

“Neurofibromatosis 1”
Sugerencias para
niños, padres y docentes

Lic. Paola Taub / Dra. Erica Hammermuller



ManChi

Neurofibromatosis 1 Sugerencias para niños, padres y docentes

INDICE

¿Qué es la Neurofibromatosis?	3
¿Cómo aparece?	4
¿Cuándo nuestros papis pueden contarnos porqué vamos tanto al médico?	5
Estrategias y Consejos para ayudar a los niños y adolescentes en los diferentes ámbitos de aprendizaje:.....	6
La Maestra	6
En Lengua:	7
En Matemáticas:.....	8
¿Qué tener en cuenta a la hora de realizar las evaluaciones?	8
¿Mis papás? A leer papis!!!!	9
Testimonios	10
Fuentes bibliográficas consultadas	12

Autoras del Cuadernillo:

Lic. Paola Taub

Dra. Erica Hammermuller

Servicios Participantes:

Clinicas Interdisciplinarias – Psicopedagogía

Hospital de Día Polivalente

Hospital de Pediatría Juan. P. Garrahan

Año 2007

El contenido de este material fue elaborado por la Lic. Paola Taub y la Dra. Erica Hammermuller y publicado por la Asociación Argentina de Neurofibromatosis.

Como este cuadernillo tiene como único fin difundir información útil sobre Neurofibromatosis, para su divulgación solicitamos citar las fuentes de autorías y de información correspondientes.

Coordinación y recopilación:

Asociación Argentina de Neurofibromatosis

Diseño:

arementeria comunicación y diseño

www.arementeria.com

¿Qué es la Neurofibromatosis?

¿Qué es lo que tengo? (NF1)

Es un desorden genético, que se caracteriza por el compromiso múltiple de órganos y tejidos como la piel, el sistema nervioso, el sistema óseo, las membranas y los ojos.

Hay 2 tipos de Neurofibromatosis:

NF 1: Es la más frecuente, afecta a 1 de cada 3500 niños nacidos. Su manifestación clínica es variable. Se caracteriza por dos o más de los siguientes síntomas:

- Seis o más manchas “café con leche”
- Neurofibromas en piel y tejido subcutáneo
- Pecas Axilares e Inguinales
- Glioma del nervio Óptico
- Nódulos de Lisch (afectan el iris, sin compromiso visual).
- Displasias de los huesos largos
- Dificultades de Aprendizaje.

NF2: También llamada Neurofibromatosis Bilateral Acústica, porque se caracteriza por la presencia de Neurofibromas en el nervio auditivo o en el sistema nervioso central. Este tipo de NF es más rara y afecta a 1 de cada 40000 nacimientos.

La mitad de los niños/as en los cuales se descubre la patología, la heredan de uno de los padres afectados de NF. La otra mitad son nuevos y aparecen por un cambio espontáneo “Mutación Espontánea”. Gran parte de los signos y síntomas de los pacientes no se presentan desde el nacimiento y se van instalando gradualmente a lo largo de la infancia y de la vida.

Por esto es difícil la confirmación del diagnóstico en los primeros años de vida y los niños/as en los cuales se sospecha, deben ser re-examinados periódicamente para detectar la aparición de los signos.

Actualmente no hay ningún tratamiento curativo, sólo existen terapias que pueden mejorar alguno de los síntomas.

La Neurofibromatosis es una enfermedad que te acompañará durante toda tu vida. Tienes que aprender a vivir tu vida y no permitas que la enfermedad te domine, cuanto más lo entiendas, mejor la podrás controlar.

¿Cómo aparece?

¿Cuándo aparece: al nacer, cuándo tenemos 1 ó 2 años o cuándo vamos al colegio, al ser grandes,...

En los recién nacidos:

Los recién nacidos presentan escasas manifestaciones. En ocasiones se observan las manchas café con leche, pero la ausencia de las mismas no descarta la enfermedad.

En este tiempo no surgen los Neurofibromas, con excepción de neurofibromas plexiformes, que pueden ser congénitos.

Clínicamente se pueden observar 2 alteraciones óseas de escasa frecuencia que se presentan desde el nacimiento: la curvatura anormal (displasia) de algunos huesos de las piernas y la deformidad de algunos huesos ubicados alrededor de los ojos y la nariz.

En la infancia:

Las manchas café con leche se detectan durante el primer año de vida y los neurofibromas pueden surgir y crecer a una velocidad variable.

Se observa que en algunos niños/as afectados, la estatura es menor que en el resto de los niños de la edad y el tamaño de la cabeza es mayor, pero no se evidencian trastornos neurológicos por ello.

En esta etapa puede surgir el glioma óptico que es un engrosamiento del nervio óptico y corresponde a una anomalía en el desarrollo del mismo.

Por estas cuestiones es importante el control periódico, con los diversos profesionales.

Etapa Escolar:

Algunos signos y síntomas mencionados anteriormente surgen o se continúan desarrollando en esta etapa.

Pueden surgir los Nódulos de Lisch en el iris.

En esta etapa se hacen más evidentes las dificultades en el aprendizaje que pueden afectar al 25 al 50 % de los pacientes. Muchos de estos niños necesitarán apoyo escolar individual para progresar.

Adolescencia:

Las manifestaciones de la NF1 pueden hacerse más evidentes en esta etapa, debido a los grandes cambios a los cuales se ven sometidos.

Todos estos cambios se vinculan a la llegada de la pubertad, la que de por sí produce grandes modificaciones físicas y psicológicas.

Es imposible predecir cual será la evolución de todas y cada una de las diferentes manifestaciones de la patología, razón por la cual sería de suma importancia que los jóvenes tuvieran un encuentro individual con especialistas en genética para poder disipar dudas y temores personales.

Es importante remarcar que la mayoría de los pacientes tienen una buena calidad de vida, si realizan el control periódico con el equipo multidisciplinario tratante.

¿Cuándo nuestros papis pueden contarnos porqué vamos tanto al médico?

Depende de la comprensión del problema por parte de los papás y el grado de madurez del niño. No existe una única manera correcta de hacerlo, pero hay algunos indicios que pueden ayudarnos a darnos cuenta cuando los chicos quieren saber sobre lo que tienen:

“Por qué voy al médico muchas veces al año?”

“Por qué tengo tantas manchas café con leche en la piel?”

La respuesta debe ser clara, honesta y nunca más allá de lo que pueda comprender el niño, por su edad. Esto ocasionará que el paciente se sienta más seguro y saber que la información que le brinda su familia es verdadera y coherente.

¿Por qué les cuesta estudiar a estos pacientes?

Teniendo en cuenta los datos de investigaciones recientes, realizadas por diferentes profesionales, se observó que los niños con NF1 presentan:

- Dificultades en la Atención y Concentración.
- En las Funciones Ejecutivas: Capacidad de hacer planes frente a situaciones problemáticas nuevas, organizar las secuencias de sus planes, controlar la impulsividad, sostener la atención, monitorear si los pasos dados los acerca a la meta, corregir, etc.
- En el procesamiento de la información visual.
- En el uso de la Memoria reciente.
- En la Coordinación Viso-motora gráfica.
- En el Razonamiento Abstracto.

Es importante tener una charla con los docentes, para que estén al tanto de las dificultades de aprendizaje y los trastornos de conducta observables y variables entre un caso y otro.

Hay algunos niños que podrán necesitar apoyo extra-escolar individual, otros requerirán un abordaje psicopedagógico y otros una maestra integradora de educación especial. Dependerá de diversos factores que se consideraran en el equipo interdisciplinario.

Estrategias y Consejos para ayudar a los niños y adolescentes en los diferentes ámbitos de aprendizaje:

¿Cómo me pueden ayudar a “Aprender”?

La Maestra

Apoyos en la conducta

- Es importante que me ubique cerca de la maestra, pero lejos de ventanas y puertas para evitar distracciones.
- Que los estímulos (carteleros, mapas, afiches, etc.) no se encuentren frente a mí.
- Tener en cuenta a quienes se encuentran alrededor mío, para que no me disperse.
- Armar un contrato disciplinario general, que me ayude a saber como portarme en clase.
- Cuando me comporte desafiante, tratar de ayudarme mediante indicaciones positivas (Por Ej.: si no permanezco en mi silla, No decirme “Quedate quieto” ó “No te pares” sino “Podes sentarte en tu lugar?”
- Reconocer mis logros actitudinales y académicos públicamente.
- Ayudarme a descubrir y trabajar desde mis fortalezas.
- Reconocer que el error, es parte de todo proceso de aprendizaje.
- Ayudarme a transformar los pensamientos negativos en positivos.
- Enseñarme y ayudarme a establecer la empatía con los otros, a partir del trabajo grupal.
- Estimular el sentido por el respeto y el reconocimiento de las desigualdades individuales
- Utilizar pictogramas o signos visuales para modelar mi conducta.

Apoyos y tutoría de la maestra

- Solicitarme las tareas de a una por vez.
- Verificar la comprensión de las consignas.
- Facilitarme la entrega de fotocopias.
- En algunas ocasiones es importante utilizar papel cuadriculado, con una cuadrícula más grande favoreciendo la organización espacial. También tener en cuenta la existencia de cuadernos rayados mas espaciados.
- No utilizar la tarea como forma de castigo por mal comportamiento.
- No dejarme sin recreos, por no terminar de copiar o realizar las actividades en la hora de clase.
- Fomentar la puesta en común grupal

En su forma de Enseñar:

Teniendo en cuenta su forma de trabajo.

Enseñarles a:

- Identificar los problemas
- Descubrir los pasos para su solución
- Organizar los pasos
- Monitorear, revisar y corregir
- No perder, ni desviarse de la meta.

- Trabajar con el uso de la agenda y el calendario escolar.
- Dividir los textos largos en partes más pequeñas. Pueden agregarse subtítulos o preguntas guías.

Con los Adolescentes fomentar y enfatizar en la:

- Toma de apuntes y resúmenes.
- Realización de cuadros comparativos, esquemas y mapas conceptuales, etc.
- Realización de reglas Mnemotécnicas y de asociación en materias como Historia y Geografía.
- Auto-evaluación

En Lengua:

- Para los más pequeños que están tratando de alfabetizarse, que el alfabeto esté siempre a la vista.
- Con los niños/as más grandes armar una lista de las palabras nuevas de cada tema con su significado.
- Desarrollar hábitos de estudio y comprensión de textos:
 - Mediante "Preguntas guías"
 - Selección de ideas claves
 - Torbellino de ideas
 - Inferencia del texto, a partir de la lectura del título
- Enunciar de antemano los temas a trabajar en clase, para brindarles la posibilidad a los niños/as de consultar los saberes previos en la casa.
- Promover la lectura por parejas.
- Brindarle la posibilidad que se ayuden con una guía (regla, cartón, etc.) para no perderse en los renglones.
- Es importante el uso de diferentes modalidades de enseñanza, que ayuden a los niños en el ingreso de la información. (Ej. A medida que se va explicando el tema oralmente, reforzar la información mediante algún cuadro que los ayude a no perderse.)
- Ofrecer modelos de introducción, desarrollo y conclusión.
- Con aquellos/as que presenten dificultades ortográficas, de organización de ideas, de signos de puntuación, idear formas alternativas de corrección que no los desanimen (refuerzos positivos)
- Trabajar las reglas ortográficas, con el empleo de un código de colores que las destaque.
- Trabajar la escritura cursiva, mediante la estimulación simultánea de diferentes sentidos: la voz, la vista, el tacto o seguimiento de la línea con el dedo.
- No hacer leer en voz alta a los estudiantes que no se sientan cómodos, sí remarcar cuando se ofrecen voluntariamente.
- Brindar en forma anticipada los textos de lectura o de dictado, para que puedan ser familiarizados con tiempo en la casa.

En Matemáticas:

- Reducir en número de ejercicios de un mismo tema.
- Utilizar reglas mnemotécnicas, por ejemplo para las tablas de multiplicar
- Destacar los signos de las operaciones, con colores para evitar la confusión en las operaciones matemáticas.

¿Qué tener en cuenta a la hora de realizar las evaluaciones?

Antes de las mismas:

- Es importante que los niños/as realicen una guía de estudio y tengan claro cuales serán los contenidos a evaluar.
- Realizar algunas evaluaciones de práctica.

En el diseño:

- Separar cada punto de la prueba por medio de un interlineado.
- Dejar espacio extra entre las preguntas.
- Destacar los términos claves de cada una de las preguntas o problemas.
- En ocasiones utilizar el formato de Múltiple – Choice.
- Realizar verdadero – falso.
- Unir con flechas.

Toma de la prueba y evaluación:

- Reducir el número de ejercicios.
- Darle más tiempo para completar las pruebas y en ocasiones brindarle la posibilidad de terminarla al otro día.
- Brindarle otras formas de evaluación: orales o viceversa.
- Es importante proporcionarles a los alumnos, un tiempo después de la prueba para que la repasen y auto-corrijan.
- Variar la puntuación según los procedimientos establecidos en la resolución de los ejercicios.
- Proporcionar calificaciones múltiples, por comentarios escritos, participación en clase, etc.

¿Cómo me puedo ayudar yo?

- Preguntando a la maestra cuando no entiendo.
- Ver que es lo más importante que debo estudiar y hacer para el otro día, realizándolo primero. (Uso diario de mi agenda)
- Realizar cartelitos que me ayuden a recordar las cosas importantes y las que deje pendientes para no olvidarme nada.
- Cuando esté muy cansado haciendo la tarea, tener recreos cortos.
- Tener en el escritorio un reloj, que me ayude a ver cual es el tiempo que tengo para hacer los deberes, estudiar o descansar.
- Tomar apuntes y realizar resúmenes para estudiar los temas.
- Hacer de cuenta que estoy dando la lección en forma oral como un ensayo
- Usar el grabador para estudiar en voz alta.
- Si los maestros lo permiten, usar el grabador en alguna clase difícil o cuando esté muy cansado/a.

¿Cómo me relaciono con mis compañeros?

- Trabajando en grupos pequeños de 2 o 3 personas.
- Viendo cuál es la tarea que va a realizar cada uno y cuando cada uno la deberían tener terminada.
- Ver cómo está realizando las actividades el resto del grupo y si yo las haría diferente.
- Es importante que escuche a cada una de las personas del grupo, para saber cómo realizaron las cosas, ya que todos los integrantes del grupo somos responsables de la tarea solicitada.

¿Mis papás? A leer papis!!!!

¿Cuándo y cómo debemos actuar frente a su conducta y sus dificultades?

Los niños con NF1, por lo general presentan dificultades en el procesamiento de la información y se muestran dispersos, impulsivos, desorganizados y olvidadizos. Por esta razón suelen presentar dificultades de aprendizaje y sería necesario que los papás:

- Comprendan las características de estas dificultades, para entender mejor su comportamiento y poder ayudarlos adecuadamente.
- Alentar los comportamientos positivos, remarcándoles lo que realizan bien y No solamente lo que realizan mal.
- Una vez establecidas las reglas de disciplina, ser consistentes con ellas y respetarlas. No ser cambiantes.
- Las reglas deberán ser claras, precisas y realistas porque son más efectivas.
- Como papás deberán ponerse de acuerdo, en que los límites sean claros y con sus respectivas consecuencias, porque sino el niño/a podrá aprovecharse de la situación.
- En las conductas o comportamientos inadecuados no es apropiado dar muchas explicaciones, sí demostrarles que no les agradó lo que realizó.
- Es importante el establecimiento de rutinas ayudándolos a organizarse. (Por ejemplo, cuando levantarse, cuando realizar la tarea, cuando comer y cuando irse a dormir.)
- Incentivar la toma de decisiones, brindando solo 2 opciones para elegir.
- Chequear que estén atentos, mirándolos a los ojos ante un pedido.
- Si dudan de que hayan entendido, solicítenle que repita lo que escuchó.
- La comunicación debe ser clara y concisa.
- Las expectativas de lo que se espera en cada situación deberán ser lo más realista posible.
- Es importante darle responsabilidades que pueda cumplir, que lo hagan sentir importante y que lo ayuden a tener más confianza en sí mismo.
- Evitar las críticas y reforzar lo que realiza bien para que se entusiasme y quiera repetir la situación.
- Estimular la solidaridad y fomentar el respeto por las desigualdades.

¿Cómo ayudarlos con los deberes de la escuela?

- Trabajar con ellos y ayudarlos a organizar el tiempos, teniendo en cuenta los recreos: Observar ¿Cuál es la tarea?, ¿Qué es lo más importante que debo terminar?, organizar

- con ellos la secuencia y los recreos entre cada tarea, etc.
- De ser necesario, dependiendo del grado o año en el cual se encuentre el niño/a, brindarle la ayuda de una maestra de apoyo.
 - Buscar y elegir un lugar apropiado para que estudie y realice los deberes, en donde no se distraiga o lo interrumpen a cada rato.

Testimonios

Niño de 8 años de edad con NF1

“Me hace feliz, estar en familia, escuchar música, jugar con los juguetes. Me gusta mucho leer las historietas de gatorro y las películas del Hombre Araña.

Odio los lunes, por que en la escuela, no hay materias especiales y es todo estudiar, estudiamos todo el día.

Lo que menos me cuesta computación porque uso las teclas de la compu para escribir.

La tarea “la leo y la hago” ¿pero necesitas ayuda? “No, ayer hice la tarea solo y hoy también”. A veces le pido ayuda a mamá y a papá, cuando no entiendo algo lo leo mil veces hasta que lo entiendo.

En clase “la seño no ayuda a nadie, los chicos hablan y ella siempre se enoja”

Me gusta escribir y dibujar historias y hablar con los amigos.

No me gusta escribir en cursiva, ni copiar con tinta.

Me enoja con papá y mamá, cuando no me dejan jugar al Sega, con la compu o con los juguetes porque me porte mal, no guardo las cosas, peleo con mi hermano, no quiero hacer los deberes.”

Elías, 8 años – 3er. Grado

Niño de 11 años de edad con NF1

“Hola mi nombre es Leonardo, tengo 11 años y estoy en 6to. Grado.

Me gusta mucho jugar con la Play Station, también chatear, conversar con los adultos, armar cosas, nadar y andar en bici. No me gusta el fútbol, probarme ropa, las verduras y otras comidas, leer.

Me hace feliz jugar, pensar en las vacaciones, conversar con los adultos. No hay nada que me ponga triste.

Lo que más me cuesta en la escuela, es la escritura. Tanto copiar, escribir por mi mismo o el dictado. La ortografía, leer, las tablas y también dibujar.

Lo que menos me cuesta es, inventar historias y hacer ejercicios de matemática. (Todo tipo de fracciones).

La tarea siempre la hago con mi Mamá. Y antes también con la maestra que venía a casa. Cuando la hago, leo varias veces la consigna, pienso y luego comienzo a hacerla. Cuando no entiendo algo, le pido ayuda a mi Mamá o llamo a algún compañero.

Me olvido mucho de las cosas. Pero desde el año pasado, uso la agenda. Además mi

mamá, me enseñó trucos para acordarme de algunas cosas y eso me ayuda. Igual, ahora estoy mejor, cuando era mas chico me olvidaba mucho más.

En el aula siempre estoy sentado adelante, cerca de la maestra. Además cuando no entiendo algo, voy a su escritorio y ella me vuelve a explicar. Si sigo sin entender, me hace uno como ejemplo y así entiendo mejor.

A veces me peleo con mi papa porque, hay muchas comidas que no me gustan y él se enoja. Y con mamá me peleo cuando, no tengo ganas de hacer la tarea o estudiar o practicar.

Lo que siento cuando tengo que ir a los distintos médicos, o me da mas trabajo estudiar o realizar una tarea es "BRONCA".

A los nenes que tienen problemas como yo, les diría que se esfuercen, que hagan las terapias y así se puede salir adelante.

Y a las papas, les diría que tengan mucha paciencia y comprensión. Que los lleven a los tratamientos, que cuando los ayuden a hacer la tarea, sean buenos y no se enojen."

Leonardo, 11 años – 6to. Grado

Adulto de 54 años de edad con NF1

"Mi nombre es Ernesto, tengo 54 años. De nacimiento tengo, seis o siete manchas café con leche.

En la escuela primaria tuve muchas dificultades, pero las pude ir superando con apoyo de maestras particulares.

Al llegar a la edad de 14 años, me empezaron a salir por todo el cuerpo granos (Neurofibromas) y mis padres consultaron a diferentes médicos, pero ninguno de ellos dio un diagnóstico.

Pasaron los años y en la escuela secundaria no presenté dificultades, estudié en una escuela técnica y figuré en el cuadro de honor en los tres últimos años de la carrera.

Finalizado el secundario, ingresé a trabajar en una fábrica importante de la zona de La Plata y en el examen pre-ocupacional, tampoco les llamó la atención estas manchas.

A mí me resultaba extraño no conocer a nadie, con esas manchas café con leche.

Me casé y al cabo de dos años, nació nuestra primera hija; quien también presentaba las manchas café con leche. Los médicos del hospital donde nació, no manifestaron nada al respecto.

Al tiempo mi esposa quedo embarazada por segunda vez y al estar viviendo en otro país escuchamos por la TV que, para confirmar la paternidad de un niño uno de los progenitores debería tener unas manchas café con leche que serían hereditarias. Esto me llamo la atención.

Continué buscando información, hasta que di con un médico que a los 26 años me diagnosticó Neurofibromatosis.

A su vez, nos enteramos que mis hijas padecían de la misma enfermedad y presentaron las mismas dificultades que había tenido yo. Pero fue distinto porque, ya conocíamos de qué se trataba y recibieron todo nuestro apoyo, el de los médicos, terapeutas, fonoaudiólogos, psicopedagogos, etc.

Siempre pensé que éramos los únicos raros con esta enfermedad. ¿Éramos los únicos?.

A partir de Internet, descubrí a existencia de la Asociación Argentina de Neurofibromatosis, en la cual me encontré con gente adulta, que había tenido las mismas dificultades que nosotros y ahí comprendí muchas cosas de mi niñez, adolescencia y adultez.

Aprendí muchas cosas y una de las importantes fue, el control periódico con los médicos que me controlaba a mí y a mis hijas.

Los integrantes de la Asociación son padres y pacientes como en mi caso, que trabajan en la difusión y la mejora de la calidad de vida de los que padecemos Neurofibromatosis.”

Ernesto, 54 años.

Fuentes bibliográficas consultadas

- Boletín de la Asociación Argentina de Neurofibromatosis – Mayo 2006
- Cómo tratar y enseñar al niño con problemas de atención e hiperactividad. Sandra Rief. Ed. Paidós.
- Cómo se estudia. María Teresa Serafín. Ed. Paidós
- ¿Cuándo, qué y cómo estudio? María A. Tresca. Ediciones Novedades Educativas. Buenos Aires- México.
- El niño que no podía dejar de portarse mal. Lic. Scandar. Ed. Paidós
- El niño con Neurofibromatosis 1. Cuadernillo N° 10 Dra. Rita García Díaz y Dra. Betina Cervini. Asociación Argentina de Neurofibromatosis.
- Estudio clínico de la neurofibromatosis tipo 1. Y. Lozada, H. Álvarez-Valiente, M. Argüelles. España.
- Hacia un Programa Público de Estimulación Cognitiva Infantil. Jorge A. Colombo – Sebastián Lipina. Ed. Paidós.
- Neurofibromatosis tipo 1. Enrique Galán Gómez. España
- Neurofibromatosis tipo 1: Experiencia en un hospital de Oporto, Portugal. Aspectos clínicos. Portugal

Agradecemos por la elaboración de este material a los profesionales del Hospital de Pediatría Juan P. Garrahan que colaboran desinteresadamente con nosotros, Lic. Marta Cuevas, Lic. Paola Taub, Dra. Erica Hammermuller y Dra. Eva Pérez.

Asociación Argentina de Neurofibromatosis