



Capítulo 6

CONDUCTAS

“No Soy Traviesa”¹

Ya se trate de una representación o de un estado de ánimo, al hablar del comportamiento típico del SR, lo único coherente es la incoherencia. Todos tenemos diferentes estados de ánimo, en los que influyen factores internos (dolor de cabeza, estreñimiento, fatiga) y externos (el tiempo atmosférico y la actividad). En el SR, los estados de ánimo pueden fluctuar de un extremo a otro en el espacio de una hora, aunque nada cambie en el entorno. La niña con SR puede estar riendo en un momento dado y, sin explicación alguna, llorando un instante después. Un padre describió a su hija como “un tornado esperando tomar tierra”. Uno de los aspectos más difíciles de su comportamiento es “no saber qué hacer” para calmarla. O bien puede despertarse por la noche riendo alborotadamente durante horas y ser imposible tranquilizarla. Es fácil llamar a esto travesuras, pero una mirada más detenida nos muestra que gran parte de esta actitud escapa a su control.

Jocelyn no imita, no tiene en absoluto destreza motora fina y su capacidad motora gruesa es muy pobre. Lo que hemos descubierto es que, para que ella haga una tarea, ésta debe ser muy importante y mejor si es espontánea y no aprendida. Por ejemplo, cuando algo que quiere está fuera de su alcance y yo deseo que trate de agarrarlo, si la ignoro (o lo aparento), es muy posible que lo alcance por sí misma. Por otra parte, si procuro mostrarle o desglosar la tarea en pasos más simples parece que ella no puede ni quiere hacerlo. Así que nosotros, cuando está lista, sólo intentamos hacer que las cosas parezcan divertidas y hacerla participar a su nivel. Cuando le doy de comer, a veces no abre la boca; si trato de “forzarla” (aunque sea suavemente) se resiste (y siempre gana), pero si dejo la cuchara y digo “De acuerdo, cuando estés lista”, por lo general, abrirá la boca. Otras veces, especialmente por las mañanas, no la abriré hasta que yo pruebe sus cereales y me asegure que no están demasiado calientes! (En más de una ocasión le he dado una cucharada demasiado caliente). Creo que permitirle saber que tiene algún control de la situación también ayuda. La otra cara de la moneda es que la aceptación es muy importante para ella y a veces se echará a llorar cuando sienta que no se cuenta con ella. Si los compañeros están a gusto con ella pueden comprenderlo y ayudarlas a involucrarse más. En ocasiones parece que no hay nada que la haga feliz, pero esto es parte de lo que significa comprender a Jocelyn y su necesidad de “desahogarse”.

FLUCTUACIONES

Hemos sido conscientes de estos patrones de Amy durante toda su vida. Nosotros lo llamamos los días de “tierra llamando a Amy”². Cuando está encerrada en sí misma. Luego se vuelve muy sensible, verbal, andarina y estará “en sintonía”. Esos son los días en que inicia conversaciones, sonríe, ríe en los momentos oportunos y capta bromas. No siguen ninguna pauta o ritmo, no son cíclicos y no están relacionados con los fines de semana o el tiempo. Cuando tiene el día bueno, es un regalo de Dios, yo llamo al otro el “Demonio Rett”.

Shanda también tiene sus días buenos y malos. Tiene días en los que todo lo que intenta hacer va bien y otros en los cuales no puede hacer nada a derechas. En los días “malos” nosotros sólo leemos sus libros favoritos y vemos sus videos de “Barney”³. ¡En los días “buenos”, es una cascada chispeante de alegría! He observado que los días “malos” de Shanda se dan normalmente cuando ha estado despierta por la noche. Desde que ha cumplido cinco años tiene muchos más días buenos que malos.

DESCONEXIÓN

Muchas chicas con SR entran en una fase de desconexión social durante el período de regresión, lo que puede ser uno de los aspectos más agotadores de la enfermedad. Aunque pueda parecer que se portan mal, probablemente no es más que el resultado de su confusión. Están irritables e insomnes, lloran durante largos períodos de tiempo y se oponen a los intentos de tomarla en brazos, se pueden enfadar mucho si las cosas que les rodean han cambiado y pueden apartar la mirada para evitar cualquier contacto visual. Puede que tengan una tolerancia más alta al dolor. Ajustarse a tantos cambios es una situación difícil para ellas, su desconcierto es comprensible. Han perdido la capacidad de usar palabras y de encontrar sentido al mundo que les rodea. Su cuerpo no se mueve tan libre como lo solía hacer. Han perdido la seguridad y el control que estaban comenzando a mostrar. Durante este difícil período es duro saber lo que quieren. La seguridad derivada de la estructuración y la rutina, y el consuelo que aportan el amor y la comprensión son de gran ayuda. Necesitan experimentar éxitos a pesar de sus problemas. Cuando salen del período de regresión y aprenden a afrontar esta nueva imprevisibilidad, gradualmente mejora el contacto visual y recuperan el equilibrio emocional y el interés por la gente y su entorno. De hecho, muchos padres llaman a sus hijas "mariposa social" en la etapa media de la niñez.

Puedo asegurarles que las temporadas de gritos y llantos no duran para siempre. Creo que lo principal es no permitir que te lleve a la locura. Mi marido decía que no tenía más remedio que dejar a Sherry en el suelo y alejarse de ella un instante, parecía que nada de lo que hacía ayudaba y era muy frustrante para él.

LLANTOS

Llorar tiene una finalidad. Pone de manifiesto la ira, la tristeza, la frustración o el dolor. Los bebés aprenden poco después del nacimiento que el llanto genera una respuesta, y las madres aprenden rápidamente a distinguir el tipo de llanto que oyen. Llorar es la única forma de comunicación que los bebés pueden usar para manifestar su incomodidad, hambre o sed. Como las niñas con SR tienen dificultades para comunicarse de otras maneras, llorar se convierte en una elección lógica. Nosotros intentamos entender sus múltiples formas de lenguaje corporal y comprender sus ojos expresivos, pero no siempre consideramos su llanto como una forma de comunicación. Pero si está incomoda por que lleva sentada demasiado tiempo en la misma postura, está enfadada o rabiosa, llorar parece una elección lógica si no hay otro medio de hacer llegar el mensaje. Nunca se debe subestimar su capacidad de comprender. Háblele y cuénteles que sabe que lo está haciendo lo mejor que puede.

María tiene 12 años y padece crisis de llanto que pueden durar en ocasiones hasta dos horas, un par de veces al día. Antes siempre estaba muy feliz. Vimos al pediatra, al neurólogo y tuvimos la primera cita con el ortopedista. También visitamos al gastroenterólogo, quien hizo una endoscopia para descartar problemas estomacales. Volvimos al pediatra, quien analizó varias muestras de sangre y orina y no encontró nada. ¡Es como para tirarse por la ventana!

Los padres lo han descrito de la siguiente forma:

- Actúa como si tuviera un dolor agudo.
- A veces llora como si se le partiera el corazón.
- Lloro como si quisiera decir algo desesperadamente.
- Lloro amargamente, sollozando en ocasiones.
- En ocasiones, parece una rabieta.
- Parece inconsolable, con lágrimas melancólicas y como puños.
- A veces llora y al momento siguiente ríe.
- Lloro cuando está en un lugar donde no quiere estar, o haciendo algo que no quiere hacer.

Se altera mucho y comienza a gritar, y en ocasiones tiene una especie de "descontrol". Como puedes imaginar, una chica de 10 años y 85 libras (39 kg.) que ha perdido los estribos y un carrito hasta arriba de cosas de comer no es como para dar saltos de alegría y eso sin contar a su hermana y hermano que aprovechan el momento para llevar a cabo alguna de sus travesuras. Hemos aprendido a respetar las limitaciones de Stefanie en esas esferas y a tratar de no llevarla a sitios que puedan provocarle "esa situación", como cuando aprendes a no ponerte perfume cuando estás cerca de alguien que sufre de asma.

Algunas personas sugieren que las niñas lloran sólo por llorar. El sentido común nos dice que nadie llora por diversión. Si llora, sería mejor que Vd. crea que algo anda mal. Quizás sea físico, quizás emocional. Puede que esté intentando desesperadamente decirle algo y la única forma de comunicárselo sea llorando. Lo más probable es que no pueda controlar la situación. Prestar mucha atención a sus señales no verbales sobre sus necesidades, puede aliviar algo de angustia. No piense que está llorando porque tiene SR. La primera prioridad es asegurarse de que no hay nada que marche mal en el ámbito físico. He aquí una lista de cosas que el doctor puede averiguar:

- ¿Está estreñida o tiene oclusión intestinal? ¿Tiene que evacuar?
- ¿Tiene dolor de muelas? ¿Rechaza la comida, los dulces o las cosas frías?
- ¿Puede ser dolor de cabeza? ¿Guiña los ojos o se golpea la cabeza?
- ¿Puede ser una garganta irritada? ¿Se niega a tragar?
- ¿Puede ser una infección del oído? ¿Se tira de la oreja?
- ¿Es ardor de estómago o reflujo? ¿Eructa o vomita? ¿Llora después de comer?
- ¿Tiene calambres? ¿Le toca tener la regla?
- ¿Cojea o se le cae el cuerpo hacia un lado?
- ¿Llora cuando la mueven?
- ¿Tiene flujo vaginal?
- ¿Se retuerce como si le picara algo?
- ¿Está el corsé demasiado apretado? ¿Tiene marcas rojas?
- ¿Tiene calambres en las piernas o pies?
- ¿Tiene alergias?
- ¿Padece una infección de orina? ¿Tiene una orina concentrada o escasa?
- ¿Podría tener cálculos biliares?
- ¿Podría haber un quiste en el ovario?

Quando le pregunto a Lauren a través de su aparato dónde le duele, ella me hace saber que su estómago le duele, que la cabeza no y que lo que le hace daño es la parte superior de su estómago. Cuando come tarde durante el día, sólo toma un par de cucharadas, luego respira profundamente y aparta la comida. Todo comenzó bastante repentinamente, así que no creo que sea una alergia. Estamos desorientados. Tuvo una operación dental, y creo que el dentista se hubiera dado cuenta si hubieran sido los dientes. Me siento totalmente frustrada y desesperada. El especialista de digestivo, nos dijo que fuéramos a ver al neurólogo. De todas formas, el dolor no es neurológico, pero sigue. Me siento como si pensarán que me estoy inventando algo porque las cosas antes iban bien. Un doctor me preguntó cómo me sentiría si sus síntomas desaparecieran repentinamente aunque no se encontrara la causa. Yo contesté inmediatamente, ¡Encantada! Traté de meterle en la cabeza que nuestras niñas no actúan como si les doliera nada sin motivo alguno, a Lauren le encanta comer cuando se siente bien y no hará por ponerse peor.

Los cuidadores no escatiman esfuerzo alguno para intentar descubrir lo que le hace llorar. A veces pueden ayudar. Entre sus sugerencias están las siguientes:

- Darle comida o bebida.
- Cambiar las ropas húmedas.
- Tratar el estreñimiento.
- Darle masaje en brazos, manos y piernas.
- Sacarla de una situación de bullicio.
- Ponerla en una habitación tranquila u oscura.

- Cambiar su rutina o volver a la rutina esperada por ella.
- Evitar el calor o el frío excesivos.
- Evitar mostrarse temperamental o disgustado delante de ella.
- Llevarla al cuarto de baño.
- Ponerle su música o vídeo favorito.
- Ajustar su asiento.
- Acariciarla, abrazarla.
- Distraerla.
- Llevarla a dar una vuelta en coche.
- Ponerla en una bañera de agua caliente.
- Frotarle la barriga.
- Acariciar su frente.
- Enrollarla en una manta caliente.
- Hablarle tranquilizadamente.
- Usar una manta con peso para consolarla.
- Utilizar un sistema de comunicación.



Angela tenía ataques de llanto en que se escondía detrás de una silla, o de cualquier otro sitio. Nunca la habíamos visto derramar una lágrima. Lloraba, pero solo tenía lágrimas cuando le dolía tanto que se le saltaban sin querer. Ahora sabemos que tiene poco azúcar en la sangre, así que le damos rápidamente zumo de naranja o mantequilla de cacahuete, y en menos de 3 minutos, su estado de ánimo vuelve a ser normal. No cabe la menor duda de que Angela se siente mucho mejor. Nos aseguramos de darle tres buenas comidas al día y que tome 3 tentempiés como mínimo.

De vez en cuando María se despierta llorando y otras veces riendo. Siempre lo pasamos mal tratando de adivinar dónde está el fallo. Cuando llora, comprobamos lo normal: pañales, fiebre y bebida. Viviendo en Las Vegas, también nos hemos acostumbrado a mirar a ver si tiene mordiscos de hormiga... pero muchas veces no somos capaces de saber qué le pasa. Mi doctor me sugirió darle Carbonato Cálcico (Tums®=Davitamon®), en caso de que tuviera dolor de estómago o acidez. Además le pusimos una cadena estéreo en su habitación, de tal forma que puede escuchar música muy bajita y le decimos que tiene que permanecer callada para oírla. En ocasiones esto también funciona, lo malo es que el problema es demasiado usual, y a veces es ella la que tiene que resolverlo por sí misma. La parte más dura de esto es no saber por qué llora y no ser capaz de ayudarla.

CONFÍE EN SUS INSTINTOS

por Claudia Weisz

Hay algunas cosas que Vd. puede hacer para averiguar por qué su hija está llorando. Por ejemplo: si empieza a gritar justo antes de cenar cada noche, podría intentar ponerle la cena media hora antes, o darle un ligero tentempié después del colegio. Esto es fácil. Pero, imaginemos que se echa a llorar cada vez que quiere llevarla de paseo. Sólo con coger su abrigo ya está llorando. Como Vd. no quiere arrastrarla por toda la manzana llorando, deja el abrigo y no salen. Entonces deja de llorar. ¿Cuáles son las posibilidades? Puede que a ella no le guste ir de paseo y se lo está diciendo, o a lo mejor sus zapatos le hacen daño, o sus férulas están muy apretadas, o puede que sus dedos del pie se incurven hacia adentro, u otras deformaciones de los pies le están provocando dolor. Para averiguarlo, Vd. necesita saber cómo anda el resto del día y en otras situaciones.

Si está en una silla de ruedas y también reacciona llorando, puede que el aire frío le haga daño al respirar, o puede que a ella no le guste el calor o el frío extremos. Puede que el perro del vecino le asuste. Para determinar si se trata de algo serio, es necesario tomar nota de la frecuencia, duración e intensidad del llanto o de los episodios de gritar. Alguna vez se equivocará Vd. al juzgar si es algo serio o no, o a lo mejor, nunca averiguará el problema. El hecho de no darse cuenta de que es un problema serio prolonga su desasosiego y puede sentirse abrumado por la culpa. No debe deprimirse.

Es inevitable sentirse de vez en cuando agobiado por la culpa, pero el peligro viene cuando decidimos tumbarnos y olvidarnos. Pise fuerte, pero continúe caminando.

En otras situaciones, especialmente las más inesperadas, debe usar Vd. todos sus sentidos: vista, oído, tacto, olfato y mucha intuición. Puede aprender a interpretar los gritos de su niña.

Mire la expresión de su cara. Distinga si hay miedo o dolor en sus ojos. ¿Hay lágrimas?. Mire su horario. ¿Se ha retrasado con su comida o tentempié? Si usa el retrete ¿Parece incómoda durante la micción o defecación? ¿Cuándo fue la última evacuación intestinal? ¿Tiene irritadas zonas en las que no suele dar la luz y raramente están secas? Eso puede volver irritable a cualquiera.

Toque su frente por si tiene fiebre. Toque su barriga para ver si está inflamada. Elabore una lista sobre alimentos/comportamientos, puede que establezca una conexión si hay una comida que siempre le sienta mal. O, puede que haya estado tragando aire, cosa que es común entre nuestras niñas. Meta sus dedos dentro de la ropa alrededor de su cintura ¿Están sus ropas apretadas? Lleva cinturón o vaqueros que sean monos, pero muy incómodos cuando su abdomen se expande de tanto tragar aire. Toque sus manos y pies ¿Están fríos? ¿Calientes?. Palpe sus extremidades y compruebe si están duras (¿calambres?) y compare la derecha con la izquierda. Busque en sus zapatos piedrecitas o trozos de cereales ¡nunca se sabe! Compruebe sus pinzas y cintas de pelo. Las coletas muy apretadas pueden causar dolor de cabeza y a veces una pinza o una horquilla puede estirar el pelo dolorosamente. ¿Está la etiqueta de la camisa arañándole la espalda o la nuca?

¿**H**uele a vómito la almohada por la mañana? Esto puede significar un problema de reflujo, que causa una sensación de ardor en el esófago. ¿Está tragando aire, pero con problemas para eliminarlo? ¿Tiene mal aliento? Puede que por las amígdalas infectadas, infección en la garganta, problemas de estómago o muelas picadas. ¿Hay un olor distintivo que Vd. puede describir a su médico?

Escuche la intensidad de su llanto. Es irritante, como un quejido constante, o como si le perforaran los tímpanos, o le partiera el corazón. ¿Comienza de repente o es progresivo? ¿Cuánto dura y cómo para, con o sin ayuda? ¿Con qué frecuencia ocurre? ¿A la misma hora cada día? ¿Un día entero o una vez al mes? ¿Tres veces a la semana? ¿Cuánto dura? ¿Qué le alivia? ¿Tylenol®? ¿Antiácido? ¿Laxante? ¿Enema? ¿Masaje? ¿Música?

Usted es el experto. Si ella es de talante alegre y de repente empieza a tener episodios de gritos, debe determinar por qué. Usted es quien está capacitado por ser la persona que mejor conoce cada cambio de su vida, tanto como su estado de ánimo normal. Debemos recordar que el hecho de que estas niñas tengan el Síndrome de Rett no les hace inmunes al resto de incomodidades comunes a la especie humana.

Hay una razón para que nos altere tanto oír llorar a nuestra niña. La hemos internalizado, nos motiva y acabamos buscando respuestas como locos. Hay un peligro en dar por sentado que como estas niñas no puedan hablar, no podemos descubrir qué es lo que está mal. No lo crean. Nosotros somos sus defensores, su conexión con el resto del mundo. Se supone que sus lloros nos producen estrés, así acudimos corriendo a salvarlas. Es una de las reglas básicas de la naturaleza humana.

Para intentar averiguar qué nos intenta comunicar mediante su comportamiento, seguimos un proceso conocido como "evaluación funcional". Escribimos en una ficha; cada vez que tiene una rabieta, lo que estaba pasando en la clase (¿qué actividad estaba en marcha? ¿Qué estaba haciendo Shanda? ¿Con quién? (Si alguien estaba en interacción con ella inmediatamente antes de la rabieta). La rabieta se describe brevemente y luego (esto es importante), apuntamos lo que han hecho los adultos y sus compañeros inmediatamente antes. Después de haber recogido un número de grabaciones, nosotros y los profesores y cualquier otra persona relacionada con el caso (terapeutas, ayudante) podemos mirar las fichas y tratar de formular una hipótesis acerca de lo que Shanda está consiguiendo con su comportamiento. Las funciones más comunes del comportamiento "negativo" son conquistar la atención, escapar de la actividad o situación, y lograr algo que quiere. Shanda suele enrabietaarse cuando el profesor está trabajando con otro chico, y lo hace para llamar la atención. Cuando agarra una pataleta en la comida, en la clase de música y en otro momento ruidoso del día, la sacan de la habitación a la entrada, así que está utilizando la rabieta para escapar de una situación que no le gusta. El comportamiento puede tener varias

funciones. Una vez que hemos identificado para qué función le sirve el comportamiento a Shanda, podemos tratar de enseñarle otro comportamiento (como activar un interruptor o hacer algún tipo de vocalización que no sea una rabieta) para conseguir la misma función. Esto es más eficaz, por no decir más humano, que intentar cortar las rabieta.

No hay nada peor que tener una niña desdichada cuando no puedes entender por qué sufre. Parece que el “botón de llorar” está atascado en la posición de encendido y no hay manera de apagarlo. De hecho, a ella le cuesta trabajo parar. Puede sacarnos de nuestras casillas imaginar qué le pasa y procurar solucionarlo. A veces, tratar de tranquilizarla solo hace que los llantos empeoren. Cuando ya lo ha intentado todo de ambas listas, no deje de recordar lo siguiente:

- 1) La niña no quiere estar de esa forma.
- 2) Ella lo está haciendo lo mejor que puede.
- 3) Antes o después se le pasará y será la misma niña dulce de antes.

Laura lleva padeciendo grandes ataques de llanto. Siempre había tenido periodos de susceptibilidad en el pasado, pero nunca lloró realmente con lágrimas. Ahora está llorando con lágrimas en episodios de llanto desconcertantes que duran, literalmente, horas. Cuando Laura fue al oculista la semana pasada, empezó uno de estos episodios y el doctor estaba tan nervioso por esto, ¡que llamó a urgencias! Los periodos de llanto de Laura no son ataques. Durante estos episodios, la niña parece estar muy consciente de las cosas que le rodean. Hemos intentado todo lo imaginable para consolarla, pero sin resultado. Estas sesiones finalizan en último término solas. ¡El sentimiento de impotencia es abrumador!

Encontramos dos clases diferentes de estallidos. En el pasado Ashley había tenido a veces, mucha... demasiada gente intentando hacer las cosas por ella, cualquier cosa. Yo tengo claro que a ella no le gusta que la agobien. En esos momentos, yo simplemente la colocaba sola en una silla y le dejaba ver la TV o escuchar música. Rápidamente se recomponía. Sin embargo éstos son otro tipo de arrebatos, donde nada parece consolarla. Creo que estos estallidos son más serios. Continúan durante semanas... no constantemente, pero sí periódicamente durante semanas. De nuevo, no sabemos por qué empiezan o por qué paran. Paran, pero no por nada que hagamos nosotros.

De vez en cuando Leah tiene periodos de llanto, con abundantes lágrimas, y se nos hace difícil consolarla. A veces, son iteriores nocturnos y nos preguntamos si son pesadillas. Ella siempre ha tenido lágrimas, pero como su hermana “normal”, tiene dos tipos de llantos: el llanto de estar dolida, que puede tener su origen en que se han herido sus sentimientos, esta hambrienta, o queriendo ir al cuarto de baño, y el otro tipo de llanto, cuando está realmente herida o algo la está molestando de veras. Hay un tono, una cadencia y un temperamento diferente en cada tipo de llanto, y podemos percibir fácilmente la diferencia cuando las cosas van realmente mal. Creo que llorar es una de las formas de comunicación que las niñas usan, pero a veces se dejan llevar a un punto en que pierden el control.

En alguna ocasión Jocelyn pasa por “días verdaderamente malos” cuando llora o grita. Sin embargo, la mayor parte del tiempo tenderá a ser sólo un episodio corto, de un rato, o a menudo solucionado por un cambio de actividad. Con frecuencia he percibido que cuando es hora de salir, empieza a llorar, pero como yo la ignoro y sigo como si nada, la meto en el coche y pongo la música, comienza a calmarse y vuelve a estar bien. Otras veces siento que es realmente una frustración emocional lo que hace que se le salten las lágrimas. Estas veces, después de haber determinado que no es nada que yo pueda “arreglar”, le hago saber que le daré un “espacio” para que resuelva por sí misma el problema. De nuevo, parece superarlo mejor sola. Trato de pensar en mis días malos. A veces tampoco quiero que nadie intente animarme y prefiero estar a solas.

Llevamos sufriendo episodios de lloros/gritos/mordedura de manos durante los últimos 27 años. Los primeros años eran difíciles; pienso que la frustración de la pérdida de la destreza influyó en gran manera en los primeros episodios. Al final de su infancia le descubrimos un reflujo ácido, con salida del ácido del

estómago al esófago y sensación de quemadura. Comer se convirtió para ella en algo muy doloroso, aunque estaba hambrienta, y el ácido en el estómago vacío aumentaba el dolor. Zantac® y Maalox® le aliviaron y un cambio de medicación también pareció ayudar. Durante otro período de años era por un exceso de sensibilidad a ciertas comidas: tomates, chocolate, huevos, cítricos y una intolerancia a la lactosa; era cada vez necesario aplicar una técnica de búsqueda y rescate para guardar constancia de todo lo que comía a diario. En la última ocasión, y fue la cosa que nos llevó más tiempo de averiguar, era el acortamiento del tendón de Aquiles (del talón) la causa de los calambres de sus pies y pantorrillas varias veces al día. Los problemas de los pies podrían haber sido causados porque, en un esfuerzo por agarrarse al suelo con ellos, Angie incurva los dedos de los pies cuando anda. Cuando la levantamos de la ducha -donde se mantiene de pie- sus pequeños pies planos actúan como ventosas y oigo un sonido similar a cuando extraes una ventosa de un cristal. Además, también se le acortarán los tendones de Aquiles si está sentada con los pies colgando durante mucho tiempo. Ahora lleva ortesis tobillo-pie y no tiene casi calambres.

Algunos padres han observado que el uso de Naltrexona (Revia® = Celupan®) es muy efectivo para reducir la inquietud y los ataques de gritos. La dosis tiene que ser adaptada a cada niña, ya que a algunas va mejor una dosis pequeña y a otras una dosis mayor. La pastilla tiene sabor amargo, pero puede ser "camuflada" con helado de chocolate. Un efecto negativo de Revia® es la pérdida de apetito, que puede llevar a una disminución de peso.

Conforme crece, puede observarse un nivel emocional mucho más equilibrado que en edades más tempranas. La mayoría de las niñas mejoran con el paso del tiempo. De todos modos, un número reducido de niñas parecen entrar en un segundo declive emocional, normalmente después de los 8 años. Llorar, chillar y gemir pueden correr parejas con el insomnio. A veces aparecen comportamientos autolesivos como darse palmadas y golpes en la cara y morderse las manos. Los padres comentan que sus hijas no han llorado durante años, lo que hace esto aún más extraño. Los profesores de escuela son conscientes de que algo serio está ocurriendo y los padres están convencidos de ello. Por desgracia estos ataques de llanto no son poco comunes aunque normalmente mejoran a medida que las niñas crecen.

Nosotros pasamos por ello un poco cuando Jocelyn era muy joven. De nuevo los sufrió cuando estaba en 5º grado (11 años) y la tratamos contra las crisis por si estuviera relacionado con éstas. Pero no lo estaba y descubrimos que era una respuesta emocional a algo que le sucedía en el colegio y una vez que lo identificamos y la situación cambió, dejó de llorar. Ahora estamos volviendo a pasar por ello a los 19 años, aunque ahora parece estar relacionado con dolor; pensamos que es abdominal. En mi opinión, estos episodios de llanto pueden estar causados por muchos factores, como emociones, dolor, o frustración. Intento determinar la causa por el método de ensayo y error, y como última medida, trato de que se sienta cómoda y de quitarme de enmedio, porque cuanto más intento ayudarla con algo y no puedo conseguirlo, más frustrante resulta para ambas.

Kayla solía tener episodios de llanto que podían durar horas. Se limitaba a gritar y gritar. Nada de lo que hacíamos la calmaba y, aunque no siempre funcionaba, a veces la abrazábamos o la mecíamos. Además, durante el tiempo que estaba llorando, se golpeaba y se tiraba del pelo. Esto duró aproximadamente 6 meses y era horrible. Cuando nos enteramos de que era el Síndrome de Rett concluimos que estaba pasando por un período de regresión. No estoy seguro de qué le hizo cambiar pero ahora sabemos que cuando empieza a llorar y a autolesionarse, una cinta vídeo de "Barney" lo soluciona todo.

Becky Sue, de 17 años, ha padecido esporádicamente esos ataques de llanto durante muchos años. Como es tan buena y plácida la mayor parte del tiempo, se me rompía el corazón de verla tan alterada. Pero al mismo tiempo es maravilloso observar otra emoción en ella. Hay un millón de cosas que podían causarle que estuviera disgustada o dolida. Así que recorremos de arriba abajo la lista para ver qué puede ser: molestias en los dedos del pie por los zapatos, roces de la ropa en cualquier sitio, falta de sueño, exceso de sueño, medicación, síntomas pre-menstruales. Yo siempre hablo con Becky y le pregunto ¿Qué ocurre y cómo puedo ayudar? En ocasiones sólo el hablar y los abrazos la alivian, otras veces no. También tiene cambios de humor que están relacionados con el ciclo menstrual.

CAMBIOS DE HUMOR

El péndulo puede oscilar mucho en un corto período de tiempo. Puede pasar de lágrimas a risas sin explicación.

Ella puede estar tumbada en el suelo más quieta que un ratón y luego estallar en risas histéricas que nos ponen a todos de buen humor. Estos son mis mejores momentos con ella. ¡Puede ser tan imprevisible! Nunca sabemos si nos "permitirá" jugar con ella o no. Nosotros respetamos su espacio y la dejamos sola, pero cuando empieza a reírse de esa forma, lo tomamos como una invitación. Su hermano pequeño, ahora de 15 meses, no puede resistirse cuando ella se ríe. Le trae un juguete y le da golpecitos en la barriga, se sienta y se echa encima de ella, y a ella le encanta. En alguna ocasión le ha soltado un manotazo, pero él vuelve una y otra vez.

Lo que es divertido, o tremendo de todo esto, es que sus cambios de humor son a veces muy violentos. El otro día, pasó de la risa histérica a los gritos a pleno pulmón, tan fuertes que saltaron los sensores del sistema de seguridad. Me encantaría saber que pasa por su mente.

TERRORES NOCTURNOS

Los terrores nocturnos o del sueño son frecuentes en evolución normal de las primeras etapas, habitualmente sobre la edad de 2 años. Ocurren cuando la niña entra en un sueño profundo muy deprisa. A veces empiezan con un grito y un brusco despertar, seguidos de una fase de desorientación. En contraste con las pesadillas tradicionales, los terrores nocturnos están considerados como trastornos del sueño, en gran medida sonambulismo. El estrés puede aumentar la probabilidad de terrores nocturnos.

Una vez Kristas nos asustó cuando la encontramos en el alféizar de su ventana dando golpes al cristal. Probamos con varias medicaciones para dormir, pero no ayudaron demasiado. Finalmente superé los terrores nocturnos.

Cuando era un bebé se levantaba frecuentemente con terrores/rabietas nocturnos y, emocionalmente, era muy difícil y agotador para nosotros, porque duraban horas. Pero por casualidad encontramos algo que ha sido nuestra salvación y extremadamente beneficioso para nuestra Rosie. Se llama Kelli quilt y es una manta lastrada de 25 libras (13 kilos). Enrollábamos a Rosie en ella, como si fuera un capullo durante esos ratos y la presión le calmaba e incluso la protegía. Cuesta alrededor de \$149 (22.300 Pts) y ha sido la mejor compra que hemos hecho. Todavía la utilizamos cuando está muy inquieta y cuando su motor tiene demasiadas revoluciones y necesita volver a su ritmo natural.

MOVIMIENTOS FACIALES

También pueden apreciarse otros movimientos corporales y comportamientos. Las muecas faciales, como estiramientos, movimientos de giro de la mandíbula inferior, labios y lengua, son comunes en las niñas más jóvenes. Puede que mastique o se muerda los labios o que haga pompas. A veces estas muecas empeoran cuando se le inhiben los movimientos de las manos. Se piensa que estos movimientos son involuntarios, algo que no puede controlar.

RECHINAR LOS DIENTES (BRUXISMO)

El bruxismo, o rechinar de dientes, puede ser un problema irritante. Se ha descrito como un sonido "chirriante", como descorchar una botella de vino. Algunos padres han informado del éxito que tiene un masaje de mandíbulas para aliviar el chirrido. Otros han utilizado, con diferentes porcentajes de éxito, aparatos ortopédicos hechos por dentistas. Algunos piensan que la medicación para la inquietud ayuda. Otra táctica es darle una toalla suave o un objeto blando para mascar en lugar de rechinar sus dientes. El rechinar se reduce drásticamente

cuando le salen los dientes definitivos. Las niñas normalmente no chirrian sus dientes hasta el punto de dejar al descubierto la raíz del nervio o la pulpa.

La logopeda de Dani nos enseñó como masajear el interior de su mejilla, podías sentir lo duros que estaban los músculos, y le relajaba. Ahora, le damos un chupete para masticar y rara vez rechina los dientes.

El chirriar de los dientes de Ashley empeoró tanto que la llevamos al dentista y nos hizo una pieza bucal blanda, para ponérsela cuando empezara a rechinar. Aparentemente funcionó, porque dejaron de chirriar los dientes. Eso fue hace 2 ó 3 años. Luego, sin previo aviso comenzó a rechinar los dientes otra vez hace un mes. Ahora tiene 17 años. No me imagino cuál puede ser la causa de ésto pero creo que probablemente se deba a alguna molestia.

Sherry dejó atrás en gran medida el constante y severo rechinar y ahora sólo lo hace ocasionalmente. A veces para relajarla, frotamos su mandíbula muy suavemente en pequeños círculos alrededor de la articulación de la mandíbula, cerca de las sienes, toda la zona. A ella le gusta mucho.

¡María solía chirriar sus dientes tan fuerte que la podíamos oír en toda la habitación! Solía volverme loco, hasta que aprendí a "soportarlo", luego sólo volvía locos a los demás.

Angela sólo rechina los dientes cuando le duele algo, aunque sea únicamente un dolor de cabeza. Con Tylenol® siempre deja de hacerlo al cabo de un momento, así que estoy segura que es el malestar lo que desencadena el chirrido. No lo hace muy a menudo. Le hicimos un "collar masticable" con los tubos del acuario y un mordedor infantil. Lo lleva alrededor de su cuello y puede metérselo en la boca cuando quiere masticar o rechinar. Además es "guay", parecido a las joyas que llevan sus amigas.

CONDUCTAS PROBLEMÁTICAS

Una conducta problemática, es cualquier comportamiento difícil de controlar, perturbador o perjudicial. Puede ser difícil de determinar por qué se inicia el comportamiento y cómo cambiarlo. En general, sabemos que los comportamientos tienen una función específica. A veces, quizá tenga este comportamiento sólo por costumbre o como un alivio de la tensión, al igual que un niño se chupa el pulgar. Otros comportamientos pueden ser su forma de mandar mensajes importantes. Hasta que descubramos el significado de su comportamiento, no seremos capaces de cambiarlo. Y lo que es más importante: hasta que no descubramos por qué está comportándose de ese modo, no obtendrá la respuesta que busca. El morderse la mano y la muñeca puede significar más que frustración. Puede significar: "Me duele, necesito eructar" o "Necesito atención", "Estoy estreñida" o "Esto es demasiado difícil para mí".

Para determinar por qué está adoptando ese comportamiento, deben analizarse los siguientes factores:

- Su estado físico, incluyendo enfermedades, crisis y estado neurológico.
- La situación en la que aparece el comportamiento.
- El conocimiento de lo que le preocupa habitualmente.

Algunos bebés atraviesan una corta fase de morderse, golpearse o escupir porque así llaman la atención. A medida que desarrollan el lenguaje, encuentran formas más efectivas de llamar la atención y de satisfacer sus necesidades. Las niñas con SR no desarrollan el lenguaje y puede que les lleve mucho tiempo, incluso con un programa intenso y muy estructurado de aprendizaje, aprender formas aceptables de respuesta.

De vez en cuando Stefanie golpea o da tirones de pelo. Entonces la mandan a su pupitre, mientras el resto de la clase hace algo divertido. En el Centro de actividades extraescolares, han castigado a Stef en el rincón por golpear y tirar del pelo. Es eficaz si se hace de forma sistemática, Stefanie sabe perfectamente que estos comportamientos no son aceptables, pero los adopta de todos modos para conseguir una reacción. Puede que suene duro, pero me he sentado con Stef y le he explicado que el hecho de que padezca el Síndrome de Rett no significa que se le vaya a tolerar ese tipo de comportamiento. Sé que lo comprende por la mirada de sus ojos, pero a veces es un poco diablillo. Con toda sinceridad, no

son las cosas del Síndrome de Rett lo que me vuelve loco habitualmente con Stef. Son las cosas normales de cualquier niño.

Amanda solía morder. Le dejamos morder almohadas o tener una muñeca que podía morder, pero generalmente quería morder a otra gente. La mejor forma de distinguir los comportamientos era ofrecerle conductas alternativas y esto lleva mucho tiempo. Luego conseguimos enseñarle a decir "¡tupida!" por "tú, estúpida" o "estoy negra". Costó alrededor de 1 año, con un montón de prácticas y dibujos animados para enseñárselo. Luego, un día lo dijo durante una rabieta, y todavía es capaz cuando está "negra".

Briana atravesó una fase de morder. Era la forma de decir a la gente que estaban pasándose de la raya con ella. En el colegio se quedaron de piedra cuando mi respuesta fue: "Dios mío, espero que el otro niño no padezca ninguna enfermedad". Como después se averiguó, Jamahl le había tirado del pelo a Briana, probablemente más de una vez, así que ella le mordió. Yo no justifico que muerda, aunque me puse muy contenta porque se había defendido, y tenía que seguir diciéndole a Bri que no se mordía. A mí me ha encajado la mandíbula varias veces cuando no conseguía lo que quería.

Las investigaciones han demostrado que si puedes enseñarle un nuevo comportamiento que cumpla la misma función que el antiguo, el no deseable, el niño dejará el comportamiento antiguo y adoptará el nuevo. Así que si golpear es su forma de decir hola, trate de reemplazar ese comportamiento. Tan pronto como alguien se aproxime para saludarla, suavemente ponga tu mano sobre la suya. Diga un alegre "Hola" en nombre de ella y haga que se establezca un contacto visual entre ella y el amigo, toque su mano suave y con cordialmente, y diga "Hola" de nuevo. De esta forma, le ha enseñado Ud. como saludar a la gente correctamente. Quizá tenga que crear situaciones en las cuales ella puede saludar a alguien tal vez docenas de veces al día, contantemente durante varias semanas. Otro factor determinante para modificar su actitud es aprender a cambiar nuestra propia respuesta ante ellas, la cual puede incluso reforzar su conducta negativa.

Es más fácil cambiar el entorno que cambiar un comportamiento. La gente que trabaja con ella debe estar en sintonía con sus necesidades y debe ser capaz de leer sus señales. Estas pueden ser muy sutiles y fácilmente pasadas por alto. Es importante para todo el mundo recordar que los comportamientos también le están haciendo pasar a ella un mal trago. No es ella, sino la enfermedad la que motiva estas actitudes. Estructurar el entorno para reducir su nivel de ansiedad no significa permitirle que haga lo que a ella le dé la gana. Significa adoptar las expectativas a su capacidad. Debe tener pausas frecuentes y establecer muchas interacciones placenteras. Si utiliza un enfoque positivo considerándola capaz, desarrollará confianza en sí misma. Mantenga una actitud positiva y trátela con sensibilidad y respeto, viéndola primero a ella y luego su incapacidad. Le sorprenderá lo bien que responde.

Es importante llenar de gente su vida, fomentando un "círculo de apoyo". Este puede incluir a los padres, parientes, amigos o incluso a los profesionales del colegio o la comunidad y a cualquiera que tenga la voluntad de introducir cambios. En este ambiente de apoyo, Vd. puede contrastar diferentes ideas y perspectivas para ayudarla en varios aspectos de su vida. El "círculo" también puede ser una fuente muy reconfortante para ella y aquellos con los que se relaciona, con quienes a menudo tiene unos contactos forzados. Es natural sentirse enfadado cuando hay comportamientos agresivos dirigidos contra ti.

CONDUCTAS AUTO-AGRESIVAS

Algunas niñas con SR se autolesionan. La mayoría de las veces, esto se traduce en morderse o golpearse a sí mismas. Se ha visto que algunos fármacos son eficaces para tratar estos episodios, probablemente debido a sus efectos sedantes. Es importante, sin embargo, descartar primero cualquier causa física o fuente de dolor o frustración. Los expertos creen que las niñas que se hacen daño a sí mismas, lo hacen porque tienen un umbral elevado para el dolor. Las niñas con SR tienen unos niveles muy altos de endorfinas circulantes (uno de los analgésicos naturales que guardan una relación química con los opiáceos, como la heroína o la morfina). Es posible que los niveles de endorfinas estén elevados a causa de la autolesión. No se sabe a ciencia cierta qué es primero.

Después de muchas dudas e inquietudes, dimos a Stefanie Clorazepato (Tranxene® = Tranxillum®), por que estaba muy agitada e iba a peor. Parecía que cualquier minucia la sacaba de sus casillas. A veces era como si no se sintiera bien y nosotros no lo estuviéramos captando. Otras veces era debido a un sentimiento general de frustración, y otras, nosotros no teníamos ni idea cual era el desencadenante. Gritaba, se golpeaba en la cabeza constantemente y se había arrancado bastante pelo, que le llegaba

hasta la cintura, de las orejas hacia delante. Nosotros estábamos a punto de volvernos locos y lo más importante: Stefanie, obviamente, no era feliz. Lei en algún sitio que los medicamentos de la familia de las Benzodiazepinas (Valium®) pueden crear hábito, pero si la elección está entre una niña muy desgraciada que se golpea a sí misma en la cabeza y es tan increíblemente infeliz que grita todo el tiempo, y medicamentos que crean dependencia, yo prefiero los medicamentos.

Mientras unas veces las niñas aparentan tener tolerancia al dolor, en otras su umbral de dolor es inferior al normal. Pequeñas cosas como una etiqueta de la ropa que araña la piel o una arruga en un calcetín pueden causarle una terrible irritación y ser la causa de morderse la mano. Seguramente las sensaciones están distorsionadas, pero parecen selectivas. Hemos aleccionado a los cuidadores para que se den cuenta de que algo tan suave como una gama de movimientos le está causando una respuesta dolorosa si reacciona negativamente, como mordiendo la mano. Así que lo dejamos hasta que pueda tolerar un poco de ejercicio. No queremos privarle de parte de su tiempo de terapia, pero tampoco deseamos que sienta que le estamos haciendo daño.

María se golpeaba la barbilla, luego la mejilla repetidamente. Cuando estaba enfadada, se golpeaba en la mandíbula. Como no teníamos seguro, ni diagnóstico, ni intervención agudizamos la imaginación. Le fabricamos su primera férula para el brazo ¡sacada de una lata para patatas fritas! Mi marido cortó los extremos metálicos, luego la cortó longitudinalmente, la tapizó de espuma y la sujetó con velcro alrededor del codo, de forma que no pudiera mover el brazo para pegarse. Yo siempre me reía cuando lo llevaba puesto en el supermercado. Ellos siempre querían cobrármelas Patatas, y me miraban pasmados cuando se lo enseñaba. ¡Si no había nada más, era un buen tema de conversación!

Hagas lo que hagas, aunque sea cambiarle el pañal, Brit empieza a golpearse en la barbilla y el ojo, mejilla y la zona de la sien. Ha llevado más tiempo sus férulas para el brazo de lo que ha estado sin ellas, y yo trato de ponérselas antes de cambiarla, etc. Compré flotadores de brazo para usarlos en la bañera. Se muerde muy fuerte cuando está irritable o agitada. Vimos una racha de estos comportamientos durante un periodo de 5 meses el año pasado, y luego, un día desaparecieron.

Stephanie se golpea el cuerpo, normalmente los muslos, cuando está negra, frustrada, o cansada. También le tira del pelo a la gente de vez en cuando y dice "¡ay!". Normalmente es para ver la reacción de la otra persona. Cuando era más pequeña, tenía alrededor de 2 años, solía pellizcarse a sí misma y también a cualquiera que estuviera cerca.

Su nueva táctica es muy ruidosa, y cuando digo ruidosa, quiero decir ESCANDALOSA, gritos seguidos de bofetadas. Cualquiera que se ponga en medio recibirá un buen tortazo. Mamá también recibe uno de cuando en cuando. No intento disuadirla de estos comportamientos, ya que son una de las pocas formas que ella tiene de hacer saber a la gente que están invadiendo su terreno. Estoy tratando de enseñar le un método mejor para mostrar su disconformidad. Un dulce chillido en la oreja no duele tanto.

Kim solía apuntar deliberadamente a mi nariz y la golpeaba fuertemente con su frente. Sin tener ninguna manera de comunicarnos durante esa época, hacía todo lo que podía. De todas formas, no la entendía. Pienso que algunas cosas que pudieran ayudar a otras niñas son abrazarla fuerte y tranquilizarla, escuchar música con una melodía y un ritmo muy marcado, pero no a un volumen elevado, y puede que acunándola suavemente. Si esto sirve, vale la pena intentar algún tipo de sistema de comunicación si es que aún no tiene alguno –aunque sólo sea para hacer que ella conteste "sí" o "no" a preguntas que le haga–, a fin de aliviar su sentimiento de frustración por no ser capaz de llevar a cabo lo ella quiere hacer.

Jessica se golpea la cabeza cuando está fuera de sí y si la estás sujetando te dará una cabezazo si puede. Me ha hecho mucho daño a mí e incluso a sí misma. Además da patadas, y si se golpea la espinilla, se seguirá dando patadas o lo que sea, como golpearse el codo o dar golpes con el reverso de la mano. Parece que no le importe ese tipo de dolor... Pero ¡basta agarrar un cepillo para cepillarle el pelo e intentará salir corriendo!

Ya no tenemos muchos problemas respecto de esto, excepto los arañazos cuando le quitas la ropa a Angela u, ocasionalmente, cuando la meces, lo que desemboca en golpes en la cabeza, aunque puede ser controlado. Cuando atravesó el periodo regresivo a los dos años, se tiraba del pelo constantemente. Tuvimos que ponerle un gorro durante todo el tiempo. Incluso se tiraba de las pestañas. ¡Fue tan desgraciada durante esa época!, llorando inconsolablemente y vomitando si la tocabas. Incluso después de que los síntomas cesaran, siguió estirándose del pelo durante un año más.

MEDICACIÓN

La Naltrexona (Revia® = Celupan®) ha sido útil en el tratamiento de algunas niñas que se autolesionaban. Como tienen un umbral de dolor más alto de lo normal, las niñas con SR quizá no “sientan” el golpe o el mordisco con la misma intensidad. La Naltrexona bloquea el funcionamiento “normal” de los opiáceos en el cerebro y por consiguiente ella “siente” el dolor y no se autolesionará. También se ha usado Clorazepato (Tranxene® = Tranxilium®) con éxito.

Heather tomó Naltrexona. Lo habíamos probado por el comportamiento de autolesión y agresión. Su estado empeoró y se volvió más agresiva. No pudimos aguantarlo más de una semana. Nos asustó y le retiramos el tratamiento con el visto bueno del médico. Estar preparados para cualquier cosa, cada niña responde de manera distinta a los medicamentos.

La Naltrexona le va bien, pero tardamos dos semanas o casi tres en ver los resultados. En un principio empezamos a dárselo por su extrema irritabilidad y falta de sueño. Yo nunca había relacionado sus movimientos de las manos con esto, pero desde que empezó el tratamiento hace un año, sus movimientos han pasado de golpearse fuertemente la cara, e incluso en ocasiones morderse las manos, a un suave movimiento rápido y definitivamente más calmado. Ahora sólo lleva férulas cuando está en el colegio o cuando está fuera o en alguna situación similar.

El comportamiento auto-lesivo de Heather disminuyó, por lo que ahora usamos las bandas de los brazos incluso menos que antes. Ahora sólo tenemos que usarlas durante unas horas, puede que dos veces al mes. Es fantástico. Le damos Tylenol® cuando está irritable y ya está.

SUGERENCIAS PARA CONDUCTAS PROBLEMÁTICAS

- Busque un rato tranquilo para interactuar. Los ratos positivos refuerzan las relaciones de afecto.
- Tenga fe en su capacidad y en su deseo de “ser buena”.
- Facilite a los cuidadores el apoyo adecuado y momentos de respiro.
- Intente averiguar si está aburrida y ofrézcale actividades más estimulantes.
- Déjela elegir entre varias opciones para darle algo de control.
- Vaya más allá de permitirle mirar lo que está sucediendo. Inclúyala en experiencias normales de la vida cotidiana.
- La restricción física debe ser el último recurso. Hágalo tan breve como pueda, pero lo suficientemente largo como para proporcionarle seguridad.
- En casos severos, la medicación es útil. No hay ninguna medicina que sea mejor para todo el mundo.

Algunos anti-convulsivos, como Carbamacepina (Tegretol®) o Valproato (Depakote® = Depakine®), son útiles con el control del “humor”. Pregunte a su médico qué le recomienda. No dude en pedir ser enviada a los especialistas como los pediatras especializados en desarrollo, neurólogos infantiles o psiquiatras infantiles. Pruebe cada medicina sola, sin otras a la vez, y controle su eficacia. Puede llevarle varias semanas alcanzar la concentración ideal de una medicina o fármaco en el organismo. Varias más para ver si funciona, más tiempo para ajustar la dosis, y más tiempo aún para irse retirando gradualmente a fin de ver si ha sido útil. Tenga paciencia.

- El uso de “aversivos”, como mojarle la cara con agua fría para interrumpir el comportamiento, no es recomendable. Son perjudiciales para su autoimagen y su autoestima, y se abusa de ellos con demasiada facilidad.
- Explore varios métodos de comunicación.

El autor desea dar las gracias a los siguientes profesionales por las ideas e información que han sido utilizadas para el desarrollo de este capítulo: Tina Iyama-Kurtz, M.D.; Claudia Weisz.

1) (N. del T.) Título de una canción de Jazz.

2) (N. del T.) Recuerdo de la película E.T.

3) (N. del T.) Barney es un dinosaurio de peluche muy grande (estilo los muñecos de Barrio Sésamo) al que van a visitar los niños y cantan con él unas cancioncillas muy pegadizas.