

intervención psicoeducativa en la enfermedad de Huntington juvenil

[Psychoeducational Intervention in Juvenile Huntington's Disease]

Mara Fernández Hawrylak ■■■

Universidad de Burgos. Facultad de Humanidades y Educación.
Departamento de Ciencias de la Educación

Claudia Grau Rubio

Departament de Didàctica i Organització Escolar. Facultat de Magisterio.
Universitat de València

resumen -

Se describen los síntomas asociados a la Enfermedad de Huntington Juvenil, las necesidades educativas especiales, y la respuesta educativa adecuada a estas necesidades. Los síntomas afectan a la motricidad, a la cognición, a las emociones y al comportamiento, y producen múltiples discapacidades al estar relacionados y empeorar con el tiempo; asimismo, presentan desafíos únicos a los individuos afectados, a las personas que los cuidan y a los diferentes profesionales que los atienden. Las necesidades educativas especiales abarcan a la mayoría de las áreas curriculares y cambian en función del desarrollo y las fases de la enfermedad. Para dar una respuesta educativa adecuada es necesario realizar adaptaciones curriculares de acceso (a la comunicación, ayudas técnicas, profesionales de apoyo) e individualizadas, y organizar y coordinar los recursos disponibles en el sistema educativo, en el sanitario, en las asociaciones y en la familia. Sin embargo, aunque la Enfermedad de Huntington Juvenil es rara, muchos de los retos diarios son similares a los de niños que tienen otros trastornos o discapacidades. Esperamos ayudar a escuelas y asociaciones a tener una mejor comprensión de la variante juvenil de la Enfermedad de Huntington para que puedan ser capaces de apoyar y orientar al alumno afectado y a sus familias.

PALABRAS CLAVE: Enfermedad de Huntington Juvenil, intervención psicoeducativa, necesidades educativas especiales, adaptaciones curriculares, trastornos motores.

abstract -

We describe the symptoms associated with juvenile Huntington's disease, its special educational needs, and appropriate educational response to these needs. Symptoms affect motor skills, cognition, emotions and behavior, and present unique challenges to affected individuals, their caregivers and the various professionals who assist them. The special educational needs cover most curricular areas and change according to the phases of the disease. Curricular adaptations (communication, assistive devices, supporting professionals) and individualized adaptations are needed to provide an appropriate educational response, and organize and coordinate resources in education, health, and family associations. However, although the juvenile Huntington's disease is rare, many of the daily challenges are similar to those of children with other disorders or disabilities. We hope to help School Staff and associations to have a better understanding of the juvenile variant of the Huntington's disease in order to be able to support and guide the affected children and their families.

KEY WORDS: Juvenile Huntington's disease, psychoeducational intervention, special education needs, curricular adaptations, motor disorders

Dirección para correspondencia:**María Fernández Hawrylak**

Departamento de Ciencias de la Educación. Facultad de Humanidades y Educación.
 Universidad de Burgos. c/Villadiego, s/n. 09001 Burgos (España)

E-mail: mfernandez@ubu.es

 introducción ■ ■ ■

La Enfermedad de Huntington Juvenil (EHJ) es el nombre que se le da a la Enfermedad de Huntington (EH) cuando se manifiesta antes de los 20 años de edad. Es una enfermedad neurológica hereditaria en la que el cerebro y el sistema nervioso se deterioran de forma progresiva. El primero en describirla fue Hoffmann en 1888, que identificó a dos niñas de 4 y 10 años con algunos síntomas como rigidez, hipocinesia y agarrotamiento muscular (Chial, 2008).

Esta enfermedad se caracteriza por (HDSA; 2008; NINDS, 2009; EHDN, 2010; IHA, 2011):

-Movimientos involuntarios y bruscos de las extremidades, movimientos coreicos, discinesias, ataxia, disartria, muecas repentinas y movimientos sacádicos anormales de los ojos

-Demencia progresiva y manifestaciones psiquiátricas o desarreglos psíquicos graves: episodios depresivos reiterados con repercusiones negativas en el entorno de allegados, psicosis, apatía, irritabilidad, euforia, impulsividad, agresividad y labilidad emocional.

-Pérdida de las funciones intelectuales que afectan a la memoria, atención y concentración, flexibilidad cognitiva, abstracción, planificación y generación de secuencias y fluencia verbal.

-Alteraciones en el sueño y en la alimentación, y mal funcionamiento en las actividades de la vida diaria.

Los síntomas de la EHJ son similares a la EH que se ve en adultos, aunque en muchos casos se ven agravados por la juventud de los

pacientes y la dificultad de controlar sus problemas mentales y físicos. Las características difirieren de la presentación habitual en la edad adulta, ya que no aparece corea pero sí bradicinesia, distonía y signos de alteración cerebelosa como la rigidez, con mayor asociación con crisis convulsivas y clínica psicótica (Gómez-Tortosa et al., 1998; Reyes, Yáñez y López-Ibor, 2010; Nicolas et al., 2011). Cuanto más temprano es el comienzo de la enfermedad, el curso es más intenso y la progresión va a un ritmo mayor que la aparición de la EH en adultos, por lo que estos niños se convierten en sintomáticos antes de llegar a la edad adulta. La muerte normalmente ocurre con una media de supervivencia entre 5 a 10 años desde la aparición de la enfermedad.

Aproximadamente el 10% de los estadounidenses con EH están afectados por la aparición juvenil de la enfermedad, que ataca a niños muy jóvenes, desde una edad tan temprana como son 2 años hasta los 18-20 años (Nance, Lovecky y Tarapata, 2006; Nicolas et al., 2011). Al no haber en Europa registros oficiales definitivos de la enfermedad, es difícil saber cómo está distribuida exactamente la población de afectados por la EHJ en España. El Grupo Europeo de Huntington (EHDN) está llevando a cabo el mayor estudio de EH en Europa, llamado REGISTRY. Actualmente este Grupo tiene en curso un estudio sobre pacientes jóvenes (menos de 20 años cuando comenzaron los síntomas de la EH) (Orth et al., 2010; Orth et al., 2011).

En la actualidad no hay aún un tratamiento para la enfermedad. Cualquier intervención se centra únicamente en aliviar los síntomas, más que en detener el avance de la enfermedad o curarla (Smolina, 2007; Aubeeluck y Brewer, 2008). Entre los fármacos más utilizados en la EHJ se encuentran en

primer lugar los antipsicóticos, luego los antidepressivos y finalmente los anti-parkinsonianos (Robertson et al., 2012). Además, se pueden utilizar: a) técnicas de control y gestión del comportamiento para mejorar los trastornos comportamentales; b) rehabilitación neurocognitiva para mejorar la memoria, atención y procesos ejecutivos; c) fisioterapia para mejorar la corea, rigidez, ataxia y problemas de deglución; d) logopedia para mejorar los trastornos del habla y del lenguaje; e) terapia ocupacional para mejorar las habilidades de la vida diaria; f) técnicas de nutrición para prevenir la anorexia; g) ayuda en todas sus actividades (cuidadores...); y h) tecnologías de ayuda para hacerles los entornos más confortables (Aubeeluck y Brewer, 2008; Semrud-Clikeman y Teeter Ellisson, 2011; Fernández, Grau y Trigo, 2012).

Quienes desarrollan los síntomas de la EHJ gradualmente perderán la habilidad para caminar, para hablar con claridad, para vestirse, comer o bañarse sin ayuda y, por consiguiente, tendrán grandes dificultades en las tareas escolares (Nance et al., 2001; Nance, 2007): cambios en la forma de escribir o pequeños problemas con los movimientos, como lentitud, rigidez, temblores y rápidas contracciones musculares llamadas mioclonías, impedimentos mentales u ocasionales, y ataques epilépticos entre otras (Brewer, 2008). La corea (movimientos involuntarios), muy común en adultos con EH, es bastante menos común en la EHJ, a pesar de que puede aparecer en algunos casos.

Aunque no hay un síntoma ni un grupo de síntomas que sean absolutamente necesarios para el diagnóstico de la EHJ, hay varias características comunes (Nance et al., 2001): historial familiar positivo de EH (especialmente en el padre), rigidez en las piernas, torpeza en los brazos y en las piernas, disminución de la habilidad mental, cambios en el comportamiento, convulsiones, y problemas para tragar o del habla.

Es muy probable que los afectados EHJ asistan a la escuela o al instituto, antes, durante y después de la aparición de los síntomas, y como derivación estarán escolarizados y mantendrán un contacto regular con maestros, profesores y orientadores al inicio de la enfermedad. Estos alumnos tendrán necesidades educativas y de cuidados especiales, por lo que es importante ayudar a los centros educativos a tener una mejor comprensión de la EHJ y de lo que pueden hacer para apoyar al alumnado afectado y a sus familiares. Los afectados mantienen su independencia y se sienten menos aislados y “diferentes” cuando son capaces de permanecer en la escuela mientras dura la enfermedad. Un buen entorno escolar permite al alumnado mantener la calidad de vida aunque la enfermedad avance (Nance, Lovecky y Tarapata, 2006; Semrud-Clikeman, 2010; Grau, 2012a).

Los equipos psicopedagógicos y los orientadores escolares desempeñan un papel importante en la detección de las necesidades educativas especiales de los alumnos afectados con EHJ; asimismo, en la realización de la evaluación psicopedagógica, del dictamen de escolarización y de las adaptaciones curriculares, y en la consecución de la inclusión educativa de este alumnado. El orientador escolar, junto con el maestro de Educación Especial y de Audición y Lenguaje, valorará la funcionalidad de este alumnado y diseñará las estrategias de intervención psicoeducativa más adecuadas, promoviendo el trabajo conjunto con el tutor, el profesorado, el maestro del hospital y la familia. El orientador asesorará a las familias sobre la situación académica del alumno en cada fase de la enfermedad y dispondrá las medidas necesarias para propiciar el seguimiento del currículum con las mejores condiciones posibles.

1. Intervención psicoeducativa

Los estudiantes con EHJ presentarán importantes cambios conductuales,

problemas de aprendizaje, fracaso escolar y problemas de lenguaje que afectan directamente a las tareas escolares. No obstante, es importante recordar que cada niño con EHJ será único, y cierto apoyo puede, o no, ser un problema; y por lo tanto, puede, o no, ser necesario.

Las necesidades educativas especiales del alumnado con EHJ (Brewer, 2008) están relacionadas con los trastornos motores, cognitivos, y emocionales/comportamentales, asociados a la enfermedad, que producen múltiples discapacidades al estar éstos interrelacionados y empeorar con el tiempo. Las múltiples discapacidades de la EHJ tienen un efecto en el ámbito escolar, por ejemplo (Nance, Lovecky y Tarapata, 2006; Tarapata, 2011):

-Comida y comedor: el estudiante puede asfixiarse, tener dificultades al utilizar utensilios y en obtener la nutrición suficiente en el tiempo asignado. Las distracciones también son frecuentes y debe ser vigilado a la hora de comer para ver lo que ingiere. Tener hambre es un conocido disparador del comportamiento en la EHJ. Debe trasladarse a la hora de comer a un lugar tranquilo y darle más tiempo para comer. Programar momentos adicionales para un tentempié durante la jornada escolar, evitar los líquidos poco densos porque provocan asfixia (las sopas o líquidos pueden espesarse) y vigilar el interés obsesivo por las sodas o los dulces pueden ayudar a la nutrición y al comportamiento.

-Transporte escolar: los problemas en la sedestación, junto con los trastornos cognitivos y comportamentales, afectan a la seguridad en el transporte escolar. Viajar en autobús para ir a la escuela o a una excursión escolar puede ser un desafío. El niño puede ser objeto de bromas o de acoso por los otros estudiantes. El ruido y la actividad en el autobús pueden ser abrumadores y el niño puede reaccionar con un comportamiento impulsivo o agresivo. A medida que la enfermedad avanza, lo mejor para el

estudiante es sentarse justo detrás del conductor y sujeto con un cinturón de seguridad.

-Epilepsia: la epilepsia puede ser un problema en los estudiantes con EHJ, aunque menor cuando los síntomas comienzan en la adolescencia. El tener que manejar ataques epilépticos preocupa a muchos profesores (Brewer, 2008). El maestro debe controlar la medicación. Ante un ataque epiléptico debe mantener la calma, evitar que se haga daño y solicitar ayuda médica urgente si el ataque tiene una duración superior a 5 minutos. Asimismo, debe hacer un seguimiento de los ataques epilépticos (Grau, 2012b).

Tanto los medicamentos como el tipo de convulsiones pueden provocar: a) alteraciones del lenguaje que afectan a la discriminación auditiva, lenguaje comprensivo, expresión de ideas, recuerdo de palabras y claridad en el habla, b) dificultades de aprendizaje en lectura, escritura, ortografía y matemáticas, c) trastornos de comportamiento como ansiedad, desórdenes obsesivo-compulsivos, depresión, desórdenes bipolares, comportamiento disruptivo (rebelde, impulsivo, agresivo y desafiante) y psicosis, y d) los medicamentos pueden producir somnolencia, déficit de atención-concentración, disminución del aprendizaje, excitabilidad, irritabilidad, depresión, hiperactividad, cambio de personalidad e inquietud en el sueño (Svoboda, 2004; Grau, 2012b).

Las necesidades educativas especiales afectan a todas las áreas curriculares, a la socialización y a todas las actividades de la vida diaria, y son más significativas a medida que la enfermedad progresa. Al ser una enfermedad degenerativa, el alumno será cada vez menos capaz de realizar actividades escolares. Es importante recordar que los niños no son perezosos si se olvidan o se niegan a hacer una tarea. Con ayuda y entrenamiento los alumnos pueden mantener las destrezas aprendidas o incluso aprender alguna nueva. Cuando el niño no ha sido capaz de realizar una tarea, como

escribir, leer, pintar, resolver problemas, comer o vestirse, los profesionales deben evaluar la situación antes de actuar, para discernir si la causa es el avance de la enfermedad u otras causas. Por ejemplo: ¿Se le ha dado tiempo suficiente para completar la tarea? ¿Está avergonzado por asfixiarse, babear, ser lento o tener discapacidad motriz? ¿Sencillamente le disgustan ciertos materiales? ¿Hay alguien involucrado que provoca una respuesta negativa en el niño? ¿Un cambio en la rutina diaria ha sido la causa? Los estudiantes con EHJ suelen hacer mejor las rutinas diarias y pueden retener las habilidades durante más tiempo si las llevan a cabo en un orden predeterminado (Nance, Lovecky y Tarapata, 2006; Tarapata, 2011).

Las necesidades educativas especiales no sólo dependen de los síntomas, sino también de la fase en la que se encuentra la enfermedad y del nivel de funcionalidad que

presenta el alumno. Este nivel varía según la fase de la enfermedad, y se establece según los siguientes criterios: tipos de apoyos que necesita, rendimiento académico, realización de tareas escolares y de actividades de la vida diaria, y modalidad asistencial (Nance, Lovecky y Tarapata, 2006; Nance, 2007; Tarapata, 2011).

Para determinar el nivel de funcionalidad, a cada uno de estos criterios se le asigna diferentes puntos (del 0 al 3). La suma de los puntos nos da una valoración global del nivel, estableciéndose los siguientes grados: a) grado 1 (de 11 a 13 puntos), b) grado 2 (de 7 a 10 puntos), y c) grado 3 (de 3 a 6 puntos). La planificación educativa y la modalidad de escolarización varían en función del grado en que se encuentra el alumno en cada etapa de la enfermedad (Nance, Lovecky y Tarapata, 2006).

Nivel de funcionalidad	3 puntos	2 puntos	1 punto	0 puntos
A. Asistencia a la escuela	No precisa ninguna adaptación, ni apoyo en el aula.	Comparte aula ordinaria con aula de pedagogía terapéutica	Escolarizado en una aula específica o centro de educación especial	No asiste a la escuela
B. Rendimiento académico	Lee, escribe y resuelve problemas matemáticos apropiados a su edad	Leve descenso del rendimiento académico, pero aún es capaz de realizar un examen	Incapaz de escribir de forma legible, pero puede comunicarse oralmente	Incapaz de leer, de escribir y de comunicarse oralmente
C. Tareas asignadas		Realiza las apropiadas a su edad	Necesita ayuda para poder realizarlas	Incapaz de realizar actividades
D. Actividades de vida diaria	Realiza las apropiadas a su edad	Necesita alguna ayuda	Necesita la ayuda de otros en su cuidado personal	Incapaz de ayudar
E. Residencia		Permanece en casa, sólo con la ayuda familiar	Permanece en casa con ayuda de familiares y de cuidadores	En instalaciones para cuidados a largo plazo

Tabla 1. Escala funcional de grados de la EHJ. Adaptado de Nance, Lovecky y Tarapata, 2006.

El alumno puede estar escolarizado en un centro educativo ordinario en aulas generales (con o sin apoyo) o aulas específicas, y en centros de educación especial. Asimismo, puede ser atendido en las unidades pedagógicas del hospital o en los servicios de atención educativa domiciliaria. Cuando la enfermedad avanza tendrá que ser atendido en centros especializados de atención a personas dependientes (Del Barrio y Castro, 2008).

Tan pronto como se realice el diagnóstico de EHJ, los maestros del hospital y la familia debe reunirse con los orientadores de la escuela y con los tutores para acordar las adaptaciones curriculares y apoyos necesarios. Los padres pueden solicitar apoyos o adaptaciones: en las aulas ordinarias y de educación especial; en las clases de educación física; comidas; asientos y transporte; seguridad e higiene; y en el control del comportamiento (Nance et al., 2001; Nance, 2007).

Este plan debe tener en cuenta no sólo las destrezas cognitivas del niño, sino también las motoras, sociales y de comportamiento que pueden influir en su funcionamiento en la escuela. Como la EHJ es progresiva, las adaptaciones curriculares deben ser revisadas con frecuencia (por lo menos una vez al año) para establecer nuevas metas apropiadas a la edad del niño y a la etapa de su enfermedad. Por su parte, los maestros y orientadores escolares deben recibir ayuda para entender la EHJ y de qué manera afecta al desempeño escolar. En la planificación educativa debe enfatizarse la familiaridad, la comodidad y el placer (Tarapata, 2011).

La coordinación de los profesionales del sistema sanitario y educativo es fundamental para mantener la mejor calidad de vida posible del alumnado con EHJ. Esta coordinación debe ser extensible a la familia y los recursos sociales disponibles, asociaciones, etc. Los neurólogos, médicos rehabilitadores, psiquiatras, nutricionistas, fisioterapeutas, terapeutas ocupacionales,

neuropsicólogos, psicólogos clínicos, psicopedagogos, asistentes sociales, profesores y maestros (del hospital, de educación especial, de audición y lenguaje, y de educación física) y educadores en general tienen que estar coordinados para poder actuar de una manera eficaz (Del Barrio y Castro, 2008; Fernández, Grau y Trigo, 2012)

1.1. Intervención psicoeducativa en los trastornos del movimiento

Los trastornos motores afectan a la motricidad gruesa/fina, al control motor óculo/manual y oral (habla, deglución y masticación) y a los movimientos sacádicos de los ojos (Roucco et al., 2006; Aubeeluck y Brewer, 2008).

Motricidad fina y gruesa

Los alumnos con EHJ pueden tener problemas en la deambulación, bipedestación, sedestación y prensión, afectando tanto a la motricidad gruesa como a la fina (Barahona et al., 2012; Grau, 2012b)

Los trastornos en la motricidad gruesa afectan a la capacidad para desplazarse, andar, correr, saltar, lo que puede provocarles una incapacidad para realizar numerosas actividades deportivas y de la vida diaria, y para explorar su entorno. Las dificultades motrices tienen múltiples consecuencias en la vida y en la capacidad de aprendizaje del niño (Grau, 2012b).

El alumno con EHJ presenta un equilibrio irregular, pérdida del control muscular, rigidez, espasticidad y corea. Puede perder el equilibrio con facilidad y necesitar que un ayudante camine con él para prevenir caídas; mantener la seguridad física es fundamental. A medida que la enfermedad progresa pierde la habilidad de caminar o correr y de practicar deporte. Durante la niñez, la enfermedad se manifiesta en rigidez, especialmente en las piernas: el niño puede empezar a caminar de puntillas o con las piernas rígidas. Durante la adolescencia, se

puede manifestar como corea, movimientos involuntarios espasmódicos de brazos, piernas, tronco, cuello o cara. Tanto la rigidez como la corea favorecen el riesgo de caídas e impiden el acceso a determinados espacios escolares. También puede tener dificultad en llevar los propios libros y el material escolar, y a medida que la enfermedad progresa tendrá dificultades para cambiar de aula, especialmente cuando los pasillos estén llenos de gente (Nance, Lovecky y Tarapata, 2006; Nance, 2007; Brewer, 2010; Tarapata, 2011).

A medida que la enfermedad avanza, la pérdida del control voluntario de los músculos puede hacer que estar sentado seguro sea un problema en el aula, en el comedor y en el autobús. Un terapeuta ocupacional puede proporcionar indicaciones al respecto (Nance, Lovecky y Tarapata, 2006)

La dificultad para controlar los movimientos globales y finos de su cuerpo le supone limitaciones para explorar, manipular e intercambiar experiencias con los objetos y personas. La incapacidad de actuar de forma eficaz sobre los objetos, los acontecimientos y las personas de su entorno y la sobreprotección de los mayores debilitan la motivación para iniciar respuestas destinadas a obtener recompensas (Barahona et al., 2012; Grau, 2012b).

Los problemas en la motricidad fina y gruesa también afectan a la realización de las actividades de la vida diaria ya aprendidas o que se están aún aprendiendo: vestirse, atarse los zapatos, higiene personal, cortar la carne... (Nance, Lovecky y Tarapata, 2006).

Las adaptaciones de acceso imprescindibles en el ámbito escolar son: a) eliminación de barreras arquitectónicas (rampas, elevadores, ascensores, agarradores en escalera y pasillos, baños adaptados...); b) las silla de ruedas, andadores, muletas y bastones, las mesas y sillas adaptadas, reposapiés y asientos para acoplar al inodoro; y c) los adaptadores para los lápices y

bolígrafos, férulas posturales en las manos, muñequeras lastradas, ordenadores adaptados (teclados, ratones adaptados y licornio), tijeras adaptadas, hules antideslizantes, tableros magnéticos, pivotes en puzzles y aumento del grosor de los juegos manipulativos. Asimismo, también son necesarias las sesiones de fisioterapia, las clases de educación física adaptada y la ayuda de los educadores (Barahona et al., 2012; Grau, 2012b).

Coordinación óculo manual

El alumnado afectado de EHJ presenta problemas en la coordinación viso-motriz y en los movimientos sacádicos de los ojos; también en la percepción visual y en la visoespacial. Estas alteraciones se manifiestan en que distorsionan las imágenes en la copia, en dificultades en la percepción de los detalles, en la incapacidad para integrar las figuras, en el análisis y en la síntesis de imágenes, en dificultades en la localización de los detalles u objetos, en la discriminación facial, en una pobre coordinación motora, en dificultades o incapacidad para escribir, en utilizar el teclado del ordenador, manejar herramientas y utensilios, lanzar objetos, manipular juegos de construcción, y en problemas de lateralidad y esquema corporal (Nance, Lovecky y Tarapata, 2006; Nance, 2007; Barahona et al., 2012; Grau, 2012b).

Los problemas en el seguimiento visual y en los movimientos sacádicos de los ojos les producen dificultades en la lectura: se pierde cuando lee, tiene dificultades cuando copia de la pizarra y realiza saltos u omisiones de palabras o sílabas (Nance, Lovecky y Tarapata, 2006).

Estas dificultades tienen una gran influencia en los aprendizajes escolares: lectura, escritura, matemáticas y dibujo, tanto más si la enfermedad ocurre en los primeros años de vida, cuando el niño aún no ha adquirido las habilidades básicas.

Pueden presentar: a) inversión o rotación de letras, números, palabras y sentencias, cuando lee, copia o escribe; b) dificultad para distinguir la figura del fondo: se salta palabras o líneas; no puede seguir de izquierda a derecha o línea a línea; lee la misma línea dos veces; ve dos palabras como una o una como dos; y cuando hace un problema de matemáticas, pone la solución en otro problema, o los mezcla; y c) dificultad para calcular la distancia, la profundidad y la posición en el espacio: el niño choca contra las cosas; cae de la silla; al darle los objetos, se le caen de las manos y se golpea con ellos (Nance, Lovecky y Tarapata, 2006; Barahona et al., 2012; Grau, 2012b).

Asimismo, estas dificultades provocan sentimientos de confusión, ansiedad y frustración. El niño que tiene percepciones inexactas, inconsistentes y engañosas vive en un mundo inestable e impredecible (Barahona et al., 2012; Grau, 2012b).

El maestro debe evitar tareas que impliquen copiar de la pizarra o de un libro; debe fotocopiar los apuntes tomados de la pizarra por un compañero y las páginas referentes a los ejercicios para que el niño no los tenga que copiar; dejar que éste grabe las lecturas de clase; y utilizar tarjetas, reglas o sus dedos para seguir las líneas cuando lee o copia (Barahona et al., 2012; Grau, 2012b).

Control motor oral

El alumnado con EHJ también presenta una pérdida del control motor oral, lo que produce un habla borrosa, babeo, asfixia y dificultad para comer.

Los problemas de habla están provocados por alteraciones de los movimientos de los órganos bucofonoarticulatorios y habitualmente comienzan sólo arrastrando levemente las palabras; pero, posteriormente y a medida que la enfermedad progresa, se convierte en un habla borrosa y virtualmente monosilábica. Los problemas de habla y de comunicación son uno de los aspectos de la

enfermedad que pueden hacer más difícil al estudiante con EHJ el mantenimiento de buenas relaciones con sus compañeros. En clase, puede necesitar más tiempo para hablar, recibir el mensaje y contestar. Las ayudas para la comunicación resultan útiles pero es importante que se haga una valoración rápida y que cualquier solución se introduzca tan pronto como sea posible para que se acostumbre a su uso. También es importante que la escuela conozca qué ayudas están siendo utilizadas en casa, y así elaborar una intervención conjunta (Nance, Lovecky y Tarapata, 2006; Yoon et al., 2007; Brewer, 2008).

La disartria es el trastorno más común. Cuando es muy grave se llama anartria o imposibilidad de articular correctamente las palabras; en este caso, es imprescindible la utilización de un sistema de comunicación no verbal. También pueden presentar disfagia y problemas de lenguaje relacionados con las dificultades cognitivas e intelectuales (Rosenberger, 2007; Barahona et al., 2012; Grau, 2012b).

Para la reeducación del habla y la voz se utilizan una serie de técnicas logopédicas encaminadas a mejorar la capacidad articulatoria y fonatoria, la respiración, la relajación y el control del babeo. Para ello, es imprescindible evaluar: las praxias bucofaciales (movimientos de cara, succión, masticación, deglución y babeo), los movimientos de los órganos articulatorios (lengua, labios y maxilares), respiración y soplo, voz (rinofonías, tipo de voz...), el control corporal (tronco, cabezas y hombros), las actividades vegetativas (risa, llanto, y tos), los elementos prosódicos del habla (entonación, ritmo y pausas) y la articulación de los fonemas (consonánticos, vocálicos y diptongos) (Barahona et al., 2012; Grau, 2012b).

Cuando el alumno con EHJ tiene graves problemas se utilizan sistemas de comunicación no verbal aumentativos, que permiten expresarse a través de símbolos

diferentes a la palabra articulada. Los métodos que se utilizan son “los sistemas con ayuda”, debido a la dificultad de producir gestos manuales. Estos sistemas precisan algún mecanismo físico o ayuda técnica que permita la comunicación, como los tableros/cuadernos para la comunicación, comunicadores, tableros de conceptos, y software informático. Otras ayudas técnicas para la comunicación son aquellas que permiten un mejor manejo y utilización de los ordenadores: pantallas táctiles, conmutadores e interruptores, emuladores de teclado, ayudas para acceder al teclado estándar, lectores ópticos de tarjetas, digitalizadores de voz y teclados de conceptos (Barahona et al., 2012; Grau, 2012b).

El alumnado con EHJ puede también tener problemas de deglución y masticación. Los adultos y los niños mayores necesitan una alta ingesta calórica. Dada las dificultades para tragar, si no tienen la posibilidad de ir a casa a la hora de comer, es importante que reciban ayuda para obtener la mayoría de esas calorías. También precisarán más tiempo para comer ya que necesitan hacerlo más despacio, y en un entorno tranquilo y silencioso ya que requieren concentrarse en comer. Si beber resulta difícil debido a los problemas de deglución, deben recibir atención con objeto de asegurar que beban lo suficiente para evitar deshidratarse, especialmente en los meses de verano (Brewer, 2008).

1.2. Intervención psicoeducativa en los trastornos cognitivos

Los alumnos con EIJ tienen secuelas cognitivas que les provocan graves dificultades de aprendizaje. Presentan trastornos de la atención/concentración (lo que a menudo conduce a un diagnóstico de trastorno por déficit de atención (TDA), pérdida de lo ya aprendido y de la capacidad para realizar nuevos aprendizajes, con un descenso significativo en el rendimiento académico. Durante la infancia tienen

dificultad para aprender habilidades cognitivas nuevas como habla, lectura, escritura, cálculo y resolución de problemas; sin embargo, durante la adolescencia se observa una dificultad creciente en las habilidades cognitivas previamente conseguidas (Nance, Lovecky y Tarapata, 2006). La EHJ causa una degeneración de las células nerviosas del cerebro, por ello resulta difícil asimilar nuevos conocimientos, y los viejos pueden ser olvidados. Debe comprenderse que el estudiante simplemente no puede “esforzarse más” (Tarapata, 2011).

Pueden necesitar un mayor tiempo para responder y tienen disminuida la capacidad para comprender. Los problemas en la comprensión de la información tienden a empeorar a medida que la enfermedad avanza, pero a menudo aquella permanece bastante intacta en las primeras etapas de la enfermedad, incluso cuando las respuestas se ralentizan (Brewer, 2008).

Asimismo, presentan una pérdida progresiva de las funciones ejecutivas (organización, priorización, comienzo y finalización de actividades, planificación y generación de secuencias, flexibilidad cognitiva y pensamiento creativo, abstracción, fluencia verbal, capacidad de resolución de problemas y control de impulsos). Puede resultar duro comenzar acciones que son incapaces de realizar y que pueden hacerles parecer aletargados y perezosos. Así mismo, pueden ser más impulsivos e impacientes. Estas dificultades de pensamiento tienden a provocarles también problemas con las habilidades de organización (Nance, Lovecky y Tarapata, 2006; Brewer, 2008).

Los maestros pueden aplicar numerosas estrategias para trabajar los problemas de aprendizaje:

- Es importante situar al niño en la clase de tal manera que pueda seguir con atención al profesor, de modo que éste pueda mantener el contacto visual y físico con el niño durante

las actividades, y limitar los estímulos extraños: sentarlos lejos de la ventana y al lado de compañeros que tengan una buena atención. La EHJ impide regular y priorizar estímulos. Un alumno que padezca la enfermedad puede fácilmente emocionarse y distraerse, haciendo que lo exteriorice (actuando) o se encierre, por lo que necesitará apoyo para mantener la atención y controlar su comportamiento: aceptar que no está actuando “a propósito” e indicarle un lugar tranquilo, como la sala de recursos o la biblioteca, donde pueda calmarse. En algunas ocasiones un reproductor de música puede resultar eficaz (Nance, Lovecky y Tarapata, 2006; Brewer, 2008).

-Hay que mantener una información concisa y sencilla; evitar tareas que impliquen copiar de la pizarra o de un libro, y utilizar las que requieran poca escritura o rellenar una contestación breve; proporcionar materiales de lectura claros, legibles, y espaciados; subrayar los ítems pertinentes; e incluir en cada folio una única tarea. Se pueden utilizar calendarios y listas de verificación para las tareas requeridas, facilitar información que pueda consultar (vocabulario, hechos, datos y fechas...) en diferentes soportes (ordenador, papel...), y entrenar al niño para que pueda utilizar las ayudas externas adaptadas a su déficit; darle las instrucciones por escrito, incluyendo ejemplos para que los siga, dividir los trabajos en partes, y ver que una etapa se ha completado antes de encargarle una nueva tarea. No hay que darle instrucciones mientras está haciendo otra cosa: esperar hasta que preste atención. Las normas y las instrucciones deben ser claras y estar colocadas en un lugar visible. Hay que proporcionarle un medio estructurado con expectativas claras, reducir el número de actividades y pruebas, y darle más tiempo para la realización de éstas. Las actividades que involucran grupos pequeños son frecuentemente las más eficaces. A medida que progresa la enfermedad, el alumno necesitará un horario más reducido y se le deben programar algunas tareas para realizarlas en casa (Semrud-Clikeman, 2001;

Tarapata, 2011; Barahona et al., 2012; Grau, 2012b).

1.3 Intervención psicoeducativas en los trastornos emocionales/comportamentales

Los trastornos de comportamiento -depresión, déficit de atención / hiperactividad, agresividad, pensamientos obsesivos, apatía, irritabilidad y labilidad emocional- son también comunes en la EHJ (Semrud-Clikeman, 2001; Nance, Lovecky y Tarapata, 2006; Nance, 2007; Ribaí et al., 2007).

La falta de regulación de las emociones del alumnado puede provocar reacciones desmedidas ante hechos cotidianos y comprometer su seguridad: cualquier pequeña molestia les provoca ira, una simple preocupación se convierte en obsesión y los estímulos normales son abrumadores (Nance, Lovecky y Tarapata, 2006).

Los comportamientos desafiantes son comunes, en particular cuando los síntomas comienzan en la adolescencia. En algunos jóvenes esto puede ser el síntoma más evidente. La causa de los comportamientos desafiantes puede ser la propia enfermedad y el entorno, por lo que deben ser manejados con sensibilidad considerando las implicaciones de etiquetar al adolescente como “difícil” o como afectado por EHJ. Es importante recordar que sólo porque se padezca EHJ no significa que todos los otros problemas estén relacionados con la enfermedad. Los cambios de comportamiento pueden responder a múltiples causas, particularmente en niños y jóvenes adultos. Estén, o no, sus problemas directamente causados por la enfermedad, el niño puede haber tenido que afrontar serias situaciones indirectamente relacionadas con la EHJ, y el personal debe ser igualmente comprensivo con ello. Por último, a pesar de que los comportamientos desafiantes pueden aparecer en algunos, en muchos otros no aparecen (Nance, Lovecky y Tarapata, 2006).

Cuando el comportamiento agresivo o destructivo está relacionado exclusivamente con la EHJ y con los trastornos en las funciones cognitivas y motrices asociados a ésta, los problemas de comportamiento en adolescentes son a menudo muy graves, llevando a la hospitalización psiquiátrica, expulsión de la escuela, o a verse involucrado con los agentes de la ley (provocar incendios, robo, promiscuidad sexual, abusos físicos o sexuales de hermanos menores, abuso severo de drogas o alcohol, y depresión con intentos de suicidio) (Nance, 2011).

Asociados a los trastornos emocionales y comportamentales, se pueden presentar: estrés, aislamiento social, acoso escolar y comportamientos sexuales inapropiados.

Estrés

El alumnado con EHJ sufre a menudo una gran presión, culpándose en ocasiones por cosas que son síntomas reales de la enfermedad. Sensibilidad y un refuerzo positivo por parte de los orientadores, maestros y profesores puede reducir la tensión en clase y mejorar los resultados. Los cambios en la rutina y las situaciones desconocidas pueden resultar inquietantes para los afectados por EHJ e incluso provocar que empeoren algunos síntomas. Se debe mantener tanto como sea posible un entorno estructurado con rutinas diarias establecidas. Los pacientes con EHJ también pueden tener pensamientos obsesivos o miedos irracionales que les provocan estrés. La gente y las situaciones que actúan como "disparadores" deben ser identificados, controlados, o eliminados. Los problemas de comportamiento también pueden ser causados por fatiga o confusión (Tarapata, 2011).

Aislamiento social

La falta de relaciones sociales puede causar depresión en los estudiantes con EHJ y puede conducirles a un comportamiento in-

adecuado. Las relaciones sociales dependen de la edad, de la fase de la enfermedad, de la actitud de los compañeros y del profesor. En las últimas fases de la enfermedad, los niños y adolescentes con EHJ pierden la capacidad de mantener las amistades debido al deterioro de sus destrezas físicas y cognitivas. Los problemas graves de comportamiento y las acciones impulsivas también pueden limitar las interacciones sociales; sin embargo, a medida que progresa la enfermedad se vuelven incapaces de llevar a cabo comportamientos que anteriormente eran problemáticos. Los animales pueden proporcionar una descarga emocional al niño con EHJ (Nance, 2007).

Acoso escolar

Hay que tener presente que quien esté afectado por EHJ puede ser el blanco de burlas. Los abusos verbales, físicos y sexuales pueden ser un problema y necesitar supervisión.

Los jóvenes a menudo se mofan de aquellos que son diferentes, por miedo o por ignorancia. El acoso a los estudiantes con EHJ es destructivo, ya que éstos son vulnerables a los abusos físicos o psicológicos, y este acoso puede causarles depresión y respuestas peligrosas y agresivas. Es preciso educar a los otros estudiantes y seleccionar a un grupo de compañeros que le protejan, o contratar a un ayudante personal.

El control del comportamiento impulsivo, agresivo u obsesivo se aborda desde diferentes ámbitos: control del entorno escolar, medicación y técnicas de modificación de conducta. Los profesores pueden llevar un registro de los incidentes que ayude a identificar personas, factores o situaciones que provocan un comportamiento inadecuado, para que así puedan ser evitados. Es necesario premiar el buen comportamiento con regalos o con actividades que escojan los estudiantes. Hay que configurar un plan de seguridad para contener a los compañeros, si es necesario, antes de que este plan sea preciso. El

psiquiatra y psicólogo pueden sugerir técnicas de modificación de conducta o medicaciones que traten la depresión o los síntomas de la hiperactividad y del trastorno por déficit de atención (TDA) (Nance, Lovecky y Tarapata, 2006).

Comportamientos sexuales inapropiados

Los cambios en el desarrollo sexual de los adolescentes con EHJ pueden causar comportamientos sexuales inapropiados u obsesivos en la escuela, debido a la falta de control de sus impulsos. También, pueden ser objeto de abuso sexual, al ser demasiado confiados. Controlar los impulsos sexuales y el comportamiento de los estudiantes con EHJ puede requerir una combinación de estrategias: premiar a los estudiantes cuando controlen los tocamientos indebidos o los comentarios inapropiados en la escuela; recordar a los compañeros que ellos no lo están haciendo a propósito; estar alerta a los abusos sexuales por parte de otros estudiantes; y medicación para frenar los pensamientos obsesivos (Nance, Lovecky y Tarapata, 2006).

Conclusiones

Se puede hacer un conjunto de recomendaciones generales sobre las necesidades del alumnado con EHJ (Fernández y Grau, 2012):

-La valoración de las necesidades debe realizarse lo más pronto posible. Al tratarse de una enfermedad degenerativa, estas necesidades pueden cambiar a medida que la enfermedad avanza, por tanto hay que realizar cuantas valoraciones sean precisas. Asimismo, es muy importante que los sistemas de apoyo se implanten lo antes posible. Cuanto más pronto se hagan los cambios y se introduzcan los apoyos, los resultados serán mejores, más útiles y duraderos.

-Se debe reflexionar sobre lo que la persona con EHJ necesitará en el futuro, lo que implica valorar cómo evolucionará su

enfermedad. Con sensibilidad e información se puede anticipar cómo la evolución de la enfermedad puede afectar al joven y a su familia. A pesar de que éste puede deteriorarse rápidamente, es importante recordar que los síntomas pueden ser muy variables y que una persona con EHJ puede vivir una vida plena durante muchos años.

-Es necesario el compromiso de la escuela. El proceso de aprendizaje y el entorno social de la escuela también desempeñan un papel relevante en el progreso de la enfermedad y pueden ayudar a mantener las habilidades del alumno durante más tiempo, así como a desarrollar nuevas habilidades. Es por tanto muy importante apoyar al alumno de forma que sea capaz de permanecer en la escuela durante el mayor tiempo posible, si éste es su deseo.

La escuela también debe considerar a la familia al completo (Smolina, 2007; Aubeeluck y Brewer, 2008). Cualquier hermano, que además podría acudir a la misma escuela que el afectado, puede estar en riesgo y estar preocupado por ello. Incluso si no está en riesgo tiene que afrontar vivir con un hermano y/o con un padre con EH. Los hermanos pueden sentirse intimidados o considerarse responsables de su cuidado. Es importante que la escuela sea consciente de cómo impacta la EHJ en la familia, en su educación y en su desarrollo. También sería útil al personal de la escuela, y quizás también a los estudiantes, tener un conocimiento básico sobre la EHJ y de su etiología, ya que los malentendidos y la mala información causan muchos problemas.

Al ser el orientador figura clave en los procesos de inclusión educativa es muy importante para el desarrollo de su labor tanto en el ámbito de la escuela como en el de las asociaciones que conozca las necesidades educativas y asistenciales especiales del alumnado con EHJ y sus familias para diseñar planes de intervención que contribuyan a satisfacerlas y a mejorar la calidad de vida de este colectivo.

Aubeeluck, A. y Brewer, H. (2008). Huntington's disease. Part 2: treatment and management issues in juvenile HD. *British Journal of Nursing*, 17(4), 260-263.

Barahona, T., Grau, C., Cañete, A., Sapiña, A., Castel, V. y Bernabeu, J. (2012). Rehabilitación neuropsicológica en niños con tumores del sistema nervioso central y leucemias irradiadas. *Psicooncología*, 9(1), 81-94.

Brewer, H.A. (2008). Young Person with Juvenile Huntington's Disease at School. Huntington's disease Association. Recuperado el 30 de diciembre de 2011 de <http://www.hda.org.uk>

Chial, H. (2008). Huntington's disease: The discovery of the Huntingtin gene. *Nature Education*, 1(1).

Del Barrio, J.A. y Castro, A. (2008). Infraestructura y recursos de apoyo social, educativo y sanitario en las enfermedades raras. *Anales del Sistema Sanitario de Navarra*, 31 (Supl. 2), 153-163.

EHDN (European Huntington's disease Network) (2010). Enfermedad de Huntington. Germany: Autor. Recuperado el 20 de mayo de 2011 de <https://www.euro-hd.net/html/disease>

Fernández Hawrylak, M. y Grau Rubio, C. (2012). La Enfermedad de Huntington Juvenil en la escuela. En M. J. Cotrina García y M. García García (Coord.): *Actas del IX Congreso Internacional y XXIX Jornadas de Universidades y Educación Especial: "Prácticas en educación inclusiva: diálogos entre escuela, ciudadanía y universidad"* (pp. 122-130). Puerto Real: Universidad de Cádiz.

Fernández, H.M; Grau, R.C. y Trigo, C. P. (2012). Impacto de la Enfermedad de Huntington en la Familia. *Anales del Sistema. Sanitario de Navarra*, 35(2), 295-308.

Gómez-Tortosa, E., del Barrio, A., García Ruiz, P.J., Sánchez Pernaute, R., Benítez, J., Barroso, A., Jiménez, F.J. y García Yébenes, J. (1998). Severity of cognitive impairment in juvenile and late-onset Huntington disease. *Archives of Neurology*, 55, 835-843.

Grau, C. (2012a). El papel de la escuela en la mejora de la calidad de vida y de los efectos tardíos en los niños con tumores intracraneales. *Educatio siglo XXI*, 30 (1), 161-185.

Grau, C. (2012b). Intervención psicoeducativa en daño cerebral y trastornos motores. En: C. Grau y M^a. D. Gil (edit): *Intervención psicoeducativa en necesidades específicas de apoyo educativo*, 139-174. Madrid: Pearson Educación.

HDSA (Huntington's disease Society of America) (2008). Huntington's Disease. New York, NY: Autor, Recuperado el 10 de junio de 2011 de <http://www.hdsa.org/>

IHA (Asociación Internacional de Huntington-Asociación Corea de Huntington Española) (2011). La enfermedad de Huntington. Recuperado el 10 de junio de <http://www.e-huntington.org>

Nance, M. (2007). *The Juvenile HD Handbook. A Guide for families and caregivers*. 2ª ed. USA: HDSA.

Nance, M., Jones, R., Imbrigilio, S. y Getting, B. (2001). *Juvenile Huntington's Disease. The Family Guide Series*. Huntington's Disease Society of America. Recuperado el 30 de diciembre de <http://www.hdsa.org/>

Nance, M., Lovecky, D. y Tarapata, K. (2006). *Juvenile Huntington's Disease and the School Experience: Education and the Child Affected by Juvenile Onset HD*. USA: HDSA.

Nicolas, G., Devys, D., Goldenberg, A., Maltête, D., Hervé, C., Hannequin, D. et

al. (2011). Juvenile Huntington disease in an 18-month-old boy revealed by global developmental delay and reduced cerebellar volume. *American Journal of Medical Genetics*, 155A (4), 815-8.

NINDS (National Institute of neurological disorders and Stroke) (2009). Enfermedad de Huntington: esperanza a través de la investigación. Bethesda MD.: Autor. Recuperado el 20 de mayo de 2011 de

http://espanol.ninds.nih.gov/trastornos/Enfermedad_de_Huntington.htm

Orth, M., Handley, O.J., Schwenke, C., Dunnett, S.B., Craufurd, D., Ho, A.K. et al. (2010). Observing Huntington's disease: the European Huntington's disease Network's REGISTRY. Version 2. *PLOS Currents* [revised 2011 April 13]; 2: RRN1184.

Orth, M., Handley, O.J., Schwenke, C., Dunnett, S.B., Craufurd, D., Ho, A.K. et al. (2011). Observing Huntington's disease: the European Huntington's disease Network's REGISTRY. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*, 82(12), 1409-12.

Reyes Molón, L., Yáñez Sáez, R.M. y López-Ibor Alcocer, M.I. (2010). Enfermedad Juvenil de Huntington. Presentación de un caso y revisión bibliográfica. *Actas Españolas de Psiquiatría*, 38(5), 285-294.

Ribaï, P., Nguyen, K., Hahn-Barma, V., Gourfinkel-An, I., Vidailhet, M., Legout, A. et al. (2007). Psychiatric and Cognitive Difficulties as Indicators of Juvenile Huntington Disease Onset in 29 Patients. *Archives of Neurology*, 64(6), 813-819.

Robertson, L., Santini, H., O'Donovan, K. L., Squitieri, F., Barker, R. A., Rakowicz, M. et al. (2012). Current Pharmacological Management in Juvenile Huntingto-

n's Disease. *PLOS Currents Huntington Disease*. Feb 6 [last modified: 2012 Mar 16]. Edition 1.

Rosenberger, P. B. (2007). Speech and language delay are early manifestations of juvenile-onset Huntington disease. *Neurology*, 68(16), 1325.

Roucco, H.H., Lopes-Cendes, I., Laurito, T.L., Li, L.M. y Cendes, F. (2006). Clinical presentation of juvenile Huntington disease. *Arquivos de Neuro-Psiquiatria*, 64(1), 5-9.

Semrud-Clikeman, M (2001). *Traumatic Brain Injury in children and adolescents. Assessment and Intervention*. New York: Guilford Press.

Semrud-Clikeman, M. (2010). Rehabilitation and school re-entry in traumatic brain injury. *Applied Neuropsychology*, 17, 116-122.

Semrud-Clikeman, M. y Teeter Ellisson, P.A. (2011). *Neuropsicología infantil. Evaluación e intervención en los trastornos neuroevolutivos*. Madrid: Pearson.

Smolina, E. (2007). Psychosocial impact of Huntington's disease on families and spouses from the perspective of the family systems theory. *Studies by Undergraduate Researchers at Guelph*; 1(1), 51-62.

Svoboda, W.B. (2004). *Childhood Epilepsy: Language, Learning and Behavioral Complications*. Cambridge: Cambridge University Press.

Tarapata, K. (2011). Back to School with Juvenile-Onset HD. We Are HDSA!; Issue 11, Oct. Recuperado el 30 de diciembre de 2011, de <http://www.hdsa.org/>

Yoon, G., Kramer, J., Zanko, A., Guzijan, M., Lin, S., Foster-Barber, A. et al. (2007).

Speech and language delay are early manifestations of juvenile onset

Huntington disease. *Neurology*, 68, 1325-27.

Recibido el 30 de enero y aceptado el 19 de marzo de 2013