deseos y preferencias a la hora de comer tocando la comida y la bebida que quiere. Confiamos en que esto sea efectivo para mejorar las habilidades de comunicación en otras muchas áreas de su programa.

También recibe masaje profundo y estimulación táctil en sus palmas para mantener una buena extensión y amplitud de sus manos, además de hacerla menos defensiva y aumentar el uso intencional de sus manos.

### **Socialización**

Creo que es significativo señalar el importante papel que ha jugado la interacción con otros alumnos. En el corto período de tiempo que está en nuestro programa, ha estado en dos marcos de clase diferentes. Antes de este año, estuvo en una “clase de desarrollo”, la cual atendía a los niños más profundamente discapacitados del programa tanto referido a discapacidades mentales como físicas. La clase tenía un profesor y dos asistentes para ocho estudiantes. El programa estaba basado en experiencias de uno-a-uno entre la niña y su profesor. Este año, nuestro programa preescolar es mucho más integrado, con habilidades cognitivas y motoras, y se dirige a un rango de niños que va desde los que tienen retrasos menores y que es razonable que estén en programas de la escuelas públicas durante la edad escolar. Esta ha sido mi experiencia, y en mi opinión, ha sido la más beneficiosa para todos los alumnos implicados, incluyendo a Lindsay, e incluso aquellos cuyas discapacidades son mayores que las de ella.

En la primera situación, se dio a las alumnas una atención uno-a-uno. Sin embargo, en una clase de niñas con tan severas discapacidades, la interacción y el lenguaje prácticamente no existe. En la integración preescolar, las alumnas son constantemente bombardeadas por lenguaje, tacto, e interacción afectiva. ¡Puedo decir que incluso nuestras alumnas más afectadas nunca se sientan más de diez minutos sin que un compañero toque su mano, diga su nombre, ponga un juguete en su mano o le dé un beso en la cabeza!. La animación en la cara de Lindsay cuando está entre dos chicos jugando al trencito, nunca se vio en el marco tan aséptico del programa segregado de años anteriores.

Puedo añadir, que con una cuidada planificación, Lindsay y sus compañeros están recibiendo tanta instrucción individual como se planteaba en el programa de desarrollo. ¡Mira por donde, puedes tener lo mejor de ambos mundos!.

---

***Anne Dobbelaere, Profesora de Guardería  
Colegio Edward Smith  
Syracuse, New York***

Ro es una bonita niña de siete años que camina. Asiste al colegio Edward Smith en una guardería de integración. Hay seis niños con necesidades especiales y veinticinco alumnos sin discapacidades.

Cuando vi por primera vez a Ro en su marco preescolar, estaba claro que su programa sería un reto. Empecé a ir a ferreterías y a tiendas de juguetes buscando artículos motivadores que podría usar con Ro. Ella disfruta con Miss Piggy, la rana Gustavo, personajes de Barrio Sésamo, instrumentos musicales, discos y juguetes de causa y efecto. El programa de Ro está planeado alrededor del uso de artículos altamente interesantes. Por ejemplo:

1. Una pequeña marioneta de Miss Piggy y otra de la rana Gustavo ayudan a establecer la permanencia de objetos.
2. Se ponen figuras de Blas, Epi y el Big Bird en un tina de agua para estimularla a cogerlos.
3. Se colocó un gran póster de Miss Piggy en la puerta del cuarto de baño; así Ro caminaría hacia ella.
4. Se colocó una gran marioneta de Miss Piggy suficientemente lejos de su alcance, así Ro intentará bajar de su silla. Gradualmente, podría fortalecer su propio peso y levantarse por sí misma.

Para incrementar la habilidad de Ro para coger cosas, comenzamos con objetos ligeros, como paletas, y gradualmente aumentamos el peso de las mismas. Al principio del año, Ro podía coger la paleta durante 3 segundos. Esto ha aumentado hasta treinta segundos. Empezamos a usar instrumentos musicales como campanillas, panderetas y timbales. Una grabadora Fisher Price, un piano Cookie Monster y pájaros musicales estimulan el uso intencional de las manos, y son un medio de comunicación.

Ro manejará un dibujo de lo que quiere cuando se le da la oportunidad de elegir entre dos. Empujando un carrito de la compra o un vagón mejorará el agarre y el andar de Ro.

Rotuladores y pinturas de colores brillantes proporcionan resultados instantáneos. Coge el rotulador con el puño cerrado y con apoyo de un adulto en su muñeca; algunas veces puede hacer esto sola después de ponerles el rotulador en la mano.

Hay varios juguetes adaptados, con teclas y música que usamos en la hora de juego. Nuestra biblioteca tiene una sección de préstamo de juguetes adaptados y el juguete puede tenerse en casa durante dos semanas.

Ro está en proceso de control de esfínteres. En este momento, estamos trabajando en comunicación, de esta manera podrán ser eliminados los viajes al baño cada hora. Si se le pregunta y dice no, se le toma la palabra. Ro está entrenada para el cuarto de baño en un 80%.

El programa de uso del ordenador está en las primeras etapas. Se fabricó un disco especial para que Ro pudiera señalar -usamos a Miss Piggy y oír música como refuerzos-.

Utilizamos muchas clases de materiales sensoriales. Todo el material tiene más de una modalidad.

Sigue una lista:

Play dooh:

Color	Naranja	Perfumado con aromatizante de naranja
	Verde	Perfumado con aromatizante de menta
	Marrón	Perfumado con aromatizante de cerveza
	Blanco	Perfumado con aromatizante de coco
	Amarillo	Perfumado con aromatizante de banana
	Amarillo	Perfumado con aromatizante de limón
	Rojo	Perfumado con aromatizante de fresa
	Violeta	Perfumado con aromatizante de uva

### **Input Sensorial:**

Loción	Polvo	Crema de Afeitar
Batido de crema	Arena seca y mojada	Alpiste
Avena	Arroz	Maíz en grano
Patatas	Semillas de girasol (pipas)	Palomitas de maíz
Semillas de limón	Botones grandes	Cortezas
Nieve	Pajitas	Conchas
Bicarbonato	Arcilla	Piñas de pino
Bolas de algodón	Plástico de embalaje	Confetti
Cáscara de huevo	Comida de maíz	Sal fina
Piedra de sal	Azúcar	Gravas de colores
Espuma	Arena	Guisantes secos
Macarrones	Cebada	Alubias secas
Alubias pintas	Migajas de pan	Pasta (para cocinar)
Almidón	Espaguetis cocinados	Nueces
Tela	Semillas de césped	Cubos de agua
Pintura de dedos		

---

## Comunicación

Uno de los aspectos más difíciles del trabajo con alumnas con Síndrome de Rett es su profunda dificultad para comunicar sus necesidades y deseos. Mientras, por una parte, tienen un enorme interés en comunicarse, por la otra cuentan con escasa habilidad para hacerlo. Esto se debe, en parte, a la afasia, y en parte, a sus otras discapacidades que dificultan los gestos y las señales. Muchas niñas pueden expresar sus gustos y rechazos por medio de expresiones emocionales, lenguaje corporal y expresiones faciales. Algunas niñas vocalizan y balbucean, pero el significado de esta comunicación no es siempre comprensible. A veces, usan palabras para nombrar dibujos y objetos, pero generalmente aciertan con la palabra adecuada por puro azar. Hay un fuerte deseo de hablar -algunas niñas hacen muchos movimientos de boca con intensa concentración aunque sin éxito-. Parece darse el caso de que cuando más se concentran en intentar hablar, menos capaces son de conseguirlo. Por otra parte, a veces, sin intentarlo, las palabras surgen espontáneamente, sorprendiendo incluso a la misma niña. Esto no ocurre muy a menudo, pero les ocurre a muchas niñas.

Tanto las destrezas comunicativas receptivas y como las productivas parecen estar infravaloradas en muchas niñas. Las niñas hacen esfuerzos significativos para contactar, y las terapeutas, los profesores y los padres pueden proporcionarles una valiosa ayuda ofreciéndoles contacto verbal y físico constante y prestando atención a sus esfuerzos para establecer contacto.

Un medio efectivo de comunicación ha sido el seleccionar actividades por medio de fijar los ojos en dibujos que las representan -ídem con gente o lugares familiares-. Es un método de expresión efectivo que no declina con la edad o el estadio. De hecho, el contacto ocular generalmente mejora con la edad. Inicialmente, se pueden usar objetos reales; más tarde, pueden introducirse dos dibujos al mismo tiempo y el número aumentará conforme mejore su habilidad. Puede llevar algún tiempo conocer a la niña y comprender que signos usa para determinar sus elecciones.

Las niñas con mejor función de sus manos pueden hacer selecciones tocando un objeto o dibujo. Las que caminan pueden andar hacia los objetos o personas deseadas. Hacer elecciones proporciona algún control sobre su entorno.

---

***Richard Van Acker, Doctor en Filosofía***  
***Universidad de Illinois, Chicago.***

La habilidad funcional más importante que necesitan las niñas con Síndrome de Rett es un sistema de comunicación. Tanto las destrezas de comunicación receptiva como productiva parecen estar infravaloradas en muchos casos. En relación con la comunicación expresiva hemos desarrollado, con varios grados de éxito, diversos sistemas que van desde el empleo de entradas adaptadas al ordenador<sup>6</sup>, la comunicación mediante simples tableros de comunicación con fotografías, sistemas de fijación ocular, a signos modificados y gestos. Cada alumna debería ser valorada para un sistema de comunicación y/o un propósito comunicativo existente. Aún no hemos encontrado ninguna niña con Síndrome de Rett que no haya tenido una mínima necesidad de alguno de los sistemas de comunicación existentes. También es crítica, para una buena planificación y programación educativa, una valoración del lenguaje receptivo. Las dificultades de planificación de la actividad motora de niñas con Síndrome de Rett y la falta de lenguaje limitan severamente su aptitud para interactuar con otros y con su entorno. Muchas de las niñas con las que hemos trabajado han sido capaces, sin embargo, de incrementar su repertorio comunicativo con una instrucción sistemática.

Varios sistemas aumentativos de comunicación, incluyendo sistemas basados en ordenadores y tableros comunicativos, han resultado efectivos para expandir el sistema de comunicación expresivo de niñas con Síndrome de Rett.

Deberían reforzarse en personas con Síndrome de Rett aquellas pre-destrezas que fomentasen la participación en señales no verbales y gestuales. Aunque para personas poco familiarizadas con la niña estos sistemas gestuales modificados son a menudo difíciles como medio para entenderla, lo cierto es que estimulan las destrezas comunicativas. Igualmente, las actividades que se inicien activando un conmutador son útiles para favorecer la comprensión de los fenómenos causa/efecto. Estas actividades fortalecen el uso funcional de la mano y pueden ayudar en el desarrollo futuro de actividades de encendido, basadas en ordenadores y sistemas de tableros.

Los padres y los educadores deberían establecer ambientes que promuevan y refuercen conductas comunicativas. Deberían utilizarse frecuentemente estrategias instructivas tales como retrasar la ayuda (p.e.: dar a la niña un objeto deseado que esté a la vista *solo* cuando lo indique mediante algún signo o gesto). También deberían acentuarse los esfuerzos por maximizar la comunicación; por ejemplo, cuando la niña indique deseo por una bebida, ofrecerle solamente una pequeña cantidad de líquido, de este modo aumentaría la probabilidad de peticiones posteriores. Hemos iniciado una intervención con algunas de nuestras niñas más comunicativas para instruir las en la identificación de signos y señales comunicativas necesarias para la seguridad y la supervivencia (p.e.: peligro, salida, cuarto de descanso). Confiamos en que tal instrucción es posible, ya que muchas de nuestras chicas parecen identificar rápidamente símbolos como “los arcos dorados” de MacDonald’s.

---

<sup>6</sup> Conmutadores periféricos de input.

---

## Función Motora: Estrategias de fisioterapia y terapia ocupacional

---

*Susan B. Hanks, Fisioterapeuta*  
*Centro de Ciencias de la Salud de la Universidad de Oregón*  
*Portland, Oregón*

Las discapacidades motoras vistas en niñas con el Síndrome de Rett incluyen hipotonía, ataxia o apraxia motora, espasticidad y una perturbación del conocimiento cinestésico y de orientación en el espacio. Como resultado, su marcha tiene una base ancha e inestable y a menudo asimétrica. La manifestación más temprana del desarrollo de la espasticidad es andar de puntillas. Pueden perderse las habilidades adquiridas anteriormente y la deambulación. Es común que aparezca escoliosis o cifosis, progresando rápidamente hacia deformaciones permanentes. El característico movimiento de “lavado de manos” interfiere en el uso de las mismas para apoyarse y en las reacciones de protección.

*Las metas de un programa de fisioterapia para niñas con el Síndrome de Rett* deben incluir:

1. Mantenimiento y desarrollo de la deambulación y los progresos adquiridos.
2. Prevención y reducción de deformidades.
3. Disminución del malestar e irritabilidad.
4. Mantenimiento o incremento de la independencia.

Debe efectuarse una evaluación cuidadosa de los patrones de movimiento de la niña para determinar qué está interfiriendo en su función motora. Estos impedimentos se pueden modificar mediante diferentes técnicas terapéuticas que incluyen el uso de pelotas terapéuticas, facilitación de movimientos, actividades reductoras del tono y tendentes a mejorar el equilibrio. Todos los movimientos deben realizarse con la tolerancia de la niña, teniendo presente que la niña con Síndrome de Rett se resiste a menudo cuando se la mueve o empuja, en vez de seguir el movimiento.

Aunque las niñas tienen un periodo latente muy largo antes de responder a patrones y órdenes verbales, la reiteración de los mismos es vital en una buena sesión terapéutica.

El movimiento de llevarse la mano a la boca puede ser controlado mediante una férula de codo a fin de liberar las manos para el apoyo funcional en ejercicios de motricidad gruesa, como el arrastre o el uso de andador. Las deformidades características de los pies en equino y los dedos en garra pueden prevenirse mediante la práctica de ejercicios y férulas.

La escoliosis y la cifosis en las primeras etapas son, habitualmente, problemas del tono, quizá provocados por la mala percepción de la niña de su orientación espacial. Esto puede modificarse mediante actividades correctoras del tono y ejercicios activos y pasivos. Las actividades de carácter propioceptivo, cinestésico y de percepción sensorial de la alineación del cuerpo, así como de la orientación en el espacio son de gran utilidad en el mantenimiento de una buena alineación de la columna.

Es vital una correcta sedestación en cochecitos y sillas de ruedas, que deben incluir asiento y respaldo rígidos para asegurar la verticalidad de la columna y una buena alineación pélvica.

El uso de la hidroterapia, el masaje y la música pueden aliviar el malestar y la irritabilidad.

La práctica directa y la repetición de habilidades para su independencia, como alimentarse sola o levantarse de una silla sin ayuda, mejorará la calidad de vida de la niña.

***El programa de fisioterapia debe estar individualizado para cada niña.*** Para las niñas que muestran serias perturbaciones motoras, el ritmo de la sesión de tratamiento debe ser más lento que para aquéllas con otras discapacidades, a fin de adaptarse a su largo período de latencia y a su miedo al movimiento.

La fisioterapia puede contribuir significativamente al tratamiento de las niñas con el Síndrome de Rett, ***cambiando y mejorando la evolución natural de la enfermedad.***

---

***Kari Kjoerholt y Egil Salthammer***  
***Fisioterapia Kjoerholt Salthammer***  
***Notodden, Norway.***

Las principales consideraciones en el tratamiento fisioterapéutico de la niña con Síndrome de Rett incluyen:

- Apraxia
- Ataxia
- Hipotonía muscular generalizada, excepto alguna hipertonía muscular (mandíbula y cuello).
- Habilidad reducida para el uso intencional de sus manos.
- Sensibilidad reducida en la parte distal de las extremidades.
- Coordinación y estabilidad reducidas.
- Sensibilidad táctil reducida.
- La progresión de la enfermedad puede llevar a futuras paresias/parálisis.
- Escoliosis.
- Movimiento reducido de las articulaciones producido por:
  1. Actividad espástica.
  2. Contracturas.
- Hiperactividad en los músculos de la mandíbula con insalivación y bruxismo.
- Mialgia (dolor muscular).

**Los principales objetivos del tratamiento:**

- Intentar reducir la apraxia.
- Tratar de estimular el uso de sus manos.
- Mejorar la coordinación y la estabilidad (reacciones de equilibrio).
- Reducir la ataxia y actividad espástica.
- Mejorar su sensibilidad y propiocepción.
- Reducir la escoliosis.

- Ampliar el recorrido articular.
- Reducir la mialgia y la hiperactividad de la mandíbula.
- Mantener su habilidad para caminar tanto como sea posible.
- Tratar de reducir la progresión del Síndrome.

En el tratamiento de las niñas con Síndrome de Rett, usamos tanto principios del tratamiento fisioterapéutico como conocimientos específicos pedagógicos y psicológicos.

Lo más importante para que pierda el miedo es hacerle comprender que la tratamos con cariño (**Cariñoterapia**). Si se asusta, el terapeuta lo descubrirá fácilmente por su mirada, que será fija y con las pupilas dilatadas. Probablemente también detendrá su respiración por un momento y su cuerpo se pondrá rígido. Durante el tratamiento, deberá estar tan relajada y cómoda como sea posible.

El segundo principio importante que hemos seguido es que nunca realizamos ningún ejercicio si no estamos en continuo contacto con ella. Si pierde el contacto, detenemos inmediatamente el tratamiento y trabajamos intensamente para recuperarlo. Por lo general, recupero el contacto rápidamente y el tratamiento sigue sin ningún problema. Sin embargo, si tiene “un mal día”, el tratamiento llevará más tiempo y no se podrá avanzar tanto en el programa. Es importante que el fisioterapeuta no presione a la niña en esta situación y que centre los ejercicios en el mantenimiento del contacto. Si la niña siente que está siendo presionada, perderá la atención en el fisioterapeuta y en el tratamiento. El terapeuta se dará cuenta de que en lugar de ejercer sobre ella una influencia positiva, lo único que conseguirá es que “escape” de la situación. Si esta experiencia se repite, de tal modo que sienta que el tratamiento llega a ser invasivo, se conseguirá el efecto contrario al deseado.

El refuerzo es un buen medio para conseguir que la niña coopere. Es también importante usar un espejo para notar mejor su reacción. Si es difícil mantener contacto con ella durante sus ejercicios, uso clases diferentes de estímulos como refuerzo, los cuales siempre llaman su atención y la hacen más cooperativa. Yo siempre empiezo con el refuerzo menos intenso y sigo con uno más fuerte si es necesario. El refuerzo más débil consiste en hacer ruidos con mi lengua, y uno más fuerte podría ser la combinación de música con el canto de su nombre. La razón de usar los refuerzos más modestos es para evitar que se acostumbre a ser reforzada, pues solo son instrumentos para conseguir contacto y cooperación.

Las niñas con Síndrome de Rett sufren una fuerte apraxia. Esto siempre debe tenerse en cuenta en el tratamiento, de modo que el terapeuta sea consciente de sus signos más precoces y le dé tiempo suficiente a la niña para superarla. Si el terapeuta es demasiado exigente, la apraxia se incrementará y la niña se “escapará” de la situación. Si los movimientos surgen automáticamente normalmente podrá hacer los ejercicios, pero si empieza a pensar “¿cómo tengo que hacer esto?”, la apraxia le causará incapacidad para mover sus extremidades voluntariamente<sup>7</sup>. Así pues, es importante que el terapeuta sea receptivo y observe las reacciones de la niña cuidadosamente, para no llegar a exigirle en exceso y la ayude a realizar la tarea.

Los principios que seguimos en nuestro tratamiento siguen la línea de Bertha Bobath del desarrollo motor normal. Sus cuatro etapas de desarrollo son:

---

<sup>7</sup> Lindberg, B.: “*Understanding Rett Syndrome*”. *A Practical Guide for Parents, Teachers and Therapists*. Hogrefe & Huber. Lewiston, NY.(I.R.S.A.). Existe una traducción al castellano editada en fotocopia.



1. Movilidad - extremidad distal libre.
2. Estabilidad - extremidad distal fija.
3. Movilidad y estabilidad - extremidad distal fijo
4. Movilidad y estabilidad - extremidad distal libre

De acuerdo con Bobath, no se debe ejercitar un etapa motriz si la paciente no ha superado la etapa anterior. En el tratamiento fisioterapéutico del Síndrome de Rett, nosotros discrepamos en este principio porque el Síndrome de Rett es una enfermedad progresiva, uno debe trabajar duro para mantener las diferentes habilidades motoras tanto como sea posible. Si se dejan de ejercitar las etapas más altas, la niña perderá rápidamente su habilidad para realizar esta actividad.

Otras habilidades importantes a destacar son la estabilidad y la coordinación, debido a la pobre habilidad para estabilizarse en posiciones diferentes.

Un aspecto importante del tratamiento es que estamos trabajando con personas que tendrán una futura parálisis espástica/paresia. Así pues, realizamos ejercicios que contrarresten la espasticidad para tratar de reducir o prevenir futuros problemas. Si la espasticidad está presente, el fisioterapeuta, llevará a cabo un programa para reducirla.

Nuestra opinión es que el método de estimulación de reflejos de Vojta está contraindicado debido a la fuerte apraxia, que hará que la respuesta mental de la niña al tratamiento sea considerablemente limitada. Esto puede conducir a que ella interprete el tratamiento como una invasión y, como consecuencia, no participará en él.

***Consideramos el caminar como la habilidad más importante a ejercitar***, ya que estimula los músculos y las articulaciones, y porque es muy importante para ayudarlas a tomar contacto con su entorno. Como consecuencia, informamos a los padres sobre la importancia de andar. Insistimos a los padres para que ***usen la silla de ruedas lo menos posible, y que caminen con la niña regularmente tanto como les sea posible***. Se debe ser muy paciente cuando se trata con un niña que tiene marcha independiente. Andan muy despacio y a menudo se pararán sin ninguna razón, probablemente debido a la apraxia.

***Casi todas las niñas con Síndrome de Rett, tarde o temprano desarrollarán escoliosis***. Cuando esto ocurra, se producirá un desequilibrio muscular en la zona cercana a la curvatura. Los músculos de un lado de la columna serán espásticos e hipertónicos, mientras que en el otro lado hipotónicos. Para prevenir esto, activamos su lado hipotónico. La alimentamos y conducimos desde la mano de ese lado. Por medio de ejercicios, la forzamos a activar los músculos que automáticamente evita usar. También usamos electroterapia, tanto TENS como Terapia Láser para reducir el dolor.

***En 1984 nuestra hija tuvo una escoliosis lumbar detectada por rayos X. Probablemente no fue una escoliosis fija. Ejercitamos intensivamente sus músculos y usamos electroterapia. En 1988 consultamos a un ortopeda que diagnosticó que ella no tenía escoliosis. No podemos asegurar que nuestro programa le hiciera mejorar, pero creemos que es muy importante empezar con un tratamiento precoz si tenemos alguna posibilidad de frenar el desarrollo de la escoliosis.***

---

***Debbie Lynn Patera, Fisioterapeuta  
Willowbrook, Illinois***

Rebecca es un niña de 7 años con Síndrome de Rett. Está recibiendo fisioterapia infantil de manera privada una vez a la semana, además de la fisioterapia del colegio. La familia es constante en la realización de los ejercicios en casa para motivar a Rebecca.

**Objetivos Actuales de la Fisioterapia:**

1. Mantener la capacidad de Rebecca para caminar sola por superficies irregulares y mejorar la capacidad de subir y bajar escaleras ayudándose de una mano, dándole el mínimo apoyo por parte del terapeuta.
2. Mejorar la capacidad para sostener peso con ambas extremidades superiores y controlar que participen en actividades funcionales adecuadas tales como alcanzar objetos y usar las extremidades para ayudarse.
3. Incrementar las reacciones de protección de Rebecca y las reacciones de equilibrio estando de rodillas y en posición semiarrodillada.
4. Reducir la rigidez pélvica y de las extremidades inferiores y facilitar la flexión bilateral de caderas y rodillas para permitir a Rebecca el paso de la posición de pie a sentada.

**Estado Actual:**

Durante los pasados cuatro meses Rebecca ha mantenido su equilibrio en actividades deambulatorias en superficies irregulares, y ha manifestado reacciones de protección permaneciendo adecuadamente erguida cuando se altera su equilibrio. Durante los dos últimos meses, ha mostrado insignificantes episodios de desequilibrio durante la deambulación. Sin embargo, estos episodios han sido infrecuentes y no tan grandes como el desequilibrio que se percibió a principio de año cuando caminaba.

Rebecca ha mostrado un aumento del 60% en la capacidad de sostener peso con las extremidades superiores durante actividades normales. También ha mostrado más consistencia al conseguir cerrar -con ayuda- una “caja sorpresa”. El contacto ocular se ha mantenido en un 100% durante toda las actividades.

Rebecca ha mostrado un 40% de mejoría en la reacciones de protección cuando, estando de rodillas, su equilibrio se ha visto perturbado. Su mayor dificultad en este momento es mantener y situarse en posición semiarrodillada.

Rebecca ha mostrado una disminución de la rigidez de las extremidades inferiores y de la pelvis durante cada sesión de fisioterapia. La mayor dificultad ha aparecido al intentar disminuir la rigidez de las extremidades inferiores durante el proceso de la actividad de ponerse en pie y sentarse.

Rebecca resiste sesiones de 30/45 minutos de fisioterapia.

---

***Linda E. Daniels, Terapeuta Ocupacional  
Escuela de Medicina Rehabilitadora  
Vancouver, British Columbia, Canada***

N es una niña de siete años, asiste al Colegio de Primaria Queen Elizabeth, en una clase especial de seis alumnos con discapacidades severas.

N, una segunda niña, se desarrollaba aparentemente dentro del promedio hasta los 10/12 meses, cuando empezó a perder el interés por su entorno y a aislarse. Durante los siguientes 6/9 meses, interrumpió el gateo, el desplazamiento y la alimentación por sí misma, y a los 21 comenzó el movimiento estereotipado de manos. Los últimos hitos que N consiguió fueron apoyarse para ponerse en pie y andar.

Actualmente, N no tiene movilidad independiente; no puede adoptar ninguna postura por sí sola ni cambiar de posturas. Cuando está sentada durante mucho tiempo, N puede sentarse sola con un buen control cefálico durante 45 minutos. Cuando está sentada, el equilibrio, las reacciones de apoyo y de enderezamiento están presentes pero débilmente. Con ayuda de un bipedestador puede permanecer de pie durante 20 minutos. Es dependiente en todos los cuidados, y no interacciona con objetos o juguetes aunque ocasionalmente los golpea.

Sentada en el suelo o en una silla de ruedas, N puede subir su pierna izquierda desde el suelo. En su silla de ruedas, N puede doblar repetidamente y estirar parcialmente las rodillas. El movimiento de las extremidades superiores sigue un patrón primario y, a menudo, estereotipado. N tiende a girar su tronco hacia la izquierda, con el brazo derecho separado, el codo flexionado, y la mano hacia la izquierda en el cuello u hombro. El brazo izquierdo está frecuentemente flexionado con la mano en su boca. Para intentar mantener su mano fuera de la boca, N lleva una férula de codo confeccionada con lona y material termoplástico.

Antes de Junio de 1988, N estaba sentada en un cochecito grande. Debido a las deformaciones de la cadera, pelvis y columna, se determinó un asiento más apropiado. Presentaba bastantes limitaciones en los movimientos de abducción bilateral de la cadera, adducción, y rotación interna y externa. En todas las posiciones, su cadera derecha tiende a caer en una rotación externa, la izquierda en una rotación interna. La pelvis presentaba una inclinación funcional posterior y una oblicuidad funcional en la parte derecha alta y adelantada, y la parte izquierda baja y posterior. Había una cifosis funcional y una curva C también funcional -convexa hacia la izquierda- de la columna torácica. Estas presentaciones son características de la deformidad llamada "curva de herradura".

Se sentó a N en una silla de ruedas estándar, pero con un asiento de madera y espuma diseñado para ella en el que se insertaron apoyos laterales para el tronco y la pelvis, una cincha para sujeción anterior y un reposacabezas de seguridad. El ángulo formado entre el asiento y el respaldo era de 90°. Cuando esté fatigada N se dejará caer hacia delante, hacia la derecha de la cincha que sujeta el pecho, acentuando el desarrollo de su escoliosis y la oblicuidad pélvica. Más tarde, la silla se inclinó hacia atrás 15°; para ello se cambiaron las ruedas delanteras por otras de mayor diámetro. La cincha del pecho se sustituyó por un arnés.

Se ha propuesto el decúbito lateral como un medio para prevenir o corregir deformaciones pélvicas, de la cadera y de la columna (Wilbur, 1975; Lilly, Cox y Marchant, 1988). Se ha propuesto como hipótesis que el tono anormal, en el caso de N, anormalmente bajo, combinado con inmovilidad e incapacidad para corregir posiciones anormales hace que la fuerza de la gravedad cree cambios en los ligamentos y, eventualmente en el esqueleto, en articulaciones comprometidas, con resultado de deformaciones funcionales y estructurales (Lilley, Cox y Marchant, 1988). Estos mismos autores hablan de la inversión del proceso de estas deformaciones por medio del uso de gravedad. Se colocaron personas, especialmente algunas con deformaciones de “curva en herradura” de moderadas a severas, en decúbito lateral de modo que la cadera abducida no estuviera apoyada, permitiendo a la gravedad ejercer una rotación contraria forzando la pelvis.

N dormía normalmente en decúbito supino. Era incapaz de mantener una postura lateral. Las almohadas o la toallas enrolladas no le proporcionaron una fuerza adecuada para mantenerla lateralmente. Por eso se probó un apoyo lateral de espuma originalmente ideado para niños con parálisis cerebral (Wilbur, 1975). N toleró rápidamente el cojín y la posición lateral toda la noche, pero normalmente lo usaba de 4 a 6 horas por noche. Este programa se ha usado solamente durante tres meses, un tiempo insuficiente para determinar si es efectivo. Sin embargo, el sistema no es caro, es fácil de hacer, y facilita una posición alternativa a las niñas que están desarrollando deformaciones en la columna, en la cadera y en la pelvis.

### **Referencias:**

- Lilley, C., Cox, E., & Marchant, M. (1988, Junio). “Usar la gravedad para invertir deformaciones en la mayoría de las discapacidades”. Documento presentado a la Asociación Americana de Fisioterapia/Asociación Canadiense de Fisioterapia. Las Vegas, NV.
- Wilbur, S. (1975). “Apoyo de goma-espuma para niños con parálisis cerebral”. Fisioterapia (Revista), 55, 1345.

---

### ***Gay Naganuma, Fisioterapeuta Universidad de Washington, Unidad de Educación Experimental Seattle, Washington***

Angie es una chica de dieciséis años, atendida en la unidad de Educación Experimental, en una clase para alumnos con discapacidades severas y profundas. Además de dos educadores, la clase cuenta con un fisioterapeuta, un terapeuta ocupacional y un logopeda. Angie tiene seis compañeros, incluyendo otras dos chicas con Síndrome de Rett.

Angie puede andar independientemente por superficies irregulares. Fue operada de escoliosis hace algunos meses, y su modo de andar ha mejorado espectacularmente. Puede subir y bajar escaleras independientemente, pero requiere un apoyo mínimo para llegar a ser funcional. Solo necesita ayuda cuando avanza su mano por la barandilla al subir otro escalón. Ocasionalmente es necesario empujar la parte trasera de su rodilla para que flexione las piernas. Angie también puede levantarse y sentarse por sí misma.

El uso de sus manos incluye comer con los dedos cogiendo trozos pequeños de comida, comer con una cuchara, asir y beber de una taza y apretar botones para activar un juguete o radio-cassette. Empezó hace algunos meses llevando ambos pulgares en abducción mediante férulas, que fueron eficaces para reducir el tiempo de los movimientos estereotipados. Las férulas no han detenido este comportamiento, pero lo han reducido hasta un punto en que le permite el uso funcional de las manos.

En la terapia se hace hincapie en facilitar las reacciones de equilibrio, tanto en la posición erecta como sentada. Las respuestas de equilibrio en la posición sentada se trabajan utilizando un gran cojín o una pelota. Estando de pie, tolera durante algunos minutos al estar en un plano inclinado, trasladando el centro de gravedad lateralmente y en un plano antero/posterior. También se da importancia a la práctica de movimientos para cambiar de una postura a otra (de “boca abajo”, a “de lado”, a “cuadrupedia”, a “arrodillada”, a “semi-arrodillada”, a “de pie”)

Los cambios de posición a veces parecen atemorizar a Angie, por lo que las sesiones van mejor si los movimientos se realizan lentamente, si se la avisa de lo que viene a continuación, y si se le dan frecuentes descansos para que se calme. También practicamos el uso de una “parada” en su modo de andar (flexiones simultáneas de cadera y rodilla) para mejorar su habilidad para subir escaleras. Angie tiende a arrastrar sus pies. Las sesiones de terapia también incluyen muchos ejercicios de levantar pesos con las extremidades superiores, situarse boca abajo sobre una pelota terapéutica, o sentarse lateralmente.

Angie es muy sociable y prefiere interactuar con personas más que con juguetes. Le encantan los abrazos, la música, Barrio Sésamo, ir a pasear, y Teddy Ruxpin. Es muy fácil hacer que Angie sonría. ¡Con cualquier cosa ríe a carcajadas!

---

***Carolyn Havlak, Fisioterapeuta, y Chila Covington, Terapeuta Ocupacional***  
***Escuela Bonnie Brae***  
***Forth Worth, TX***

Mia es una niña de ocho años con Síndrome de Rett, que asiste al Colegio “Bennie Brae”, un colegio público para retrasados mentales. Mia ha estado en una clase con otros siete niños y niñas con características autistas. Motóricamente, Mia es capaz de andar sola, recoger objetos, etc. Sin embargo, necesita la máxima ayuda en lo que se refiere a juegos, carrera de obstáculos, etc.

Se desarrolló un programa de ejercicios para Mía, que se llevó a cabo en la clase y fue dirigido regularmente por un terapeuta. A continuación se detalla este programa:

***I. Ejercicios incluidos:***

1. Estimulación táctil del tronco, brazos, manos, piernas y pies en cualquier posición, utilizando la toalla de la niña. Esta actividad se emplea para mejorar la propiocepción y aumentar la sensibilidad para manipular.

2. Usar crema pastosa (a la que se le puede añadir algunas migajas de galletas, M&Ms, pasas, nueces, rosquillas, etc.) y permitir que toque con sus manos y juegue con las texturas. Esto ayuda en el incremento del conocimiento de sus manos y en la exploración de los objetos. Se puede añadir gelatina, pudding y otras cosas (como la mezcla es comestible no hay problema con que se lo lleve a la boca).
3. Propiocepción al sentarse, al ponerse a cuatro patas, o de rodillas. Esta actividad se usa para mejorar el conocimiento del cuerpo, el tono muscular y la estabilidad de las articulaciones.
4. La rotación del tronco sentada, para mantener la línea de movimiento de los músculos del tronco. Una mala sedestación produce una rigidez muscular, que puede desembocar en graves problemas estructurales, como la escoliosis. Siempre debemos estimularlas hacia una postura correcta al sentarse.
5. Los juegos en el agua son buenos para el conocimiento del cuerpo. Proporcionar juguetes, cubos, manoplas, esponjas, etc., para usar en el agua.

**II. Actividades Motoras:** Estas actividades se usan para mejorar el conocimiento del cuerpo, la percepción espacial, la fuerza y la resistencia, la estabilidad de las articulaciones, y para mejorar sobre todo el equilibrio y la coordinación.

1. Rodar por la esterilla con las manos alzadas y las piernas rectas. Esta actividad se usa para incrementar el conocimiento del cuerpo, conocimiento sensorial y para mejorar la calidad de los movimientos a través del espacio.
2. Gatear, aproximadamente unos 20 ó 25 pies con apoyo verbal y algunas indicaciones físicas para ejecutar.
3. Andar de rodillas unos 20 ó 25 pies, si es necesario, con una o ambas manos cogidas.
4. Escaleras: Estimular a que las suba y las baje escaleras usando la barandilla si la necesita para ayudarse.
5. Actividades de movimiento vestibular: observar y controlar las reacciones de la niña ante este tipo de movimientos. Tomar nota de si le gusta o no la actividad. Estimular la participación, pero no forzarla a participar por largos períodos de tiempo.
  - Tiovivo
  - Balancín
  - Columpios
  - Animales que rebotan.

**III. Actividades Oro-Motoras:** Estas actividades serán realizadas con una toalla seca y pequeña primero, y después se pasará a una húmeda. Se pueden usar las manos, particularmente si la niña es sensible a la estimulación táctil con una toalla.

1. Acariciar los músculos de la cara desde las orejas hasta la boca.
2. Acariciar los músculos de la cara desde los ojos hasta la boca, siguiendo hasta la punta de la nariz.

3. Acariciar desde el centro del labio superior hacia la parte derecha de la boca y después hacia el lado izquierdo.
4. Estimular la encías y los dientes aplicando un movimiento circular lento con la toalla desde el centro de la boca hacia atrás y luego regresar al centro.
5. Cepillar los dientes diariamente. No es necesaria la pasta de dientes, mojar el cepillo en agua. Si las encías sangran, indican la necesidad de más cepillado. Si sangra demasiado, consultar a la enfermera de la escuela antes de interrumpir el cepillado diario.

---

## Musicoterapia en el Síndrome de Rett

*Kathleen Coleman, Terapeuta Musical Titulado  
Hurst, Texas*

### ¿Qué es la Musicoterapia?

La Musicoterapia es el uso planificado y estructurado de la música y actividades musicales bajo la dirección de un musicoterapeuta preparado. El uso de actividades musicales estructuradas y planificadas provoca cambios en los modelos de comportamiento que lleva a la consecución de metas y objetivos específicos para una niña en particular. Hay cinco puntos que deben ser seguidos cuando identificamos que es y que no es la intervención mediante musicoterapia.

1. Las estrategias musicales son dirigidas o supervisadas por un terapeuta musical preparado.
2. La intervención implica el uso de estrategias basadas en la música.
3. Hay definidos objetivos para cada estrategia musical usada.
4. La intervención de musicoterapia está incluida como parte del PEI de la niña.
5. Recibe intervención de musicoterapia una niña con una discapacidad identificada.
6. La intervención de musicoterapia se centra principalmente en la adquisición de habilidades no musicales (comunicativas, de socialización, motoras, etc.) mediante estrategias musicales.

### ¿Por qué la Música es una Intervención Efectiva?

Muchas veces la introducción de la musicoterapia en los programas de alumnas que no han respondido a técnicas educativas tradicionales o que necesitan de metodologías suplementarias, es una vía para crear un ambiente confiado y tranquilo donde aprender a través de experiencias musicales compartidas. Usando la música como una herramienta para desarrollar las habilidades cognitivas, sociales, afectivas, conductuales, comunicativas y sensorio-motoras de la alumna discapacitada, el musicoterapeuta diseña un programa centrado en objetivos no musicales más que en objetivos musicales, de los cuales se ocuparía la educación musical.

Además, el Dr. Rett señaló que el centro musical es una parte primitiva del cerebro que parece estar preservada en las niñas con el Síndrome. Así pues, las experiencias de aprendizaje presentadas por medio de la musicoterapia podrían ser más fácilmente recibidas y comprendidas por la niña con Síndrome de Rett.

### Los Mitos de la Musicoterapia

Partiendo de que la musicoterapia es una intervención poco familiar para un gran número de profesionales y de familias, podemos escuchar con frecuencia algunos “mitos”.



1. La musicoterapia es una terapia que se lleva a cabo con buena intención, pero por gente sin título que tienen algún conocimiento musical.  
**FALSO.** La terapia musical la proporcionan musicoterapeutas preparados con el grado de licenciados o un máster en musicoterapia. Estos profesionales registrados y certificados por la *Asociación Nacional para la Terapia Musical, Inc.* o la *Asociación Americana para la Terapia Musical.*
2. La musicoterapia está colocando directamente a niños discapacitados en clases de educación musical en escuelas públicas de acuerdo con su edad cronológica.  
**FALSO.** Aunque colocar en una clase de educación musical normal puede ser apropiado para algunos estudiantes discapacitados para ayudarles en el aprendizaje de los conceptos musicales básicos, esto no es terapia musical. La musicoterapia implica el uso de estrategias de base musical para dirigir el aprendizaje de habilidades no musicales en las áreas de comunicación, socialización, motricidad fina y cognición.
3. La musicoterapia es una cura para el Síndrome de Rett.  
**FALSO.** Aunque la musicoterapia puede ser una intervención extremadamente valiosa en el desarrollo y el mantenimiento de las habilidades de una niña con Síndrome de Rett, no lo curará. No hay cura.
4. La musicoterapia interpreta grabaciones de canciones de “actividad” de Hap Palmer, Ella Jenkins u otros, y mueve a las niñas con Síndrome de Rett de acuerdo a los ejercicios designados en cada canción.  
**FALSO.** La musicoterapia es una terapia en la que el terapeuta diseña estrategias musicales adecuadas a las necesidades educativas de un niño específica. Discos como los citados arriba, contienen actividades preparadas diseñadas para la “media” de niños jóvenes o con necesidades especiales.
5. La musicoterapia detendrá permanentemente la conducta de “lavado de manos” de las niñas con Síndrome de Rett.  
**FALSO.** La musicoterapia puede estimular de manera apropiada el uso de las manos durante la sesión. La intervención de la musicoterapia también puede alentar a seguir usando de manera apropiada las manos durante otros momentos del día, pero el efecto no será permanente.
6. La musicoterapia es encender la radio para que la niña la escuche durante las horas de la comida, de descanso, de trabajo, etc.  
**FALSO.** La musicoterapia es una intervención que implica el uso de estrategias musicales planificadas con objetivos definidos por un musicoterapeuta preparado.
7. La musicoterapia hace que el profesor de educación especial cante la canción favorita de la niña cada día durante el tiempo de grupo de la mañana.  
**FALSO.** Aunque las niñas con Síndrome de Rett pueden disfrutar oyendo su canción favorita todos los días, esta actividad particular no es una meta directa y carece de valor educativo específico. La musicoterapia está diseñada para enseñar o reforzar objetivos específicos del PEI de las niñas.

## Ejemplos de Programas de Musicoterapia para cuatro Niñas con Síndrome de Rett

### Alumna: Lynn

**Descripción de la alumna:** Lynn tiene cinco años y dos meses. Según la documentación educativa y médica, tenía 12 meses cuando se le manifestaron los primeros síntomas del Síndrome. Estaba en la fase de gateo, intentando ponerse de pie apoyándose en los muebles. Entendía lo que se le decía, aunque, evidentemente, no emitía ninguna palabra. Se interesaba por el entorno y reaccionaba ante la gente. Comenzó una rápida regresión durante la cual perdió la capacidad para gatear, de apoyarse para ponerse en pie y de comer con los dedos. Empezó a perder el interés por el entorno, y estaba extremadamente irritable y lloraba durante horas sin razón aparente. Comenzó a mostrar estereotipias en las manos. No torcía las manos juntas, pero sí por separado. Hiperventilaba y tenía episodios de apnea. Actualmente no camina y necesita silla de ruedas. Muestra signos de escoliosis. Parece usar su mano izquierda mejor que la derecha. Posiblemente está en el *Estadio III* del Síndrome de Rett.

**Respuesta a la Intervención musicoterapéutica:** Lynn recibió musicoterapia por primera vez durante el verano de 1987. Recibía musicoterapia cuatro veces a la semana en el mes de Junio como parte de un proceso de evaluación, y después continuó recibiendo la terapia dos veces a la semana durante los meses de Julio y Agosto. Respondió casi inmediatamente a las intervenciones de musicoterapia. Volvía la cabeza para localizar los sonidos y sonreía cuando localizaba la fuente del mismo. Incluso los días en que el profesor la veía irritable o nerviosa, las conductas disruptivas nunca se desencadenaban durante las sesiones de musicoterapia. Tan pronto como llegaba al aula de musicoterapia empezaba a sonreír y a fijarse con interés en el entorno. Esta respuesta también tuvo lugar en casa cuando empezó a recibir musicoterapia en su casa. Empezó a intentar tocar los instrumentos musicales y otros materiales casi inmediatamente y aumento notablemente el tiempo de manipulación de estos objetos. Encontré útil fijar un tiempo de cuatro minutos para cada actividad. Esto le daba tiempo suficiente para participar en cada actividad y también ayudaba a señalar el principio y final de cada actividad.

**Incidencia en el Programa Educativo:** Para mejorar las siguientes áreas de habilidades: motricidad gruesa, auto-ayuda (ayuda al comer), conocimiento del entorno, habilidades manipulativas, lenguaje receptivo y expresivo (destrezas pre-comunicativas).

### Objetivos de la Musicoterapia

### Estrategias musicoterapéuticas

- |  |  |
|--|--|
| 1. Dará una mano a petición del terapeuta como señal de que quiere "más" de una actividad determinada. | "Hola". Juegos de interacción variados. Implicar a Lynn en la actividad. Antes de repetir la actividad, le preguntaremos si quiere otra vez -si quiere, le dará la mano al terapeuta-. |
| 2. Golpeará un objeto colocado ligeramente más allá de su alcance normal.                              | "Sr. Pandereta", "Mi amigo" Colocar la pandereta o la cantarina ligeramente fuera de su alcance normal y estimularla a que la coja para jugar.   |

- |   |   |
|---|---|
| 3. Alcanzará y tocará un instrumento fijado en la bandeja de su silla de ruedas.                | “ <i>Vamos a hacer música</i> ”, “ <i>El coche hace Pip</i> ”, “ <i>Rema tu bote</i> ”. Usar castañuelas, trompa de plástico o campanas. Adherir un instrumento en la bandeja de su silla de ruedas. Estimularla a que lo alcance y lo toque mientras canta la canción. |
| 4. Agarrará el mazo usando cualquier tipo de mango.   | “ <i>Toca el tambor</i> ”. Colocar el mazo en frente de ella y pedirle que lo coja. El terapeuta pondrá su mano detrás de ella y la ayudará a golpear el tambor.  |
| 5. Seguirá visualmente el desplazamiento de un objeto o instrumento.                            | Teclados Yamaha. Cascabeles. La granja de la abuela (marionetas). Usar algunos de estos artículos, estimularla a que los siga visualmente conforme se mueven dentro de su campo de visión.  |
| 6. Tocaré un teclado como señal de “más”.   | “ <i>TI Speak</i> ” y teclado musical Yamaha. Después de utilizar estos materiales con ella, animarla a tocar el objeto si quiere “más”.  |
| 7. Tirará de los instrumentos hacia ella y los cogerá con la mano.                              | “ <i>Tideo</i> ”. Colocar un grupo de campanillas con un mango de madera ligeramente fuera de su alcance. Estimularla a arrimarlos hacia ella y cogerlos. Ayudarla, si es necesario, a tocar las campanillas.   |
| 8. Agarrará un aro y lo cogerá con las dos manos, y lo moverá arriba y abajo como el terapeuta. | “ <i>El viejo vagón de metal</i> ”. Colocar un aro de color brillante frente a ella y pedirle que lo coja con ambas manos. Mover el aro de arriba a abajo mientras canta. Animarla a que coja el aro con las dos manos.   |

### Alumna: Valerie

*Descripción de la alumna:* Valerie tiene 6 años y dos meses. Tenía aproximadamente 12 meses cuando se le manifestaron los primeros síntomas del Síndrome. En aquel momento había empezado a caminar, tenía dos o tres palabras y entendía lo que se le decía. Estaba interesada en su entorno y respondía a la gente. La primera indicación de que algo iba mal fue cuando empezó a tener episodios de espanto. Miraba sin comprender los espacios y apretaba sus manos. También empezó a estirarse del pelo y perdió interés por los juguetes. Tuvo una rápida regresión en un período de 3 ó 4 meses. Fue diagnosticada de Síndrome de Rett a los dos ó dos años y medio. Hoy en día, es capaz de caminar, pero muy inestablemente y se cae con frecuencia. Lleva un audífono, pero responde igual de bien a la música con o sin él. Hiperventila constantemente, y lo mismo sucede con el estrujamiento de sus manos. En un marco estructurado, demuestra mejor uso de su mano izquierda que de la derecha. Parece estar en el *Estadio III* del Síndrome de Rett.

*Respuesta a la Intervención musicoterapéutica:* Valerie ha recibido musicoterapia a través del distrito de su colegio durante dos años y medio. Muestra preferencia por ciertas

canciones, y también por ciertos instrumentos -principalmente, la pandereta-. La mayoría de los días sonríe y alcanza un buen nivel de atención durante las sesiones de musicoterapia. En algunas ocasiones, está medio dormida o no muy atenta. Ha respondido particularmente bien a una combinación de servicios directos y de consulta. Se le proporciono atención directa una vez a la semana y el profesor de su clase lleva a cabo el mismo programa los demás días de la semana.

*Incidencia en el Programa Educativo:* Para mejorar las siguientes áreas de habilidades: conocimiento del entorno, habilidades manipulativas, auto-ayuda, motricidad gruesa (mantener la marcha y respuestas de equilibrio), lenguaje receptivo y expresivo (habilidades de pre-comunicación).

### **Objetivos de la Musicoterapia**

### **Estrategias musicoterapéuticas**

- |  |  |
|--|--|
| 1. Seguirá instrucciones simples, p.e. “agita mi mano”.  | “Hola,...”. Se separan sus manos y se le coge la mano derecha mientras se le canta -animándola a dar la mano izquierda.  |
| 2. Usará sus manos para manipular instrumentos apropiadamente en una situación estructurada.     | “Mi amigo”. Se coge su mano derecha y así queda libre para usar su mano izquierda. Se coloca la can-tarina en un lado, y se la estimula para que toque sus cuerdas mientras se presiona el mástil.   |
| 3. Pedirá turno en una canción o en un juego de interacción, dándole la mano al musicoterapeuta. | “Dos en el bote”, “Subiendo a la torre” “¿Dónde, oh, dónde?”, “El padre cae”, “Crisis Cross Applesauce”. Trabajar con ella, implicarla en la rutina del juego. Cuando termina, decirle “¿quieres más?”, “¿Quieres otro turno?”, “Dame tu mano”. Será necesario coger su mano derecha, así ella puede cogérsela con la izquierda. |
| 4. Mirará su imagen en el espejo.  | “La cara de ...”. Se cuelga un espejo delante de su cara mientras se canta. Hay que animarla a mirarse en el espejo, mientras se le toca y se nombra su cabeza, ojos, nariz y boca.  |
| 5. Seguirá instrucciones simples: “Quítate el sombrero”.   | “¿Estás contenta de llevar un sombrero?”. Se pone un sombrero rojo de bombero en su cabeza mientras se canta la canción elegida. Al final de la canción apartar el sombrero de su vista y hacer que lo busque. Será necesario cogerle su mano derecha para que así ella puede usar su mano izquierda con mayor facilidad.        |

6. Manipulará un instrumento apropiadamente usando las dos manos.
- “Sr. Pandereta”. Se usa una pandereta especial para esta actividad -se pasa una clavija a través de la pandereta y se asegura- permitiendo a la niña cogerla por ambos lados. Con la pandereta entre sus manos, es imposible que mueva las manos sin tirarla. Hay que estimularla a coger la pandereta y agitarla.
- Nota:* Esto no fue muy eficaz, pero lo incluyo porque podría ser una idea para trabajar con otras.
7. Usará la mano para manipular un instrumento apropiadamente en un marco estructurado.
- Será necesario coger su mano derecha para permitir que use su mano izquierda más eficazmente en estas actividades. “¿Duermes?”. Se colocan campanas en el pupitre. Hay que animarla a que golpee mientras cantan la canción.
- “Vamos a hacer música”. Se colocan varias castañuelas pequeñas (preferiblemente de colores brillantes) en el pupitre. Hay que estimularla a que la coja mientras suena la canción .
8. Usará las manos para tocar los objetos solicitados en una situación estructurada.
- “La granja de la abuela”. Se coge su mano derecha para permitirle que use su mano izquierda eficazmente. Debemos alentarla a centrarse a coger la marioneta mientras suena la canción.

### **Alumna: Kristen**

*Descripción de la alumna:* Kristen tiene 15 años y 2 meses. Tenía aproximadamente 20 meses cuando se le manifestaron los primeros síntomas del Síndrome. En aquel momento, podía andar, correr y subir y bajar escaleras. Usaba muchas palabras y la combinación de algunas frases. La primera señal de que algo iba mal se dió, cuando empezó a llorar durante horas sin razón aparente. En un período de cuatro meses, tuvo una regresión muy severa y perdió casi todas sus habilidades excepto la deambulacion. Hoy en día, sigue siendo capaz de andar y se lleva un control de esfínteres. Tiene escoliosis, y está muy delgada pero come en cantidades adecuadas. El estrujamiento de sus manos es casi constante, aunque en ocasiones detiene esta conducta durante unos minutos sin razón aparente. Parece que está en el *Estadio IV* del Síndrome de Rett.

*Respuesta a la intervención musicoterapéutica:* Kristen ha recibido musicoterapia en su colegio durante 9 años. He sido su musicoterapeuta durante siete años. Siempre ha demostrado una intensa respuesta a la intervención musical de cualquier tipo, estando notablemente más atenta y activa durante las sesiones de musicoterapia. Sus padres también han señalado que la música ha sido siempre muy eficaz para calmarla y tranquilizarla cuando está alterada. Kristen reconoce sus canciones favoritas, y sonríe y se muestra más animada cuando las escucha.

El uso de estas canciones conocidas ha sido una gran motivación para conseguir que preste atención a tareas tales como manipular un instrumento rítmico, tocar imágenes y manipular objetos (todo ello con una mano). El terapeuta debe separar sus manos para permitirle utilizarlas de manera funcional.

*Incidencia en el Programa Educativo:* Mejora las siguientes habilidades: conocimiento del entorno, habilidades manipulativas, uso del tiempo libre -juegos apropiados con juguetes y otros objetos-, auto-ayuda, motricidad gruesa y lenguaje receptivo.

### **Objetivos de la Musicoterapia**

### **Estrategias musicoterapéuticas**

- |   |   |
|---|---|
| 1. Indicará la elección de una canción tocando una o dos fotografías.                   | Presentarle dos fotografías (medidas 8½ por 11) representando dos canciones diferentes. Separar sus manos, y pedirle que “toque” la que quiere escuchar. Reforzarla poniendo la canción y cantándola. Parejas de canciones: “You are my sunshine”, “The Happy Wanderer” y “I Believe in Music”, “Don’t it Make My Brown Eyes Blue”. |
| 2. Mirará su imagen en un espejo.   | “Esta eres tú”. Se usa la canción “Harrigan” con nuevas palabras. Se cuelga un espejo en frente de su cara. Mientras cantamos, estimularla a que fije la mirada en su imagen en el espejo.  |
| 3. Tocar y explorará una marioneta.   | “Bear Went Over The Mountain”. Usar marionetas, cantar la canción y estimularla a que la busque y la toque. Puede ser necesario cogerle la mano izquierda después de separar sus manos, así estará libre para explorar la marioneta con su mano izquierda.  |
| 4. Tocar y explorará objetos táctilmente (cojines, canicas magnéticas, bolas de hilo ). | “Pass the Box”. Se pasa la caja entre los miembros del grupo. Cuando vuelva a ella, estimularla a que la ponga dentro de un contenedor, y que toque y manipule objetos del contenedor.  |

- |  |   |
|--|---|
| 5. Usará la mano derecha para tocar y manipular libremente. Tal vez instrumentos apropiados en una situación estructurada. | Durante las actividades instrumentales, primero hay que separar las manos. Así podrá usar la mano derecha libremente. “Mr. Tambourine Man”. La estimularemos para que golpee la pandereta durante la canción. “Row Your boat”. Estimularla a que coja mazos blandos (con un mango). “We’re Gonna Make Some Music”. Animarla a que coja unas castañuelas con hilos de goma para sujetarlas. “Tideo”. Alentarla a que coja un conjunto de cascabeles con un asa y los agite o golpee. Otros instrumentos eficaces: Tocar los timbales con una maza, castañuelas pegadas a la mesa, campanillas con adhesivos para pegarlas en el escritorio, un bastón de “Johnny Jingles”. |
| 6. Seguirá instrucciones simples: “recoge...”  | “Pon esto en la cesta”. Se separan sus manos -coger la mano izquierda, si es necesario-. Se coloca una pelota en su regazo y se la estimula para que la recoja mientras cantamos una canción. Después de recogerla, guiarla para que la ponga en la cesta.  |
| 7. Demostrará comprensión de causa y efecto con un juguete musical o un instrumento.                                       | “TI Speak and Music” “Unicordio”. Se separan sus manos -cogiéndole la izquierda si es necesario-. Hay que estimularla a que presione o toque “Speak and Música” o el unicordio para activarla.  |

### **Alumna: Karen**

*Descripción de la alumna:* Karen tiene 20 años y 7 meses. De acuerdo con los documentos médicos y educativos tenía 12 meses cuando se le manifestaron los primeros síntomas del Síndrome. En aquel momento podía andar, coger su botella, jugar con una muñeca, y decía una o dos palabras. Poco después, inició un período de regresión y perdió muchas de las habilidades que había adquirido. No fue diagnosticada con el Síndrome de Rett hasta los 19 meses. Hasta entonces, se pensó que era retrasada mental con tendencias autistas. A los trece o catorce años fue operada de escoliosis con muy buenos resultados. Se recuperó rápidamente y camina sin dificultad. Al contrario de muchas niñas con el Síndrome, que están tremendamente delgadas, tiene una altura y peso dentro de la media. En un marco estructurado, parece usar tanto su mano derecha como la izquierda. Parece que está en el *Estadio IV* del Síndrome de Rett.

*Respuesta a la intervención musicoterapéutica:* Karen ha recibido musicoterapia en el colegio aproximadamente durante 5 años, en los cuales yo he sido su terapeuta musical. Al principio no mostraba una gran respuesta a la musicoterapia. Sonreía y parecía feliz durante las sesiones, pero estas respuestas no siempre pertenecen a las estrategias de la musicoterapia. Inicialmente, no seguía los instrumentos musicales u otros objetos en movimiento ni usaba sus manos en situaciones estructuradas.

Sin embargo, desde hace dos años está más atenta. Usa ambas manos para tocar instrumentos de ritmo simples en un marco estructurado y observa a sus compañeros cuando participan en actividades de musicoterapia. Además, ella desvía su mirada hacia un objeto situado a su izquierda cuando se le dice “ si quieres más, mira el ...”. Ha empezado a utilizar un conmutador de presión para poner en marcha el radiocasette usando ambas manos juntas.

*Incidencia en el Programa Educativo:* Mejorar las siguientes habilidades: Auto-ayuda (alimentación, aseo), lenguaje receptivo, manipulación de objetos, conocimiento del entorno.

### Objetivos de la Musicoterapia

### Estrategias musicoterapéuticas

- |  |   |
|--|---|
| 1. Agarrará una maraca mediana en cada mano y las agitará.   | “Jamaica Forever”. Se le pone una maraca en cada mano y se mueven sus manos para conseguir que empiece a agitar las maracas. Repetir la canción cuantas veces sean necesarias para provocar el com-portamiento deseado.   |
| 2. Cogerá un aro de campanillas en cada mano y las agitará.  | “Tideo”. Hay que ponerle un aro de campanillas en cada mano y se mueven sus manos hasta que empiecen a sonar. Repetir si es necesario.  |
| 3. Cogerá unos palillos de tambor en cada mano y golpeará el tambor con ayuda parcial del terapeuta.                   | “Toquemos el tambor”. Se coloca un palillo en cada mano y el tambor en frente de ella; el terapeuta se colocará detrás, sujetando los palillos suavemente, y animándola a mover las manos y golpear el tambor.  |
| 4. Cogerá unos palillos en cada mano y marcará el tono en una barra de tonos con ayuda parcial del musicoterapeuta.    | “Estás sonriendo” Colocar un palillo en cada una de sus manos, colocar dos barras de tonos en frente de ella, el terapeuta estará detrás de ella y la ayudará, mientras la estimula a que mueva sus manos.  |
| 5. Se volverá hacia sonidos, como la voz del terapeuta a una distancia de 2 o 3 pies (60cm/1m).                        | “Hola”. El terapeuta toca instrumentos y canta para estimularla a que busque el sonido.   |
| 6. Mirará un instrumento u objeto situado a la izquierda en respuesta a la pregunta “si quieres más mira a la ...”     | Cuando repitamos una actividad, hay que coger el instrumento o el objeto usado en la actividad y pedirle que mire antes de tener otro turno.  |
| 7. Activará un conmutador de presión, descansando la mano en él y encenderá la cinta de cassette de música de calypso. | Colocar el conmutador de presión (después de conectarlo al radiocasette) ante ella. Sentarla a la mesa y decirle “Si quieres oír la música, baja tus manos”. No hay que intentar separar sus manos -en este caso, trabajar con la conducta de “lavado de manos”-. Gradualmente hay que ir apartando el aparato de su lado, pidiéndole que lo alcance. |



## **Obtener servicios de musicoterapia**

### **Sistemas de las Escuelas Públicas**

La musicoterapia, como la fisioterapia y la terapia ocupacional, es un servicio especializado. Estos servicios se proporcionan con la intención de ayudar a una niña discapacitada a que se beneficie de la instrucción que se le ofrece en una clase de educación especial. La musicoterapia es impartida por un musicoterapeuta titulado y registrado como tal. Los distritos escolares pueden proporcionar terapia musical a través de uno o dos caminos:

**1. Pagar a un musicoterapeuta como un empleado del distrito escolar.**

Esto puede ser caro, a menos que haya suficientes alumnos que necesiten musicoterapia para justificar la jornada completa del terapeuta. El distrito escolar querrá justificar que hay suficientes alumnos que necesitan musicoterapia antes de contratar uno para el equipo. Sin embargo, puede ser una buena solución para un distrito extenso.

**2. Contratar un musicoterapeuta para un número determinado de horas de atención a un alumno o un grupo de alumnos.**

Esta es la opción más flexible para la mayoría de los distritos escolares. Los distritos pueden contratar desde solo una hora a la semana o al mes, hasta tantas horas como necesiten para proporcionar un nivel apropiado de servicios. El sueldo para la musicoterapia en una base contractual varía de estado a estado. Es importante recordar que un musicoterapeuta trabajando bajo contrato no recibe bajas por enfermedades ni beneficios, etc., lo que, generalmente se refleja en el sueldo por hora.

Adquirir servicios de Musicoterapia para una niña puede ser una experiencia desafiante y algunas veces frustrante. Sin embargo, algunas directrices para este proceso pueden hacer una experiencia más positiva tanto para la familia como para el distrito escolar. Cuando la tentativa para obtener servicios de musicoterapia resulta un gran conflicto o una acción legal, nadie gana y la niña es generalmente la perdedora. Así pues, abogar por un servicio de musicoterapia de una manera positiva, asertiva (no agresiva) es, generalmente, lo más interesante para todas las partes implicadas.

Antes de solicitarlo al distrito escolar, es esencial informarse tanto como sea posible sobre musicoterapia. Para la mayoría de distritos escolares el campo de la musicoterapia es todavía un campo desconocido, y no se inclinan hacia intervenciones que no hayan sido usadas previamente en la zona. Los administradores y los profesores del distrito escolar necesitarán revisar lo escrito sobre la musicoterapia y el Síndrome de Rett antes de querer discutir la provisión de este servicio para una niña de su distrito.

La documentación podría incluir artículos sobre musicoterapia y Síndrome de Rett, referencias y recomendaciones del campo de la musicoterapia aplicado a pediatría o neuropediatría, las direcciones de la Asociación Nacional de Musicoterapia y la Asociación Americana de Musicoterapia<sup>8</sup>, así como un listado de lecturas sobre el campo de la musicoterapia. Todo este material se encuentra disponible en la oficina de la Asociación Internacional del Síndrome de Rett. Hay que dejar tiempo suficiente al personal del distrito escolar para revisar el material antes de solicitar una cita.

Durante la reunión con el personal del distrito escolar hay que llevar preparadas algunas respuestas para posibles preguntas de los administradores o profesores. Si usted no puede contestar las preguntas con lo que haya leído sobre musicoterapia, entonces contacte con las oficinas de asociaciones de musicoterapia. Otro punto importante durante esta reunión es tener preparadas sugerencias de opciones de servicios de intervención de musicoterapia. Muchas veces, los distritos escolares proveen una sola posibilidad de provisión de servicios de musicoterapia, y cuando esta vía les parece económicamente imposible, rechazan el servicio totalmente. Como padre, usted puede ser útil apuntando diversas posibilidades que el personal del distrito no haya pensado. Estas posibilidades pueden referirse a las bases contractuales del trabajo del terapeuta, ya que esta opción es la más realista para la mayoría de los distritos.

Las opciones para el contrato de servicios de musicoterapia incluyen:

1. La musicoterapia se da dos veces a la semana, proporcionando atención directa a la niña (30 minutos por sesión es el tiempo más común) y apoyo al profesor del colegio. El asesoramiento al profesor es esencial, pues ofrece la posibilidad de llevar a cabo las técnicas de musicoterapia durante toda la semana y le da al terapeuta la retroinformación necesaria sobre las respuestas y progresos de la niña.
2. El musicoterapeuta va dos veces a la semana, proporcionando atención a la niña en un pequeño grupo de alumnas con discapacidades (los grupos serán de 4 ó menos). Se proporciona asesoramiento al profesor.
3. El musicoterapeuta va una vez a la semana, proporcionando atención directa a la niña y asesoramiento al profesor.
4. El musicoterapeuta va una vez a la semana, proporcionando atención directa a la niña dentro de un grupo de alumnas que también son discapacitadas (grupos pequeños de 4 ó menos). Asesoramiento al profesor.
5. El musicoterapeuta va semanas alternas, proporcionando atención directa a la niña y asesoramiento al profesor.
6. La musicoterapeuta va semanas alternas, proporcionando atención directa a la niña dentro de un grupo pequeño con otras alumnas discapacitadas (grupos de 4 ó menos). Asesoramiento al profesor.
7. La musicoterapeuta va una vez al mes, proporcionando atención directa a la niña y asesoramiento al profesor.

---

<sup>8</sup> En España existe una *Asociación Española de Musicoterapia*, con sede en Vitoria, que organiza bianualmente congresos y publica periódicamente una revista especializada. Existe igualmente una *Asociación Valenciana de Musicoterapia* con sede en la Escuela Universitaria de Magisterio “Ausias March” de Valencia (C/ Alcalde Reig, 8. 46006 - VALENCIA).

8. El musicoterapeuta va una vez al mes proporcionando atención directa a la niña dentro de un grupo reducido de alumnas también discapacitadas (4 ó menos). Se ofrece asesoramiento al profesor.
9. El musicoterapeuta presenta un programa piloto de seis semanas. El terapeuta va una vez a la semana durante seis semanas, proporcionando servicio directo a la niña y asesoramiento y formación a los profesores. Se hace hincapie en el diseño del programa de musicoterapia para la niña, el cual es llevado por el profesor de educación especial y dirigido a intervalos durante todo el año por el musicoterapeuta.
10. El musicoterapeuta presenta sesiones de formación para los profesores de educación especial y el resto de personal en diferentes momentos a lo largo del curso escolar.

Hay que discutir cada una de estas opciones con el personal del distrito escolar. La discusión de estas opciones fomentará la idea de que hay vías posibles para ofrecer musicoterapia, y evitará que se tomen puntos de vista dogmáticos por parte de algunos distritos escolares “nunca tendremos estos servicios, no podemos ofrecerlos, y no nos es práctico”. Por supuesto, algunos distritos escolares continuarán respondiendo así, pero al menos se les habrá dado algún conocimiento y un número de opciones a considerar.

Después de discutir la opciones sobre cómo conseguir el servicio, hay que ser específicos sobre las metas que queremos conseguir mediante la musicoterapia. ¿Cómo anticipar los beneficios de la musicoterapia a su hija?. Cuando el personal del distrito escolar vea que usted tiene un punto de vista realista sobre los beneficios que le puede proporcionar la musicoterapia, y que no la ve como una “cura” para su hija, estarán más cercanos a considerar seriamente el valor de la musicoterapia como una intervención terapéutica.

Cuando se entreviste con el personal del distrito escolar, acuerden un período de tiempo razonable para que empiecen los servicios musicoterapéuticos. Tenga presente que en algunas partes del país, los musicoterapeutas pueden ser difíciles de localizar. También hay musicoterapeutas que tienden a especializarse en tipos particulares de discapacidades, y puede que en su zona los musicoterapeutas conocidos por el distrito estén especializados en población psiquiátrica y geriátrica. Sin embargo, estos terapeutas pueden conocer otros que estén interesados y con experiencia sobre la población discapacitada psíquica. Use una red de contactos para localizar un musicoterapeuta, y ofrézcase a trabajar con el distrito para localizarlo. Un director de educación especial ocupado puede dejarlo demasiado pronto si se enfrenta con lo que parece una exhaustiva “caza” de un musicoterapeuta. Su colaboración puede marcar la diferencia entre tener y no tener un musicoterapeuta.

Después de que los servicios de musicoterapia empiecen, trate de observar al musicoterapeuta en acción con su hija. Su feedback (retroalimentación) será valioso, ¡pues es usted quien mejor conoce a su hija!. Sin embargo, cuando ambos padres trabajan, esto tal vez no es posible. Si no puede observarlo en persona, pida a alguien que le grabe en vídeo las sesiones de musicoterapia y así podrá verlas cuando su horario se lo permita. Esto le dará la oportunidad de ofrecer retroalimentación y de observar las técnicas empleadas por el terapeuta. Anime al personal del colegio a llevar a cabo cada día algunas de las técnicas usadas por el terapeuta. El musicoterapeuta será capaz de trabajar coordinadamente con el profesor de educación especial y de determinar la mejor manera de incorporar las técnicas de musicoterapia en las actividades de clase adecuadas.

Ofrecer un feedback positivo sobre los beneficios que está obteniendo su hija de la musicoterapia y de cómo progresa la terapia animará a la Administración a colaborar y dar apoyo cuando aparezcan futuras necesidades.

### **Servicios Privados de Musicoterapia**

Para niñas en edad escolar, los padres pueden desear servicios privados de musicoterapia durante los meses de verano u otros períodos vacacionales. Los padres también pueden desear suplementar los servicios de musicoterapia ofrecidos por el distrito escolar con horas adicionales de servicio privado. Para niñas que no han alcanzado todavía la edad escolar y para mujeres jóvenes que han terminado el período de educación obligatoria, la musicoterapia privada puede ser una manera de obtener el servicio cuando la agencia encargada no lo ofrece.

Localizar un terapeuta titulado y colegiado puede ser un reto para los padres. Algunas maneras de localizar a un terapeuta pueden ser: contactar con el asesor de musicoterapia del distrito escolar, contactar con el departamento de musicoterapia de una facultad o universidad, contactar con profesionales de otros campos que pueden conocer a un musicoterapeuta, o contactar tanto con la Asociación Nacional para la Musicoterapia, Inc., como con la Asociación Americana para Musicoterapia.

La tarifa de musicoterapia privada variará de un estado a otro y de un terapeuta a otro. El precio variará si el terapeuta va o no a casa de la niña. Si usted no es capaz de pagarse una terapia privada, podría considerar las siguientes opciones:

1. Obtener “una beca” para pagar la terapia de su hija del *Lion’s Club*, *Kiwanis Club*, *Rotary* y otras organizaciones de ayuda social. La organización puede acordar pagar todo o parte del coste de la terapia.
2. Que familiares o amigos contribuyan a pagar las sesiones de terapia como un regalo de cumpleaños o Navidad para su hija. Muchas veces, los amigos o parientes no están seguros de qué regalo pueden hacerle a su hija -¡este regalo lo disfrutará!-.
3. Si usted vive cerca de una facultad o universidad con un programa de musicoterapia, un estudiante de prácticas, bajo la supervisión de su profesor, puede ofrecer la terapia a su hija.
4. Intercambiar servicios con el terapeuta. Algunos terapeutas aceptan intercambiar servicios como pago por la terapia de su hija. Haga una lista con lo que usted puede hacer y vea que puede ofrecer a cambio. P.e.: coser, limpiar la casa, jardinería, etc. Entre usted y el terapeuta pueden llegar a un acuerdo justo.
5. ¡Piense en su propia opción!

---

***Christine M. Gage, RMT, BC***  
***Fort Edward, New York.***

Kimberlee es una niña de tres años y medio que recibe musicoterapia privada una vez a la semana en su casa en sesiones de 40-60 minutos. En esta niña no se da una diferenciación funcional. Nunca fue verdaderamente ambulatoria, pero podía gatear.

Su regresión empezó aproximadamente a los ocho meses, pero no fue diagnosticada con el Síndrome de Rett hasta meses después.

***A continuación se presenta una breve descripción de las metas, objetivos y estrategias usadas con Kimberlee en la musicoterapia.***

***Meta #1:*** Aumentar el uso adecuado de las manos dentro de una sesión estructurada de musicoterapia.

***Objetivo A:*** K. rascará la guitarra o las cuerdas del unicordio con ayuda física en su mano derecha.

***Objetivo B:*** K. manipulará campanas correctamente con la derecha o ambas manos.

***Estrategia:*** K. está junto a una guitarra o unicordio. El terapeuta empezará a cantar una canción que le guste a K., p.e. “You are my Sunshine”.

Las manos de K. están separadas y se la anima a rascar la guitarra o el unicordio. Normalmente hay que ayudarla con las manos.

K. también juega con campanas. Por medio de las canciones se le pide que agite las campanillas. Aquí, generalmente, también es necesaria la ayuda física, pues K. está aún empezando a agarrar las campanas por sí misma (después de separar sus manos) y agitarlas correctamente.

***Meta #2:*** Incrementar habilidades comunicativas simples.

***Objetivo A:*** K. elegirá entre la guitarra y el unicordio, tocando o mirando la fotografía apropiada.

***Objetivo A. Estrategia:*** Se le presentan dos dibujos, una de un unicordio y otro de una guitarra. Sus manos están separadas, entonces se le pide que toque el instrumento que le gustaría tocar. Muchas veces K. no tocará el dibujo, pero mirará uno u otro durante un gran rato. El terapeuta tocará entonces ese instrumento.

***Meta #2 Objetivo B:*** K. elegirá escuchar más música tocando la mano del terapeuta.

***Meta #2 Objetivo B Estrategia:*** Después de cantar una canción, se le dirá “si quieres más, toca mi mano”. Ella responderá cogiendo la mano del terapeuta.

***Meta #2 Objetivo C:*** K. elegirá entre dos canciones, cuando se le presenten dos imágenes, elegirá la que esté relacionada con la canción.

***Meta #2 Objetivo C Estrategia:*** Se le dan dos tarjetas que representen dos canciones diferentes. Sus manos están separadas y se le dice a que canción corresponde cada dibujo. Entonces se le pedirá que toque la canción que quiere escuchar. K. ha empezado hace muy poco con este objetivo y está teniendo dificultades, pero continuará intentándolo.

*Meta #3:* Incrementar el contacto con la mirada/la interacción social/autoconsciencia.

*Meta #3 Objetivo A:* K. demostrará mayor contacto con la mirada/interacción social/autoconsciencia por medio de mirarse ella misma o al terapeuta en el espejo.

*Meta #3 Objetivo A Estrategia:* Son utilizadas varias canciones de “donde está...”. Se coloca un espejo en frente de K. A través de la letras de las canciones se le pregunta “¿Donde está K.?”. Ella tiene que encontrarse así misma o al terapeuta en el espejo y tocar varias partes del cuerpo, p.e. cabeza, orejas, nariz, etc., así como tocar su imagen en el espejo, mirarse, etc.

*Meta #4:* Desarrollar la comprensión de la relación causa/efecto.

*Meta #4 Objetivo A:* K. presionará los botones del unicordio para encenderlo y oír música.

*Meta #4 Objetivo A Estrategia:* Se pone una canción utilizando el unicordio. Se parará temporalmente y se le pedirá que lo encienda si quiere escuchar más.

Esto es sólo una breve visión del tipo de metas y objetivos usados en la musicoterapia de Kimberlee. He observado que ha respondido satisfactoriamente a la música y es capaz de hacer muchas de estas actividades con muy poca ayuda física. También he encontrado que separarle las manos y bajarle una ligeramente la ayuda. En el pasado año y medio el contacto visual y su manera de mirar han mejorado tanto como el uso adecuado de las manos.

---

***Johanne Brodeur, Doctor en Filosofía y Letras.  
Vancouver, British Columbia, Canadá.***

Rachel y Dena tienen 5 y 9 años respectivamente. Están en el colegio Thomas Kidd en Richmond, British Columbia (Canadá) en una clase para necesidades especiales dentro de una escuela elemental ordinaria. Ambas niñas tienen un profundo retraso mental, no usan las manos y no tienen lenguaje receptivo o expresivo. Ambas caminan y son muy sociables.

La musicoterapia se ha usado satisfactoriamente en Europa desde 1972 y se piensa que es beneficiosa para reducir los movimientos compulsivos de las manos e incrementa el tiempo de atención. El propósito de la musicoterapia es mantener y maximizar las funciones e incrementar el nivel de consciencia, respuesta y comunicación.

La interacción con la música llama la atención de la niña porque los modelos de estímulo musical pueden ser reproducidos y repetidos sin ser molestos para ella.

Las actividades deben ser simples y variadas. A pesar de las similitudes de las niñas, la intervención debe variar de acuerdo a sus necesidades. Las sesiones tienen lugar por la mañana cuando el nivel de atención de las niñas es mayor.

### **Actividades de Musicoterapia**

1. Establecer asociaciones y desarrollar la fijación de los ojos, p.e. se enseñarán a las niñas imágenes de comida con un patrón melódico. Después de que se haya establecido una asociación, se les da a elegir entre dos productos alimenticios. La elección se hace a través de la mirada y la consecuencia de esta elección es aprendida.
2. Enseñar a las niñas a responder a interacciones por medio de establecer contacto con los ojos y tocar un glisando o un metalófono. Cuando la niña establece contacto con los ojos, se la saluda diciendo “Hola, Rachel” tocado con una tercera menor. Este intervalo no provoca tensión.
3. Para incrementar la actividad sensorial, se toca un instrumento mientras cantamos el nombre de la niña. Esta parte construye respuestas voluntarias, dirigiendo a la niña hacia el sonido. Una vez que localizan la fuente del sonido se toca el instrumento en un movimiento rotatorio alrededor de su cabeza. Esto mejorará las habilidades de seguimiento visual.
4. Canciones con movimiento le ayudarán a prevenir la rigidez. Las canciones también se pueden usar en fisioterapia.
5. Un juego con pelotas musicales puede aumentar las respuestas anticipatorias, consciencia y participación. Ambas niñas necesitan ayuda con sus manos, pero Dena también puede pasar también la pelota con su boca.
6. Tocar una pandereta requiere que la niña use sus manos intencionalmente. A veces, el golpeteo puede desarrollar un signo que, por ejemplo, signifique “más”.
7. Para construir una respuesta anticipatoria se puede usar la canción “Jack in the Box” o algo similar. A causa de la repetición, se construyen las anticipaciones.
8. Una conversación musical, melódica y/o rítmica, con o sin interacción verbal incrementará las habilidades comunicativas. Esta forma de comunicarse proporciona a la niña mucha satisfacción y es una excelente respuesta para reforzarla.

Hay muchas más actividades, pero estas han sido las más efectivas en los últimos meses. Como todos los discapacitados mentales, las niñas con Síndrome de Rett reaccionan muy bien al ritmo y a las melodías. Esta reacción viene de un nivel profundo dentro de un sistema primitivo del cerebro que parece estar preservado en muchas personas con discapacidades mentales. La organización de la música y el de la propia subsistencia de las melodías y ritmos son una experiencia viva y comprensible que no requiere un pensamiento abstracto. La capacidad de percibir y aceptar ritmos y melodías queda, en ocasiones, como el único acceso para la comunicación social con las niñas. Además es obvio que usar música como un medio terapéutico conservará o intensificará la actividad.

## **INTERNATIONAL RETT SYNDROME ASSOCIATION**

<http://www2.paltech.com/irsa/irsa.htm>

### **WELCOME TO IRSA**

*The mission of the IRSA is to support and encourage medical research to determine the cause and find a cure for Rett syndrome, to increase public awareness of Rett syndrome, and to provide informational and emotional support to families of children with Rett syndrome.*

Thank you for visiting "IRSA" on the World Wide Web!

**What is Rett** The cause of Rett syndrome is not known. As the syndrome has been found predominantly in females, the X chromosome may play a role.

**Living Image** Life with Rett Syndrome.

**RettNet Archive** An ongoing discussion for Doctors, Researchers and parents of Rett Syndrome girls.

**Happenings** What's Happening at IRSA

**Publications** Take advantage of the complete IRSA library of printed and recorded media, the Annual Report, the Allman Brothers CD, videos and much more.

**Late Breaking News** Learn about the latest research findings. Press releases, news reports and important journal articles are here.

**Research Contacts** A list of Doctors and research personnel involved with the search for a cure of Rett syndrome.

**Rett Links** Direct WWW and Telnet Links to Related Resources.

**IRSA Web Team** IRSA's Web Site gets a face lift.

**I.R.S.A. e-mail:** [irsa@paltech.com](mailto:irsa@paltech.com)



**A. F. S. R.**

**<http://ourworld.compuserve.com/homepages/AFSR/>**

Fondée en 1988 par un groupe de parents, L'Association Française du Syndrome de Rett (**A.F.S.R.**) a pour objectif de soutenir les familles en favorisant l'information et les échanges, faire connaître la maladie, promouvoir la recherche.

**Association Française du Syndrome de RETT.**

41, rue Roger Bodineau, 37270 Larçay  
tél. : 02 47 48 05 62, fax : 02 47 05 76 99

**Le Syndrome de Rett : Une maladie génétique**

**Le Syndrome de Rett : Caractéristiques**

**Le Syndrome de Rett : Une prise en charge adaptée**

**Le Syndrome de Rett : La recherche. une priorité**

**Les prochaines événements**

Le programmes des journées d'information du 8-9 mars 1997

**Notre Association**

**Le Conseil Médical et Scientifique de l'A.F.S.R.**

**Documents disponibles à l'A.F.S.R.**

**Autres associations**

## **RETT CENTER - SUECIA.**

<http://www.itz.se/rett/start.html>

<http://www.jll.se/rett/start.htm>

Ingegerd Witt Engerström email: [rett.witt@hotell.itz.se](mailto:rett.witt@hotell.itz.se)  
Ann-Kristin Fagerman 960812 Rett Center

## **SÍNDROME DE RETT (Brasil)**

<http://www.epm.br/ge/genetic/htm/RETT.HTM>

## **Japan's Rett Syndrome Association**

<http://www.bekkoame.or.jp/~toshi95/>

<p><b>UK Rett Syndrome Association</b>  <b>“Hartspool”, Golden Valley</b>  <b>Castlemorton, Malvern</b>  <b>WR136AA</b>  <b>Malvern Worcestershire</b>  <b>Inglaterra</b>  <b>Telf: 01684 833357 fax: 01684 833606</b></p>	<p><b>UK RETT SYNDROME ASSOCIATION</b>  <b>29 CARLTON ROAD</b>  <b>N11 3EX.LONDON</b>  <b>INGLATERRA</b>  <b>Telf./fax: 081 391 5161</b></p>
<p><b>Asociación Argentina Síndrome de Rett</b>  <b>Araceli de Peña</b>  <b>San Nicolás 3565</b>  <b>1419</b>  <b>Buenos Aires (Argentina)</b>  <b>Telf: (0541)5017523 Fax: (0541)8053929</b></p>	<p><b><u>A</u>sociación <u>V</u>alenciana <u>S</u>índrome de <u>R</u>ett</b>  <b>C/ Sollana, 28 bajo</b>  <b>46013 - Valencia</b>  <b>España.</b>  <b>Telf/Fax: (34) 96 374 03 33</b></p>
<p><b>Instituto Nacional de Pediatría</b>  <b>Av.Insurgentes Sur 3700-C</b>  <b>Col.CUICUILCO</b>  <b>MEXICO DF DEL COYOACAN</b>  <b>MEXICO</b>  <b>Telf: 606 00 02 Ext: 358</b></p>	<p><b><u>I</u>nternational <u>R</u>ett <u>S</u>yndrome <u>A</u>ssociation</b>  <b>9121 Picataway Road</b>  <b>Suite 2B</b>  <b>Clinton, MD 20735</b>  <b>USA</b>  <b>Telf: (301) 856 3334 Fax: (301) 856 3336</b></p>

La Asociación Valenciana del Síndrome de Rett, quiere agradecer a:

# **La familia Ortuño, Padres de Tica**, que se han preocupado hasta conseguir la traducción de la que nos vamos a beneficiar todos, principalmente nuestras hijas, por lo que animamos a otros padres a tomar todo tipo de iniciativas que repercuta en mejorar la *“Calidad de Vida”* de las niñas Rett.

# **Francisco Gea Bustamante**  
**C.P.E.E. Autistas “Las Boqueras”**  
**Murcia.**

# **Miquel Ortells Roca**  
**María S. Garcia Muria**  
**C.P.E.E. “Pla d’Hortolans”**  
**Burriana**

De la colaboración entre los profesionales de los dos colegios ha salido esta traducción, que pensamos que será de gran ayuda tanto a los padres como a los educadores.

Animamos a los profesionales españoles a realizar libros de estas características, con diferentes tipos de enseñanzas y experiencias aplicadas a nuestro entorno y abrir un foro de debate con distintas opiniones y acciones terapéutica. Por parte de la **A.V.S.R.**, se les proporcionará el máximo apoyo y colaboración para su publicación y difusión, tanto nacional como a nivel internacional.

Queremos resaltar el agradecimiento al C.P.E.E. *“Pla d’Hortolans” de Burriana*, tanto al equipo directivo, como a todos los profesionales, así como a la Asociación de Padres, por el interés y apoyo prestado, tanto económico como técnico y profesional, a la A.V.S.R.

**A. V. S. R.**