

## NEUROFIBROMATOSIS

Son un conjunto de trastornos hereditarios que clásicamente se dividen en tipo 1 (NF 1) o Enfermedad de Von Recklinghausen, y el tipo 2 (NF 2) o forma acústica bilateral, aunque parece que pueden existir otros tipos aun sin clasificar. En ambos trastornos se producen **neurofibromas** (tumores) en piel, tejido subcutáneo, nervios craneales y nervios de la base de la columna vertebral.

Se caracterizan por transmitirse de forma Autosómica dominante con variable expresividad clínica, es decir, mientras unas personas pueden tener solo alguna manifestación leve de la enfermedad, otras pueden tener serios problemas médicos y estéticos. Presentan anomalías progresivas en la piel, sistema nervioso central y periférico, esqueleto, glándulas de secreción interna y, en ocasiones, en otros órganos y sistemas. Existe una tendencia a la proliferación excesiva de células derivadas de la cresta neural: melanocitos de la piel y del iris, células de Schwann o fibroblastos endoneurales.

La mas frecuente en la NF 1, que afecta a 1 de cada 3.000 personas. La NF 2 es mucho menos frecuente, con una prevalencia de 1 por 50.000 habitantes. En ninguna de las dos hay predilección por sexo o grupo étnico. Alrededor de la mitad de los casos se deben a nuevas mutaciones.

El gen de la NF 1 se encuentra en el cromosoma 17 (17q 11.2) y el producto que codifica es una proteína llamada neurofibromina, que regula la actividad biológica de otras proteínas. Es decir, este gen actuaría como supresor de tumor. El gen de la NF 2 se localiza en el cromosoma 22 (22q 12). El producto que codifica es la merlina, una proteína supresora de tumores.

En la NF 1 se afecta principalmente la piel y sistema nervioso. La NF 2 principalmente presenta tumores benignos de los nervios auditivos, pudiendo desarrollarse otros tumores en otros pares craneales, columna vertebral y meningiomas.

### MANIFESTACIONES CLINICAS DE LA NF 1

**Manchas café con leche** que se manifiestan en el primer año de vida. Mas tarde aparecen pecas en zonas intertriginosas (moteado axilar). No predisponen al cáncer de piel. El numero de manchas no se relaciona con la gravedad de la enfermedad.

**Nódulos de Lisch** o hamartomas melanociticos del iris (no producen alteraciones de la visión) y gliomas del nervio y quiasma ópticos (produce deterioro de la visión y profusión del globo ocular).

**Neurofibromas cutáneos** que aumentan en numero y tamaño a lo largo de la infancia y, sobre todo, en la pubertad. A veces el rápido crecimiento de estas tumoraciones produce prurito (picazón).

Con frecuencia se observan **crisis epilépticas** o síntomas en relación con la presencia de neurofibromas plexiformes de localización paravertebral o mediastinica.

**Alteraciones en el desarrollo óseo**, como escoliosis y pseudoartrosis en el tercio distal de la tibia.

**Estreñimiento** por ganglioneuromatosis difusa en intestino grueso.

Neurofibromas de la mucosa gástrica o yeyunal pueden producir una **obstrucción** o una **hemorragia**.

**Hipertensión arterial** (HTA) debido a la aparición de un feocromocitoma o anomalías en las arterias renales o la aorta (estenosis, engrosamiento, aneurismas). Estas alteraciones de los vasos sanguíneos se dan también en otros territorios, como en el encéfalo, causando **accidentes cerebrovasculares** de tipo isquemico (infartos cerebrales).

El crecimiento de tumores intracraneales (glioma y meningiomas son los mas Frecuentes se puede manifestar con un **Síndrome de hipertensión intracraneal**.

**Dificultades de aprendizaje:** para aprender a leer, escribir, coordinación motora fina y gruesa. Tiende a disminuir con la edad y con el apoyo adecuado.

Solo un pequeño porcentaje de todos estos tumores benignos puede degenerar en tumores malignos. Cuando un bulto se observa que crece rápidamente o se vuelve muy doloroso conviene estudiarlo.

La mayoría de los casos de NF 1 son leves y llevan una vida normal, pero algunos tienen muchos neurofibromas en la cara y en el cuerpo que provoca un gran problema estético con el consiguiente sufrimiento psicológico. Algunos neurofibromas crecen dentro del cuerpo (neurofibromas plexiformes) pudiendo producir síntomas mas o menos graves según el sistema al que afecte. Entre el 30 y el 60 por ciento de los niños con NF 1 tienen problemas de aprendizaje, del habla y/o convulsiones. Pueden ser hiperactivos, siendo importante facilitarles el apoyo necesario y no considerarlos como niños tontos o vagos.

## SÍNTOMAS DE LA NF 2

**Neurinomas del VIII par craneal o estato-acústico:** los síntomas suelen iniciarse en la segunda o tercera décadas de la vida. Suele comenzar con pérdida de audición unilateral y cierta inestabilidad de la marcha. Pronto la afectación se hace bilateral. Con el progresivo crecimiento de los neurinomas acústicos pueden aparecer síntomas cerebelosos, cefalea, vértigo, trastornos oculo-motores y déficit piramidal debido al compromiso de espacio en la fosa cerebral posterior. Otras veces el crecimiento es muy lento, permaneciendo durante años casi sin síntomas.

**Neurinomas en otros pares craneales** y en raíces posteriores de la medula espinal, que dan alteraciones sensitivas de la cara, tronco y extremidades.

Las **manifestaciones cutáneas** pueden ser inexistentes.

Puede desarrollar **meningiomas**

Mas de la mitad de los pacientes con NF 2 presentan opacidades subcapsulares posteriores del cristalino (catarata).

## DIAGNOSTICO

En la NF el diagnostico se basa en el examen clínico. Según los criterios diagnósticos de NF 1 acordados en la NIH Consensus Development Conference, en 1988, un paciente ha de presentar dos o más de los siguientes hallazgos:

1. Seis o más manchas café con leche, mayor de 5 mm. antes de la pubertad o mayor de 15 mm. después de ella.
2. Dos o más neurofibromas de cualquier tipo o neurofibroma plexiforme.
3. Moteado en región axilar o inguinal.
4. Glioma óptico.
5. Dos o más nódulos de Lisch.
6. Una lesión ósea distintiva (displasia esfenoidal o adelgazamiento de la cortical de huesos largos, con pseudoartrosis o sin esta).
7. Un familiar de primer grado con NF 1, según los criterios anteriores.

En la NF 2, se confirma el diagnostico si el paciente presenta una de las siguientes características:

1. Masas nerviosas bilaterales en el VIII par, que se detecta en el TAC o en la RMN.

2. Tener un pariente de primer grado con NF 2 además de masa nerviosa unilateral en el VIII nervio o dos de los siguientes tumores: neurofibroma, meningioma, glioma o Schwannoma.

## **CONCLUSIONES**

El curso de estos trastornos es progresivo. Muchas de las complicaciones aparecen al avanzar la edad del paciente y el pronóstico depende en gran medida de la malignización de los tumores y de las complicaciones derivadas de los trastornos circulatorios y de la hipertensión arterial.

No existe un tratamiento específico, por lo que este se basa en utilizar la cirugía cuando se considera necesario y tratar las complicaciones que vayan apareciendo.

La prevención de la enfermedad se basa en el consejo genético. La herencia Autosómica dominante se presenta cuando un gen anormal de uno de los progenitores es capaz de producir la enfermedad aunque el gen del otro progenitor sea normal. Si uno de los progenitores es portador de un gen anómalo y el otro progenitor no presenta el gen anómalo, existe un 50% de probabilidad de que el hijo herede el gen anormal. La probabilidad se repite con cada nuevo embarazo.

## **NEUROFIBROMATOSIS: DESCONOCIDAS E IMPREVISIBLES**

NEUROFIBROMATOSIS: lo primero que nos surge cuando, por una u otra razón, escuchamos la palabra es la dificultad que entraña al pronunciarla. Por ello utilizamos sus siglas, NF, y desde ahora nos referiremos a ella con esas dos escuetas letras que encierran (además de dos enfermedades), y en muchos de los casos, mucha soledad, mucho sufrimiento y mucha impotencia; que las familias que las padecemos tratamos de convertir con mucho trabajo, mucha fuerza y mucha esperanza (tanto a nivel individual y familiar, como a través de la Asociación Española de Neurofibromatosis) en serenidad, mientras esperamos una cura hoy inexistente.

Las NF son un grupo de enfermedades genéticas que causan el crecimiento de tumores a lo largo de varios tipos de nervios y que, además, pueden afectar el desarrollo de otros tejidos tales como los huesos y piel. Como pueden afectar a cualquier sistema del organismo, deben ser consideradas enfermedades multisistémicas.

Hay al menos dos tipos de NF claramente diferentes: NF1, también llamada enfermedad de von Recklinghausen y la NF2, también llamada NF bilateral acústica. Ambas formas ocurren en todas las razas y afectan por igual a ambos sexos. La NF1 es la más común de las NF, afecta aproximadamente a 1 de cada 3.000 personas. La NF2 es mucho más rara, afecta aproximadamente a 1 de cada 40.000 personas. Aunque las NF, en conjunto, son relativamente frecuentes (se estima que en España puede haber unas 13.000 personas que las padecen), no son muchas las personas que han oído hablar de ella. Por ello, agradecemos a la Fundación AFIM la oportunidad de divulgación que nos ofrece la publicación de este artículo.

La NF1 se caracteriza por la presencia de dos o más de los siguientes síntomas: más de seis manchas “café con leche”, neurofibromas, pecas en axilas o en ingles, glioma óptico, nódulos de Lisch y displasia de los huesos largos. Personas afectadas de NF1 pueden presentar, además, complicaciones tales como problemas de crecimiento, dificultades de aprendizaje, precocidad o retraso en la pubertad, desfiguraciones, hipertensión, epilepsia, aumento del perímetro cefálico, problemas óseos, tumores cerebrales y riesgo incrementado de sufrir determinados tumores malignos.

La NF2 se caracteriza por la presencia de tumores en nervios craneales y por otros tumores en el sistema nervioso central. Estos pacientes también pueden presentar

opacidades lenticulares juveniles, cataratas y algunos de los síntomas de la NF1. Como los tumores que se forman pueden presionar el cerebro o la columna vertebral, la mayor parte de estos enfermos cursan con serias discapacidades. Casi todas las personas que la padecen desarrollan tumores que afectan a la audición y al equilibrio.

Los primeros síntomas de la NF1, generalmente, aparecen en la infancia o en la adolescencia. Los síntomas de la NF2 no suelen presentarse hasta la adolescencia o, incluso, más tardíamente. Hay cambios importantes en el organismo, como la adolescencia o el embarazo, que pueden ser motivo de un recrudecimiento de los síntomas. La neurofibromatosis, particularmente la NF1, tienen una expresión muy variable. Padecer NF significa que se producirán cambios en tu cuerpo que nadie puede predecir. Puede afectar cualquier parte del cuerpo y con un grado de severidad que oscila entre tan leve que hay personas que desconocen que la padecen, hasta tan grave que puede causar la muerte. Hasta la fecha, la severidad con la que cursara la enfermedad es impredecible, ni siquiera entre miembros de una misma familia. Un padre muy afectado puede tener un hijo poco afectado y, por el contrario, un padre poco afectado puede tener un hijo muy afectado.

Una enfermedad genética esta causada por un cambio o mutación en un gen. NF no es contagiosa, es decir, tu no la puedes “coger” de otras personas. Sin embargo, los padres que la padezcan pueden transmitirla a sus hijos. Es importante entender que hay dos maneras por las que un niño nace con NF. La primera de ellas es heredada, el niño hereda de su padre o de su madre afectada de NF el gen defectuoso. Esto ocurre en el 50% de los casos. En la segunda, la mutación del gen se origina espontáneamente, el niño no la hereda porque su padre o su madre no la padecen, pero puede transmitirla a su descendencia. Cuando una persona padece NF, ya sea porque se ha producido una mutación espontánea, cada hijo que tenga tiene una probabilidad del 50% de padecerla.

En los más de cien años transcurridos desde que la NF1 fuera definida por el médico alemán Friederich von Recklinghausen en 1882, uno tiene la sensación de que son pocos los logros tangibles conseguidos con respecto al conocimiento de estas enfermedades, aunque hay que reconocer el enorme avance que supusieron las identificaciones en 1990 y 1993 de los genes responsables. El gen NF1 se encuentra en el cromosoma 17 y el de NF2 en el cromosoma 22. La identificación de los genes distintos permitió la diferenciación certera de las NF y fundamento la esperanza de que algún día no muy lejano se pudiera encontrar una cura.

Ambos genes son supresores de tumores y actualmente existen varias líneas de investigación que estudian como los productos de estos genes impiden el crecimiento de tumores. El gen responsable de la NF1 es un gen muy grande. Hasta la fecha se han descrito unas 200 mutaciones. Tanto el tipo de mutación como su distribución en el gen es muy variable. La gran mayoría de mutaciones son únicas, es decir, dos pacientes no consanguíneos tienen muy probablemente mutaciones distintas. El gran tamaño del gen dificulta su estudio genético y la ausencia de mutaciones mayoritarias implica que no se puede ir a buscar a sitios determinados y la búsqueda es en toda su extensión del gen. El gen responsable de la NF2 es de menor tamaño, se han descrito unas 150 mutaciones. Tanto en uno como en otro gen, por ahora, no hay suficientes mutaciones descritas como para poder estudiar la relación existente entre el tipo de mutación y su manifestación, lo que técnicamente se llama correlación genotipo/fenotipo, esa es otra de las líneas de investigación en curso.

Otro de los cambios que ha habido en estos cien años es con respecto a la creencia de que Joseph Merrick, el tristemente famoso llamado “Hombre Elefante” sufría Neurofibromatosis. Aun es frecuente oír esta afirmación cuando vuelven hablar de él como consecuencia de esa impresionante película que relataba su vida en la

Inglaterra victoriana o, por ejemplo, de una obra de teatro que estuvo en cartel en España el pasado año. Si bien es cierto que algunas de las deformaciones que puede producir la NF, pudieran recordar las que tenía Merrick, ya hace tiempo que se sabe que no sufría NF, sino el “Síndrome Proteus”.

Hoy por hoy las NF no tienen cura. Hay tratamientos que pueden paliar algunos de los síntomas que causa, pero no hay nada que se pueda hacer para dejar de sufrir la enfermedad. Si, por ejemplo, tenemos un niño con NF1 que tiene problemas de aprendizaje, hoy sabemos que no es debido a que el niño sea “vago”, sino que es a consecuencia de su enfermedad y podemos ponerle ayuda extraescolar, con lo que, en general, mejoraremos mucho su problema; si tenemos un niño con escoliosis podemos ponerle un corsé que, en muchos casos, también mejora mucho el problema, pero lo que no podemos es eliminar esa especie de “propensión” que tiene los enfermos de NF a que les salgan tumores.

Saber lo que hemos explicado hasta ahora es otra de las enormes dificultades con que nos encontramos las familias en las que uno o más miembros sufre NF. No teníamos acceso a una información clara y precisa sobre que era lo que nos pasaba y que podíamos hacer. Muchos de nosotros ni siquiera sabíamos que podíamos transmitir la NF a nuestros hijos. Muchos de los familiares de afectados de NF seguimos sin saber cuantos afectados hay en nuestra familia, si el que nuestro hijo o nuestro hermano tenga NF es producto de una mutación espontánea o es heredada.

Para ayudar a saber al menos si los familiares directos de personas diagnosticadas de NF tenemos o no la enfermedad tendríamos que ser, en primer lugar, revisados a fondo por un medico que entendiera de la enfermedad (cosa esta nada común, ya que al ser, como ya hemos dicho, multisistémica, puede diagnosticarla un neurólogo, un pediatra, un dermatólogo, un oftalmólogo, un otorrinolaringólogo, un traumatólogo,...con lo cual se supone que un medico a lo largo de toda una vida de ejercicio vera una media de dos casos de NF y esa no es una gran experiencia como para esperar que le salten a la vista síntomas tan “triviales” como unas manchas “café con leche”, o tan terribles como una sordera que muchos de ellos achacan a un catarro mal curado o a un tapón de cerumen) y en segundo lugar (segundo en el sentido del orden y de complementariedad, que no de excluido en el caso de ser utilizado el primero) nos tendrían que hacer un estudio genético en el que estudiaran directamente nuestros genes.

En cuanto a la investigación sobre NF, en España sabemos que algunos científicos muy valiosos que llevan años intentando, con muy pocos medios económicos y muchísimas horas de trabajo, sacar algunos proyectos adelante. Hay otros que han tenido que dejar de investigar en NF, porque no había medios para que continuaran con su trabajo. Y, como lo ultimo en investigación en nuestro país, esta otra posibilidad que es el Centro Nacional de Investigaciones Oncológicas Carlos III, dirigido por el prestigioso doctor D. Mariano Barbacid, pero, para optar a que trabajen en NF, esta Asociación Española de Neurofibromatosis tendría que colaborar con una fuerte aportación económica y eso, por el momento, no esta a nuestro alcance.

La Asociación Española de Neurofibromatosis tiene poco mas de dos años de vida. Fue fundada por Pilar y Gloria Muñoz Villalobos (esta ultima gravemente afectada de NF2, a consecuencia de la cual la dejaron sorda con 24 años, no puede caminar sin agarrarse de los brazos a otras dos personas, no ve por un ojo y tiene el 28% de visión en el otro, se le están paralizando progresivamente los brazos y pesa aproximadamente 40 Kg. con una estatura de 1,65 m). Somos una Asociación, como veréis, muy joven pero estamos muy ilusionados: hemos conseguido reunir en este poco tiempo un gran equipo de personas. Algunas relacionadas con la enfermedad por sufrirla, otras porque

la sufren algunos de sus familiares, otras por su trabajo y otras muchas sencillamente, porque nos han hecho el honor de cobijarnos con su generosidad y su solidaridad.

Uno de los principales objetivos de esta Asociación es el de divulgar información sobre las NF y nuestra existencia. Parte de esa información esta resumida en este artículo, ¡ojala hay conseguido que todos comprendamos un poco mejor que significa NEUROFIBROMATOSIS!

## **NEUROFIBROMATOSIS TIPO I: UNA VISION PSICOPEDAGÓGICA**

### **INTRODUCCIÓN**

Podemos considerar la Neurofibromatosis tipo I como una enfermedad muy variable en su sintomatología, es decir, que evoluciona de forma diferente en cada individuo. Por ello, las características psicológicas asociadas también pueden ser diferentes. En cambio, si parece ser común a todos los afectados la aparición de ciertas dificultades de aprendizaje durante la edad escolar, hecho que se convierte en centro de preocupación de padres y maestros.

El desconocimiento psicológico de la enfermedad hizo pensar durante mucho tiempo que el niño con NF tipo I era un alumno vago, tonto, desinteresado, con mal comportamiento. Muchos han sido los afectados que se han visto obligados a aprender bajo una de estas falsas “etiquetas”. Realmente las Dificultades de Aprendizaje (D.A) que manifiestan, en mayor o menor medida, los afectados de esta enfermedad no distan demasiado de las que presentan otros niños no afectados pero a su vez con D.A Cuando estas dificultades se hacen patentes es un derecho y a su vez un deber establecer desde la escuela un programa educativo concreto con el objetivo de acomodar un aprendizaje adecuado al singular desarrollo del niño.

Para plantear un programa educativo concreto para cualquier niño, con o sin N.F Tipo I, se ha de partir del conocimiento del alumno. Por ello, además de conocer las manifestaciones clínicas de la enfermedad, es imprescindible establecer sus principales características psicológicas y a partir de ahí planificar la intervención psicopedagógica.

A continuación, realizaremos una breve descripción por áreas psicológicas de las características propias de la N.F Tipo I y aportaremos sugerencias generales de intervención para aplicar en el trabajo educativo diario. Por supuesto, como decíamos anteriormente, estas características no se dan siempre ni en todos. La variabilidad existente entre niños con NF tipo I es amplia por lo que debemos evitar los tópicos y las generalizaciones.

### **Características psicológicas que pueden afectar a su proceso de aprendizaje.**

#### **MOTRICIDAD**

Dificultad de coordinación motora fina y gruesa. Su aprendizaje, en condiciones normales, depende de la madurez del niño y del factor oportunidad. Un elevado porcentaje encuentra dificultad en coger un libro, un bolígrafo, tijeras, atarse los cordones de los zapatos, etc. Les cuesta montar en bicicleta, nadar, correr, jugar al fútbol, etc. Esta dificultad les hace sentir miedo en áreas escolares como la Educación Física.

Tienen dificultades en la adquisición de la escritura (debido a sus problemas de coordinación fina), que se manifiestan en una mala grafía, escritura lenta y torpe y presentación sucia.

#### **Sugerencias de intervención:**

Practicar deportes que potencien la coordinación motora gruesa, siempre respetando sus gustos y preferencias.

Proponer actividades manuales para aumentar el control físico fino.  
Experimentar con diferentes elementos para escribir y dejar al niño usar el que le sea más fácil (las empuñaduras para lápices ayudan a muchos niños).  
No exigir una caligrafía perfecta sino legible. Valoraremos más una escritura funcional y con sentido que una buena grafía.  
Evitar las tareas de copiar o escribir demasiado largas.  
En determinadas ocasiones podemos dar al niño la oportunidad de que haga exámenes orales en lugar de escritos o que dicte las respuestas a otra persona.  
El ordenador o máquina de escribir puede ser un recurso de utilidad que facilite tareas.

## **ATENCIÓN**

Generalmente presentan una atención dispersa de lo que se derivan los problemas para concentrarse en la tarea.  
Se distraen con facilidad.  
En algunos casos presentan el síndrome de déficit de atención con hiperactividad (S.D.A.H.A).

### **Sugerencias de intervención:**

Será necesario demandarle paulatinamente pequeños incrementos de tiempo en las tareas de atención para que adquiera un hábito progresivo.  
Ayudarle a tomar conciencia de la distracción, de cómo esta afecta a la tarea y de que estrategias son adecuadas para controlarla. Es decir, potenciar el desarrollo del pensamiento metacognitivo.  
Enseñarle técnicas de estudio adaptadas a sus características. Crear un hábito y rutinas de trabajo. Es importante disponer de un espacio fijo de estudio, con buena iluminación y sin elementos distractores. Los padres son agentes fundamentales en esta labor hasta que el niño/a sea responsable de su propio aprendizaje.  
Tener en cuenta que el interés personal por la tarea y la fatiga psicofísica influyen en la distracción.  
Algunas estrategias para atender mejor son: (Valles Arandiga, 1998)  
La conducta de rastreo visual (atender sucesivamente todo el campo estimular, deteniéndose en cada uno de los aspectos del mismo durante breve tiempo).  
La focalización visual y auditiva (“estrechar” el campo de atención hacia determinados aspectos hasta acomodar la visión o la audición y centrarla en el estímulo o estímulos que se desean percibir).  
Las conductas visuales comparativas.  
Las autoinstrucciones (hablarse a sí mismo en voz baja o inaudible, motorizado al principio por el profesor, dándose instrucciones acerca de cómo debe ejecutar correctamente la tarea que se le pide).  
La revisión/corrección de tareas.

## **PERCEPCIÓN**

Deficiencias de orientación viso-espacial y en la diferenciación de figura-fondo. Pueden tener problemas en el cálculo de distancias o profundidades y la posición de algo en el espacio. Les cuesta organizar la posición y el tamaño de lo que ve.  
El niño puede invertir o alternar las letras, las cifras, las palabras y oraciones completas cuando lee, copia o escribe.  
Los niños con dificultad perceptiva también pueden percibir mal las señales sociales y el lenguaje corporal. (Dificultad en la percepción social)

### **Sugerencias de intervención:**

Proporcionar al niño más tiempo para terminar las actividades visual-perceptivas pues necesitan tiempo para reconocer y entender lo que ven. Situar al niño en la primera fila, cerca de la pizarra y del profesor. Evitar en lo posible tareas que requieran copiar de la pizarra o de los libros.

Realizar ejercicios cinestésicos como escribir en la pizarra, caminar, pintar con los dedos, mover el cuerpo en el espacio. Estos niños recordarán más lo que oyen que lo que ven. Presente el nuevo material y de instrucciones oralmente. Presentar materiales de lectura que sean claros, legibles y en hojas limpias.

No asumir que el niño aprenderá por sí solo el comportamiento social adecuado, es mejor enseñárselo. El roleplaying puede ser una estrategia interesante. Podemos utilizarla para representar las diferentes situaciones en que se encontrará en el día a día y discutir sus posibles consecuencias.

### **INTELIGENCIA**

El nivel intelectual está ligeramente disminuido respecto a la media de sujetos que no presenta el trastorno. El Cociente Intelectual (C.I) se suele situar entre C.I 68 Y 100.

Solo un pequeño porcentaje (1/200 afectados) presentan Retraso Mental Severo.

Las dificultades en el aprendizaje no son progresivas. Es decir, si proporcionamos los apoyos necesarios no aumentan con la edad.

### **Sugerencias de intervención:**

Realizar un estudio en profundidad de las habilidades y capacidades del niño, así como de aquellas áreas débiles que tenga y elaborar un programa especial diseñado para hacer frente a sus dificultades y necesidades concretas. Desarrollar estrategias de aprendizaje diferente que se aparten del aprendizaje ordinario, potenciando el aprendizaje comprensivo frente al memorístico y los contenidos procedimentales. Partir de los conocimientos previos del niño para poder proceder a la adquisición de nuevos contenidos. Evitar la etiquetación y estigmatización peyorativa no confundiendo las dificultades propias derivadas de la enfermedad con otras dificultades atribuibles a falta de motivación, interés, dejadez, vaguedad o torpeza. Valerse de las nuevas tecnologías, como recurso educativo. Los medios audiovisuales e informáticos gustan a los niños por lo que podemos aprovecharlos e incluirlos en nuestra práctica educativa ordinaria. Recordar que la experiencia lúdica es la mejor forma de aprendizaje.

### **ASPECTOS COGNITIVOS**

Dificultad organizacional. Son lentos a la hora de estructurar y comenzar una tarea.

Presentan una deficiente planificación y control del tiempo.

Les cuesta salir de la rutina.

Suelen tener problemas para dotar de sentido a la información, comprensión y uso del tiempo.

### **Sugerencias de intervención:**

Proveer al niño de un calendario en el que registre sus tareas y proyectos, además de todos los acontecimientos importantes que le suceden. Ayudarle a organizar su mesa y materiales de trabajo. Al final del día escolar es recomendable ayudarle a organizar todo lo que necesite hacer en casa.

Es recomendable ayudarlo a empezar sus tareas escolares explicándole oralmente los primeros pasos y asegurándonos que entiende lo que se le pide hacer. Divida las tareas complejas en pequeños segmentos y premie al niño cuando termine cada paso; aumentando poco a poco, la extensión y la dificultad.

Con tareas de resolución de problemas, enséñele a hablar de los pasos requeridos. Le ayudara a pensar con claridad.

Tratar de que solicite ayuda solo ante las tareas difíciles o confusas y no pedirle o proporcionársela nosotros siempre o ante la más mínima dificultad que se le presente.

Ofrecer muchas oportunidades para practicar los conocimientos adquiridos y así generalizarlos a todas las situaciones.

## **MEMORIA**

Memoria espacial deficitaria.

Dificultades en la Memoria a Corto Plazo. Por ejemplo, en el ámbito escolar olvidan las tareas y encuentran dificultad para recordar algo que acaba de ser explicado.

### **Sugerencias de intervención:**

Repetir las instrucciones paso a paso y luego, hacer que el niño las repita para demostrar que sabe lo que tiene que hacer.

Esperar a que el niño acabe la tarea que esta realizando antes de comenzar a explicar la siguiente que queremos que realice.

Repasar con el o ella las materias aprendidas asegurándonos que entiende lo que estudia y tratar de memorizar ciertos datos para lograr que en los exámenes las respuestas ante una pregunta sean más rápidas.

Enseñar al niño estrategias para memorizar, como la mnemotecnia o el sistema de siglas para recordar información. No asuma que un niño que no puede aprender algo hoy no lo podrá aprender mañana.

## **LENGUAJE**

Pueden presentar retraso en la adquisición del lenguaje.

Escasa fluidez verbal.

Dificultad en expresar sentimientos y emociones mediante lenguaje no-verbal.

### **Sugerencias de intervención:**

Aumentar su léxico. ¿Cómo?. Algunos ejemplos son: Cuando aparezca en un texto una nueva palabra usar señales como colores para que el niño la identifique.

Ejemplificar su significado y comprobar si lo ha comprendido bien. Utilizar juegos de palabras, canciones, rimas y poemas. Podemos involucrar a los demás miembros de la familia como los hermanos en estos juegos. Fomentar la afición por la lectura y la escritura. Participar en dinámicas grupales o individuales de expresión corporal tales como expresar y diferenciar emociones, sentimientos, acciones, objetos, etc. Cuando le preguntan algo y tarda en responder o no consigue expresarse bien, no impacientarnos y responder por él. Fomentar la conversación. Por ejemplo, cuando llega a casa preguntarle que ha hecho hoy, si tiene deberes que hacer para mañana, etc. De este modo también le ayudaremos a situarse temporalmente y organizarse.

## **CONDUCTA**

Pueden ser impulsivos, con conductas disruptivas y aparentemente no cooperadores.

Responden sin previa reflexión, no repasan sus tareas por lo que suelen tener muchos errores, interrumpen las conversaciones de los demás...

Inflexibilidad. Se acostumbran a las rutinas y es difícil conseguir que se produzcan modificaciones en sus tareas planeadas.

Un elevado porcentaje presenta hiperactividad.

### **Sugerencias de intervención:**

Preparar de antemano los cambios en su rutina y hacérselos conocer con tiempo.

Es imprescindible ser perseverantes y coherentes con las instrucciones, reglas, disciplina y organización. Que sean acordadas y respetadas por todos.

Pueden ser beneficiosas las técnicas de relajación, como por ejemplo la relajación progresiva o diferencial de Jacobson (1929) que podemos encontrar en Cautela, J.R; y Groden, J (1985) Técnicas de relajación. Barcelona. Martínez Roca.

Escuchar sus demandas y enseñarles también a escuchar para frenar su impulsividad.

### **PERSONALIDAD**

Ante la aparición de dificultades de aprendizaje, de relación social, estéticas, etc... es probable que se manifieste un bajo nivel de autoestima y autoconcepto que se incrementa cuando su entorno exterioriza una percepción negativa acerca de sus capacidades y habilidades académicas.

En los casos en que aparecen problemas dismórficos externos y su carácter progresivo suelen llevar a la aparición de frustraciones en la adolescencia.

Tienden a ser tímidos e introvertidos. Presentan una baja destreza social.

### **Sugerencias de intervención:**

Facilitar el desarrollo de su confianza. Evitar la sobreprotección. No debemos tratar al niño con NF I como un enfermo o como un niño excesivamente frágil. No hay necesidad de restringir su actividad, al menos que se sepa que sufre alguna complicación particular que le haga propenso a sufrir heridas. No ocultar la enfermedad, comenzando por hablarlo en la propia familia. Proporcionar estrategias en Habilidades Sociales. Otorgar al niño responsabilidades de carácter social que lo involucren en la vida de la comunidad, colegio, etc. Hacerle sentir su utilidad y buen hacer valorando sus acciones por pequeñas que sean para aumentar así su autoestima y contacto con sus iguales. Asegurar el éxito de las tareas que se le pide al niño para que paulatinamente vaya aumentando su dificultad. Procurar también oportunidades para el éxito cuando el niño se encuentra entre sus compañeros/ amigos y grupos cercanos. Potenciar que el niño adquiera un sentido atribucional adecuado. Es decir, que atribuya el éxito a su propio esfuerzo y no a factores externos e incontrolables como la suerte.

### **Recomendaciones finales**

Conocer la enfermedad es el primer paso para convivir con ella y poder tratarla. Para ello, es necesario mantener una vía de comunicación abierta entre los profesionales, la familia y el afectado.

En un primer momento es fundamental tratar de aplacar los sentimientos de culpa y ansiedad de los padres. Una vía de acción es el fomento del asociacionismo, Grupos de Apoyo y Ayuda Mutua. Y por último, y no menos importante, la creación de equipos multidisciplinares que atiendan tanto los aspectos médicos como psicológicos y pedagógicos de la persona.