

SÍNDROME DEL MAULLIDO DEL GATO. INTERVENCIÓN EDUCATIVA¹

Cat's meow Syndrome. Educative intervention

M^a del Carmen CARBAJO VÉLEZ

Maestra de Educación Primaria

Dra. en Psicología por la Universidad de Valladolid

RESUMEN

Este artículo se fundamenta en la revisión de algunos de los estudios e investigaciones más importantes realizados sobre el Síndrome del Maullido del Gato. En él se pretende mostrar las características de este síndrome que es poco conocido por los profesionales educativos de la escuela ordinaria, y del cual existe poca documentación reciente que no tenga un carácter marcadamente sanitario. También, enseñar que a pesar de las particularidades concretas del síndrome es posible una evolución favorable del alumno a través de una intervención multidisciplinar. Se incluyen varias aportaciones sobre cómo desarrollar una correcta intervención familiar, médica y educativa.

Palabras Clave: Síndrome del Maullido del Gato, características, alteraciones, intervención

ABSTRACT

This article is based on a review of some of the most important researches and studies realised about the Cri du Chat Syndrome. This aims to show the characteristics of this syndrome that is little known for educative professionals of the traditional school, and in with it has little recent documents that it has not a sharply medical care character. Moreover, I want to teach that in spite of specific particularities of this syndrome is posible a high evolution of the student through a multidisciplinary intervention. It includes several contributions about how to develop an appropriate educative, medical and familiar intervention.

Key Words: Cat's meow Syndrome, characteristics, alterations, intervention

1. INTRODUCCIÓN

El Síndrome del Maullido del Gato se debe a la pérdida de material cromosómico en la porción distal de 5p y presenta un fenotipo identificable con un llanto característico, rasgos craneofaciales dismórficos, un retraso en el ritmo de crecimiento y un importante retraso mental. Muchos presentan también deformidades ortopédicas y anomalías en uno o más aparatos del organismo.

¹ Recibido el 11 de junio de 2012, aceptado el 14 de noviembre de 2012

Casi todos los afectados por este síndrome antes de 1970 eran internados en instituciones muriendo a edades relativamente tempranas por complicaciones respiratorias, enfermedades cardíacas, malformaciones gastrointestinales, complicaciones en la alimentación, etc. No se planteaba la atención educativa sino más bien la asistencial o sanitaria y con no muy buen pronóstico. Es a partir de entonces y con la Ley de Integración Social del Minusválido (LISMI, 1982) cuando comienza a adquirir importancia el desarrollo de programas de intervención precoz y la disponibilidad de una educación pública para todas las personas con minusvalía.

En los últimos años se ha producido un cambio en la forma de atender al alumnado que presenta síndromes y dificultades. Los especialistas han dejado de trabajar aisladamente para intentar ofrecer una respuesta única, coordinada y coherente a las necesidades del alumno. Se procura ofrecer situaciones de enseñanza-aprendizaje en el contexto más normalizador posible, logrando una educación de calidad. Las necesidades educativas específicas una vez detectadas y valoradas se intentan satisfacer, permitiendo al alumno incorporarse plenamente y al máximo de sus posibilidades en su medio familiar, escolar y social.

Los alumnos con Síndrome del Maullido del Gato de acuerdo con la legislación educativa actual son alumnos con necesidades educativas especiales ya que deben recibir los apoyos y la atención educativa ajustada a sus necesidades. Su escolarización se lleva a cabo siempre que es posible (habitualmente durante la etapa de infantil y hasta el primer ciclo de primaria) en centros ordinarios y se rige por los principios de normalización, inclusión y asegura la no discriminación y la igualdad efectiva en el acceso y permanencia en el sistema educativo. Se introducen las medidas de flexibilización que se consideran necesarias y si es preciso se reorganizan los recursos humanos y materiales, se acondiciona el espacio y estructura el tiempo. Cuando las necesidades propias de los alumnos de este síndrome no pueden ser atendidas en el marco de atención a la diversidad de los centros ordinarios pasan a ser escolarizados en centros de educación especial donde reciben una atención individualizada y personalizada hasta la edad de veintiún años.

Si bien es verdad que los casos de alumnos con Síndrome del Maullido del Gato no son muy frecuentes, es necesario que el profesorado que puede llegar a atenderlos conozca en qué consiste este síndrome, cuáles son sus características y cómo se intervine. No obstante, no debemos olvidar que los alumnos con este síndrome no son homogéneos. Cada uno tiene sus peculiares características que le diferencian, por lo que cualquier propuesta de intervención debe ser individualizada y estar ajustada a cada alumno.

2. DESARROLLO DEL TEMA

2.1. DESCRIPCIÓN DEL SÍNDROME DEL MAULLIDO DEL GATO

El Síndrome del Maullido del Gato conocido como “Cri du chat” fue descrito por primera vez en París, en noviembre de 1963, por Jerome Lejeune, Lafourcade, De Grouchy, Berger, Gautier, Salmon y Turpin, como una deficiencia del brazo corto de un cromosoma del grupo B. Posteriormente en 1964, se confirmó mediante autoradiografía que el causante del problema era el cromosoma 5.

Los estudios preliminares se realizaron sobre tres niñas que presentaban distrofia facial, retraso mental y un lloro similar al del maullido de un gato joven, de donde surgió su nombre.

Posteriormente se publicaron varios estudios y casos clínicos. Destaca en 1982, el estudio transversal publicado por Wilkins sobre 86 individuos con el síndrome. En 1987, el estudio realizado por Amato y colaboradores en el que analizaban las características electroacústicas de las cuerdas vocales en pacientes con dicho síndrome. Y en 1990, el estudio de Carlin en el que compara 62 individuos con el Síndrome del Maullido del Gato.

Los estudios clínicos más actuales en España proceden de la colaboración entre la Asociación de Personas Afectadas por el Síndrome del Maullido del Gato y el hospital Ramón y Cajal.

No obstante, las investigaciones se centran en las características físicas, la citogenética y la dermatología. Los aspectos del desarrollo general raramente se documentan con detalle, aunque algunos autores han proporcionado información útil en el desarrollo cognoscitivo, del lenguaje y motor (Schlegel, Neu, Carneiro, Reiss, Nolan y Gardner, 1967; Niebuhr, 1978; Sparks y Hutchinson, 1980; Wilkins, Brown y Wolf, 1980). Por último, algunos autores como Sykes y Christie (1978) han demostrado el desarrollo de una chica de 14 años con este síndrome.

Para comprender el síndrome hay que recordar que los cromosomas contienen el material genético que determina los rasgos físicos y de desarrollo de cada persona. Poseemos, de forma habitual, 46 cromosomas repartidos en 22 pares homólogos y el par sexual, y en cada par uno procede del padre y el otro de la madre. Estudiando detalladamente el tamaño y la forma de los cromosomas, se puede determinar si falta un trozo de uno de ellos o existe un trozo de más.

Las personas con ese síndrome tienen una delección cromosómica, es decir, un acortamiento de uno de los cromosomas del par 5 que muestra una pérdida de material genético.

El Síndrome del Maullido del Gato se incluye en la categoría de anomalías estructurales cromosómicas que se caracterizan por la fractura de los cromosomas como consecuencia de factores ambientales como virus, radiaciones o fár-

macos. Para Lejeune (1963) la anomalía puede ser una rotura al azar con pérdida del fragmento a nivel de un punto débil, en el que el cromosoma se estrecha o una traslocación de la que pueden ser portadores los padres. Arcas, Gaspa y Jiménez (1983) consideran que la anomalía puede producirse por la presencia de un gen recesivo que se vuelve pseudodominante en presencia de una delección en su locus homólogo.

Overhauser, MC Mahon, Overlender y otros (1990) señalan que en la mayor parte de los casos con este síndrome la delección se da en el propio sujeto, solamente un pequeño porcentaje (10–15 %) lo hereda de sus padres.

Entre las causas que provocan las anomalías cromosómicas en el par 5 y originan este síndrome se encuentran:

- Delección simple: Consiste en la fractura de uno de los brazos cortos del par 5 (grupo B) con posible pérdida de material genético. Cada autor cifra esta pérdida de forma diferente. Así por ejemplo, Wilkins et al (1983) señalan que se encuentra entre el 16 y el 81 % mientras que Overhauser et al (1990) consideran que está entre el 30 y el 60 %.
- Traslocación: Consiste en la rotura de un cromosoma y la transferencia del fragmento desprendido a otro cromosoma no homólogo. Además, pueden romperse dos cromosomas no homólogos e intercambiarse los fragmentos. La información genética no se pierde.
- Mosaico: Consiste en un cambio cromosómico después de la formación del cigoto. Los tejidos que se forman son portadores de diferentes constituciones cromosómicas. Dicho de otra forma, en el par cromosómico hay cromosomas sanos y con rotura. En este caso, la información genética perdida es proporcional al de cromosomas rotos.

Como ya se ha señalado, todas estas anomalías pueden ser heredadas de los padres o producidas de nuevas. Determinar la incidencia de este síndrome es muy difícil, actualmente se habla de un caso por cada 20.000 o 50.000 nacimientos.

A continuación se describen las características más importantes de este síndrome.

2.1.1. Alteraciones psicofísicas

Este síndrome conlleva un retraso psicofísico, es decir, alteraciones que inciden en el proceso del desarrollo con retrasos en el campo de la organización de los sentidos, las sensaciones, las percepciones, en lo cognitivo y en el lenguaje.

En el campo físico están afectados órganos que en su funcionamiento manifiestan disfunciones en lo motórico, en la coordinación de movimientos, los reflejos, posturas,... Estas alteraciones pueden descender con una estimulación

temprana y con un adecuado seguimiento de las habilidades de autonomía personal y social.

2.1.2. Aspectos médicos

Las manifestaciones fenotípicas de este síndrome son muy variadas debido a la diversidad citogenética y la diferente localización en el cromosoma.

Suele detectarse un bajo peso al nacer, complicaciones médicas, problemas de alimentación (mala succión y alimentación lenta) y estreñimiento persistente (Wilkins, Brown, Nance y Wolf, 1983; Carlin, 1990; Torres, Freixa, Conesa, Martínez y Giros, 1989).

No obstante, son comunes a todos los casos la peculiar forma de la cara y el llanto característico de la primera infancia.

Según las diversas investigaciones, las principales características de la malformación craneofacial son microcefalia, maloclusión dental, epicanto y oblicuidad palpebral antimongoloide, micrognatia, estrabismo e hipertelorismo. También, aparecen otras malformaciones como craneoestenosis, cara de luna, nariz nasal plana, paladar hendido, labios abiertos, orejas grandes y bajas, hipoplasia de líneas nasales y mandíbula caída.

El llanto característico que se da en todos los casos iniciándose a los pocos meses de nacer, se ha relacionado con defectos del Sistema Nervioso Central (Terman, 1985) y con una malformación de la laringe (hipoplásica) (Rodríguez, Concheso, Pedrosa et al, 1970; Joppich y Schulte, 1973; Arcas et al, 1983; Torres et al, 1989).

Otras malformaciones citadas en las diferentes investigaciones son: cardiopatía congénita, soplo cardíaco, bradicardia, dermatoclifos, pliegue palmar único, pliegues simiescos, clinodactilia, alteraciones en el metatarso, deformidad por pie zambo, pie equinovaro, luxación congénita de cadera, malformaciones vertebrales, escoliosis, etc.

Si realizamos un análisis evolutivo de las características puede verse que durante las primeras etapas de la vida es frecuente que presenten cara de luna, microcefalia, hipertelorismo, hipoplasia mandibular y escaso peso al nacer. Tienden a ser hiperactivos. Destaca el peculiar llanto lastimero de tono agudo, que se parece al maullido de un gato. Kirman y Bicknell (1975) advirtieron que, en ocasiones, este llanto anormal no se presentaba. Valentine (1969) señala que normalmente desaparece con la edad y que es debido a una laringismo, con pequeñas cuerdas vocales, y una epiglotis encorvada. Durante la fonación se da una fuga de aire hacia la comisura posterior y surge el sonido por aproximación de las cuerdas vocales. Niebuhr (1978) afirmó que el origen del llanto no está claro.

Con el tiempo la cara se hace asimétrica y pierde su redondez. Los huesos faciales comienzan a modificarse en cuanto a su crecimiento relativo, y el hiper-

telorismo y la micrognancia no son tan aparentes. Es frecuente la maloclusión. El cabello se hace prematuramente gris. La hipotonía, propia del lactante, desaparece, y los reflejos se hacen vivos. En la marcha, los pies arrastran por el suelo. Los cambios radiológicos no suelen ser importantes, y consisten en senos frontales de tamaño grande, escoliosis y alas alíacas pequeñas.

2.1.3. Aspectos psicológicos

En todas las investigaciones sobre el Síndrome del Maullido del Gato se detecta un retraso mental severo o profundo. No obstante, el tratamiento precoz ha demostrado que es posible mejorar el nivel de logro funcional (Wilkins et al, 1980, 1983; Carlin, 1990). Es necesario desarrollar y valorar las capacidades que estos alumnos poseen.

En los alumnos con un cociente intelectual inferior a 40 se detectan conductas como el balanceo de cabeza, agitación de manos, chuparse el dedo, manierismos e insensibilidad al dolor.

Con respecto a la psicomotricidad, una característica observable en los casos es una coordinación deficiente de los movimientos, mantenimiento prolongado del gateo y retraso en la adquisición del desplazamiento autónomo. Los hitos evolutivos son adquiridos con posterioridad a lo habitual.

Además, Carlin (1990) señala la existencia de un trastorno de déficit de atención por hiperactividad.

En relación con el lenguaje, las primeras investigaciones sobre personas institucionalizadas con Síndrome del Maullido del Gato señalaban una incapacidad para comunicarse y para responder apropiadamente. Además, daban por supuesto que los graves déficits en el lenguaje eran consecuencia de los amplios déficits cognitivos.

Estudios posteriores que analizaron casos de personas educadas en casa y con un tratamiento precoz continuado con una escolarización especializada demostraron que no eran ciertas las expectativas iniciales.

En este sentido, Wilkins, Brown y Wolf (1980) afirmaron que en todos los casos estudiados había limitadas habilidades verbales aunque podían comunicarse de diferente forma:

- Usando expresivamente el lenguaje para indicar sus necesidades y emociones.
- Empleando un vocabulario reducido o con palabras-frase.
- Mediante un lenguaje básico de signos.

Wilkins concluía que en los casos con pronta introducción de programas especiales se desarrollaban habilidades comunicativas verbales o gestuales.

Para Carlin (1990) el uso del lenguaje de signos y otras técnicas de comunicación estimulan el desarrollo del lenguaje, reduciendo los problemas conductuales. Este autor indica que en los niños con Síndrome del Maullido del Gato criados en su hogar aunque el desarrollo del lenguaje está muy retrasado con respecto a otros aspectos, la estimulación precoz y especialmente la estimulación intensiva del habla así como la introducción precoz y el uso del lenguaje de signos, ha dado lugar al desarrollo del lenguaje y al empleo de signos como forma de comunicación. Sin embargo, los niños institucionalizados antes de la aparición del lenguaje no son capaces de desarrollarlo y el empleo de signos es escaso, irregular o ausente.

Por otra parte, el seguimiento longitudinal y el análisis del desarrollo del lenguaje en los niños criados en casa demuestran que su maduración sigue una evolución predecible. En primer lugar, se produce el reconocimiento receptivo con ciertas respuestas de conducta recíproca, seguido del empleo de varios métodos de comunicación no verbal como señalar con el dedo, empujar, ..., que a veces van acompañados de vocalizaciones. Parece que si los signos se introducen pronto y se utilizan de manera constante, los niños de corta edad comienzan a incorporar signos en su repertorio de comunicación. Técnicas como el uso de tableros de comunicación o de programas electrónicos o de ampliación de la voz se han empleado con éxito. Si continúa desarrollándose el lenguaje, se produce un descenso gradual en el empleo de los signos. Aunque el tratamiento logopédico es capaz de mejorar la articulación, inflexión y proyección de la voz, el timbre monocromático de tono alto permanece. El nivel último de adquisición de la comunicación es muy variable, pero nunca se ha llegado a la comunicación verbal exclusiva siempre se han precisado técnicas de comunicación ampliada. Esta evolución se ve confirmada también en el estudio de Torres et al (1989).

Los niños con Síndrome del Maullido el Gato son felices y amistosos, y disfrutan de su relación con otras personas (Carlin, 1990). No obstante, los cocientes sociales son mejores si acuden a programas educativos específicos de estimulación infantil. A menudo tienen buenos conocimientos sociales, sentido del humor y una excepcional memoria. Disfrutan jugando con sus amigos o compañeros e imitando la conducta de los otros.

Algunos no tienen desarrollado el sentido del peligro personal y muestran una conducta impulsiva y con escaso juicio.

Se valora muy positivamente la gran curiosidad frente a lo nuevo, deseos de comunicar lo aprendido y el interés por las reglas de convivencia (Espinosa, 1998).

El pronóstico de este alumnado depende del tipo de cromosomopatía, la escolarización temprana, las patologías asociadas y las actuales expectativas. Parece que aquellos niños con delección simple tienen mejor pronóstico que los portadores de una traslocación desequilibrada, mosaicismo, ... (Wilkins et al,

1980, 1982; Terman, 1985). El tamaño delecionado indica la severidad del Síndrome. Además, aquellos que han recibido una escolarización temprana presentan un mayor desarrollo en todas las áreas. Por otra parte, la gravedad y frecuencia de la variedad de patologías asociadas (cardiovasculares, respiratorias,...) que sufren estos niños pueden empeorar el pronóstico. Por último, las expectativas positivas actuales sobre el síndrome provocan un mayor optimismo en padres y profesionales, lo que ayuda a la formación de un buen pronóstico.

Con respecto a los tratamientos propuestos por los distintos autores revisados (Carlin, 1990; Overhauser et al., 1990; Torres et al, 1989; Wilkins et al, 1980, 1982) en este Síndrome pueden destacarse las siguientes conclusiones:

- Es posible alcanzar mayores niveles de desarrollo a través de estimulación constante, precoz y multidisciplinaria, y métodos de enseñanza individualizada.
- La fisioterapia es la mejor forma de reducir la hipotonía y la coordinación deficiente.
- Los problemas de atención mejoran con tratamiento farmacológico.
- Los programas de logopedia mejoran la articulación, inflexión y proyección de la voz. Los métodos de lenguaje alternativo como los de comunicación no verbal por signos, gestos, símbolos,..., aumentan las posibilidades de comunicación y desarrollo del lenguaje.
- Las intervenciones médicas y quirúrgicas mejoran las patologías somáticas asociadas.
- Un método de prevención primaria es la realización de un estudio cromosómico de los progenitores para evitar la heredabilidad.

Por último, los alumnos con el Síndrome del Maullido del Gato en función de su afectación adquieren determinados hitos con mayor retraso. Así, de media, adquieren el contacto visual a los 5 meses, el control cefálico a los 7 meses, la sedestación a los 15 meses, la bipedestación a los 4,5 años, las primeras palabras a los 3 años y el control de esfínteres a los 6,5 años.

2.2. INTERVENCIÓN FAMILIAR, MÉDICA Y EDUCATIVA

Los médicos, psicólogos, profesionales involucrados, profesores y padres deben ser conscientes del posible desarrollo de estos niños, al igual que disponer de una actitud positiva ante la educación y la futura programación y ubicación de los mismos.

Estos niños requieren por parte de la **familia** una actuación precoz, es decir, desde el primer momento de la detección. Es imprescindible la colaboración conjunta entre la familia y los profesionales. También, la coordinación entre todos los expertos de tipo educativo, médico y rehabilitador con la finalidad de

lograr la mejor atención. No obstante, la familia debe tutorizar el proceso de desarrollo del niño, dotándole de seguridad.

Las Asociaciones suelen ser un buen apoyo para las familias y es un buen modo de reivindicar recursos y compartir preocupaciones, proyectos e ilusiones.

Desde el punto de vista **médico**, las características de estos niños hacen necesaria la actuación coordinada de un equipo multiprofesional de especialistas (neurólogo, otorrino, traumatólogo, dermatólogo,...) que valoren, traten y atiendan su salud y calidad de vida, y realicen un seguimiento coordinándose con los profesionales y especialistas educativos como fisioterapeutas, psicomotricistas, logopedas,... Los avances en investigación y la mejora de tratamientos y fármacos pueden redundar positivamente en los niños afectados.

Desde el punto de vista **educativo**, es precisa la atención temprana realizada por especialistas que orientan e informan a familia y tienen en cuenta los informes médicos, la edad y la evolución de los alumnos. Esta atención suele basarse en la estimulación de los sentidos, las sensaciones, los reflejos y los movimientos para provocar las respuestas adecuadas según su edad y evolución. Suele ser necesario el tratamiento fisioterapéutico a causa de alteraciones físicas.

La atención educativa de estos niños en el sistema educativo vigente puede desarrollarse en centros de integración o en centros específicos, y tiene la finalidad de desarrollar al máximo las capacidades siguiendo los procesos de desarrollo evolutivo según las características personales del alumno, y ampliar las habilidades de autonomía personal y social.

Teniendo en cuenta las particularidades del Síndrome del Maullido del Gato es habitual que estos alumnos requieran apoyos específicos como logopedia, fisioterapia, psicomotricidad,..., desde los cuales se trabaja la evolución del alumno.

En **logopedia** se pretende estimular desde el primer momento los órganos buco-faciales (mejillas, labios, lengua,...) y las funciones o acciones que se realizan en el momento de la alimentación como son la succión, deglución, masticación y control de babeo. A medida que el niño crece se realizan masajes, se estimulan directamente los órganos bucofaciales uno por uno y se emplea la alimentación para ayudar a realizar el bolo alimenticio con comidas de más trituradas a menos trituradas hasta llegar a los alimentos sólidos, y que cambie el bolo alimenticio de un lado a otro para provocar la masticación.

También, se estimula el acto de la respiración, para que aprendan a controlar el aire y realizar las fonaciones adecuadas, que junto a los movimientos finos de los órganos bucofaciales dan lugar a las articulaciones de los fonemas.

La respiración necesita que se estimulen los músculos de cuello, los hombros, los pectorales y abdominales. Hay que ayudarles a que realicen inspiracio-

nes y expiraciones tanto nasales como bucales, y que realicen el acto de respiración en distintas posturas corporales: de pie, sentado, tumbado.

Por último, con los alumnos de este síndrome es importante iniciar la discriminación auditiva de sonidos de animales, ruidos ambientales, música, ..., a través de la presentación de estímulos. Esto les ayudará a que discriminen los sonidos del habla de los demás y de sí mismos a través de la imitación. Es importante presentarles modelos adecuados de articulación aunque no hablen o articulen correctamente, y trabajar la modulación, una vez que realice vocalizaciones, con fonación de vocales en tonos de más agudos a más graves, de forma más o menos rítmica o más o menos alargada.

Si se acompañan estos aprendizajes con actividades de psicomotricidad se provoca la estimulación del habla y del lenguaje con el movimiento y el ritmo corporal.

El siguiente paso es que adquieran vocales y consonantes a través de un proceso de lenguaje repetido, pasen de vocablos monosílabos a bisílabos y trisílabos para ir formando estructuras lingüísticas en su comunicación diaria y ordinaria.

No hay que preocuparse porque sus manifestaciones orales sean distorsionadas siempre y cuando el modelo a imitar sea correcto, ya que el niño se irá autocorrigiendo.

Por lo tanto, puede favorecerse el desarrollo del lenguaje:

- Aprovechando cualquier situación rutinaria para hablar con el alumno.
- Reforzando mediante la repetición todas las vocalizaciones y sonidos emitidos por el alumno.
- Desarrollando actividades que impliquen atención: seguir estímulos auditivos, mirar objetos en movimiento, etc.

La estimulación de la capacidad comunicativa debe apoyarse siempre en los valores funcionales de la misma. Si la comunicación no facilita al alumno la expresión de sus necesidades y la satisfacción de sus deseos, no encontrará justificación para esforzarse en ella.

El **trabajo fisioterapéutico** comienza con una estimulación precoz cuyo objetivo es el desarrollo de las distintas etapas motoras, sostén cefálico, volteos, estimulaciones propioceptivas, arrastre,...

En este síndrome suele haber una hipotonía generalizada que se trabaja mediante el control de la postura de la cadera y espalda. Se evitarán posturas inadecuadas. También, es frecuente la existencia de ataxia cerebelosa que provoca falta de coordinación y equilibrio, para lo que se realizan ejercicios en pelota de Bobath, en el gateo, el arrastre, el rulo, ... Por último, se trabajan los problemas respiratorios a través de ejercicios diafragmáticos y abdominales.

Tras la estimulación precoz se realiza un programa de fisioterapia donde se realizan ejercicios en grupo para la espalda, potenciación de miembros, mecanoterapia para el desarrollo de todas las amplitudes articulares, y ejercicios individuales respiratorios, de coordinación, equilibrio en tablas oscilantes, en líneas paralelas,..., y potenciación de espinales, abdominales, cuádriceps, glúteos, interescapulares,...

Todo esto acompañado y en coordinación con una psicomotricidad y educación física adecuada, así como en relación con su tutor y logopeda, para conseguir el desarrollo integral de este alumnado.

Desde el punto de vista de la **psicomotricidad**, cuando se inicia la marcha se empiezan a poner en funcionamiento nuevos aprendizajes y estimulaciones cerebrales que intentan dar respuesta a situaciones como controlar el espacio, mantener el equilibrio,..., junto con la forma de entrar en contacto con los objetos y las personas.

Los objetivos fundamentales del trabajo psicomotriz son:

- Desarrollar la motricidad gruesa: movimientos amplios de todos los miembros.
- Identificación de su propio cuerpo.
- Coordinación motriz a través de posturas básicas.
- Tomar conciencia de las partes de su propio cuerpo y en el de los otros.
- Desarrollar mecanismos de respiración y relajación.
- Desarrollar actividades que inciten la agudeza de los sentidos y relacionarse con los objetos.
- Iniciar la comunicación con el propio cuerpo a través de la expresión corporal realizando acciones.
- Desarrollar conductas de relación con los demás y mantenimiento de normas.
- Lograr conductas que requieran la percepción del espacio y del tiempo.
- Trasladar los logros de la motricidad gruesa a la motricidad fina con manipulaciones a través de las manos.

A través del movimiento se ponen en funcionamiento los sentidos, la percepción de los objetos en el espacio, la relación de los objetos entre sí y la relación de los objetos con las personas.

El **desarrollo cognitivo** se facilita a través de contextos de aprendizaje que le ofrecen una estimulación multisensorial. Deben realizarse actividades destinadas a desarrollar las capacidades atencionales del alumno.

Dentro del **ámbito psicosocial** hay que potenciar su autocontrol emocional. Debe fortalecerse su autoestima a través de la valoración y el afecto, así como el ejercicio de la responsabilidad según sus posibilidades.

También, hay que conseguir el mayor nivel de autoestima posible en la alimentación, el vestido y el aseo personal, primero a través de la división de la tarea en pequeños pasos con dificultad gradual y gratificación en los avances hasta llegar a la total autonomía.

Por último, el **juego** es un factor muy importante en su desarrollo al ser una actividad social, medio esencial de socialización. Favorece la aparición de pautas de comunicación mutua para pasar posteriormente a la fase de cooperación y relación con los demás.

En las primeras fases del desarrollo el juego carece de mediadores físicos (juguetes) y está basado en los contactos con los adultos y el medio que lo rodea, miradas, balbuceos, conductas de petición, se trata de un juego “cuerpo a cuerpo”. Es importante que las tareas cotidianas se conviertan en algo lúdico y enriquecedor, por lo que hay que hacer participe al alumno de lo que ocurre a su alrededor. A medida que aumentan las capacidades, el juego será más elaborado, introduciendo juguetes u objetos manipulables variados y adecuados a su nivel de desarrollo.

A través del juego, se puede ayudar a estos alumnos a aprender divirtiéndose, resolver problemas, socializarse, conocerse a sí mismo, establecer contacto con los otros y el mundo que le rodea, desarrollar su esquema corporal, estimular su imaginación y ayudarle a superar miedos y frustraciones.

Hay que prestar cuidado en favorecer que los aprendizajes que se han llevado a cabo no se extingan por falta de ocasiones para ponerlos en práctica, así como posibilitar que sean generalizados a otros contextos reales donde puedan facilitar la integración social.

2.3. PAUTAS METODOLÓGICAS

Es necesario ejercer una labor tutorial responsable favorecedora de autonomía, sin paternalismos, ni proteccionismos, pero con la proximidad y distancia adecuada para que se refuerce su identidad y seguridad en sí mismo. También, tener presente el proceso evolutivo general para aplicarlo a la situación particular del alumno.

Las situaciones de aprendizaje siempre se dan a través de la interacción adulto–niño. Por lo que se tiene que actuar con él acompañando, guiando todos sus actos y favoreciendo su seguridad para llegar a las mayores cotas de autonomía posible. Por ello, se le debe dar siempre información previa a las cuestiones hasta que automaticen las respuestas en situaciones concretas, para posteriormente llegar a generalizar.

Los procesos de aprendizaje son generales porque siguen un esquema sensitivo–perceptivo–cognitivo, pero desarrollado a través de lo concreto, de la experiencia, de lo intuitivo. Además, el desarrollo de capacidades va paralelo a la adquisición de hábitos higiénicos de autonomía personal y social.

Nunca se debe esperar que los alumnos respondan a cuestiones, por muy lógicas que sean, aunque creamos que intuyen la respuesta, hasta que no sean capaces de manifestarla por sí mismos de forma concreta y evidente.

Nos demandarán pautas o referencias concretas, como señalamientos o gestos,..., que servirán para desarrollar la comunicación, creación de códigos, que se trasladaran al lenguaje y ordenes verbales concretas.

Será conveniente tener en cuenta las siguientes orientaciones que facilitan el proceso de enseñanza–aprendizaje:

- Las actividades tendrán siempre un carácter lúdico, con materiales atractivos.
- Ambiente tranquilo y relajado.
- Buscar los períodos en donde el alumno esté más receptivo.
- La presentación de actividades será gradual: de sencillas a complicadas.
- Basarnos en la maduración del alumno, no debemos forzarlo.
- Dejarle probar y experimentar.
- Ofrecerle la posibilidad de jugar libremente.
- Respetar los tiempos de aprendizaje.
- Tener en cuenta los diferentes ritmos de adquisición de los aprendizajes.

Es fundamental que los alumnos estén motivados y disfruten de las actividades. Debe evaluarse cuidadosamente la duración de las sesiones, su grado de dificultad y la reacción frente a las dificultades.

CONCLUSIONES

En la actualidad el pronóstico de salud, calidad de vida, educación y longevidad de los niños con Síndrome del Maullido del Gato es más realista y esperanzadora que hace unos años. Es necesario que todos los profesionales que intervienen compartan esta visión y ayuden a las familias a tomar decisiones informadas y emocionalmente satisfactorias.

Para lograr el mejor desarrollo del alumnado con este Síndrome es necesario actuar multidisciplinariamente, de manera coordinada y con seguimiento continuado. Debe trabajarse en la escuela desarrollando las aptitudes del alumno, en la familia intentando alcanzar el ambiente óptimo para su desarrollo y en el entorno social ampliando sus redes sociales que le ayudarán a madurar.

Los programas de intervención precoz y la educación adecuada hacen que mejore el pronóstico de las personas con este síndrome. Existe una relación entre el cuidado personalizado con introducción precoz de la estimulación psicomotriz y del lenguaje, y el nivel último del logro funcional.

Es recomendable fomentar que las familias enseñen y utilicen el lenguaje de signos y técnicas alternativas de comunicación porque estimulan el desarrollo del lenguaje y mejoran la interacción social y del aprendizaje.

Por último, la escolarización debe decidirse de forma conjunta por los padres y los responsables del tratamiento psicoeducativo teniendo en cuenta el estado de salud y los datos médicos. El período de 3 a 6 años se debe realizar en los centros educativos que cuenten con los recursos y servicios complementarios necesarios. Los padres deben tener presente que su escolarización en un marco normal no implica que alcance todos los objetivos propuestos en la etapa, sobre todo a nivel de aprendizajes, aunque si obtienen un gran beneficio en la socialización, ya que son muy bien aceptados por los demás. A partir de los 6 años se debe valorar la conveniencia de seguir en un centro educativo de integración o acudir a un centro específico de educación especial, donde la enseñanza es individualizada y los objetivos se encaminan a lograr el mayor grado de autonomía personal.

En último término, de cara al futuro todas las actividades deben orientarse a la incorporación en el mundo adulto, especialmente al laboral.

BIBLIOGRAFÍA

- ARCAS, R.; GASPA, J. & JIMÉNEZ, R. (1983). Síndrome del Maullido de Gato. A propósito de una nueva observación. *Archivos de Pediatría*, nº 34, 17–24.
- AVELLANEDA, A.; IZQUIERDO, M. (2002). Síndrome del Llanto del gato. *Enciclopedia Médica en Español*. www.nlm.nih.gov/medlineplus/spanish/ency/article/001593.htm
- BREG, W.; STEELE, M.; MILLER, O.J.; WARBURTON, D. CAPOA, A. & ALLDERDILE, P.W. (1970). The Cri du Chat Syndrome in adolescents and adults: Clinical finding in 13 older patients with a partial deletion of the short arm of chromosome 5 (5p). *Journal of Pediatrics*, vol. 77, nº 5, 782–791
- CARLIN, M.E. (1990). *Mejor pronóstico del Síndrome Cri du Chat (5p)*. En Fraser, W.I. (Ed). Proc. 8th Congr. Inter. Assoc. for the scientific study of mental deficiency. Edimburgh: Scotland.
- CERRUTI, P.; PERFURNO, C.; CALI, A.; COUCOURDE, G.; PASTORE, G.; CAVAN, S.; ZARA, F.; OVERHAUSER, J.; PIERLUIGI, M.; DAGNA, F. (2001). Clinical and molecular characterisations of 80 patients with 5p deletion genotype correlation. *J. Med. Genet.*, nº 38, 151–158.
- CRUZ, M. (2001). *Tratado de pediatría*. 8ª Edición. Vol. 1. Madrid: Ergón.
- ECHIVARRÍA, A. & MÍNGUEZ, P. (2000). *Síndrome de "Maullido de gato"*. Guía para padres y educadores. Santander: Consejería de sanidad, Consumo y Servicios Sociales. Gobierno de Cantabria.
- ESPINOSA, A. (1998). El Síndrome del Maullido de Gato. Minusvalías. AFIM: *Ayuda, formación e integración del minusválido*.

- GOODMAN-GORLIN, H. (1978). Síndromes genéticos: The Cri du Chat Syndrome. *Hom Gen*, nº 42, 143-152.
- JOPPICH, G.; SCHULTE, F.J. (1973). *Neurología del recién nacido*. Madrid: Paz Montalvo.
- KIRMAN, B.H. & BICKNELL, D. J. (1975). *Mental handicap*. Churchill.
- LEJEUNE, J.; LAUFORCADE, J.; BERGER, R.; VIALETTE, J.; BOESWILLWAND, M.; SERGINGE, P. & TURPIN, R. (1963). Trais Cas de Deletion Partielle du Bras Court d'un Chromosome 5. *Compt. Rend. Acad. Sci.*, nº 257, 3098-3102.
- LEJEUNE, J. (1964). *Progress in Medical Genetics*. Nueva York: Grune Stratton.
- LEJEUNE, J.; LAUFORCADE, J.; BERGER, R. & TURPIN, R. (1964). Segregation familiale d'une translocation 5/13 determinant une monosomie et une trisomie partielles du bras cur du chromosome 5: Maladie du "Cri du Chat" et sa "reciproque". *Compt. Rend. Acad. Sci.*, nº 258, 5767.
- NIEBUHR, E. (1978). The Cri du Chat Syndrome-Epidemiology. Cytogenetics and Clinical Features. *Hum. Genet.*, nº 44, 227-275.
- OVERHAUSER, J.; MC MAHON, J.; OBERLENDER, S.; CARLIN, M.E.; NIEBUHR, E.; WASMUTH, J. & LEE-CHEN, J. (1990). Parental origin of chromosome 5 deletions in the Cri-du-chat Syndrome. *American Journal of Medical Genetics*, nº 37, 83-86
- PHILIP, J.; BRANDT, N. J.; FRIIS-HANSEN, B.; MIKKELSEN M. & TYGSTRUP, I. (1970). A deleted B chromosome in a mosaic mother and her Cri du Chat progeny. *Journal of Medical Genetics*, nº 7, 33.
- ROMANO, C.; RAGUSA, R.M.; SCILLATO, F.; RECO, D.; AMATO, G. & BARLETTA, C. (1991). Phenotypic and Phoniatic findings in mosaic Cri du Chat Syndrome. *American Journal of Medical Genetics*, nº 39, 391-395.
- RODRÍGUEZ, E.; CONCHESO, C.; PEDROSA, C.S.; LÓPEZ, J.; SÁNCHEZ, J.L.; HERNÁNDEZ, R. (1970). El síndrome del Maullido del Gato. *Revista médica del Hospital General de Asturias*. Vol. V, nº 2, 49-54.
- SCHLEGEL, R.J.; NEU, R.L.; CARNEIRO, J.; REISS, J.A.; NOLAN, T.B. & GARDNER, L.I. (1967). Cri du Chat Syndrome in a 10 year old girl with deletion of the short arms of chromosome number 5. Observations on dermatoglyphics, maxillo-mandibular measurements and sound spectrograms. *Helv. Paediatr. Acta.*, vol. 22, nº 1, 2-12.
- SPARKS, S. & HUTCHINSON, B. (1980). Cri du Chat: Report of a case. *Journal of Communication Disorders*, vol. 13, nº 1, 9-13.
- SYKES, S.S. & CHRISTIE, M.A. (1987). El síndrome de Cri du Chat (del grito del gato): Un caso investigado. *Revista de Australia y Nueva Zelanda, relativa al desarrollo de la minusvalidez*, vol. 13, nº 1, 21-28.
- TERMAN, E. (1985). *Human chromosomes. Structure Behaviour effects*. Springer: Verlag. Berlin.
- TORRES, M.J.; FREIXA, M.; CONESA, M.I.; MARTÍNEZ, M.E. & GIROS, M. (1989). Estudio de la evolución de un caso con Síndrome de "Cri du Chat". *Revista de Logopedia, foniatría y audiología*, vol. IX, nº 1, 41-48.
- VAN BUGGENHOUT, G.J.C.M. et al. (2000). Cri du Chat Syndrome: Changing Phenotype in Older Patients. *American journal of Medical Genetics*, 90, 203-215.
- VALENTINE, M.B. (1969). *The Chromosome Disorders*. Great Britain: The Whitefriars Press Ltd. London and Tonbridge.
- WILKINS, L.E.; BROWN, J.A. & WOLF, B. (1980). Psychomotor development in 65 home-reared children with Cri du Chat Syndrome. *The Journal of Pediatrics*, vol. 97, nº 3, 401-405.

WILKINS, L.E.; BROWN, J.A.; NANCE, W.E. Y WOLF, B. (1983). Clinical heterogeneity in 80 home-reared children with Cri du Chat Syndrome. *The Journal of Pediatrics*, nº 102, 528–533.

PÁGINAS WEB:

<http://www.asimaga.org>

<http://www.criduchat.asn.oul>

<http://www.fivepminus.org>

<http://www.fundacionsindrome5p.org>

<http://www.geneticalliance.org>

<http://www.nlm.nih.gov/medlineplus/sapanish/encularticie/001593.htm>