La Guía de Educación para la Familia del Grupo Internacional de Estudio del Síndrome Kinsbourne

*Una guía para la escuela para apoyar a los niños y adolescentes con síndrome de ataxia Diagnosticado Mioclono Opsoclonus (también conocido como síndrome kinsbourne )*

¿Qué es el Síndrome Kinsbourne?

El síndrome Kinsbourne, también conocida como “Opsoclonus Myoclonus Syndrome" (OMS) es una rara enfermedad autoinmune que afecta al cerebro. Las enfermedades autoinmune causan el sistema inmunológico del cuerpo que reaccionar contra sí misma y atacar a su propio tejido sano. En síndrome Kinsbourne, el sistema inmune reacciona contra ciertos componentes del cerebro. El objetivo principal del ataque se cree que es el cerebelo . Este ataque es lo que causa los síntomas del síndrome Kinsbourne . Al principio, estos síntomas pueden ser graves, e incluyen, espontáneas movimientos anormales de los ojos caóticas (Opsoclonus) , sacudidas de las extremidades aleatoria y espontánea (micología), y falta de coordinación (ataxia). Si estos síntomas físicos se resuelven, hasta el 70% de los pacientes puede experimentar síntomas cognitivos y de conducta residuales, incluyendo el habla, problemas de lenguaje y la agresión. Otros síntomas residuales pueden incluir dificultades en la lectura, la desregulación y la ansiedad.

Demografía del Síndrome Kinsbourne

* Inicio del Síndrome Kinsbourne pediátricos (la edad en que aparezcan los síntomas) se produce en la mayoría de los pacientes antes de los 3 años de edad.
* La edad media de inicio en el Síndrome Kinsbourne pediátricos es de aproximadamente 18 meses.
* El Síndrome Kinsbourne se asocia frecuentemente con el neuroblastoma, un tipo de cáncer que aparece con más frecuencia en bebés y niños pequeños.
* Algunos niños tienen un único curso de la enfermedad, pero la mayoría de los niños experimentan una o más recaídas . Otros niños tienen lo que se llama un curso de recaída-remisión, lo que significa que los síntomas aparecen y desaparecen sobre un tiempo prolongado.

Síntomas del Síndrome Kinsbourne

Cada estudiante con el síndrome Kinsbourne es único. Sin embargo, estudiantes con el síndrome pueden tener síntomas físicos , cognitivos, y emocionales. Estos síntomas pueden ser leves o graves, dependiendo de la severidad de la enfermedad. Ademas, pueden variar en severidad con el tiempo, con variaciones en la condición subyacente.

Síntomas Físicos

* Opsoclonus - movimientos oculares rápidos e involuntarios. Este síntoma se observa con mayor frecuencia en la fase aguda de la enfermedad, sin embargo reaparición puede ser señal de recaída.
* Mioclono - movimientos musculares involuntarios . Estos movimientos involuntarios pueden aparecer en las extremidades, hombros, o el torso del niño .
* Ataxia - Inestabilidad. Los niños que experimentan la ataxia pueden tener dificultades para ponerse de pie, caminar, correr, y mantener el equilibrio .
* Temblor
* Mareo
* Dificultades con el comportamiento y estado de ánimo, incluyendo episodios de rabia.
* Trastornos del sueño - El estudiante puede parecer que está fatigado, debido a la pérdida de sueño o los patrones de sueño interrumpido.

Síntomas Cognitivos

Los niños con el síndrome Kinsbourne son muy vulnerables a las dificultades de aprendizaje y deterioro cognitivo . Estos síntomas cognitivos son similares a los síntomas que se observan en otras enfermedades relacionadas con lesiones en el cerebelo, y pueden ocurrir incluso si el niño no tiene síntomas físicos aparentes o detectables del síndrome. Los estudiantes con el síndrome Kinsbourne deben ser evaluados individualmente para determinar sus fortalezas y debilidades individuales de aprendizaje . Una vez que estos se identifican, las estrategias de enseñanza individualizados pueden ser implementadas para proporcionar a los estudiantes del síndrome con el apoyo académico apropiado . Algunos de las dificultades de aprendizaje más comunes qué los estudiantes con el síndrome Kinsbourne pueden encontrar son los siguientes:

Aprendizaje verbal y memorial:

El estudiante puede tener dificultad para recordar o recuperar información que fue aprendida previamente . Esto puede llegar a ser más evidentes a medida que el plan de estudios se hace más difícil, sobre todo en matemáticas y otras materias básicas. Estos estudiantes pueden beneficiarse de la repetición frecuente de la información y instrucciones dadas en ambos formatos visuales y verbales.

* Velocidad de procesamiento:

El estudiante puede tomar más tiempo que sus compañeros para procesar la información . Esto puede ser evidente cuando el estudiante está obligado a copiar o escanear la información visual, tomar notas, copiar información de la pizzara, completar hojas de trabajo, o "pensar rápidamente", especialmente en tareas nuevas o desconocidas. Estos estudiantes pueden beneficiarse de tiempo adicional para completar las tareas y exámenes, reducir el número de artículos que el estudiante debe completar, y grabar las enseñanzas de maestros.

* La función ejecutiva (flexibilidad cognitiva):

El estudiante puede tener dificultad al cambiar su atención entre las tareas o actividades con rapidez, siguiendo instrucciones de varios pasos, o dar prioridad a las tareas. Estos estudiantes pueden beneficiarse de dividir las tareas en unidades más pequeñas y el uso de diagramas de flujo o mapas mentales, junto con indicaciones verbales, listas de verificación por escrito, y organizadores gráficos .

* Capacidad de atención:

La cantidad o "trozo" de información que un estudiante es capaz de atender o procesar a una vez puede ser más limitado que otros estudiantes. También pueden ser distraen fácilmente, y pueden "desconectarse" de lo que está sucediendo en el aula. Estos estudiantes pueden beneficiarse de la reducción de las distracciones en su área de trabajo, dividiendo su trabajo en secciones más pequeñas, pidiéndoles que resuman oralmente la información que se ha presentado, y el uso de indicaciones verbales y no verbales para mantener la atención .

* Percepción visual y conciencia espacial:

Una capacidad impedida de dar sentido a la información tomada por los ojos (coordinar los movimientos con lo que se ve, como en copiar, la escritura o la captura de una pelota). Estos estudiantes pueden beneficiarse de tener más tiempo para procesar la información visual, ayudas visuales tales como puntos de color verde/rojo para la comezar y terminar, adaptados hojas de trabajo, y enfocar en sesiones cortas de esfuerzo concentrado .

* Lectura:

Las dificultades de lectura pueden incluir una, algunas o todas estas dificultades : rimas, escuchar sonidos individuales, luchando para sondear a la mayoría de las palabras, la lectura fluida (fluidez), la comprensión de lo que se lee (comprensión lectora) , siguiendo las instrucciones, volver a contar una historia, evitación de la lectura en voz alta. La intervención temprana es útil. Programas de lectura basados ​​en investigación (Orton Gillingham, Wilson, Lindamood Bell, Project Read) son efectivos para ayudar a remediar los déficitos de lectura de un niño.

* Lenguaje receptivo (por ejemplo, la comprensión auditiva) y el lenguaje expresivo (por ejemplo, comunicación, hablando)::

Un trastorno del lenguaje es un impedimento en la capacidad de comprender (receptivo) o utilizar palabras (expresivas) en su contexto, tanto verbal como no verbal. Algunas características incluyen el uso inadecuado de las palabras y su significado, incapacidad para expresar ideas, patrones gramaticales impropios, vocabulario reducido, y la incapacidad para seguir instrucciones y/o seguir una presentación de nuevos conceptos. Los estudiantes con el síndrome pueden beneficiarse de tener información aclarada, que se repite o se rompe en segmentos más pequeños, más tiempo para expresarse, y indicaciones visuales o auditivos.

* Discapacidad Intelectual
* Desorden del espectro autista (ASD) o características autistas (características autistas pero no cumple con el diagnostico de autismo)

En General...

Los estudiantes que encuentran algunas o todas estas dificultades de aprendizaje pueden tener éxito en la escuela. Sin embargo, debido a que cada niño es único, no hay un solo programa de enseñanza que se aplica a todos los estudiantes con el síndrome Kinsbourne; en cambio, la enseñanza en clase debe ser adaptado a las necesidades individuales de cada niño, que, junto con las modificaciones ambientales, proporcionarán a los estudiantes con mayores oportunidades de éxito.

Síntomas Emocionales

Algunos pacientes del síndrome Kinsbourne experimentan periodos intermitentes o sostenida de la rabia. Otros pueden ser desregulados, tener síntomas obsesivo-compulsivos, o tener experiencias de ansiedad. Estos síntomas pueden interferir con la capacidad del alumno para acceder al plan de estudios en la escuela y con sus interacciones sociales en la escuela y la capacidad de hacer amigos. Los estudiantes que experimentan estos síntomas emocionales y sociales pueden beneficiarse de una serie de intervenciones y terapias en la escuela y en el hogar para conducta, y/o medicamentos. Puede ser útil para un terapeuta ocupacional (OT) con el entrenamiento de integración sensorial que evalua al estudiante para determinar si OT puede ayudar a reducir los síntomas sensoriales (sensibilidad al ruido, luz dura, los olores y el tacto, incluyendo la sensibilidad a la ropa). Una evaluación del comportamiento funcional (FBA) también se puede solicitar si un niño tiene dificultades para mantener conductas apropiadas en la escuela. El FBA puede ser completada por un terapeuta del comportamiento escolar (a menudo el/la psicólogo/a de la escuela) o a través de una agencia externa. Un plan de comportamiento es desarrollado para ayudar a un niño recibir refuerzos/incentivos positivos para ayudar a mejorar el comportamiento en la escuela.

Las recaídas

Algunos niños con el síndrome Kinsbourne pueden experimentar uno o más recaídas. Las recaídas pueden ser imprevisibles y muy preocupante. Algunos o todos los síntomas físicos de la enfermedad puede reaparecer, incluyendo cambios en el comportamiento. La recaída puede seguir a la aparición de enfermedades comunes de la infancia, tales como la gripe. Debido a esto, el personal de la enseñanza y de salud en la escuela del niño deberían estar familiarizadas con el sindrome y sus síntomas, de modo que puedan alertar a los padres/tutores a enfermedades emergentes en la escuela y responder appropriadamente.

Medicamentos de el Síndrome Kinsbourne

Los niños con el síndrome se tratan típicamente al comienzo de la enfermedad y durante las recaídas con esteroides diarios, y en muchos casos con las infusiones que tienen lugar en el hospital o un centro de infusión . En ocasiones, estos medicamentos pueden causar una enfermedad similar a la gripe, como la fatiga y/o vómitos . A veces pueden alterar el comportamiento y el apetito del niño.

Las ausencias de la escuela y mantenimiento

Los niños que experimentan la aparición aguda de la enfermedad o la recaída pueden tener la asistencia escolar impredecible. También pueden necesitar faltar a la escuela de vez en cuando con el fin de asistir a las visitas médicas o recibir tratamiento.

Evaluación y Apoyo Académico

Los niños muy pequeños con el síndrome Kinsbourne deben ser evaluados para servicios de intervención temprana (niños desde el nacimiento hasta 3) tan pronto como sea posible. Estos servicios pueden incluir terapia ocupacional (para apoyar la motricidad fina); la terapia física (para apoyar las habilidades motoras gruesas), terapia del habla y del lenguaje (para apoyar el habla y el lenguaje receptivo y expresivo), y/o el apoyo cognitivo para ayudar con el aprendizaje global del niño.

Los estudiantes en edad escolar con el síndrome Kinsbourne deben ser evaluados por el distrito escolar o privada tan pronto como sea posible (a partir de la edad de 3 años de edad) por una discapacidad de aprendizaje o retrasos cognitivos y apoyados con un plan de educación que responda a sus necesidades individuales. En los Estados Unidos, esto puede ser un plan 504 (a partir de 5 años de edad) o Plan de Educación Individualizada (IEP), según sea necesario. En el Reino Unido, esto puede ser a través de NEE (necesidades educativas especiales) de soporte o en un plan de EHC (Plan de Salud Educación). Los padres/tutores de los estudiantes con el síndrome Kinsbourne en países distintos de los EE.UU. o el Reino Unido deben consultar con sus distritos escolares para desarrollar planes de educación que va a abordar y satisfacer las necesidades individuales de los estudiantes.

Para más información, este pagina web ofrece información útil acerca de la provisión de educación especial y servicios relacionados en los países europeos : <https://www.european-agency.org/>.

Recursos adicionales:

Estados Unidos:  
<http://www.ldonline.org>

http://idea.ed.gov

<http://omslifefoundation.org>

<http://www.omsusa.org>

Reino Unido:

https://www.gov.uk/government/publications/send-guide-for-parents-and-carers

http://www.specialneedsuk.org

http://www.ehcplan.co.uk

https://www.european-agency.org

http://dancingeyes.org.uk

http://omslifefoundation.org