

El niño con trisomía 21. Consideraciones acerca de su desarrollo psicomotor para una intervención temprana

M. Segovia Moran. *Profesor Asociado del Área de Fisioterapia. Universidad de Sevilla*

M.a L. Benitez Lugo. *Colaboradora Honoraria del Área de Fisioterapia. Universidad de Sevilla*

J. Maya Martín. *Profesor Titular del Área de Fisioterapia. Universidad de Sevilla*

J. Rebollo Roldán. *Profesor Titular del Área de Fisioterapia. Universidad de Sevilla*

RESUMEN

Los últimos estudios de investigación realizados sobre la deficiencia mental demuestran que no puede ser abordada con una visión única, como una sola entidad, sino que, por el contrario, engloba cuadros muy distintos y diferenciados, tanto desde el punto de vista neuropatológico como neuropsicológico. La trisomía 21 reúne diferentes signos y síntomas que son específicos, singulares o exclusivos, que no se observan en otras patologías cerebrales o se dan en proporciones diferentes y que, por lo tanto, marcan una diferencia con otros tipos de deficiencias mentales. Este trabajo trata de delimitar esos aspectos que les son propios y que pueden ayudar a intervenir con mayor eficacia en las edades tempranas del niño.

Palabras clave: Trisomía 21, hipofunción cerebral, retraso psicomotor, adaptación.

ABSTRACT

The recent research studies carried out on mental deficiency show us that it can't be approached from just one point of view as an unique entity; but, on the contrary, it englobes very different and differentiated types, not only from the neuropathological, but also neuropsychological point of view. The «trisomía 21» includes different signs and symptoms which are specific, singular or exclusive that do not occur in other brain pathologies or can appear in a different proportion and, therefore, it sets a difference from other types of mental deficiency. With this study we try to limit its own characteristics that can help us intervene more efficiently in the early years of a child.

Key words: Trisomía 21, cerebral hypofunction, psychomotor slowness, adaptation.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Down (SD) es el más frecuente de los trastornos cromosómicos, constituye el caso de autosomopatía más común compatible con la vida y afecta, aproximadamente, a 1 de cada 700 nacimientos en el mundo.

La primera descripción fue realizada por Seguin en 1846, más adelante, en 1866, el Dr. John Langdon Haydon Down introdujo el término de mongolismo, y en el año 1957 Turpin y Lejeune establecen definitivamente el origen del síndrome [1].

Alrededor del 95% de los niños afectados tienen trisomía en el par 21 y, en cerca del 95% de ellos, el cromosoma extra es de origen materno. En un 4% de los casos no se habla de trisomía, sino de translocación y el 1% restante corresponde a los niños afectados que sufren de mosaicismo.

El exceso de carga genética derivado de la presencia del cromosoma extra del par 21, o de una parte importante de él, provoca un desequilibrio en la acción generadora de proteínas que tienen los genes. Por otra parte, es bien sabido que no todos los genes de un individuo se expresan; algunos permanecen silentes durante toda la vida o se expresan solamente durante un determinado período de la vida. Algunos genes participan en la expresión de proteínas de células pertenecientes a casi todos los órganos y aparatos, mientras que otros restringen su actividad a pocos o solo un órgano. Además, hay genes pertenecientes a un cromosoma cuya función, sin embargo, va a depender de la actividad de otros genes situados en ese o en otros cromosomas. Por último, algunas de las acciones de los genes pueden ser compensadas por las de otros genes.

Tal diversidad de situaciones por parte de los genes provoca una enorme variedad en

su incidencia sobre las características fenotípicas de un individuo, de forma que, aunque en la trisomía del par 21 exista en conjunto una sobreexpresión de los genes del cromosoma 21, su incidencia real y particular varía extraordinariamente entre una persona y otra, dependiendo de cuáles sean los genes activos y cuáles no, y de qué interacción establezcan con los demás genes de su genoma. Esa es la causa de que las manifestaciones fenotípicas de las personas con SD sean tan distintas unas de otras, incluida la deficiencia mental [35]. Pero sean cuales fueren los mecanismos responsables de la presentación del SD, en los cerebros de las personas con esta afectación se aprecian alteraciones de manera constante, por más que difieran en su ubicación y en su extensión.

CARACTERÍSTICAS

El SD presenta unos rasgos fenotípicos tan característicos que su diagnóstico puede realizarse con facilidad en el período neonatal. Se han descrito hasta 300 rasgos diferentes, de los cuales ninguno es patognomónico, ya que se presentan en un grado variable y algunos son dependientes de la edad. Unos son meros rasgos físicos, sin ninguna repercusión fisiológica, pero otros, como las malformaciones cardíacas o las digestivas, deben buscarse para su diagnóstico precoz, pues pueden provocar el fallecimiento si no se corrigen. Algunos rasgos como las cataratas, que se presentan en el 46% de los casos, la pérdida de audición, el hipotiroidismo y el prolapso de la válvula mitral, aparecen en la edad adulta.

El SD se asocia de forma constante a retraso mental, pues los coeficientes intelectuales superiores a 70 son excepcionales, puntuando la mayoría entre 35 y 50 en la prueba de

inteligencia de Wechsler. Sin embargo, no existe una correlación directa entre la expresividad fenotípica y la afectación mental.

Estos pacientes presentan numerosos problemas que predisponen al desarrollo del síndrome de la apnea del sueño, así como de la obesidad, la hipotonía y las obstrucciones mecánicas o funcionales de las vías respiratorias. Como consecuencia, pueden aparecer trastornos conductuales y un mal rendimiento en las labores diurnas debido a la somnolencia [33],

EFFECTOS DE LAS ANOMALÍAS GENÉTICAS EN LA ESTRUCTURA Y FUNCIÓN DEL SISTEMA NERVIOSO EN EL SÍNDROME DE DOWN

Se desconocen las claves neurobiológicas exactas que determinan la existencia de una disfunción cerebral en el síndrome de Down, si bien se admite actualmente que dicha disfunción es el resultado de una alteración en el desarrollo del cerebro, o en el proceso de generación neuronal, o de ambos procesos que actúan de manera interrelacionada.

A lo largo de las primeras semanas de vida intrauterina hay una abundante producción de neuronas que habrán de emigrar, ubicarse y conectarse conforme a patrones bien establecidos para ir conformando las diversas estructuras y núcleos del sistema nervioso. Dentro de cada estructura, su ubicación y relación con las células adjuntas no es producto del azar, sino que viene establecida por un conjunto de fuerzas de carácter genético y epigenético (ambiental).

Ahora bien, el número de neuronas que se genera inicialmente supera con creces el número de neuronas que han de permanecer activas y funcionales, lo que significa que en el propio periodo de desarrollo existe un pro-

ceso de muerte neuronal bien programada, por el que las neuronas autolimitan su número y su función. Este proceso, llamado *apoptosis*, se produce como resultado de la acción de varios factores que se complementan: En primer lugar, las células poseen genes que favorecen el desencadenamiento de los mecanismos de autodestrucción neuronal, viéndose su acción contrarrestada o compensada por la acción de otros genes que limitan dichos mecanismos; por tanto, la prevalencia de la acción de los primeros sobre la de los segundos originaría una tendencia hacia la muerte neuronal. En segundo lugar, el exceso de neuronas durante la organogénesis cerebral crea una auténtica competencia entre ellas para beneficiarse de los elementos tóxicos presentes en sus ambientes; la neurona que no los consiga, sucumbirá. En tercer lugar, la neurona va produciendo constantemente compuestos tóxicos que habitualmente son contrarrestados por mecanismos de protección; pero si la producción de determinados elementos tóxicos (por ejemplo: radicales libres) es excesiva, como consecuencia de la sobreexpresión de genes, predominará la acción tóxica, lo que facilitará la muerte neuronal [2]. Deseamos constatar aquí que en el ser humano están presentes en el momento del nacimiento, cuando el sistema nervioso central se halla formado, cerca de cien billones de neuronas, las cuales se encuentran organizadas en una red y constituidas en regiones, poseyendo algunas de ellas funciones especializadas.

En los estudios prenatal y posnatal de desarrollo y maduración del sistema nervioso central, existen otros factores (por ejemplo: factores de crecimiento nervioso, de hormonas de crecimiento, etc.) que también ejercen una influencia importante en estos procesos, de forma que cualquier déficit o exceso de algunos de ellos puede alterar los

fenómenos morfológicos, funcionales y bioquímicos; pues tales factores sirven de señales para sincronizar las secuencias del desarrollo, y hemos de considerar, que cualquier trastorno de sincronización de estas señales, durante los periodos críticos de maduración del sistema nervioso central, dará origen a una serie de consecuencias que pueden afectar inmediatamente a su desarrollo y maduración.

Existen datos neuropatológicos, obtenidos a partir de estudios realizados en cerebros de individuos con trisomía 21, que sugieren que las primeras diferencias entre los cerebros afectados y los normales aparecen durante la segunda mitad de la vida fetal: disminución en el número de neuronas y anomalías sinápticas. También se han constatado en el desarrollo prenatal del SNC que las densidades neuronales en las áreas occipitales, temporales, parietales y frontales eran significativamente inferior al nacer en los individuos con trisomía 21 que en los normales [3]. Otros estudios han puesto de manifiesto que la densidad sináptica y la longitud presináptica son menores, que también es menor la superficie media por contacto y que existían anomalías en la morfología de las sinapsis [4].

Silvestre (1983) [5] constató que el cerebro de un individuo con trisomía 21 era de me-

nor tamaño y que el hipocampo se hallaba menos maduro, en comparación con un cerebro de control, a la edad de 18 semanas del desarrollo (figura 1).

Después del nacimiento, las alteraciones del sistema nervioso central que ocurren en los cerebros en desarrollo con SD se hacen más evidentes que las observadas en la vida fetal y son especialmente acentuadas durante las primeras etapas de la niñez. A continuación especificamos algunas de dichas alteraciones:

En el síndrome de Down, desde el primer día de vida, y especialmente después de la época media de la lactancia, el peso del cerebro suele ser un 30-50% menor que en los individuos normales [3].

El perímetro cefálico de las personas con SD es el 50% inferior en los menores de 3 años [6].

En otro estudio se comprobó que en el 33% de los casos se produce un estrechamiento de la circunvolución temporal superior (CTS) en uno o en ambos hemisferios, con ensanchamiento de la cisura de Silvio y acortamiento de los lóbulos frontales, lo que produce anomalías importantes del lenguaje (más expresivas que receptoras) [7].



Fig. 1. Muestra un corte del hipocampo de una persona control (izquierda) y de otra con síndrome de Down (derecha). Se aprecia que el tamaño del hipocampo es menor en el síndrome de Down. Según Silvestre [38].

En la región temporoparietal y en la circunvolución frontal inferior, en donde se localizan los centros del lenguaje, se ha observado que existe una atrofia, lo que provoca graves trastornos del habla.

También se ha descrito el pequeño tamaño del cerebelo y del tallo cerebral en las personas con SD, en comparación con los individuos normales [8],

Últimamente, los estudios neuroendocrinológicos efectuados en grupos de niños con SD han demostrado que se produce un déficit de la hormona de crecimiento humana (HGH) secundario a disfunción hipotalámica [9],

La mielinización se halla retrasada en el 22,5% de los niños con SD. Este retraso afecta principalmente a las fibras largas de asociación e intercorticales de los lóbulos frontales y temporales [10],

Los estudios morfológicos han mostrado que las densidades neuronales están disminuidas entre un 10 y un 50% en los SD, encontrándose, por tanto, que en los niños con mayor reducción del número de neuronas era más frecuente la microcefalia [3],

Los estudios sobre la morfología sináptica también han revelado cambios característicos. Se ha observado cómo la densidad sináptica en la corteza visual de los individuos con SD era de un 10 a un 29% más baja que en los casos de control y que la longitud sináptica media se modifica durante el desarrollo posnatal del cerebro, siendo un 20-35% menor en la corteza visual de los individuos con SD. Se observaron anomalías similares en los lóbulos frontales y temporales [3],

Podemos suponer que estas alteraciones neuronales que observamos en niños con SD podría generalizarse y estar presente en la totalidad de la sustancia gris de SNC, con ciertas diferencias topográficas especiales en determinadas áreas cerebrales.

CORRELACIÓN ENTRE LA PATOLOGÍA CEREBRAL Y LOS PROCESOS DE APRENDIZAJES Y DE ADQUISICIÓN DE CONDUCTAS

Consideramos necesario recordar que las deficiencias que se observan en la arquitectura y función del sistema nervioso de las personas con SD varían extraordinariamente de un individuo a otro, tanto en su ubicación dentro del cerebro como en la extensión o intensidad con que se manifiestan. Tampoco podemos olvidar que el sistema nervioso se desarrolla a un ritmo determinado.

Se admite que el ritmo de los procesos de desarrollo en el SD es más lento. Con ello queremos decir que no solamente el punto final del desarrollo estaría en un escalón inferior al del desarrollo normal, sino que, además, lo alcanzara más lentamente (tabla I).

De esta realidad podemos deducir un aspecto positivo: El hecho de que un niño con SD no adquiera una destreza concreta a una edad determinada no significa que ese niño vaya a carecer de esa habilidad y que vaya a quedarse con ese rango de personalidad inmadura, puesto que es posible que lo adquiera más tarde y madure más lentamente. Por ello, tan importante como saber qué hace y qué no hace el niño es conocer su edad, pues los problemas y las carencias presentes en los primeros 3 o 4 años son después superados o adquiridos en años posteriores, si se ofrece una intervención psicomotriz correcta.

Hechas estas puntualizaciones, podemos analizar los problemas que aparecen o que pueden aparecer en función de las lesiones y desajustes funcionales que se observan con mayor frecuencia [35],

Según los estudios realizados [11], las áreas y los núcleos cerebrales cuyas deficiencias tendrán mayor repercusión sobre el de-

Tabla I.

<i>Conductas cognitivas</i>	<i>Estructuras afectadas en el sistema nervioso</i>
<i>I. Atencion, iniciativa</i>	
<ul style="list-style-type: none"> — Tendencia a la distraccion — Escasa diferenciacion entre estímulos antiguos y nuevos — Dificultad para mantener la atencion y continuar con una tarea específica — Menor capacidad para autoinhibirse — Menor iniciativa para jugar 	<ul style="list-style-type: none"> — Mesencéfalo — Interacciones talamocorticales — Interacciones corteza frontoparietal
<i>II. Memoria a corto plazo y procesamiento de la information</i>	
<ul style="list-style-type: none"> — Dificultad para procesar formas específicas de información sensorial, procesarla y organizarla como respuestas 	<ul style="list-style-type: none"> — Área de asociación sensorial (lóbulo parietal-temporal) — Corteza prefrontal
<i>III. Memoria a largo plazo</i>	
<ul style="list-style-type: none"> — Disminución en la capacidad de consolidar y recuperar la memoria — Reducción en los tipos de memoria declarativa 	<ul style="list-style-type: none"> — Hipocampo — Interacciones corticohipocámpicas
<i>IV. Correlation y analisis</i>	
<ul style="list-style-type: none"> Integrar e interpretar la información Organizar una integración secuencial nueva y deliberada Realizar una conceptualización y programación interna Conseguir operaciones cognitivas secuenciales Elaborar pensamientos abstractos Elaborar operaciones numéricas 	<ul style="list-style-type: none"> Corteza prefrontal en interacción bidireccional con: <ul style="list-style-type: none"> — Otras estructuras corticales — Hipocampo

desarrollo neuropsicológico de la persona con SD son los siguientes [35]: La corteza prefrontal, la circunvolución temporal superior, la corteza parietal inferior, el hipocampo, la corteza cingulada y el cerebelo (figura 2).

En el SD no cabe hablar de lesiones específicas y acotadas de la corteza prefrontal, sino más bien de hipofunción difusa de áreas extensas en combinación con hipofunción de otras áreas y lóbulos, con lo cual nos encon-

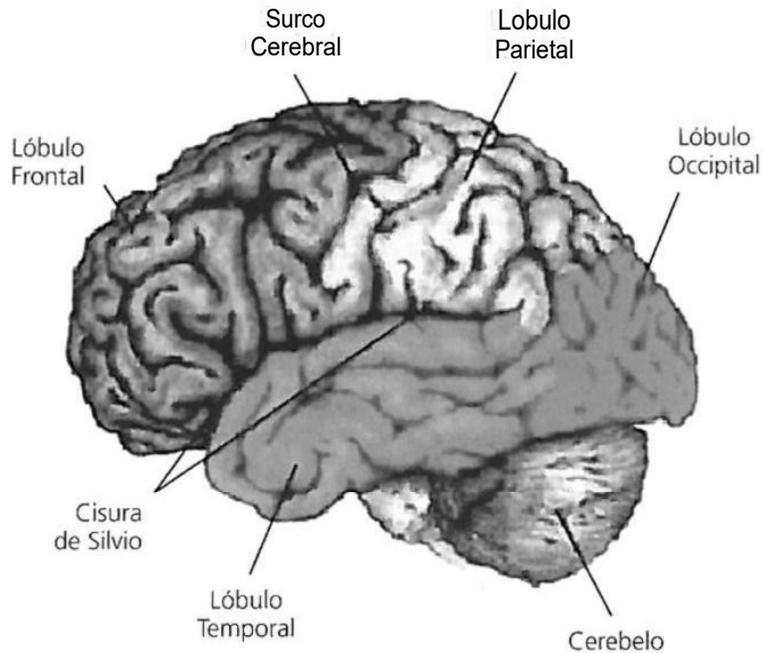


Fig. 2. Áreas y núcleos cerebrales más afectados.

traremos más bien con un conjunto de signos y síntomas que permiten sospechar la afectación de esta o aquella estructura.

Recordemos que las áreas prefrontales se encuentran entre las últimas áreas del cerebro que consiguen la mielinización de sus vías [12]. Sin embargo, es importante saber que la corteza prefrontal constituye la cumbre jerárquica desde la cual se organizan la estructuración de una conducta, la toma de decisiones y la iniciación de una acción, procesos que requieren la necesaria capacidad para integrar la información proveniente del tronco cerebral, del tálamo, del sistema límbico y del resto de la corteza. Pero, además, la corteza prefrontal no solo interviene en la estructuración de la conducta y en la realización de las acciones, sino también en la elaboración del pensamiento abstracto, en la comparación y correlación de datos, en el

cálculo y en la selección y eliminación de determinadas piezas informativas (figura 3).

En vista de estos datos morfológicos y funcionales obtenidos de los cerebros de personas con SD, podemos encontrar, según el grado de afectación, con una hipofunción de los siguientes procesos:

Mecanismo de atención, memoria, estado de alerta y actitudes de iniciativas en los que intervienen núcleos y sistemas mesencefálicos, áreas de la corteza prefrontal y temporal

Prescindiendo de los problemas que pueden existir en el aparato periférico de la audición de los niños con SD (oído externo, medio e interno), una de las regiones más constantemente afectadas por disminución

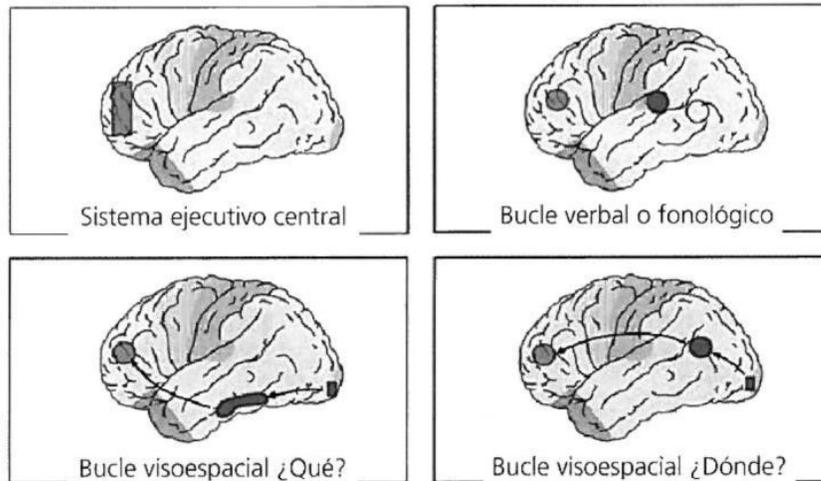


Fig. 3. Área prefrontal como cumbre jerárquica de otras áreas cerebrales.

de su desarrollo y dificultades de la laminación cortical es la circunvolución superior del lóbulo temporal, encargada de analizar los componentes cerebrales que entran en juego para procesar los sonidos y, sobre todo, para interpretarlos como lenguaje [35].

Se entiende, pues, que, a la hora de incorporar procesos de aprendizaje y de adquisición de conductas, el niño con SD pueda presentar dos problemas a tener en cuenta: uno referido al sistema de recepción y descodificación de buena parte de los estímulos, concretamente los auditivos; otro referido a lo que llamamos el componente ejecutivo de la atención que requiere el buen funcionamiento de las áreas corticales más directamente implicadas: la corteza cingulada anterior y las áreas prefrontales dorsolaterales y orbitofrontales. Esto no significa que el individuo no oiga en el sentido estricto del término, sino que tiene dificultades para realizar operaciones complejas como son la descodificación de los sonidos recibidos de manera secuencial, tan necesaria para percibir bien, primero, e identificar y comprender después los fonemas, las palabras y las frases. Si a ello se suman los problemas del apa-

rato auditivo externo, que pueden originar reducción de la agudeza auditiva sobre todo para ciertos tonos, comprenderemos el origen de esas dificultades para el procesamiento de la información auditiva.

Los problemas de memoria auditiva secuencial de algún modo le bioquean o dificultan para mantener la atención durante el tiempo preciso, ya que adquiere la experiencia de incapacidad para retener mucha información secuencial. Otras veces es el propio cansancio orgánico, o los problemas de comunicación sináptica a nivel cerebral, lo que impide la llegada o el procesamiento de toda la información. En ocasiones, el periodo de latencia en dar respuesta, que en general es más largo en comparación con otros niños de su misma edad mental, se puede interpretar por parte del fisioterapeuta como falta o como pérdida de la atención.

Lo que es absolutamente cierto y evidente es que un niño que no mira, que no escucha, que no atiende o que no retiene, difícilmente podrá progresar bien.

Los niños con SD también presentan con bastante uniformidad, aunque en grado diverso, deficiencias en la memoria a corto pla-

zo: para captar y memorizar imageries de objetos, listados de palabras, listados de números, ya no digamos frases [13] [14],

Por tanto, a los problemas de procesamiento de la información y de la atención se suman:

a) La dificultad para retener y almacenar brevemente esa información de modo que puedan responder de inmediato con una operación mental o motriz.

b) La carencia de iniciativa para recurrir a estrategias para facilitar esa retención. Estas dificultades suelen ser muy evidentes en el niño pequeño pero también se observan en el adolescente y en el adulto.

El grado de afectación de este tipo de memoria, casi no hace falta decirlo, varía mucho de una persona con SD a otra como no podía ser menos, dada la extensión de estructuras cerebrales que están implicadas en ella. Por una parte, está la corteza cingulada y otras áreas de la corteza prefrontal y, por otra parte, las áreas de asociación auditiva y visual (temporal superior y temporal inferior) junto con la parietal posterior; finalmente, el propio hipocampo en el lóbulo temporal medio.

Además, es importante destacar que en el SD las dificultades de la memoria a corto plazo son mayores cuando la información es verbal que cuando es visual, hecho que no ocurre en otras formas de deficiencia mental [15]. Para que los sucesos recogidos por la memoria a corto plazo sean transferidos a la de largo plazo, es preciso que ocurra un proceso de consolidación. En el niño con SD existen claros problemas de consolidación de la memoria: unos pueden ser secundarios a la falta de atención o de motivación, y otros pueden deberse a carencias intrínsecas en las conexiones interneuronales y a deficiencias en ciertas áreas del cerebro y nú-

cleos del hipotálamo (hipocampo) donde se observaron un 80% menos de neuronas por milímetro cúbico en los cerebros con SD que en los controles [3, 38],

La experiencia de cada día nos enseña que la capacidad de transferir la información desde la memoria a corto plazo a la memoria a largo plazo varía considerablemente según las circunstancias: interés, atención, cansancio, elementos distractores, importancia del suceso, estado general de la persona, etc. Este proceso de consolidación de la memoria tiene lugar, principalmente, mediante la transferencia de la información desde las áreas cerebrales donde inicialmente se asentó hacia el hipocampo. Un elemento clave en la adquisición de la memoria a largo plazo es la repetición; es la práctica lo que ayuda a consolidar la información y la que perfecciona nuestra acción.

Por otra parte, podemos percibir en mayor o menor medida, según el grado de afectación del niño, que se produce una gran lentificación en las respuestas, una pobreza en su expresión, una dificultad para dirigir y fijar la mirada, una falta de iniciativa para comenzar una tarea con un objetivo definido, una inconstancia en la realización de tareas, una tendencia a la distracción, a la hiperactividad y al movimiento sin objetivo claro.

Conocidas las posibles causas de estas dificultades, y ante la imposibilidad de actuar directamente sobre ellas, nos queda el recurso de aplicar un entrenamiento o estimulación temprana que sea adecuado, mantenido, con actividades bien programadas y llevadas a cabo con perseverancia, pues está comprobado que con una adecuada intervención temprana los niños con SD fijan mejor la mirada, establecen y mantienen la atención, tienden a distraerse menos... lo cual les permite estar preparados para situaciones muy variadas de aprendizaje, de ad-

quisición de conductas y de relacionarse con su entorno.

Desarrollo de la conducta y la personalidad, aspectos en los que intervienen complejos mecanismos asociativos de la corteza prefrontal, lobulo temporal, nucleos diencefalos y troncoencefalos

Por un lado, en relación con la conducta motriz nos vamos a encontrar con pérdidas de los movimientos finos, hipotonía, pobreza en la programación de movimientos, pobreza en la fijación voluntaria de la mirada, alteraciones del lenguaje y, fundamentalmente, pérdidas en la función postural, antigravitatoria y de equilibrio del cuerpo, que se encuentran influenciadas por el débil desarrollo de las conductas automáticas reflejas y de los esquemas motrices innatos.

Por otro lado, aunque los lactantes y niños con SD están alertas, su sensibilidad hacia el cambio y lo novedoso del ambiente se encuentra disminuida. Por eso aparecen como menos reactivos o interactivos con su ambiente, se les considera más pasivos o menos interesados y comprometidos, y también se desarrollan con más dificultad los procesos de regulación y de inhibición que terminan por conformar el temperamento [35],

ASPECTOS MOTRICES MÁS IMPORTANTES EN EL SÍNDROME DE DOWN

En principio debemos saber que «para que un niño se mueva, percepción, motivación, estado fisiológico y afectividad, todo ello, debe relacionarse con un sistema mecánico

que se compone de músculos, huesos y articulaciones». «Hacer movimiento con éxito implica tener conocimiento del mundo y del lugar que uno ocupa en él, de modo que no es posible comprender el movimiento y la acción a menos que se considere también la percepción») [16]. Los niños con SD prefieren patrones de baja complejidad y es más fácil despertar la atención del niño que reorientarla. Por eso estos niños resultan incompetentes respecto a sus estrategias de atención y no son capaces, como consecuencia de ello, de utilizar el aprendizaje incidental.

Las reacciones de enderezamiento en el niño están retardadas y suelen tener importantes deterioros en la velocidad de orientación, en la organización de la respuesta motora y en los procesos necesarios para la utilización de la memoria inmediata auditiva. Por ello se entiende que debemos darle un tiempo adicional para procesar las instrucciones, sobre todo si requieren una respuesta motora. Puede servirnos de ayuda acompañar el lenguaje que le decimos con una demostración práctica [41].

DESARROLLO DEL MOVIMIENTO

El proceso del desarrollo motor supone cambios complejos, en los que un estadio o aspecto se funde con otros. En el transcurso de los primeros años, la mayoría de los cambios en la postura y el movimiento parece seguir una amplia secuencia que se debe en buena medida a una dependencia de la maduración del sistema nervioso. Un niño utiliza el movimiento para realizar y repetir muy diversas actividades, que a su vez promoverán el desarrollo de una eficiente interrelación entre la acción muscular, la fuerza, la flexibilidad y la resistencia.

El SD tiene rasgos que influyen en el desarrollo motor, como hemos comentado previamente, algunos de los cuales presentamos a continuación:

Se aprecia una disminución en la estatura, ya que la longitud de las extremidades inferiores está disminuida, pero no solo los huesos de los miembros inferiores presentan una longitud menor, pues también en las extremidades superiores aparece esta característica. Tales proporciones corporales deben ser tenidas en cuenta en sus posibles efectos sobre la fuerza, la postura, la locomoción y la manipulación [41].

Existen problemas ortopédicos que repercuten en la competencia motora, entre los que destacan la inestabilidad en la articulación atlóidoaxoidea, que puede originar lesión medular (a diagnosticar mediante la maniobra de Babinski y la observación del clonus de tobillo), que, a largo plazo y de modo evolutivo, puede llevar a que ande con pasos anormales, a la incapacidad para caminar, a llevar la cabeza rígida o inclinada y a desencadenar una tetraparesia progresiva. La causa de la inestabilidad de la articulación mencionada se encuentra en la laxitud de los ligamentos transversos, lo que hemos de tener en cuenta para evitar los ejercicios que supongan una presión en la nuca.

El retraso de maduración en la organización del SNC, el tono muscular bajo y los problemas en el sistema de control postural automático, en particular con el desplazamiento del peso, la orientación corporal y el equilibrio, son rasgos ya identificados. También encontramos que persisten los reflejos primitivos y una hipotonía globalizada. Dicha hipotonía puede ser la responsable de los déficit posteriores en las habilidades motoras, si bien, en contraposición a esta idea, la teoría de Sumway-Cook dice que los problemas de control de la postura no provienen de la hi-

potonia. Todo ello aumenta las dificultades para caminar, para mantener una postura correcta y favorece la obesidad [41].

Como resultado del tono muscular bajo y de la laxitud articular [17, 18, 35]; pueden llegar a producirse problemas ortopédicos y degenerativos, de los que los más graves son las subluxaciones y las dislocaciones articulares.

Debemos saber que puede aparecer poca flexión inicial, inmadurez de ciertas respuestas posturales y de movimientos reflejos y dificultades en lograr una buena succión-deglución del alimento [19]. El control de la cabeza tiene un desarrollo lento. A veces el niño puede aprender a darse la vuelta de prono a posición supina antes de lo esperado pero al revés no.

Atendiendo a los aspectos sensoriomotores, Cunningham [26] enumeró en los niños con SD una serie de ítems que requerían un determinado nivel de interacción sensoriomotora, así como un asentimiento y una coordinación motora fina. Los ítems que implicaban sentidos del espacio y permanencia del objeto mostraban una consecución algo retrasada, pero no se sabe si el factor decisivo era la falta de coordinación motora, un desarrollo retrasado de la integración sensoriomotora o la combinación de ambas cosas.

Burnet y colaboradores [21] sugirieron que los niños con SD podrían padecer un cierto retraso de maduración en la organización del SNC que llevaba a una deficiencia en la capacidad de adaptarse y de modular la respuesta de los *input* repetitivos.

ORIENTACIÓN POSTURAL Y EQUILIBRIO

Una de las fases más importantes del desarrollo motor es la capacidad de orientarse en relación con la gravedad y de controlar la

postura del cuerpo en relación con su propia posición. Ello se pone de manifiesto tras las reacciones de enderezamiento [20],

Burnet y Jonson [21] han descrito cómo las reacciones de equilibrio en el momento de erguirse y caminar maduran progresivamente de uno a seis meses después de que se logre andar de forma independiente. Las reacciones de equilibrio interactúan armoniosamente con las reacciones enderezadoras para asegurar el equilibrio y un trasfondo postural estable, tan necesarios para la realización regular de las actividades motoras eficientes.

En el niño con SD, el retraso en el desarrollo de enderezamiento de la cabeza y del cuerpo es una dificultad que se observa con frecuencia. Cowie, Haley, Lydic y Steele [19, 22, 23] han relatado la falta de rotación a lo largo del eje central del cuerpo en niños que presentaban patrones anormales para sentarse y caminar.

Se ha sugerido que la falta de reacciones enderezadoras normales podría ser la razón de la tendencia observada en los niños con SD a moverse «espasmodicamente» más que a moverse con suavidad [18] y de la manera inusual con la que muchos niños con SD consiguen sentarse. En relación con esto último, Lydic y Steele describen que pasan de posición prona a sentada abduciendo ampliamente las piernas para empujar luego con los brazos, quedando así el trasero por detrás de la cadera preparado para sentarse.

En este síndrome las reacciones protectoras aparecen con menos retraso. Así se desprende de los estudios de Shumway-Cook y Woollacott [24], quienes, en vez de prestar atención al momento de desarrollo de las reacciones posturales y de equilibrio, examinaron el desarrollo de los procesos de control nervioso subyacentes al equilibrio postural en niños con o sin SD [41]. Estos autores de-

mostraron, recurriendo al uso de una plataforma controlada hidráulicamente, que, aunque los trastornos del equilibrio producidos exteriormente se halaban que las latencias de reacción de los músculos posturales en los niños sin SD eran significativamente menores que en los niños con SD, las latencias miotáticas eran similares en ambos grupos. Esto es importante de cara al tratamiento a realizar, pues sugiere que es posible que los problemas del equilibrio no se deban a la hipotonía, es decir a una excitabilidad disminuida del conjunto de neuronas segmentarias y al mecanismo reflejo de extensión, sino que más bien son el resultado de defectos o diferencias dentro de los mecanismos de control postural de nivel más elevado.

Dichos autores recomendaron que el tratamiento del equilibrio debía centrarse en la coordinación motora, mejorando el modo en que diversos grupos de músculos actúan en conjunto de una manera eficaz y eficiente y mejorando la planificación de los mecanismos que adaptan los diversos patrones de respuestas posturales a tareas cambiantes y a las exigencias del rendimiento.

Aunque el problema del equilibrio en el SD se encuentra recogido en diversos libros, está claro que el mayor problema radica en los componentes del equilibrio que incluyen: los enderezadores posturales, el cambio de peso, el apoyo, la conciencia de la posición en el espacio, la fuerza y la coordinación de reacciones adecuadas de equilibrio. Es probable que el retraso en lograr la estabilidad postural sea un factor importante en la cadencia temporal de conseguir los diferentes hitos motores; por ejemplo, una falta de contracción dinámica simultánea de los músculos posturales del tronco conlleva el que pueden necesitarse mecanismos de autoapoyo con los brazos, hacia delante o ha-

cia los lados, por un periodo más largo de lo normal, lo que probablemente retrase el desarrollo de la transferencia y el uso de ambas manos. Shepherd [25] consideró que la incapacidad de cambiar el peso y la incompetencia en la orientación y el equilibrio del cuerpo eran los factores que contribuyen a que el niño con SD se quedara atascado en determinadas posiciones.

Encontramos también un retraso en el asimiento en forma de pinza y en oposición, así como para señalar con el índice. La manipulación con las manos requiere una gradación del control de la postura y la estabilidad en la zona de los hombros.

Pero no todo el retraso se debe a mecanismos pobres de postura y de equilibrio. Se ha observado clínicamente que, al sentarse, la poca longitud de las extremidades superiores a menudo reduce la capacidad del niño para utilizar los brazos para apoyarse o para mantener la estabilidad lateral. El tono muscular bajo, la poca fuerza y la hipermovilidad articular, se han considerado posibles causas del desarrollo motor anormal y retrasado [41].

LOCOMOCIÓN E INDEPENDENCIA MOTORA

El equilibrio, permaneciendo de pie, implica una integración compleja de señales provenientes de los sistemas propioceptivos (músculos y articulaciones), visual y vestibular, y de la necesidad de mantener la posición deseada contra el influjo de cualquier fuerza perturbadora. [27, 28], La capacidad de orientarse respecto a la gravedad, el desarrollo del cambio del peso y el apoyo, son elementos importantes para llegar a saber andar de manera independiente. En la fase inicial de caminar, el niño no ha desarrollado

aún o ha desarrollado apenas reacciones de equilibrio, por lo que puede producirse un cambio de peso parcial sobre la pierna con la que se sostiene, de lo que se sigue que la pierna libre puede estar solo parcialmente relajada por hallarse en disposición de andar y de aquí la tendencia a una manera de caminar con piernas agarrotadas y con una amplia base.

El niño con SD puede conseguir un andar independiente a partir de cualquier momento de su primer año, pero a veces lo consiguen a los cuatro o más años. La inmadurez de la manera de andar es un rasgo comúnmente reconocido en los niños con SD y se ha identificado una serie de factores que podrían retrasar o alterar la capacidad de locomoción bipeda.

Los niños con SD presentan una tendencia a contactar con el suelo con todo el pie, o con el pie plano, más que con el mecanismo talón-dedos y un escaso control motor de los segmentos distales. Esta última afirmación se apoya no solo en la poca dorsiflexión de los tobillos, sino también en la falta de extensión normal en las muñecas [41].

ASPECTOS PSICOLÓGICOS

Para plantear un programa de psicomotricidad concreta para cualquier niño, con o sin SD, se ha de partir del conocimiento del niño. Por ello es esencial comenzar por establecer cuáles son las principales características psicológicas del niño y a partir de ahí planificar la intervención terapéutica.

Se va a partir de dos premisas que enmarcan toda la exposición posterior:

1. Existe una enorme variabilidad entre las personas con SD. No hay dos niños con SD iguales.

2. No podemos determinar *a priori* lo que pueden llegar a aprender o las potencialidades que pueden llegar a desarrollar. Por tanto, hemos de ser cautelosos respecto a las expectativas que se puedan crear sobre sus posibilidades futuras.

Se debe realizar un repaso por bloques psicológicos, estudiando las características propias del SD y aportando sugerencias de intervención para aplicar en el trabajo psicomotriz diario. Por supuesto, estas características no se dan siempre en todos, ya que los únicos rasgos comunes a todos los niños con SD es la trisomía del par cromosómico 21 y el retraso mental [39].

PERSONALIDAD

Realizando una revisión en la bibliografía científica y de divulgación sobre el SD, se pueden recoger los calificativos que constituyen verdaderos estereotipos sobre las personas que padecen esta patología. Se les califica de obstinadas, defectuosas, sociables o sumisas. En conjunto son afirmaciones sin justificación y en muchos casos sin fundamento. Ocasionalmente generalizaciones perjudiciales, que confunden a padres, fisioterapeutas, educadores y, en muchos casos, determinan las expectativas que sobre ellos se hacen unos y otros. Sin embargo, y por encima de estereotipos y coincidencias aparentes, se encuentra una rica variedad de temperamentos.

Con la salvedad de lo que acabamos de expresar, algunas características generales de la personalidad de los pacientes afectados por el SD son las siguientes [39]:

1. Escasa iniciativa.
2. Menor capacidad para inhibirse.

3. Tendencia a la persistencia de las conductas y resistencia al cambio.

4. Menor capacidad de respuesta y de reacción frente al ambiente.

5. Suelen mostrarse colaboradores y suelen ser carinosos y sociables.

6. En el trabajo, son trabajadores constantes y tenaces, puntuales y responsables, realizando las tareas con cuidado y perfección.

LA INTERVENCIÓN TEMPRANA

La intervención temprana trata, precisamente, de compensar y superar estas limitaciones, de aprovechar a tiempo la plasticidad neuronal, de extraer al máximo lo que la realidad genética de ese individuo permita. Para ello ponemos en marcha programas individuales, cuyo objetivo es conseguir acercar su desarrollo en las diferentes áreas (área motora gruesa; área motora fina; área de lenguaje y área social) a su potencialidad máxima y su integración dentro del medio familiar y social. Siendo imprescindible para la consecución de estos fines una relación afectiva y emocional intensa a través de una comunicación corporal, gestual y oral adecuada.

Estos programas no sólo implican a los profesionales que componen el equipo de atención temprana sino también a la familia, pues la estimulación se realizará en todas las actividades de la vida diaria en la cual la familia tiene un papel importante.

La aplicación de dichos programas ha de hacerse efectiva desde los primeros días de vida y se seguirán llevando a cabo hasta el ingreso del niño en la escuela, y se continuarán supervisando aunque esté escolarizado, tratando de orientar a los profesores de la escuela si fuera necesario.

¿Cómo es la atención que se debe prestar al niño?

— Una acción dirigida al niño en su conjunto, entendido éste, como una organización biopsicosocial, y no a la recuperación aislada de una función perturbada. Puesto que es todo el desarrollo del niño el que se encuentra afectado.

— Se ha de comenzar desde que el problema es detectado. Pues son los dos o tres primeros años de vida los que garantizan una recuperación máxima.

— Sistemática, en cuanto que se trabaja con el niño día a día, con un programa de atención temprana previamente elaborado de acuerdo con su edad de desarrollo, y con objetivos realistas que nos proponamos conseguir en cada momento.

— Secuencial, pues cada paso en el desarrollo conseguido por el niño nos servirá de punto de partida para el siguiente, sin saltarnos ninguno de ellos, para evitar forzar al niño, pues si lo hicieramos, lo llevaríamos a la frustración y a la inhibición en su educación psicomotriz.

— Tener muy en cuenta el medio en el que el niño está inmerso y especialmente el medio familiar. Mejorar o modificar este medio, cuando sea necesario, debe ser una tarea de vital importancia. La participación de los padres en el programa es imprescindible.

La respuesta al programa de estimulación precoz será variable en una misma persona: habrá épocas en que el avance sea rápido y tangible; otras, en cambio, mostrarán un estancamiento desesperante. Pero si se trabaja sin desánimo, siempre habrá avance. La capacidad de aprender no cesa ni a los 15, ni a los 20, ni a los 30 años. Y las oportunidades se aprovechan mejor cuando se está cerca, cuando se está conviviendo, cuando se ob-

serva con inteligencia, con picardía. Los profesionales cumplen el gran papel de saber analizar, interpretar, aconsejar. La aplicación de las recetas y hasta la posibilidad de adaptarlas recaen sobre los grandes protagonistas de la educación de las personas con SD: quienes con ellas más conviven, sin que por ello se olvide al resto de la familia, lo cual hay que tener en cuenta para que pueda mantenerse el equilibrio adecuado.

No está de más recordar, una vez más, que cada persona con SD es diferente y que mostrará dificultades distintas en intensidad y en cualidad de las de otras personas que también tienen SD. Además, como en el desarrollo del cerebro y en el aprendizaje intervienen no solo el camino marcado por el contenido genético propio de cada persona, sino también los múltiples caminos trazados por el ambiente familiar, social y educativo, es fácil deducir que el resultado final es enormemente variable y, en muchos aspectos, impredecible.

DISEÑO DE LA INTERVENCIÓN TEMPRANA

Para poder realizar un programa de intervención es necesario conocer el punto de partida de cada niño, puesto que cada programa lo establecemos sobre la situación en la que se encuentra cada individuo. Por tanto será necesario establecer una primera evaluación consistente en:

- a. Historia clínica.
- b. Evaluación del equipo multiprofesional.
- c. Entrevista con los padres.
- d. Valoración psicomotriz del niño.

Estos primeros recursos nos centrarán en el conocimiento de la situación inicial para poder planificar un programa partiendo del

perfil inicial del niño [36]. Es importante tener conocimiento de la edad de desarrollo del niño en cada área afectada, con el objetivo de que el plan se ajuste a las capacidades reales del niño. Los padres y los profesionales deberán entender que una planificación diseñada con eficacia será el núcleo central del trabajo con los niños.

A partir de este momento será fundamental la entrevista con los padres, puesto que en la mayoría de los casos son ellos los que van a pasar la mayor parte del tiempo con los niños y, por lo tanto, tendrán que conocer cuáles son las necesidades de sus hijos para establecer a partir de aquí las estrategias necesarias para posibilitar la relación con el entorno en que se mueven.

A los padres se le recomendará un diario de observación. El diario de observación es un instrumento cotidiano en la recogida de la información como testimonio. En dicho diario los padres anotarán todo lo relacionado con el programa que llevan los niños para, después, poder interpretarlo en las sesiones de reflexión. Así mismo, el vídeo, la fotografía y la grabadora, son instrumentos que se pueden utilizar como medidas para registrar la realidad y cómo ésta se manifiesta; para «hacer visible lo cotidiano» [36],

SUGERENCIAS DE INTERVENCIÓN

Motricidad gruesa

La hipotonía muscular y la laxitud de los ligamentos está presente en todos los bebés en mayor o menor intensidad y suele ser más acusada en los miembros inferiores. La hipotonía de la zona de la nuca y la inestabilidad atlóxicoidea que ya hemos comentado, refuerza la situación de «descuelgue» del maxilar inferior, ocasiona una posición de exten-

sión del occipital y una horizontalización de la mirada, que acorta y dificulta la estimulación de la musculatura erectora de la columna dorsocervical. Además, en el curso de los primeros meses, el pequeño trisémico rechaza el decubito ventral, a diferencia de los niños normales que lo aceptan y lo prefieren para el sueño y la vigilia.

Teniendo en cuenta que existe una relación positiva entre la fuerza y el tono muscular, es importante estimular la actividad motriz del niño, lo que se realizara a través del juego fundamentalmente. Si el niño tiene la posibilidad de realizar la actividad motriz en un medio acuático (piscina), sería muy recomendable, pues le ayudaría a mejorar el estado de forma general, desarrollando la resistencia, la flexibilidad y la fuerza, aumentando la coordinación motriz, la estabilidad del tronco, la capacidad respiratoria (pues son niños que se fatigan mucho) y las relaciones interpersonales, entre otras cosas [35],

Estos aspectos que acabamos de exponer también los tendremos en cuenta a la hora de estimular los esquemas motrices innatos de flexión y extensión, que serán cruciales para mejorar la función de enderezamiento (que regula automáticamente las contracciones musculares para la elevación o descenso del cuerpo a partir de una base de apoyo) y la función de sostenimiento (la cual regula automáticamente las contracciones de los músculos antigravitatorios). Los rulos de diferentes diámetro y luego el balón de Bobath nos facilitarán la estimulación de estos esquemas.

El retraso en las respuestas de apoyo con los brazos, produce retraso en el uso adecuado del eje longitudinal, limitando los volteos y las rotaciones de cabeza, de la cintura escapular y de la cintura pélvica. Esto retardará, a su vez, la consecución de la posición

de sentado con una buena equilibración de la cabeza. Nos ayudara bastante insistir en la estimulación del esquema motriz de rotación, que permitira la disociación de la cintura escapular y pelvica, además de facilitar las reacciones de apoyo, la función de equilibrio (desencadena automáticamente reacciones compensatorias en cuanto se produce un desequilibrio) y la función de mantenimiento (esta asegura el mantenimiento sobrelevado de las partes del cuerpo situadas por encima de los planos de apoyo) [37].

También, estimular la función de sostenimiento a partir de la posición de cuclilla, que se puede realizar con facilidad a partir del control cefálico, permitira mejorar la función de mantenimiento a partir del aumento de la reacción de sostenimiento en esta posición y, a la vez, mejorar las transferencias en carga desde los primeros meses y fortalecer los músculos del pie con la maniobra del remo [37].

El aprendizaje visospacial también se encuentra alterado [30], ya que en buena parte depende de la estructura hipocámpica. El desarrollo de la motricidad de locomoción (volteo, reptación, gateo) resulta crucial, tanto para el aprendizaje visospacial como para la exploración del entorno por parte del niño. Previamente será necesario tener integrados los esquemas posturales fundamentales (esquemas de extensión, asimétrico, de rotación, etc.) que a menudo es necesario desarrollar y mejorar por separado antes de integrarlos en los encadenamientos locomotores sincronizados.

Un alto porcentaje de estos niños presentan un hundimiento del tórax o tórax en quilla, junto con una diástasis abdominal, por lo que debemos de activar la musculatura sinérgica de los rectos del abdomen; se trata de los oblicuos y transversos del abdomen.

En definitiva, trataremos de realizar la estimulación de los automatismos cerebromotri-

ces innatos, para que el niño sea capaz de utilizar toda la potencialidad de sus automatismos y poderlo llevar a su potencial motriz máximo, siguiendo los niveles de evolución motriz alcanzados.

Psicomotricidad fina

Teniendo en cuenta la casi carencia de reflejo tonicocervical desde el nacimiento, el niño trisómico se encuentra con sus manos en la línea media a los 4 meses, en lugar de al mes o a los dos meses, como sería natural. Esto, unido a la pobreza del tono flexor de los dedos, hace que sus manos permanezcan abiertas la mayor parte del tiempo, de manera que es importante acercarles sus manos a la línea media, hacer hincapié en el estímulo palmar y que se pueda llevar los objetos dentro de su campo de visión. El reflejo de presión palmar, aunque débil, está presente, pero debemos de evitar que se aferren las manos una a la otra, ya que el niño perdería la posibilidad de tomar contacto con los objetos que normalmente rozarían las palmas de sus manos, impidiendo el contacto táctil y afectivo con el exterior.

Del mismo modo, debemos saber que si hacemos un programa de estimulación que tenga como objetivo la ejecución de la pinza digital pulgar-índice, en la mayoría de los casos puede ser un fracaso, ya que una de las características que debemos considerar, para marcar unos objetivos tendentes al éxito, es que la pinza que realiza un niño con SD es la resultante de enfrentar los dedos pulgar y corazón. Ellos solos hacen una adaptación funcional cuando realizan espontáneamente actividades manipulativas, ganando así en eficacia, aunque no logren hacer la pinza digital Índice-pulgar [35, 38].

Tienen también disminuida la facultad de distinguir cualidades táctiles, siendo incapaces

ces de reconocer por el tacto con los ojos cerrados: lijas, terciopelo, etc. Será interesante tenerlo en cuenta e insistir en pedirles que agarren objetos que sean de distintos tamaños, formas y texturas.

Lenguaje

El entorno lingüístico no debe estar restringido únicamente a los mensajes verbales y no verbales dirigidos por la madre y/o el adulto al niño, sino que debe ampliarse a otros aspectos del entorno de la casa, pues aunque no suponga un intercambio de mensajes, se ha demostrado que pueden ejercer una importante influencia sobre el proceso de adquisición del lenguaje. Por tanto, para optimizar el entorno del niño y, por consiguiente, las competencias lingüísticas del mismo proponemos [1]:

- Permitir la toma de iniciativa del niño en la interacción verbal.

- Hablarle usando fonemas simples.

- Hablarle con una entonación exagerada procurando llamar la atención del niño.

- Hablar al niño pausadamente y con claridad, vocalizando bien cada palabra y en principio acompañada del gesto.

- No usar la imitación verbal como único medio de enseñanza del lenguaje, antes al contrario, presentar las palabras dentro de un contexto (la comida, el baño, etc.), dirigidas a los objetos nombrados y acompañadas de acciones motoras y mimo-gestuales.

- Hablar al niño espontáneamente con mucha frecuencia, usando siempre las mismas palabras y sin usar los diminutivos.

- Evitar las deformaciones fonéticas usadas por el niño sin corregirlo, sino que se le devolverán las palabras bien expresadas.

- Evitar el uso frecuente de frases imperativas y no usar frases interrogativas.

Aunque en el lenguaje expresivo no consigamos los resultados deseados, ese baho de lenguaje correctamente realizado en las primeras etapas del niño, le servirá para que, a nivel comprensivo, estructure bien sus esquemas mentales y su relación con el entorno, a través de la comunicación, sea la correcta.

Inteligencia y aprendizaje

- No se ha de olvidar que tienen deficiencia mental.

- Es preciso hablarles más despacio; con mensajes breves, concisos, sencillos, directos y sin doble sentido. Si no entienden las instrucciones repetir las con otros términos diferentes y más sencillos.

- No se ha de dar por supuesto que saben algo si no lo demuestran haciéndolo.

- Se les ha de dar tiempo para que contesten, sin adelantarse a su posible respuesta.

- El aprendizaje es conveniente realizarlo a un ritmo lento para que lo integren.

- Precisan más tiempo que otros para responder. Les cuesta entender varias instrucciones dadas de forma correlativa o secuencial.

- Es difícil para ellos generalizar lo que aprenden (es decir, aplicarlo en circunstancias distintas a las del aprendizaje, en otras situaciones, en otros momentos, ante otras personas). Además, van a ser poco flexibles en sus actuaciones.

- Se ha de prever en la programación la generalización y mantenimiento de las conductas.

- Es esencial también el entrenamiento de la memoria. Es recomendable practicar en

conveniente empezar por cortos periodos y prolongarlos poco a poco.

Socialización y autocuidado

Es quizás uno de los aspectos más importantes a desarrollar, ya que es fundamental que el niño sea capaz de desenvolverse con la menor ayuda posible. Lo primero que debemos conseguir es que el niño sea capaz de comer solo.

La activación de la musculatura que producen el cierre de la boca necesita de un trabajo especial en el niño trisómico; en este sentido sabemos que el agua induce al cierre de la boca, activando la hipotonía de los músculos temporales y maseteros, por la estimulación de los cuales evitaremos que la lengua siga siendo su elemento preferido de succión, iniciando la masticación y, a continuación, la expresión verbal. Son muy frecuentes entre los niños trisómicos las diastasis de la lengua y del velo del paladar, y sabemos que el anormal funcionamiento de los labios incide en el movimiento del paladar, por lo que debemos de activar la musculatura orbicular de los labios.

Más adelante, cuando el niño se lleva las manos a la boca le daremos trocitos de pan para que se los lleve a la boca, pero antes de esto realizaremos ejercicios con el niño que consistan en llevar objetos a la boca. Luego haremos que el niño sea capaz de llevar esos objetos hacia nuestra boca. A continuación haremos que el niño realice este movimiento delante del espejo, no solo para motivar su acción sino también para que sea capaz de interiorizar el movimiento a realizar.

Podemos ofrecerles una galleta para que la lleve a la boca; en un principio la chupará pero, a continuación, realizará distintos movimientos con su lengua para desplazar la

comida dentro de ella. Para que el niño acostumbre a llevar sus manos hacia la boca podemos humedecerles los dedos con sustancias de sabor agradable e incitarle a ello. También es recomendable que el niño tenga una cuchara sobre sus manos, mientras la madre lo está alimentando.

Puede darse el caso de que el niño no tenga una masticación adecuada. En este caso nuestro trabajo consiste en realizar en el niño una educación terapéutica de la masticación. Como el niño puede tener la lengua en protrusión la corregiremos efectuando presiones bajo el suelo de la boca por debajo de la mandíbula, teniendo en cuenta que el cuerpo y la cabeza del niño se encuentren en posición corregida. Esta maniobra provoca retracción de la lengua y el cierre de la boca. A continuación pasamos a deslizar nuestro dedo, en el interior de la boca del niño, todas las direcciones posibles con el fin de llevar a cabo la estimulación de la lengua, que nuestro objetivo radica en conseguir la combinación de los movimientos de la lengua y la mandíbula. Si al introducir el dedo en la boca, el niño responde mordiendo no debemos mostrar signos de ansiedad o dolor, sino que llevamos a cabo una presión con los dedos de la mano libre sobre el borde anterior del masetero opuesto, invaginándolo progresivamente la mejilla. El siguiente paso será introducir alimentos en la boca del niño para que lleve a cabo la masticación por los mismos.

El segundo eslabón a conseguir es que el niño se alimente haciendo uso de la cuchara. Introducimos nuestro dedo provocando la elevación y el descenso de la lengua. Posteriormente repetimos el mismo ejercicio introduciendo una cuchara sin alimentos. Estimulamos al niño para que la muerda suavemente y posteriormente abra la boca. Iremos colocando alimentos en la cuchara

tareas cotidianas de casa (por ejemplo, transmitir recados, etc.) [38],

— También les falta el efecto conectivo, es decir, no saben si está bien la tarea y lo preguntan. Ejemplo: si se le pide que una dos puntos con un lápiz y no los junta, y preguntan si está bien, se le pide que mire, que no lo unido, y entonces lo corrige.

— Presentan falta de iniciativa para comenzar las tareas con un objetivo definido y constancia en su realización. En un principio hay que dirigirlos dándole un margen en ejecución.

— Tienen dificultad en la consolidación de tareas. Tienen dificultad en el aprendizaje para construir sobre los conocimientos adquiridos. Para consolidar hay que repetir mucho, enseñándole las cosas poco a poco, cosas que no varíen mucho de lo anterior y enseñarle mucho (pues lo que se le enseña hoy y mañana no se acuerda). El elemento de referencia es la RUTINA, amenizada a través del juego.

— Tendencia a la hiperactividad y al movimiento sin objetivos claros. Hay que centrarse creando un ambiente relajado y teniendo mucha paciencia y serenidad por nuestra parte.

— Dificultad para elaborar la información multisensorial que se deriva de la referencia propioceptiva y también dificultad para valorar el resultado de la ejecución de la tarea en modo tal que le permita ir mejorando la repetición de dicha tarea. Falta el *feedback* que existe entre el y la respuesta de su ejecución. Por ejemplo, si no entra la pieza en el puzzle, no se le ocurre darle la vuelta.

Percepción

— Mejor percepción y retención visual que auditiva. Se debe presentar la estimula-

ción siempre que sea posible a través de más de un sentido (multisensorial).

— El modelado o aprendizaje por observación, la práctica de conducta y las actividades con objetos e imágenes son muy adecuados [38, 39].

— La fijación del objeto se retrasa hasta los 8 meses. Los trisómicos no muestran ninguna deficiencia en reconocimiento visual ni de reconocimiento de formas simples. Pero sí presentan alteraciones en las estrategias de registro visual y programas optométricos. Por ejemplo, si les indicamos que nos traiga un objeto, donde hay muchos objetos, el SD es incapaz de verlo, no ve el estímulo relevante. Hay que enseñarle estrategias. Al principio deben estar «teledirigidos». (p. ej., sigue mi dedo).

Atención

— Dificultad para mantener la atención sobre todo durante periodos prolongados. Es preciso programar ejercicios para que aumenten sus periodos de atención.

— Tienen mucha facilidad para la distracción frente a estímulos diversos y novedosos, a menudo ocasionada por pequeños estímulos presentes en el ambiente.

— Es conveniente mirarles cuando se les habla, comprobar que atienden, eliminar estímulos distractores cuando se trabaja con ellos, presentarles los estímulos de uno en uno y evitar enviarles diferentes mensajes y estímulos al mismo tiempo.

— No se ha de confundir la falta de atención con la demora en la respuesta, algo que se da habitualmente, ya que su periodo de latencia (tiempo que tardan en responder) es más largo [38, 39],

— Se fatigan rápidamente. La atención no se mantiene por un tiempo prolongado. Es

La relacion con el nino a través del juego

Jugar es una conducta universal y dominante en la infancia. Es agradable, espontánea y positivamente valiosa. El sentimiento de placer que los niños adquieren jugando puede ser la primera fuerza motivadora, pero, para que sigan siendo divertidas, las experiencias lúdicas de un niño deben buscar, por un lado, el equilibrio entre la capacidad del niño y el reto que supone jugar [31] y, por otro lado, el nivel de diversión que se reflejara en la satisfacción general del niño en la experiencia lúdica. Pues la diversión va a conseguir reducir el agotamiento producido por el juego [32].

En un niño con SD cuyas aptitudes para el movimiento son pobres, lentas o deficientes, buena parte del tiempo y de la energía del juego deben orientarse a moverse, más que hacia la actividad o al juego en sí mismo, pues puede esperarse que una falta de competencia en el movimiento y una mala comprensión genere confusión, el desánimo de ser incapaz de tomar parte en el juego, y que el niño vaya cayendo cada vez más por debajo de los demás iguales, no solo en el desarrollo motor, sino también en el de las habilidades sociales. Sin olvidar que a través del juego conseguiremos nuestros objetivos propuestos en las diferentes áreas de su desarrollo, a través del juego trataremos también de crear y consolidar un tipo de rutina interactiva en las familias en las que hay un niño con SD, a la vez que conseguiremos que el niño alcance sus niveles de evolución psicomotrices con el menor esfuerzo, por el placer que le supone su realización a través de una actividad lúdica.

A continuación presentamos algunas de las principales orientaciones y sugerencias que pueden proporcionarse a las madres y a los padres para este fin [40]:

Jugar unos minutos cada día. En primer lugar, y como paso previo al inicio de orientaciones respecto a cómo deben ser las rutinas, es fundamental ayudar a las madres y padres a crear cada día unos momentos de juego o actividad conjunta con hijos. Estos ratos deberán presentar las siguientes características:

— *Encontrar momentos dedicados exclusivamente al niño.* Al menos quince o veinte minutos cada día de juego o a interactuar con él o ella.

— *Implicarse en actividades en las que el niño tiene la iniciativa.* Un paso fundamental para organizar con buenos resultados un programa como el que proponemos es que los profesionales encuentren la forma de ayudar a las familias a entender que durante estos ratos es el niño quien «manda», lo que implica que se le debe dar la oportunidad de elegir los juguetes y el juego o la actividad a la que se quiere implicar. Son los padres quienes deben seguir y respetar sus iniciativas. Pero, una vez obtenido el juguete, tratemos de despejar el resto para que no padezca de uno a otro sin jugar con ninguno. También hay que enseñarles a jugar y son los padres los encargados de hacerlo.

— *Encontrar momentos en los que el niño quiere jugar a la madre y al niño.* Sin duda para que estos ratos funcionen con fluididad es fundamental saber transmitir a los padres de los niños con SD la idea de que tienen que ser momentos en que a ambos les apetece jugar. La forma más sencilla de asegurarse que el niño tiene ganas de jugar, es que haya alguna señal de demanda de juego conjunta al padre o a la madre, o que ya esté jugando y permita la incorporación al juego de uno de los padres. Es importante que entiendan que no es una obligación fija, sino la búsqueda de momentos agradables y relajados.

ra que se vaya acostumbrando a la acción. sacar la cuchara de la boca y, al ponerse a en contacto con los labios del niño, le diremos que apriete los mismos, ya que a acción es fundamental para que se pueda tomar el alimento. Si no lo hace, le realizaremos el movimiento de forma pasiva. También podemos estimular esta acción, haciendo ligeras percusiones sobre el orbicular de los labios.

Es fundamental recomendar la cuchara cuadrada para facilitar al niño el empleo de ella y se adapte perfectamente a las dimensiones de la boca y a la forma de las encías y de las arcadas dentarias.

Los bordes deben ser romos y la espátula hueca, con un arco regular, para facilitar el contacto de los labios con el fondo. El mango debe ser grueso y redondeado.

En la continuación debemos enseñarle a beber por sí solo. Para que se familiarice con la taza donde pasará a beber, se la daremos a que juegue con ella y, mediante este juego, la vaya conociendo. Es conveniente que la taza contenga en su fondo un dibujo atractivo para dirigir la mirada del niño hacia el fondo y, de este modo, facilitar su acción. Colocaremos en una taza un poco de líquido para que vaya acostumbrándose a la realización de esa tarea. Le iremos llenando cada vez más el vaso y, a continuación, iremos reduciendo todo el movimiento que realiza el niño hasta llegar a la boca del niño. Podemos utilizar los patrones de Kabat para que integre el movimiento.

Debemos enseñar al niño a desvestirse y a vestirse. Para facilitar esta tarea, es recomendable que las ropas que use el niño sean fáciles de quitar. Comenzaremos enseñándole a desabrochar y luego a abrochar. Lo adiestraremos primero con la tabla de Montessori. La tarea de vestirse debe ser siempre igual. Por ejemplo, meteremos los pantalones des-

de los pies hasta los muslos y luego guiaremos sus manos para que, sujetando la parte superior de los pantalones, los lleve hasta la cintura). Repetiremos esta acción varias veces, ya que estos niños tan solo aprenden a base de repetición. Terminaremos el ejercicio cuando el niño sea capaz de realizarlo sin nuestra ayuda.

El control de esfínteres se inicia entre los trece y los quince meses. Durante el periodo neonatal la micción es un acto reflejo. Normalmente los bebés se vacían después de las comidas. Pueden ser condicionados a cualquier edad colocándoles en el orinal. Al principio siempre orinara con urgencia y puede ser que se le olvide si está jugando. Sin embargo, en el SD todo este proceso aparecerá más tarde.

Para que Heve a cabo el control de esfínteres, daremos algunas orientaciones a los padres [34]:

- Cambiarle los pañales inmediatamente después de ensuciarlos.

- Sentar al niño en un orinal, acompañándolo.

- Dejar al niño sin pañal durante periodos cada vez mayores, siempre en momentos que alguno de los padres esté disponible para atender al niño.

- Hacer sentir inebmodo al niño cuando se siente hambmedo y premiarlo con besos y caricias cuando avisa de su necesidad de miccionar o defecar.

- Es recomendable que el orinal tenga forma infantil, para que asimile la situación como agradable.

- En principio, el niño pide verbalmente sus necesidades de miccionar o defecar cuando la acción está siendo realizada durante el día. La madre deberá observar el espacio temporal en el que se ejecuta esta conducta y animarle a que lo pida antes de que lo realice.

males en cuanto al desarrollo y al aprendizaje de sus habilidades psicomotrices. Por lo tanto, el contenido de los programas puede ser similar al de todos los niños.

El grado de dificultad en su aprendizaje requiere estrategias de aprendizajes bien estructuradas para luchar contra sus problemas de atención, así como resumir la información relevante, debido a su situación.

Es necesario que se le presenten las tareas que debe realizar de manera cuidadosa, teniendo en cuenta la lentitud de sus respuestas y de los mecanismos de procesamiento de los datos.

La repetición frecuente de las conductas aprendidas también puede ayudar a vencer la inestabilidad de las respuestas, a consolidar el aprendizaje y a que conserven las habilidades en el futuro.

Estos niños necesitan experiencias que reduzcan las probabilidades de los frecuentes fracasos que disminuyen la motivación y la autoestima. A este respecto, tienen la máxima importancia los esfuerzos dirigidos a ayudar a las familias, desde el momento del nacimiento, a comprender al niño y a proporcionarle un ambiente de afecto, de estímulos y de esperanza, en el que destaque la normalidad, y no la patología.

BIBLIOGRAFÍA

- Rodríguez Sacristán J. y Pérez Ríos J. *Curso de introducción en Atención Temprana*. Universidad de Sevilla, 1987.
- Florez J. *Patología cerebral y sus repercusiones cognitivas en el síndrome de Down*. Siglo Cero 30(3): 29-45, 1999.
- Florez J. Neurologic abnormalities. En: Pueschel SM, Pueschel JK (eds), *Biomedical concerns in persons with Down syndrome*. Baltimore, Paul H.
- Wisniewski, K.E. Down Syndrome child often have brain with maturation delay, retardation of growth and cortical dysgenesis. *Am J Med Genet* 7, 274-281, 1990.
- Wisniewski, K.E. y Bobinski, M. Hipotalámic abnormalities in Down Syndrome. En: Etekin, C.J.(dir): *The morphogenesis of Down Syndrome*. Wiley-Liss, Nueva York, 1991.
- Petit TL y cols. Synaptic development in human fetus. A morphometric analysis normal and Down's syndrome neonates. *Exp Neurol* 83, 13-23, 1984.
- Sylvester PE. *The hippocampus in Down syndrome*. *J Ment Defic Res* 27: 227-231, 1983.
- Palmer y cols. Head circumference of child with Down Syndrome. *Am J Med Genet*, 61-67, 1992.
- Schmidt, RA. Motor control and learning behavioral emphasis, *Human Kinetics* Illinois 1988.
- Fryers, T. Survival in Down's Syndrome. «*Journal of Mental Deficiency Research*» (1986) 101-110.
- Castell y cols. Long term effects of recombinant human growth hormone on child with Down Syndrome with short stature. *John Wiley, Chichester*, 1993. Growth hormone deficiency in Down's syndrome children. *J Intellect Disabil Res*, 36, 29-43. 1992.
- Wisniewski, K.E., Schmidt-Sidor. Postnatal delay of myelin formation in brains from Down syndrome infants and children. *Neuropathol* 2, 55-62, 1989.
- Florez, J. Neurologic abnormalities. En: Pueschel, S.M., y Pueschel, J. M. (dirs): *Biomedical concerns in person with Down syndrome* págs. 5-28. Masson-Salvat Medicina y Farmación Síndrome de Down de Cantabria Barcelona, 1991.
- Benson. Síndrome de Down. Aspectos específicos. Ed Masson. 1995.
- Bilovsky y Share. Síndrome de Down. Aspectos específicos. Ed Masson. 1995.
- Bower y Hayer. Síndrome de Down. Aspectos específicos. Ed Masson. 1995.

nque puedan ser inicialmente esporádicas.

— *Jugar en un espacio amplio, iluminado, tranquilo y cómodo.* El fisioterapeuta que atiende a los padres de un niño con SD debería ayudarles a entender que el entorno físico en el que se desarrollan las interacciones debe presentar unas mínimas condiciones, no son la adecuada iluminación, el espacio para moverse, rodar por el suelo, lanzar objetos o hacer circular un coche de juguete. Otro aspecto sobre el que se debe tener mucha información es el del ruido ambiental. El sonido fuerte que proviene de un televisor, una conversación entre adultos a un volumen demasiado elevado, o de un equipo de música puede inhibir y dificultar la comunicación con el niño. El lugar de preferencia para el juego con el niño es su dormitorio, e previamente se ha dispuesto de una forma confortable y alegre.

— *Colocar los juguetes o materiales de juego al alcance del niño.* Consideramos que es fundamental que los fisioterapeutas entiendan la forma de averiguar si en general los niños tienen los juguetes y los materiales de juego que más les gustan a su alcance y, de lo contrario, sugerir a los padres que intenten conseguirlos. El objetivo de esta orientación es que el niño sea más activo en el juego y en la elección de este, lo cual de algún modo incrementará su motivación para iniciar o continuar con una actividad y para hacer participar a otras personas como los padres.

Recordamos que uno de los objetivos de este tipo de sugerencias es potenciar que el niño con SD, que por lo general se muestra pasivo, sea más activo durante las interacciones y que tenga más poder de decisión respecto al tipo de actividades y juegos en los que se implica.

— *Encontrar una posición de juego cómoda.* Se incluyen aquí orientaciones en relación

con la propia posición física de los padres y del niño. En este sentido, entendemos que los fisioterapeutas deberían encontrar la manera de ayudar a los padres a entender que es importante que ambos se encuentren cómodos mientras tienen lugar las interacciones. La mayoría de las veces ello implicaría que la madre o el padre condicionen su posición a la del niño: si éste se sienta en el suelo, es conveniente que la madre o el padre se siente a su misma altura; si juegan con una «feria» los dos deberían tener la posibilidad de dar vueltas a la manivela o de sentar a los muñecos en los bancos de la noria; y si juegan a «comidas», los dos deberían tener la oportunidad de alcanzar las diferentes piezas que constituyen el juego. En definitiva, lo que se pretende con esta orientación es ayudar a los padres a evitar posiciones demasiado rígidas o poco naturales.

— *No preocuparse en exceso por el desorden de los juguetes o materiales.* Quizás se trate en este caso de una orientación difícil de abordar si no se han observado interacciones reales entre un niño y la familia concreta a la que estamos intentando ayudar, pero en cierto modo el fisioterapeuta debería encontrar una forma de hacer ver a la madre o al padre que «no ocurre nada» si queda la habitación llena de juguetes por el suelo, durante un rato, al final del juego conjunto. Una de las razones que se puede esgrimir, y que los padres pueden entender fácilmente, es que en muchas ocasiones las situaciones más desorganizadas animan a los niños a tomar la iniciativa, a interactuar más con los adultos, en definitiva, a sentir que controlan la situación en mayor medida.

CONSIDERACIONES FINALES

Los niños con trisomía 21, según hemos podido observar, siguen las secuencias nor-

15. Hodapp et di Síndrome de Down. Aspectos específicos. Ed Masson. 1995.
16. Smyth, M.M, Perception and action, en MM, Smyth y M. Wing (dirs.), The Psychology of human movement, Academic Press, Londres 1984.
17. Diamond y cols. Orthopedic disorders in patients with Down's syndrome, «Orthopedic Clinics of North America» 12 (1981) 1 p. 57-71.
18. Harris, S.R., Down Syndrome, en S.K. Campbell (dirs). Pediatric neurologic physical therapy, Churchill Livingstone, Nueva York 1984, p. 169- 204.
19. Cowie, V., A study of the early development of mongols, Pergamon Press, Oxford, 1970.
20. Bobath, K,y Bobath, B. , Diagnosis and assessment of cerebral palsy, en P. H. Pearson y C.E. Williams (dirs), Physical Therapy services in the developmental disabilities, Charles C. Thomas, Springfield, Illinois. 1972, p. 31-113.
21. Burnett, C.N. y Johnson, E. W. Development of gait in childhood , parte II «Developmental Medicine and Child Neurology® 13 (1971) 207- 215.
22. Haley, S.M. Sequence of development of postural reactions by infants with Down Syndrome, «Developmental Medicine and Child Neurology® 29 (1987) 674- 679.
23. Lydic, J.S. y Steele, C., Assesment of the quality of sitting and gait patterns in children with Down's syndrome «Physical Therapy® 59(1979) 1.489- 1.494.
24. Shumway-Cook, A y Woollacott, M.H., Dynamics of postural control in the child with Down Syndrome, «Physical Therapy® 65 (1985) 9, p. 1.315- 1.322.
25. Shepherd, R., Problem analysis whit Down's syndrome infants, «Australian Journal of Physiotherapy: Pediatric Monograph® (1979) 117-124.
26. Cunningham, C.C., Down's syndrome: An introduction for parent, Souvenir Press, Londres 1982; version cast., El síndrome de Down: Una introducción para padres, Fundación Catalana Síndrome de Down – Paidós Ibérica, Barcelona 1990.
27. O'Connell, A. L. y Gardiner, E. B., Understanding the scientific basis of human movement, Williams and Wilkins, Baltimore 1972.
28. Gody y Welson. Síndrome de Down. Aspectos específicos. Ed Masson. 1995.
29. Santos Guerra. Síndrome de Down. Aspectos específicos. Ed Masson. 1995.
30. Wecket y cols. Síndrome de Down. Aspectos específicos. Ed Masson. 1995.
33. Parajua-pozo J.L. y Casis-Arguas. *Síndrome Down y demencia*. Revista Neurología, 31 (2) 126-128, 2000.
34. Rodríguez Sacristan J. y Pérez Ríos J. *Curso de especialización en Atención Temprana*. Universidad de Sevilla, 1998.
35. Perera J. y col. *Síndrome Down. Aspectos específicos*. Editorial Masson. Barcelona, 1995.
36. Montiel P. y Cuestas A. V Jornadas Nacionales e Internacionales de hidroterapia y actividad física adaptada. Sanlúcar de Barrameda (Cádiz), 1999.
37. Le Metayer M. Reeducación cerebromotriz del niño pequeño. Editorial Masson. Barcelona, 1995.
38. Flored J. Aprendizaje y Síndrome Down. Revista Canal 21. Año 2002. http://www.down21.org/educ_psc/educacion/port_educacion.html
39. Ruiz E. *Aspectos psicológicos del niño con Síndrome Down*. Revista Canal 21, 2002 http://www.down21.org/educ_psc/educacion/port_educacion.html.
40. Gracia G.M. y Del Río María J. *Intervención naturalista en la comunicación y el lenguaje para familias de niño pequeño con síndrome de Down*. Fundación Síndrome Down de Cantabria, 2002. <http://www.a017.infonegocio.com/221/todo/interes/iniciocomunicacion.html>.
41. Burns Ivonne y Gunn P. *Síndrome Down: estimulación y actividad motora*. Editorial Herder. Barcelona, 1995.