

Propuesta de intervención neuropsicológica en un caso de Síndrome de Dravet

Trabajo Final de Máster de Neuropsicología

Autor/a: Silvia Mercader Casado Tutor/a: Isabel Pintor Hernández

Junio 2022



Agradecimientos

Este trabajo está dedicado en su totalidad a alguien que conocí en febrero de 2020. Ahí empezó una historia bellísima al lado de alguien por el que se suponía que yo tenía que velar, que guiar. Lo que jamás me hubiera imaginado es que sería esa persona la que me guiaría a mi, la que me enseñaría otra cara de la vida que desconocía. No tengo manera posible de agradecer a esa persona y a su familia absolutamente todo lo que me han aportado, lo que me han enseñado, lo que me han proporcionado. Este trabajo, pues, es el reflejo de algo que empezaría más tarde, cuando me encontraba en el último curso de máster y que me abrió la puerta a poder empaparme de la intervención neuropsicológica. El objetivo más importante de todo el esfuerzo, las horas y la dedicación es que se siga haciendo todo lo posible para que las enfermedades denominadas "raras" no caigan en el olvido, porque detrás de ellas hay personas con las mismas ganas de vivir que cualquier otra y familias esperanzadas e ilusionadas porque sus hijos/as salgan adelante como cualquier otro/a. Gracias de corazón a vosotros, esto, sin vuestra ayuda nunca hubiera sido posible.

No podía faltar en este apartado mi más sincero agradecimiento a ti, Antonia, por ser mi luz, por enseñarme tanto y por hacer que esto sea posible. Por tantas horas de charla, por rescatarme cuando más lo he necesitado. El componente emocional de este trabajo, también es tuyo.

A Fran, por ser y por estar desde siempre. Espero de corazón que estuvieras orgullosa de lo que he conseguido, no hay día que no me acuerde de las frases que me repetías, de todo el conocimiento que, con mucho cariño, me aportaste el tiempo que pudimos compartir en esta vida.

A las tres mujeres de mi vida, en especial a ti, mamá: Por enseñarme que la vida muchas veces es muy injusta pero que la fortaleza sale de una misma, por luchar por nosotras todos los días y por sacrificar tanto... Soy quien soy porque mi madre es quien es.

A mi familia en general por todo el apoyo recibido, con mención especial a ti cariño: Por confiar en que esto podía salir adelante, por ayudarme y creer en mí, por arroparme, por decidir emprender conmigo el viaje de nuestras vidas, te quiero. A Dolores por su amor incondicional, su ternura y su corazón enorme, a Juan por enseñarme que la familia también se escoge, no hay día que no te eche de menos.

Por último, agradecer a mi profesor colaborador: Ignacio Sánchez Cubillo, por sus consejos, su guía y todos los mensajes positivos que me ha trasladado durante la realización del trabajo. Gracias, ha sido todo un placer.



Resumen

El presente trabajo trata sobre un varón de 12 años diagnosticado de epilepsia con crisis febriles, a la edad de 17 meses. A los 24 meses, después de estudio genético y examen neurológico, fue diagnosticado de Síndrome de Dravet.

El Síndrome de Dravet es una epilepsia genética mioclónica de la infancia, en la que los infantes presentan un desarrollo psicomotor normal en los primeros meses de su vida, que desemboca en crisis febriles y convulsivas de diversos tipos. Su aparición suele ser abrupta e inesperada y la evolución y las secuelas de la enfermedad dependen mucho del paciente que la padece.

El paciente muestra un perfil neuropsicológico caracterizado por dificultades en atención, velocidad de procesamiento, lenguaje, habilidades visoperceptivas, visoespaciales, visoconstructivas y no verbales, que repercuten directamente en sus habilidades académicas. Por otro lado, se evidencian déficits en el funcionamiento ejecutivo, memoria de trabajo y percepción social. Su conducta es impulsiva con problemas de autoestima y aislamiento social.

Finalmente, se plantea una intervención multidisciplinar, con dos sesiones semanales de 45 minutos durante 6 meses. El objetivo principal de esta es compensar los déficits que presenta, potenciar sus puntos fuertes y facilitar su independencia. Para el desarrollo de esta, se combinarán tareas de lápiz y papel con juegos y tareas interactivas (Neuronup y Powerpoint). Se trabajarán las funciones cognitivas más básicas, en un primer momento, para posteriormente hacerlo con las más complejas, estableciendo niveles de dificultad ascendentes.

Palabras clave

Crisis convulsivas, crisis febriles, epilepsia mioclónica, infancia, intervención neuropsicológica, Síndrome de Dravet.



Abstract

The present work deals with a 12-year-old-boy diagnosed with genetic epilepsy with febrile seizures at the age of 17 months. At 24 months, after genetic study and neurological examination, he was diagnosed with Dravet Syndrome.

Dravet Syndrome is a myoclonic genetic epilepsy of infancy. In this type of epilepsy, children present a normal psychomotor development in the first months of their life that leads to febriles and convulsive seizures of various types. Its appearance is usually abrupt and unexpected and the evolution and sequelae of the disease are dependent on the patient who suffers from it.

The patient shows a neuropsychological profile characterized by difficulties in attention, processing speed, language, visuoperceptual, visuospatial, visuoconstructive and non-verbal skills, that have a direct impact on academic skills. On the other hand, there are deficits in executive functioning, working memory and social perception. His behavior is impulsive, with problems of self-esteem and social isolation.

Finally, a multidisciplinary intervention is proposed with two 45-minute sessions / week for 6 months. The main objective of this intervention is to compensate for the deficits he presents, enhance his strengths and facilitate her independence. For the development of this intervention, pencil and paper tasks will be combined with games and interactive tasks (Neuronup and Powerpoint). The most basic cognitive functions, will be worked on to later work on the more complex ones, establishing ascending levels of difficulty.

Keywords

Childhood, Dravet Syndrome, febrile seizures, myoclonic epilepsy, neuropsychological intervention, seizures.



Índice

1.	Descripción de la patología	6
1.1	Descripción del caso	6
1.2	Etiología y epidemiología del Síndrome de Dravet	6
1.3	Perfil Neuropsicológico	7
1.4	Abordajes terapéuticos	9
1.5	Impacto familiar, social y académico	10
2.	Evaluación neuropsicológica	11
2.1	Objetivos de la evaluación neuropsicológica	11
2.2	Pruebas de evaluación neuropsicológica	11
3.	Informe neuropsicológico	15
3.1	Historia Clínica	15
3.1	Resultados	16
3.2	Conclusiones	17
3.3	Recomendaciones	17
4.	Propuesta de intervención	18
4.1	Objetivos	18
4.2	Elaboración de un plan de intervención completo:	18
4.3	Resultados esperados de la intervención	20
4.4	Desarrollo de las 3 sesiones de intervención	21
	Referencias bibliográficas Anexos	26 31



1. Descripción de la patología

1.1 Descripción del caso

En el siguiente trabajo se estudiará el caso de lan, un paciente con Síndrome de Dravet (S.D.). Se trata de un paciente real, basado en mi experiencia durante la realización de unas prácticas. Los datos, ficticios, que se aportan del paciente son los siguientes:

lan tiene 12 años y 1 mes y es estudiante de 6º de primaria en un colegio concertado de su misma ciudad. Su embarazo transcurrió sin complicaciones y el parto fue eutócico a término. Desde los 17 meses padece crisis epilépticas generalizadas, solo interrumpidas con medicación de rescate, de tipo tónico-clónicas (grand mal), ausencias (petit mal) y febriles. A los 24 meses fue diagnosticado de epilepsia genética con crisis febriles (EGCF) y después de estudio genético y examen neurológico completo, fue diagnosticado de Síndrome de Dravet (S.D.). Existe daño cerebral con afectación cognitiva, conductual y social. El tratamiento que sigue está orientado a controlar las crisis, a través de un tratamiento farmacológico combinado.

1.2 Etiología y epidemiología del Síndrome de Dravet

El Síndrome de Dravet o Epilepsia Mioclónica Severa de la Infancia (SMEI) es una encefalopatía epiléptica del desarrollo, de origen genético, que fue descrita por primera vez por la psiquiatra y epileptóloga Charlotte Dravet en 1978 (Dravet, 2011) y reconocido como síndrome epiléptico por la Liga Internacional de la Epilepsia (ILAE) en 1985 (Scheffer et al. 2017).

Este síndrome se inicia en el primer año de vida, en un lactante con desarrollo psicomotor normal (Fundación Síndrome de Dravet, 2022). Es a partir de los dos años de edad, cuando se evidencian retrasos en el desarrollo cognitivo, problemas de aprendizaje, problemas de coordinación y de conducta (Mingarro et al. 2014).

La etiología del S.D. corresponde a un síndrome epiléptico con origen en alteraciones que afectan al gen SCN1A, que codifica la subunidad 1α relacionada con los canales de sodio dependientes de voltaje (Nav 1.1) (Escayg et al. 2000). Este tipo de alteración aparece en más del 80% de los pacientes con S.D. que poseen variante patogénica de SCN1A y está relacionada con una etiología monogénica que puede causar epilepsias dentro de un espectro de crisis de leves a graves (Brunklaus et al. 2013). Cabe añadir que existen más de 500 tipos diferentes de mutaciones descritas que corresponden con las características anteriormente descritas y que afectan a la transmisión del impulso nervioso de las neuronas (Claes et al. 2001). Así pues, se considera al S.D. como una canalopatía en la que, en el 90% de los casos, la mutación se presenta solo en el propio individuo que padece el síndrome. (Mingarro et al. 2014).

La incidencia del S.D. es de 1/20.000 a 1/40.000 de nacimientos vivos y supone alrededor del 3 al 6% de casos de epilepsia durante la lactancia, por lo que es clasificado como una enfermedad rara (Akiyama et al. 2012). Por otro lado, la prevalencia del síndrome se sitúa en el 7% de las epilepsias en menores de 3 años (se



calcula que existen entre 348 y 540 pacientes en nuestro país) y el número estimado de pacientes nuevos es de 73 al año. Es relevante mencionar que la supervivencia de estos pacientes es bastante inestable y varía entre los 5 y los 60 años de edad, dependiendo de la gravedad y las secuelas que acompañan a la enfermedad, siendo las tasas de mortalidad inciertas (Gil-Nagel et al. 2019).

La sintomatología asociada al S.D. es diversa y no se presenta de la misma manera en todos los pacientes. Los síntomas más característicos y que se experimentan con mayor frecuencia (Sánchez-Carpintero et al. 2022) son:

- Crisis epilépticas frecuentes y prolongadas: Suelen desencadenarse en situaciones cotidianas de la edad pediátrica como: infecciones, fiebre o febrícula por cualquier motivo, cambios de temperatura, vacunaciones... Aunque también pueden ocurrir de manera repentina.
- Estancamiento en el desarrollo cognitivo: Discapacidad intelectual que ocasiona problemas de concentración, atención, memoria, funciones ejecutivas y/o problemas de lenguaje de relevancia variable.
- Problemas de conducta: Hiperactividad, problemas de comunicación, desinhibición cognitiva, falta de habilidades sociales...
- Dificultades motrices y coordinación de movimientos.
- Trastornos ortopédicos: Escoliosis, pies valgos... Dificultades en el crecimiento, trastornos inmunológicos, vegetativos...
- Trastornos del sueño: Dificultad para iniciar y mantener el sueño, trastornos de transición sueño-vigilia y/o trastornos respiratorios del sueño. (Licheni et al. 2018)

1.3 Perfil Neuropsicológico

El perfil neuropsicológico de los pacientes podría resumirse en estos tres bloques:

A nivel cognitivo: La evolución se caracteriza por estancamientos en algunos casos y lenta en otros, dependiendo del fenotipo epiléptico y de la ausencia de crisis mioclónicas o de ausencia, en al menos 3 años. Esto es así debido a que, tras el primer año de vida, cuando las crisis son frecuentes y prolongadas, tiene lugar un estancamiento de la velocidad normal del desarrollo cognitivo de los pacientes. En este momento, sin perder habilidades, empieza a crearse una distancia del desarrollo cada vez más grande entre niños con S.D. y sus iguales (Sánchez-Carpintero, 2013). Posteriormente, la afectación cognitiva varía de una manera notable de una persona a otra, existiendo deterioro global en algunos casos, mientras que en otros se muestra un perfil neuropsicológico más discordante. Los procesos más deteriorados en este ámbito són:

- Las funciones ejecutivas: Con mayor deterioro en memoria de trabajo, flexibilidad cognitiva, inhibición cognitiva, planificación y organización, razonamiento y ejecución dual o multitarea. Viéndose afectadas el área prefrontal ventromedial, orbitofrontal y dorsolateral (Battaglia et al, 2013).
- El lenguaje: En comprensión y expresión, fluidez fonológica y semántica, percepción auditiva, procesamiento visual y fonológico (Acha et al. 2014),



habilidades verbales (Brown et al, 2020) y deterioro sensoriomotor oral, que da como resultado articulación imprecisa, errores de omisión y baja precisión fonológica (Turner et al. 2017) (Chieffo et al. 2016) estando alteradas áreas como Broca, Wernicke, fascículo arqueado, el córtex motor primario, el giro angular y/o el giro supramarginal.

- Atención / concentración: Habiendo déficits en atención sostenida, selectiva y dividida y poca o nula capacidad de concentración (Brown et al. 2020), viéndose afectadas áreas como el córtex prefrontal, el córtex parietal posterior, el giro fusiforme y/o la sustancia reticular.
- Capacidades visomotoras / sensoriomotoras: Existiendo graves dificultades en motricidad fina y gruesa, habilidades visoperceptivas, visoespaciales y/o visoconstructivas, alineación del cuerpo, equilibrio postural, regulación del tono muscular y conciencia corporal (Brown et al. 2020) (Verheyen, 2019) (Ricci et al. 2015), estando afectadas áreas como el cerebelo, córtex premotor, área motora suplementaria, córtex motor primario, surco central, córtex sensorial primario y/o el córtex parietal posterior.

A nivel conductual, los déficits más presentes están relacionados con: Un aumento del nivel de frustración, excitabilidad, ansiedad y conductas agresivas. (Kroff & Van Damm, 2013), niveles altos de impulsividad relacionado con la presencia de convulsiones y/o asociado a efectos adversos del tratamiento farmacológico (Shakeshaft et al, 2020), rasgos de tipo autista, déficit de atención y trastornos de hiperactividad (Bertucceli et al, 2021).

Por otro lado, existe un porcentaje significativo de personas con S.D. que presentan comorbilidad con el trastorno del espectro autista (TEA) (Ouss et al. 2019). En este caso, se puede observar la presencia de rasgos generalizados de autismo tipo: contacto visual deficiente, comportamientos rituales, intereses limitados, retraso en el habla, adherencia a la rutina y baja capacidad para expresar emociones. De todos modos, este tipo de rasgos y/o la comorbilidad con el TEA no es condición *sine qua non* para un perfil de S.D. con dificultades de conducta existiendo, como se explica más arriba, otro tipo de sintomatología clínica que también define el perfil conductual de las personas que padecen el síndrome.

A nivel emocional, existe una alta correlación entre epilepsia y depresión y ansiedad (Gruenbaum et al, 2021). Teniendo en cuenta esta alta correlación, es relevante que existan trastornos psiquiátricos en un 58.3% en niños con epilepsias complicadas. Este riesgo es homogéneo en niños con epilepsias de etiología variada, tipo y de todos los niveles intelectuales, siendo los más frecuentes los internalizados y los problemas atencionales (Piloplys et al. 2007). Por otro lado, las características impredecibles, inestables y repetitivas de la epilepsia, hacen que se desencadenen procesos emocionales como la angustia, la pérdida de control y el miedo constante a padecer una nueva crisis. Paradójicamente, a pesar de los trastornos psiquiátricos que presentan, aproximadamente del 50% de niños con epilepsia, solamente casi ¾ de ellos no reciben tratamiento ni atención para este tipo de problemas (Ott et al, 2003).



En cuanto a los factores que determinan la magnitud de las complicaciones psiquiátricas, se evidencian: La gravedad de la epilepsia, la refractariedad al tratamiento, el retraso mental, los problemas cognitivos asociados, el tipo de crisis y los efectos de los medicamentos asociados. De esta manera, las alteraciones cognitivas, de lenguaje, de rendimiento escolar, están relacionadas con trastornos disruptivos y malas relaciones con otros niños. Además, cuanto mayor es la edad del paciente, aparecen otros problemas que contribuyen al empeoramiento de la salud mental como: restricción de la autonomía, adherencia al tratamiento, ocultamiento de las crisis... (Krauskopf & De la Barra, 2013).

1.4 Abordajes terapéuticos

El abordaje terapéutico del S.D es principalmente farmacológico aunque, a día de hoy, todavía no existe ningún abordaje totalmente eficaz para la interrupción total de las crisis. No obstante, los tratamientos farmacológicos más utilizados son el ácido valproico o el clobazam (generalmente utilizados como fármacos de primera línea). El ácido valproico es considerado un agente de amplio espectro que incluye diversos mecanismos de acción posibles (potencia la función GABAérgica, inhibe los canales de sodio sensibles de voltaje, entre otros) (Wirrell, 2016). El clobazam, por su parte, es una benzodiazepina con un menor potencial de sedación que el ácido valproico que actúa sobre los receptores GABAA (Wirrell, 2016). No obstante, muy pocos pacientes responden bien a la monoterapia con alguno de estos dos fármacos, por lo que en general, es adecuado prescribir una combinación. Así pues, como fármaco de segunda línea, el estiripentol ha sido aprobado como terapia complementaria para el S.D (Cross et al. 2020). La combinación del estiripentol con alguno de los dos fármacos anteriores, permite en más del 50% la reducción en la frecuencia de las convulsiones en un 71% de pacientes (Pérez et al, 1999). Por otro lado, la dieta cetogénica (basada en un alto contenido en grasas e hidratos de carbono) no sólo ayuda en la reducción de la frecuencia de las crisis, sino que en el 80% de pacientes, se observó una mejora en la cognición. (Wu et al. 2018).

Otros abordajes terapéuticos existentes son el uso de cannabinoides y el STK-001 (este último en proceso de exploración). El uso de cannabinoides, se ha visto efectivo por sus dos principales componentes neuroactivos (D9-tetrahidrocannabinol (THC) y cannabidiol no psicoactivo (CBD), ya que se ha demostrado el papel anticonvulsivo del último en estudios in vitro (Thomsen et al. 2017). El STK-001 (última medicina en exploración contra el S.D) es un modulador del ARN diseñado para incrementar la expresión de la proteína NA 1.1 del gen SCN1A, que tiene el potencial de restaurar a niveles normales esta proteína administrándose intratecalmente (en el líquido cefalorraquídeo) (Stoke Therapeutics, 2021).

El tratamiento neuropsicológico, no difiere mucho del utilizado en daño cerebral infantil. Para poder realizar una intervención efectiva, el tratamiento debe ser individualizado y adaptado a las necesidades de cada paciente. Teniendo en cuenta que el sistema cognitivo se basa en una interacción de diferentes procesos neuropsicológicos, para la efectividad de la intervención esta tendrá que estar basada



en la participación de múltiples procesos cognitivos. En el diseño deberán primar objetivos funcionales que engloben el trabajo de habilidades cognitivas, emocionales, físicas y conductuales. Desde este enfoque, pues, es necesario cubrir una doble función de evaluación y (re)habilitación de aspectos específicos como la memoria, la atención, las funciones ejecutivas o las actividades de la vida diaria, siempre dependiendo cada paciente (López, 2017). En relación con la terapia conductual y emocional, son útiles técnicas de tipo cognitivo - conductual como: la resolución de problemas, el fomento de las habilidades sociales, las autoinstrucciones, las técnicas de relajación muscular, el roleplaying (en algunos casos), el visionado de vídeos como herramientas de vídeo-feedback, la identificación y/o el conocimiento y la expresión emocionales (Cattelani, Zettin & Zoccolotti, 2010). Estas técnicas deben estar contextualizadas de manera ecológica y funcional, siempre dependiendo de las realidad del paciente. Tanto en la terapia cognitiva, como en la conductual y emocional, se combinan actividades de lápiz y papel con actividades electrónicas o aquellas más vivenciales, incluyendo así tareas para casa a través de un manual de apoyo específico, una planificación y un software de ordenador (Cognitrain, Neuronup...).

1.5 Impacto familiar, social y académico

El impacto en la vida del paciente y su familia es muy significativo, existiendo graves problemas de exclusión social en referencia a la atención médica, el apoyo institucional o en la propia escuela (Duñabeitia et al, 2022). Esto puede explicarse debido a la elevada frecuencia de conductas disruptivas, que provoca situaciones complicadas, el riesgo inminente de que se produzca una crisis y la falta de información sobre la enfermedad, lo que provoca un riesgo evidente de aislamiento social. A esto, hay que añadirle la dedicación y el esfuerzo que las familias deben dedicar al cuidado del paciente y que ocasiona problemas de conciliación laboral y familiar, disminuye el tiempo de ocio y de descanso emocional, empeora las relaciones con otros miembros de la familia y dificulta la realización de actividades de la vida cotidiana (Aledo & Mingorance, 2020).

Finalmente, a nivel escolar, también existen complicaciones debido a la vigilancia constante que estos tienen que tener en el aula, las dificultades cognitivas y las conductas disruptivas existentes. Por otro lado, se recomienda su escolarización, al menos, hasta los 6 años de edad para el fomento de su autonomía personal.



2. Evaluación neuropsicológica

2.1 Objetivos de la evaluación neuropsicológica

El objetivo general del caso se basa en conocer el perfil cognitivo del paciente, teniendo en cuenta la afectación cognitiva, conductual y emocional a partir de la determinación de sus puntos fuertes y débiles.

Los objetivos específicos que se derivan de ello son:

- Identificar y definir posibles déficits en procesos lingüísticos, atencionales, mnésicos, cognición social, habilidades perceptivas y funciones ejecutivas.
- Valorar posibles déficits en la motricidad fina, al mismo tiempo que se valoran las praxias.
- Explorar la posible existencia de trastornos del estado de ánimo además de déficits conductuales, que puedan estar afectando a la autonomía del paciente.

2.2 Pruebas de evaluación neuropsicológica

La evaluación se realizará en una sesión de 60 minutos con los padres y cuatro sesiones de 50 minutos con el menor, respetando los tiempos de descanso adecuados para evitar la fatiga. Así pues, la valoración seguirá la siguiente estructura:

Entrevista clínica (con los padres): Está orientada a recoger los datos sociodemográficos más importantes del paciente a nivel médico y farmacológico, además de conocer su opinión respecto al desarrollo del menor (cognitivo, conductual y emocional), la situación familiar y el impacto que la enfermedad causa, en su día a día.

Entrevista clínica (con el paciente): Está orientada a conocer cuál es la situación del menor desde su punto de vista. Cuál es su situación académica, qué tipo de relaciones entabla, cuáles son las quejas cognitivas y emocionales que percibe, qué cree que le cuesta más y qué menos, cuáles son sus aficiones, con quién vive...

Observación directa durante la entrevista y durante la ejecución de las pruebas: Su objetivo final es determinar qué actitud muestra, su nivel de interés y de motivación, el comportamiento que muestra, la relación con la examinadora, su nivel de orientación y si existe o no conciencia de déficit.

Recogida de información de otros profesionales: Relacionado con toda la información médica, escolar y de todos los profesionales que le hayan valorado, aportada por la familia.

Pruebas neuropsicológicas estandarizadas: La selección de pruebas específicas para la elaboración de la evaluación, está basada en el protocolo propuesto por Fournier et al. (2019) "*Procedimientos de evaluación neuropsicológica en epilepsia pediátrica*" que tiene como principal referencia, la valoración de los dominios que recomienda el Grupo de Trabajo de Neuropsicología de la Liga Internacional contra la Epilepsia (Wilson et al. 2015):

- **Habilidades cognitivas generales:** Escala de inteligencia Weschler para niños - V (Weschler, 2015): Está diseñada para evaluar las habilidades



cognitivas generales en niños y niñas con edades comprendidas entre los 6 años y 0 meses y los 16 años y 11 meses. Ofrece pruebas y puntuaciones compuestas (clasificadas en índices) que reflejan el funcionamiento intelectual en 5 dominios específicos: Memoria de Trabajo, Comprensión Verbal, Razonamiento Fluido, Visoespacial y Velocidad de Procesamiento; para la obtención del CI total. La fiabilidad media de las pruebas oscila entre el 0.74 (Comprensión) y el 0.93 (Balanzas) además de tener una correlación test-retest alta.

- Habilidades motoras: Wide Range Assessment of Visual Motor Abilities (WRAVMA) (Adams & Sheslow, 1995): Diseñada para evaluar la precisión motora con cada una de las manos y la coordinación visomotora. Es aplicable de los 3 a los 17 años y 11 meses y su administración requiere poco tiempo. Permite evaluar integración visomotora (copia de dibujos) y habilidades motoras (Pegboard). Las medidas de fiabilidad de las pruebas, muestran coeficientes de consistencia interna superiores a 0.90. Cuestionario de Edimburgo (Oldifield, 1971): Diseñado para establecer un cociente de lateralidad manual.
- **Funciones perceptivas:** Prueba de cierre gestáltico de la batería KABC-2 (Kaufman & Kaufman, 2004): Permite evaluar integración visual y procesamiento perceptivo-visual sustentado por zonas de la corteza posterior. Aplicable de los 3 a los 18 años. La fiabilidad media para 7-18 años es de .87.
- Habilidades no verbales: Prueba Copia Figura Compleja de Rey (Rey, 1997): Permite la evaluación de praxias visoconstructivas a partir de la percepción de figuras con rasgos espaciales y planificar su ejecución. Tiene una fiabilidad test-retest entre 0.60 y 0.76. Aplicable a partir de 4 años.
 Pruebas dominio visuoespacial de la batería NEPSY-II (Korkman et al. 1988): Permite evaluar la integración visomotora, la capacidad de orientación, la visoespacial y la comprensión de las relaciones visoespaciales y de direccionalidad en un mapa. A nivel psicométrico, presenta una fiabilidad de adecuada a excelente. Aplicable de los 3 a los 16 años.
- **Funciones lingüísticas:** Pruebas lenguaje de la batería NEPSY-II (Korkman et al. 1998): Permite evaluar la comprensión de instrucciones, la fluidez verbal, el procesamiento fonológico, la repetición de pseudopalabras, las secuencias oromotoras rítmicas y la velocidad de denominación.
- **Funciones mnésicas:** Pruebas memoria de la batería NEPSY-II (Korkman et al. 1988): Permite evaluar diversos aspectos de la memoria verbal, no verbal y de aprendizaje, a partir de pruebas de interferencia de lista de palabras, memoria de reconocimiento, memoria demorada e inmediata, narrativa, capacidad de aprendizaje y recuerdo guiado y reconocimiento.
- Funcionamiento atencional: <u>Test de percepción de diferencias revisado</u> <u>CARAS-R (Thurstone & Yela, 2017):</u> Permite evaluar procesos atencionales y perceptivos de manera rápida y correcta a partir de semejanzas y diferencias de patrones de estimulación que se encuentran parcialmente ordenados. Las medias de fiabilidad muestran coeficientes de consistencia interna de entre



- 0.83 a 0.91. Aplicable de los 6 a los 18 años. <u>Test de atención d2-R</u> (<u>Brickenkamp et al. 2012</u>): Permite evaluar diversos aspectos de la atención selectiva y la concentración. Las medias de fiabilidad muestran un coeficiente de consistencia interna de >0.90. Aplicable de los 6 a los 80 años de edad.
- Funciones ejecutivas: Pruebas de Construcción de Senderos, Construcción de Anillas y Resistencia a la Interferencia de la Evaluación Neuropsicológica de las Funciones Ejecutivas en Niños ENFEN (Portellano & al. 2009): Permite evaluar las funciones ejecutivas a través del nivel de madurez y el rendimiento cognitivo. Mide procesos como: La planificación, organización, inhibición y flexibilidad cognitiva. En cuanto a la fiabilidad de la prueba, el índice de adecuación de Kaiser presenta un valor de 0.87 lo cual se relaciona con una intercorrelación entre pruebas adecuada. Aplicable de 6 a 12 años.
- Cognición social: Pruebas de Percepción Social de la Batería NEPSY-II (Korkman et al. 1988): Permite evaluar la habilidad de reconocer emociones a partir de fotografías en "Reconocimiento de emociones" y la capacidad para comprender funciones mentales en la prueba de "Teoría de la Mente"
- **Habilidades académicas:** <u>PREDISCAL (Pina-Paredes et al. 2020):</u> Permite determinar posibles dificultades en la función lectora y matemática. La fiabilidad de la prueba se midió con el coeficiente de Spearman Brown y corresponde a una consistencia interna de 0.99. Aplicable de 7 a 12 años.
- Valoración emocional: Sistema de Evaluación de Niños y Adolescentes SENA (Fernández et al. 2015): Evalúa posibles problemas emocionales y de conducta que puedan estar desarrollándose, así como retorna un perfil pormenorizado de los distintos índices donde se hallan o no dificultades. Las medias de fiabilidad muestra un coeficiente de consistencia interna de las diferentes muestras e índices de 0.69 a 0.95. Aplicable de los 3 a los 18 años.



Dominio	Prueba	PD	PE
H. Cognitivas Generales	C.I. Total WISC I. Velocidad de Procesamiento I. Memoria de Trabajo I. Visoespacial I. Comprensión verbal I. Razonamiento fluido	32 7 12 5 11 7	64 Afectado 63 Afectado 76 Afectado 57 Afectado 76 Afectado 64 Afectado
Motricidad	Cuestionario de Edimburgo WRAVMA - Pegboard WRAVMA - Dibujo	Zurdo 11 3	45 Afectado 45 Afectado
<u>Percepción</u>	Figuras incompletas - KABC-2	26	Pc 20 Afectado
Habilidades No verbales	Construcción de Cubos - NEPSY II Flechas - NEPSY II Copia de Diseños - NEPSY II Descubrimiento de rutas - NEPSY II Figura Compleja de Rey (Copia)	8 15 20 (G) 6 19	2 Afectado 2 Afectado 1 Afectado Pc 3-10 Af. Pc 20 Af.
<u>Lenguaje</u>	Comprensión instrucciones - NEPSY II Fluidez Verbal - NEPSY II Procesamiento Fonológico - NEPSY II Repetición pseudopalabras - NEPSY II Velocidad de denominación - NEPSY II	24 26(S) 9(F) 25 28 101	6 Preservado 7(S) Pr. 5(F) Af. 3 Afectado 4 Afectado 2 Afectado
Memoria y aprendizaje	Interferencia lista palabras - NEPSY II Memoria de Caras - NEPSY II Memoria de Caras demorada Memoria de Listas - NEPSY II Memoria de Listas demorada Memoria de Nombres - NEPSY II Memoria de Nombres demorada Memoria narrativa - NEPSY II	10 12 10 57 48 18 7 6 (RL) 13(RG)	4 Afectado 10 Preservado 8 Preservado 6 Preservado 10 Preservado 10 Preservado 9 Preservado 10(RL) 9(RG) Pr.
Atención Funciones ejecutivas Cognición Social	Test percepción diferencias CARAS - R Test d2-R Senderos - ENFEN Anillas - ENFEN Interferencia - ENFEN Reconocimiento emociones - NEPSY II Teoría de la Mente - NEPSY II	40 206 26 (Gr) 11(Col) 183 67 3 11	Pc 10 Afectado Pc 10 Afectado 5 (Gr) 3(Col) Af. 4 Afectado 4 Afectado Pc 11-25 Af. <2 Afectado
Habilidades Académicas	Frases - PREDISCAL Fluidez matemática - PREDISCAL Cálculo - PREDISCAL	9 25 2	Muy bajo Moderado Muy bajo

S:Semántica, F:Fonética, RL:Recuerdo Libre, RG:Recuerdo Guiado, G:Global, GR: Gris, C: Color, Pc:Percentil



3. Informe neuropsicológico

3.1 Historia Clínica

Fecha del informe: 05/04/2022 edad, nacido el 02/03/2010, que

Datos personales: lan Sánchez de 12 años de edad, nacido el 02/03/2010, que actualmente cursa 6º de primaria en un colegio concertado, tiene 2 hermanos pequeños con los que convive junto a sus padres. Dominancia manual zurda.

Motivo de consulta:

lan acude a consulta acompañado de sus padres, los cuales expresan que, desde siempre, ha ido bastante rezagado respecto a su grupo de referencia pero, hace un tiempo, esta diferencia se está acentuando todavía más: Le cuesta mucho prestar atención cuando se le habla y su vocabulario es muy escaso para su edad, teniendo problemas, también, en la pronunciación. Muestra déficits en motricidad fina (a la hora de escribir, de atarse los cordones o de realizar manualidades), muestra dificultades a nivel académico, sobre todo la lectura y escritura y sus profesores, a veces, comentan que es por falta de esfuerzo. Se cansa rápidamente de aquello que está haciendo y sobre todo, comenta la madre, le cuesta mucho entender las normas sociales y expresiones emocionales.

- Anamnesis

El embarazo de lan transcurrió sin complicaciones y el parto fue eutócico y a término. Desde los 17 meses padece crisis epilépticas generalizadas, solo interrumpidas con medicación de rescate, de tipo tónico-clónicas (grand mal), ausencias (petit mal) y febriles. A los 24 meses fue diagnosticado de epilepsia genética con crisis febriles (EGCF) y después de estudio genético y examen neurológico completo, fue diagnosticado de Síndrome de Dravet. Existe daño cerebral con afectación cognitiva, conductual y social.

A nivel familiar lan vive con sus padres, los cuales trabajan a tiempo parcial en la administración pública, para poder cubrir sus necesidades en todo momento. Es hijo mayor y tiene un hermano de 9 años y una hermana de 4 años de edad de desarrollo neurotípico. Ningún miembro de la familia ha mostrado sintomatología epiléptica.

En relación a su escolaridad, el niño lleva en la misma escuela desde los 3 años. Siempre ha realizado sus estudios de manera adaptada y actualmente posee dictamen y adaptación curricular. Dado su estado de salud, necesita vigilancia intensiva, las 6 h lectivas, por riesgo de crisis inminente, con lo cual recibe un apoyo extra en el aula de una persona que se dedica íntegramente a esto.

El tratamiento que sigue se basa en una combinación de ácido valproico y stiripentol y está orientado a controlar las crisis. No recibe medicación por ninguna otra patología ni se le conoce ninguna comorbilidad con otro trastorno.



- Observación durante la evaluación:

lan se muestra motivado, contento y con ganas de responder a todo aquello que se le pregunte. Se esfuerza por realizar adecuadamente los retos que se le plantean, pero se cansa rápido y pierde la atención.

3.1 Resultados

Habilidades cognitivas generales: El perfil neuropsicológico general del paciente muestra un rendimiento moderadamente deficitario, encontrando el índice visoespacial, como el más alterado y los índices de memoria de trabajo y comprensión verbal, en un rango límite.

Atención y velocidad de procesamiento: En relación al área atencional, el paciente obtiene una puntuación con rango percentil muy bajo para su grupo de referencia. Necesita mucho tiempo para contestar, lo cual hace que tarde en realizar la tarea y margue menos respuestas de lo esperado.

Memoria y aprendizaje: La capacidad mnésica se halla preservada a nivel general. Es capaz de recordar tanto imágenes como palabras de una manera muy eficaz, de manera inmediata como demorada, el aprendizaje de palabras se encuentra preservado. Existen, no obstante, problemas en el recuerdo de las listas de palabras de interferencia aunque no se consideran muy significativos.

Lenguaje: Existe un déficit significativo en fluencia verbal fonológica, quedando la semántica preservada, así como en el procesamiento fonológico y la velocidad de denominación (tarda mucho en contestar, aunque sepa que quiere decir). La comprensión se halla preservada y existe un déficit moderado en repetición de pseudopalabras influenciado por su dificultad para pronunciar. El contenido de su lenguaje es pobre e infantil.

Funciones ejecutivas: Muestra muchos problemas, de organización y planificación de las tareas. Actúa con impulsividad, lo cual repercute en los resultados de su tarea, siendo estos más bajos de lo que cabría esperar. Además, llega a infringir las normas de la tarea y muestra una inhibición cognitiva bastante deficitaria. Por otro lado, le cuesta cambiar de tarea sobre todo si la que está realizando es de su agrado, lo que indica una baja flexibilidad cognitiva. Finalmente, la memoria de trabajo, aunque en su escala global se encuentra en un rango límite, es bastante deficitaria cuando debe realizar operaciones matemáticas que requieren de esta capacidad.

Capacidades visoespaciales, visoperceptivas, visoconstructivas y no verbales: Los resultados de las pruebas, así como la valoración cualitativa de ellas, muestran una gran dificultad para reconocer correctamente una forma, orientarla o reproducirla, así como trazar una ruta o realizar la construcción de una figura. Por otro lado, los déficits en motricidad fina y capacidad visomotora, disminuyen la precisión de su tarea. Áreas social, emocional y conductual: Por un lado, muestra problemas en percepción social y en la inferencia de estados mentales ajenos. Es incapaz de reconocer emociones complejas, además de tener dificultades para determinar qué podrán estar sintiendo o pensando los demás. Los problemas atencionales y de impulsividad que muestra, influyen directamente en su conducta empeorando su funcionamiento cotidiano. Dice sentir dolores de cabeza de manera frecuente (quejas



somáticas) que se acompañan de una apatía significativa. Existe una afectación moderada de la autoestima y cierto retraimiento social, probablemente causado por los déficits conductuales que muestra. Finalmente, existe una regulación emocional pobre. Su conciencia de déficit es casi nula.

Habilidades académicas: Muestra déficits graves en la lectura existiendo dificultades en su fluidez, confusión de letras a nivel fonético además de necesitar un tiempo muy elevado para la lectura de frases. A nivel de fluidez matemática, muestra déficits moderados; resultándole más sencillas aquellas operaciones en las que no necesita utilizar la memoria de trabajo. Muestra más problemas contra más difícil sea la operación. En cálculo muestra muchos problemas cuando tiene que realizar más de una tarea a la vez, se descuenta con facilidad y necesita mucho tiempo para poder realizar la actividad.

3.2 Conclusiones

El perfil cognitivo que muestra lan, se encuentra significativamente afectado por la fisiopatología que presenta el Síndrome de Dravet. Este tipo de Síndrome causa un estancamiento en la velocidad de desarrollo cognitivo del paciente, lo cual explicaría la distancia, en esta área, que muestra en relación a su grupo de referencia. De esta manera, aunque no pierda habilidades, esta distancia ocasiona una pérdida de puntuación en su cociente de desarrollo. Así pues, son corrientes los déficits en habilidades perceptivo-manipulativas, de lenguaje y de funciones ejecutivas, el bajo rendimiento en funciones atencionales y de velocidad de procesamiento que presenta. Finalmente, si se tiene en cuenta que la actividad epiléptica que existe en el S.D, en su historia vital, ha sido y es elevada, también pueden explicarse las alteraciones cognitivas que manifiesta.

3.3 Recomendaciones

El tratamiento más recomendable para lan se basa en una intervención integral, tanto para él como para la familia. Esta intervención se basará en iniciar una (re)habilitación neuropsicológica a través de estimulación cognitiva, para abordar las dificultades que presenta en atención, velocidad de procesamiento, lenguaje, memoria de trabajo, funciones ejecutivas, visoperceptivas, visoespaciales y visoconstructivas. Por otro lado, sería conveniente tratar los problemas conductuales que presenta, así como realizar trabajo en habilidades sociales, percepción social y abordar el área emocional. Debería realizarse, adicionalmente, en la medida de lo posible, una inclusión escolar para que el menor pueda realizar las tareas de manera más efectiva y que favorezca sus relaciones sociales. Finalmente, iniciar una psicoeducación y acompañamiento emocional con la familia para dotarlos de estrategias de manejo conductual y emocional efectivas, así como realizar un planing de actividades domésticas para dotar al niño de la máxima autonomía en su vida cotidiana.



4. Propuesta de intervención

4.1 Objetivos

El objetivo, de manera general, de esta intervención está basado en mejorar las capacidades del paciente a través de la restauración y/o compensación de los déficits que presenta. Así pues, es adecuado intervenir en aquellos puntos más débiles para poder dotar a lan de la máxima independencia a nivel cognitivo y conductual, así como reforzar sus puntos fuertes y mejorar su nivel de motivación y de autoestima.

Para lograrlo, se tendrán en cuenta los siguientes objetivos específicos:

- 1- Mejorar sus capacidades cognitivas: Atencionales (Atención sostenida, selectiva y alternante), incrementar la velocidad de procesamiento, el rendimiento en memoria de trabajo, potenciar las funciones ejecutivas (Planificación, organización, inhibición y flexibilidad cognitiva), mejorar la destreza motriz, la oculomotora, las capacidades visoespaciales, visoperceptivas y visoconstructivas e incrementar el nivel de lenguaje, dotar de estrategias para la denominación, aumentar la fluidez verbal y el procesamiento fonológico así como la repetición de palabras y pseudopalabras.
- 2- Mejorar sus habilidades académicas en lectura y cálculo.
- 3- Adaptar el material académico: Utilizar material visual, concretar enunciados, dejar suficiente espacio entre preguntas, dotar de plantillas para escribir, o proporcionar rúbricas para las actividades.
- 5- Mejorar sus habilidades conductuales para evitar conductas impulsivas que puedan crear situaciones no deseadas, manejo de la irritabilidad y la desmotivación.
- 6- Ayudar a conocer sus propias emociones; trabajar la gestión y el ajuste emocional a través de la activación emocional. Incrementar el nivel de conciencia emocional tanto propia como ajena, instruir en teoría de la mente, aumentar la empatía y la expresión emocional para aumentar su destreza psicosocial.
- 7- Ofrecer psicoeducación y soporte emocional a la familia, así como proporcionarle pautas de ajuste emocional y conductual para conseguir un clima familiar adecuado.

4.2 Elaboración de un plan de intervención completo

El programa de intervención neuropsicológica se realizará de manera complementaria a sesiones de logopedia y terapia ocupacional. Se decide realizar dos sesiones de neuropsicología los miércoles y los jueves de 10.15h a 11h. Esta intervención se realizará durante 6 meses (47 sesiones), con dos sesiones individuales de 45 minutos todas las semanas y una sesión familiar quincenal, durante el primer mes y una vez al mes el resto de la intervención (Martínez-González et al, 2013,2014; Noreña et al, 2010) (Cronograma adjunto en el Anexo A) De esta manera, el planteamiento de esta intervención a nivel multidisciplinar está destinado a garantizar el máximo bienestar para el paciente. Durante todo este proceso, existirá una comunicación y coordinación continua entre diferentes profesionales en la que se compartirá toda la información necesaria, adecuada para el buen avance del paciente y evitando el solapamiento de tareas.



La intervención neuropsicológica seguirá el siguiente esquema general: La primera sesión se basará en la creación de una buena alianza terapéutica para, de esta manera, poder crear un clima en las sesiones adecuado y establecer lazos de confianza entre ambas partes. Así pues, se le explicará al paciente en qué van a consistir las sesiones, la importancia de la personalización e individualización de las tareas y el porqué de lo que vamos a trabajar, siempre recalcando que lo haremos de manera conjunta para que pueda mejorar en todas aquellas áreas en las que presenta dificultades. De la misma manera, explicaremos que vamos a utilizar sus intereses personales y todas aquellas fortalezas que tiene para poder aprender y ser capaces de mejorar todas aquellas áreas en las que presenta más problemas, siempre desde un lenguaje cercano y adecuado a la comprensión del menor.

A partir de la segunda sesión, y en el transcurso de las cuatro primeras sesiones, el objetivo principal estará enfocado en que el niño adquiera una rutina de trabajo durante el desarrollo de las mismas. Para ello se establecerá un esquema de trabajo que siempre seguirá las mismas pautas para, así, facilitar la consecución de las tareas. Se empezarán con los niveles más básicos de funcionamiento cognitivo (atención sostenida, selectiva y velocidad de procesamiento) para ir trabajando, más tarde aquellos de mayor complejidad (funciones ejecutivas, percepción social, lenguaje...). Por otro lado, se presentarán primero niveles bajos de dificultad que irán en aumento en función de la progresión del niño, esto es así para evitar la frustración y el cansancio excesivo del menor a la vez que se le va motivando y animando a continuar. Al finalizar cada sesión, el menor deberá autoevaluarse y comunicar si le ha gustado o no las tareas que se han propuesto. Las actividades planteadas se basarán en tareas de lápiz y papel conjuntamente con tareas digitales: Para empezar, le presentaremos al menor actividades en formato digital, previamente seleccionadas y personalizadas para su caso, que nos permitan el recuento exacto del tiempo, una base de datos accesible para revisar qué tareas son más necesarias y cuáles son de su mayor interés además de poder presentarle al niño estímulos más interesantes y motivadores para él (Sánchez-Carrión, et al 2011; Lynch, 2002). En este caso, la plataforma escogida es NeuronUP a partir de la cual haremos la selección de tareas según el esquema anteriormente explicado y la mostraremos al menor para que pueda trabajar en las actividades propuestas, siempre bajo la supervisión de un adulto.

A partir de la quinta semana, el nivel de dificultad se irá adaptando más al ritmo del menor, proponiéndole a este niveles que puedan presentarle mayores retos. En este momento se añadirán tareas para realizar en casa (Anexo B) que tengan relación con las que se llevan a cabo durante la sesión. En este caso se elige el cuaderno "Bimo aprende con Nayeli ¡Qué Bueno es Superarse!" (Mateo, 2011), por estar adaptado para niños con alguna dificultad en el lenguaje y estar presentado de una manera muy fácil y accesible. Por otro lado, se selecciona también el cuaderno "Qué puedo hacer cuando algo no es justo" (Pereña, 2015) por tratar de una manera adaptada emociones como la envidia o la rabia y las situaciones injustas que se crean desde la perspectiva de un/a menor con o sin neurodiversidad. Por último, el cuadernillo



"Orientació Espacial" - Versión en catalán (Blanch & Espot, 2003). Estos tres libros son de mucha ayuda para trabajar la gestión emocional y se utilizarán tanto en sesión como en casa, en colaboración con el padre y la madre. De la misma manera, se seleccionarán (juntamente con el menor) tareas de la plataforma NeuronUP para realizar en el hogar. Esto se hará de la siguiente manera: Los últimos minutos de la sesión se dedicarán a elegir estas tareas juntamente con el menor, primero serán pocas y, a medida que pasen las semanas, se irán incrementando. Se acordará con los padres premiar al niño cada vez que realice estas actividades para el día señalado. Paralelamente, se creará, para casa, un tablero de economía de fichas donde juntamente con el menor se van a redactar algunos de los retos que tenga en relación a su actividad académica y su vida cotidiana en el hogar. Por cada cosa que vaya consiguiendo se le otorgarán unos puntos o fichas canjeables por actividades que puedan resultar de su interés.

Finalmente, en las sesiones dedicadas a los padres (Anexo C) se dedicará un espacio para la psicoeducación de los mismos, pudiendo hablar de la enfermedad, de los problemas que han ido surgiendo a lo largo del tiempo relacionados con la situación en casa, las dificultades del niño y la contención y el acompañamiento emocional. Para ello, se crearán pautas para la mejor gestión emocional y conductual del menor, la relación de estas dificultades con la enfermedad y las expectativas que tienen al respecto. Se diseñarán, también, pautas para conductas disruptivas o desadaptativas que puedan surgir, se les entrenará como coterapeutas en técnicas de solución de problemas, relajación y autoinstrucciones para que puedan colaborar en el progreso de su hijo y, de la misma manera, hacer más fácil su vida cotidiana.

4.3 Resultados esperados de la intervención

Una vez finalizada la intervención, y después de 6 meses, se procederá a repetir la evaluación para valorar la eficacia de la misma. Para ello, se aplicarán de nuevo las siguientes pruebas: WISC-V (Weschler, 2015), NEPSY-II (Korkman et al. 1988), ENFEN (Portellano et al. 2009) SENA (Fernández et al. 2015) y se añadirá el AGL (Blanca & Zalabardo, 2017) para valoración global de la atención.

De este modo, se espera que el niño haya potenciado todos sus puntos fuertes y mejorado aquellas áreas en las que mostraba más dificultades a través del trabajo en diversas funciones cognitivas: Es esperable que haya aumentado su capacidad de atención sostenida y selectiva llegando a puntuaciones limítrofes con la normalidad; en atención alternante, se espera que mejore sus resultados pero, todavía seguirían por debajo de la normalidad, lo que convendrá seguir trabajando. Por otro lado, la velocidad de procesamiento habrá mejorado notablemente, al igual que lo habrá hecho la inhibición y la flexibilidad cognitiva. La memoria de trabajo será más eficaz, sobre todo en lo que se refiere al cálculo y la organización de la información. En cuanto a la planificación y la organización de la información, estas habrán mejorado de una manera aceptable, sobre todo respecto a la supervisión de la conducta, en tareas sencillas y claras. Finalmente, en el área de lenguaje, el menor habría mejorado



significativamente en denominación, tendría un vocabulario más amplio y rico, aunque todavía mostraría alguna dificultad en fluidez pero menores que al principio. La intervención logopédica ayudaría mucho en esta progresión.

En cuanto a la cognición social, habría una mejora sustancial en el reconocimiento de emociones y la propia conciencia de ellas. La teoría de la mente se habría interiorizado de manera adecuada, aunque todavía mostraría dificultades en empatía. A nivel conductual, habría mejoras muy notables y el niño empezaría a tener más conciencia de aquellas conductas que no son adecuadas y aquellas que sí lo son, esto se conseguiría, también, por la bajada de los niveles de impulsividad. De la misma manera, existiría más conciencia emocional, lo que haría que los resultados del SENA fueran más realistas. A nivel de autoestima, habría que seguir trabajando, al igual que el autoconcepto y las expectativas.

A nivel familiar, se espera que hayan mejorado las conductas disruptivas y la relación con los hermanos, haciendo que el clima sea mucho más estable. El hecho de haber ajustado las expectativas, relajaría la tensión y la sobrecarga familiar.

Para acabar, se espera que lan tenga mejores resultados académicos, siempre adaptados a su nivel de aprendizaje, y se recomienda, que le hagan más partícipe de las actividades globales de la clase, adaptándolas en todos los casos.

4.4 Desarrollo de las 3 sesiones de intervención Sesión de inicio de intervención: Sesión número 2

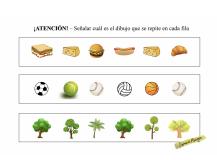
En esta sesión se pretenden trabajar capacidades cognitivas básicas como la atención sostenida y selectiva, la velocidad de procesamiento y la memoria de trabajo. Se entiende que el niño estará en un nivel bajo, con lo cual se ha creado una sesión con niveles sencillos, dinámica, llamativa y motivadora para evitar la fatiga, el cansancio y la desmotivación. Todas las actividades estarán guiadas y supervisadas y se hará uso del refuerzo positivo para aumentar la adherencia a las tareas y afianzar la autoestima. Se realizarán 4 ejercicios, con descanso de 3 minutos entre ellos y finalmente se hará la autoevaluación de la sesión.

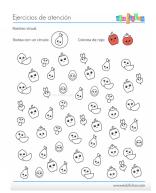
Actividad 1: Vamos a buscar...

En primer lugar, en esta actividad, el niño tendrá que encontrar el ítem que se repite en cada fila, para ello se han seleccionado las láminas de "espacio.psicope", "edufichas" (Edufichas, 2013-2022) y de "@incluteach" en las que se encuentran diversos dibujos atractivos para niños. Así pues, el menor deberá fijarse en qué estímulo se repite y deberá señalarlo en el mínimo tiempo posible, cada vez que lo haga se le animará a continuar y se le reforzará verbalmente. En segundo lugar, deberá encontrar el intruso de cada imagen entre diversas opciones presentadas al mismo tiempo. En este caso, tendrá que intentar averiguar cuál es la respuesta correcta en el mínimo tiempo posible. Se le volverá a reforzar verbalmente una vez más. Finalmente, se le presentará una ficha con dos dibujos diferentes que tendrá que encontrar y seleccionar



según las instrucciones (rodeando o pintando el dibujo en cuestión). Esta tarea pretende aumentar la focalización atencional del menor, así como la velocidad de procesamiento. Tiempo empleado: 10 minutos.







Imàgenes obtenidas de: edufichas, espacio.psicope, @incluteach

Actividad 2: El laberinto. (Muestra de la actividad en ANEXO D)

En esta actividad, se le presenta al niño un pequeño laberinto con una bola. El menor deberá empujar la bola por los pasillos del laberinto hasta llegar al final. Para que pueda serle más sencillo, se le prestarán las ayudas necesarias y se le motivará con una "sorpresa" que encontrará al final del recorrido. La actividad está presentada en forma de juego y se acompañará su realización con refuerzo positivo. Una vez llegue al final, dentro encontrará un papel con un código secreto escrito que le servirá para realizar la actividad final. Esta tarea pretende estimular la atención sostenida, además de estimular la capacidad visoespacial. Tiempo empleado: 10 minutos.

Actividad 3: Simón dice... (Muestra de la actividad en ANEXO E)

Se trata del típico juego circular de "Simón Dice", compuesto por cuatro colores (verde, amarillo, rojo y azul). Cada color está asociado a un sonido particular y, a medida que se vayan encendiendo los colores, se emitirá un sonido característico. Se trata de que el niño recuerde la secuencia de colores y sonidos y vaya pulsando las teclas en el orden en el que vayan apareciendo, desde el principio. Si en algún momento falla, el juego empezará de nuevo. En esta actividad, podemos unirnos al juego para hacerlo más dinámico e intentar reforzar al niño todo lo posible. Esta actividad pretende estimular la memoria de trabajo. Tiempo empleado: 10 minutos.

Actividad 4: Escapa del monstruo.

En este caso, se utilizará la plataforma *NeuronUP* (NeuronUP, 2012-2021) para el desarrollo de la actividad. Así, el niño deberá utilizar el código que ha conseguido en el laberinto y copiarlo en el ordenador para poder acceder a la actividad. La tarea consiste en intentar escapar del monstruo que se presenta de la manera más rápida posible. Se empezará por el nivel más bajo y se irá subiendo a medida que el niño "pase pantallas" y se le explicará que cada vez que logre escapar del monstruo, podrá pasar de pantalla y cada vez que pierda se consumirá una vida. De esta manera, el niño empieza a familiarizarse con la plataforma de una manera dinámica y divertida. Esta actividad pretende estimular la atención focalizada y la velocidad de procesamiento. Tiempo empleado: 5 minutos.

Autoevaluación final: 5 minutos.







Imágenes obtenidas de Neuronup.

Sesión intermedia: Sesión número 33

Llegados a este punto, se espera que el paciente se encuentre más motivado y más activo respecto a la intervención. Después de varias semanas trabajando la atención sostenida y selectiva de manera asidua, así como la velocidad de procesamiento y la memoria de trabajo, las dificultades en estas áreas habrán disminuido. Por otro lado, el trabajo en autoinstrucciones hará que el paciente pueda aplicarlas de manera más espontánea y directa, lo cual hará que la dificultad de las tareas pueda aumentarse. Así pues, se podrá empezar a trabajar de manera más intensa funciones cognitivas más complejas. La ejecución del menor en las tareas todavía será fluctuante y su desempeño dependerá del estado del niño (la fatiga que pueda presentar, las variables del contexto que puedan influir, su estado emocional...) además de sus dificultades ejecutivas.

Actividad 1: Tangram (Muestra de la actividad en ANEXO F)

Para su realización, disponemos de siete piezas separadas (un cuadrado, cinco triángulos grandes y pequeños y un trapecio). Empezamos con la realización de figuras que se muestran en diversas láminas y que el niño tendrá que copiar de la misma manera. Al principio copiará aquellas figuras, con las piezas, que nosotros le enseñemos, para más tarde poder elegir él mismo aquellas que le gusten más. Cuando acabemos, se le propondrá realizar distintas figuras de manera libre, sin el apoyo de las láminas. El nivel de dificultad de esta tarea es medio, las figuras que se trabajarán tendrán una complejidad mayor sin llegar a ser demasiado difíciles para no perder la motivación hacia la actividad. Esta actividad pretende estimular la visopercepción, el desarrollo de nociones espaciales, la profundidad, la memoria, la atención y la concentración, la coordinación visomotora y la creatividad. Tiempo empleado: 15 minutos.

Actividad 2: El twister de las emociones (Muestra de la actividad en ANEXO G)

En esta actividad, se recoge la idea de twister original y se adapta para que en vez de círculos de colores, el niño tenga que identificar las emociones que se representarán en el plafón y en la ruleta. Así pues, cada vez que la flecha señale el emoticono de una emoción, el niño tendrá que colocar el pie o la mano (según se indique) en la parte del plafón correspondiente. Presentando el juego de esta manera, se pretende aumentar la conciencia emocional y su reconocimiento. Los objetivos además son: El trabajo de la motricidad gruesa, la coordinación y el equilibrio, la lateralidad, la atención y la



concentración, los límites del cuerpo, la resistencia, la flexibilidad y la capacidad visoespacial. Tiempo empleado: 10 minutos.

Actividad 3: Kapla (Muestra de la actividad en ANEXO H)

Esta vez, se pretende que el niño realice una figura con este peculiar juego de construcciones. El *Kapla* es un juego formado por tablillas de madera de un tamaño pequeño, que propone al jugador realizar cualquier tipo de figura a través, o bien de su imaginación, o bien a partir de la copia de modelos. En este caso, le proponemos al menor que construya algo que se imagine colocando las piezas de la manera más adecuada para que se parezca lo máximo posible a la idea que ha tenido. Con esta actividad se pretende estimular la atención, la concentración, las capacidades visoconstructivas, la visopercepción, la capacidad visoespacial, la creatividad, la motricidad fina, la precisión y la memoria. Tiempo requerido: 10 minutos.

Autoevaluación final: 5 minutos.

Sesión de finales de intervención: Sesión 46.

En las sesiones anteriores a la finalización de la intervención, se espera que el paciente haya mejorado en su motricidad fina y sea más consciente de la manera de planificar y organizar las tareas que debe realizar en su día a día. Por otro lado, el nivel de atención sostenida y selectiva debería haber aumentado a un nivel medio, por lo que se podrá empezar a trabajar la atención alternante. Su nivel de lenguaje debería ser mayor en fluidez y denominación. La memoria de trabajo también será más eficiente y el nivel de impulsividad habrá disminuido. A nivel visoperceptivo y visoconstructivo, será más capaz de darle más sentido a figuras incompletas o, a reproducir o construir un dibujo o maqueta con mayor facilidad. Debería poder empezar a orientarse algo mejor en mapas sencillos y a situar de manera más correcta formas u objetos en el espacio. Finalmente, será más capaz de reconocer las emociones básicas El nivel de las actividades alcanzará su mayor dificultad.

Actividad 1: Palabrea (Muestra de la actividad en ANEXO I)

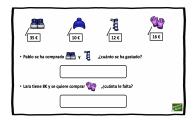
En esta actividad, vamos a jugar a "palabrea" de dos maneras distintas: El juego consiste en que el menor debe decir el mayor número de palabras que empiecen por las letras indicadas, según la categoría que se marca en el reverso de la carta: Empezaremos jugando de esta manera. Más tarde, el niño deberá decir el máximo número de palabras que se le ocurran solo mostrándole la carta por el lado donde se visualizan las letras y cada vez que salga la letra "S", este, tendrá que tocar un timbre. El objetivo de esta actividad es mejorar la fluidez semántica, fonológica y la denominación, además de trabajar la memoria y la atención alternante. Tiempo empleado: 10 minutos.

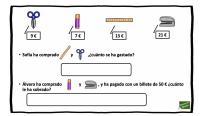
Actividad 2: Vamos de compras

En esta actividad, el niño deberá resolver unos problemas matemáticos relacionados con las compras. Se le presentará una lámina con algunos objetos y su precio y tendrá que realizar los cálculos necesarios a la vez que busca el dinero para "pagar" aquello que hay que comprar. Para ello se le darán diferentes monedas y billetes de plástico. (Recurso obtenido de orientación andújar (Orientación Andújar, 2021) Objetivo de la



tarea: Cálculo y lectura, memoria de trabajo, atención sostenida, motricidad fina y reconocimiento de formas y colores. Tiempo requerido: 15 minutos.







Imágenes obtenidas de "orientación andújar"

Actividad 3: ¿Cómo se siente?

Se le presentará al niño una baraja de cartas en las que habrá distintas situaciones. La actividad consiste en leer qué ha ocurrido y a quién y cómo cree el menor que el protagonista puede sentirse. Las situaciones son las típicas que a cualquier niño/a de su edad pueden ocurrirle en su día a día, el objetivo principal es reconocer la emoción que está sintiendo y le añadiremos, en algunos casos, un ¿cómo podríamos ayudarle nosotros?. Tiempo requerido: 10 minutos.

Autoevaluación final: 5 minutos.





Imágenes de elaboración propia.

5. Referencias bibliográficas

Acha, J; Pérez, A; Davidson, D.J & Carreiras, M. (2015) *Caracterización cognitiva de niños con síndrome de Dravet: Una perspectiva del neurodesarrollo*. Neuropsicología infantil; 21 (5); 693-715.

Adams, W. & Sheslow, D. (1995) *Wide Range Assessment of Visual Motor Abilities. WRAVMA*. Madrid: Pearson.

Aledo-Serrano, A. & Mingorance, A. (2020) *Análisis del impacto familiar y necesidades del síndrome de Dravet en España*. Revista Neurol; 70 (3); pp: 75-83.

Akiyama, M; Kobayashi, K. & Ohtsuka, Y. (2012) *Dravet Syndrome: a genetic epileptic disorder*. Acta Med. Okayama; 66; pp: 369-76.

Battaglia, D; Chieffo, D; Siracusano, R; De Waure, C; Brogna, Ch; Ranalli, D; Contaldo, I; Tortorella, G; Dravete, Ch; Mercuri, E. & Guzzetta F. (2013) *Cognitive decline in Dravet syndrome: Is there a cerebellar role?* Epilepsy Res; 106 (1-2); 211-21.

Bertuccelli, M; Verheyen, K; Hallemans, A; Sanders, J.W; Ragona, F; Bisiacchi, P; Masiero, S. & Felice, A. (2021) *Deconstructing Dravet Syndrome neurocognitive development: A scoping review.* Epilepsia; 62(4); pp: 874-887.

Blanca, M.J; Zalabardo, C; Rando, B; López-Montiel, D. & Luna, R. (2017) *AGL: Atención Global-Local.* Madrid: TEA Ediciones.

Blanch, X. & Espot, L. (2003) Quadern d'orientació espacial 1. Barcelona: Galera.

Brickenkamp, R; Scmidt-Atzert, L. & Liepmann, D. (2012) *Test de atención revisado, d2-R*. Madrid: TEA Ediciones.

Brown, A; Arpone, M; Schnieider, L; Micallef, S; Anderson, A.V. & Scheffer, I.E. (2020) *Cognitive, behavioral, and social functioning in children and adults with Dravet syndrome*. Epilepsy & Behavior; 112; 107319.

Brunklaus, A; Dorris, L; Ellis R. et al (2013) La utilidad clínica de un diagnóstico genético SNC1A en la epilepsia de inicio infantil. Dev Med Niño Neurol; 55; pp: 154-161

Cattelani, R; Zettin, M. & Zoccolotti, P. (2010) Rehabilitation treatments with behavioral and psychosocial disorders following acquired brain injury: a systematic review; Neuropsy. Review; 20; pp: 52-85.

Claes, L; Del-Favero, J; Ceulemans, B; Lagae, L; Van Broeckhoven, C. & De Jonghe, P. (2001) *De novo mutations in the sodium-channel gene SCN1A cause severe myoclonic epilepsy of infancy*. Am J. Hum Genet; 68 (6); pp: 1327-32.

Cross, J; Caraballo R; Nabbout, R; Vigevano, F; Guerrini, R. & Lagae, L. (2020) *Dravet Syndrome: Treatment options and management of prolonged seizures*. Epilepsy; 60 (S3); pp: S39-S48.



Chieffo D; Battaglia, D; Lucibello, S; Gambardella, M.L; Moriconi, F; Ferrantini, G. et al. (2016) *Disorders of early language development in Dravet Syndrome*. Epilepsy Behav; 54; pp: 30-3.

Dravet, C. (2011) *Dravet syndrome history.* Develop. medicine and child neurology; 53 (2); pp: 1-6.

Escayg, A; MacDonald, B.T; Meisler, M.H; Baulac, S; Huberfeld, G; An-Gourfinkel, I. et al. (2000) *Mutations of SCN1A, encoding a neuronal sodium channel, in two families with GEFS+2*. Nat Genet; 24; pp: 334-5.

Fernández-Pinto, I; Santamaría, P; Sánchez-Sánchez, F; Carrasco, M.A & Del Barrio, V. (2015) Sistema de Evaluación de Niños y Adolescentes - SENA. Madrid: TEA Ediciones.

Fouriner, M.C; Cámara, S; Melero, J. & Robles, F. (2019) *Procedimientos de evaluación en epilepsia* en Fournier & al. (Ed.) Neuropsicología Clínica de la Epilepsia Pediátrica. Síntesis (1ºed.): pp: 37-55.

Gil-Nagel, A; Sánchez-Carpintero R; San Antonio, V; Mistry, A; Barker, G; Shepherad, J. & Gil, A. (2019) Determinación de la epidemiología, el flujo de pacientes y el tratamiento del síndrome de Dravet en España. Rev. Neurol; 68 (2).

Gruenbaum, B.F; Ratnesh, M; Sandhu, S; Bertasi, R.A; Bertasi, T.G; Schonwald, A; Kurup, A et al. (2021) *Absence seizures and their relationship to depression and anxiety; Evidence for bidirectionality.* Epilepsy; 62 (5); pp: 1041-1056.

Kaufman, S. A. & Kaufman, N. (2004) *Kaufman Assessment Battery for Children*. Second ed. Normative update. Madrid: Pearson.

Korkman M; Kirk, U. & Kemps, S. (1998): *Batería Neuropsicológica Infantil. NEPSY-II.* Madrid: Pearson.

Krauskopf, P.V. & De la Barra, M.F. (2013) *Trastornos psiquiátricos en los pacientes con epilepsia.* Elsevier; 24 (6); pp: 979-85.

Kroff, M. & Van Dam, V.S. (2013) *Dravet Syndrome: an update.* Swiss Archives of neurology and psychiatry; 164 (5); pp: 153.7.

Licheni, S; Mcmahon, J; Schneider, A; Davey, M. & Scheffer, I. (2018) *Sleep problems in Dravet Syndrome: A modifiable comorbidity*. Dev. Med. Child Neurol; 60 (2); pp: 192-98.

López, B (2017) Neuropsicología de la epilepsia. Barcelona: FUOC.

Lynch, B. (2002) *Historical review of computer-assisted cognitive retraining.* The Journal of head trauma rehabilitation; 17(5); pp. 446-57.

Martínez-González, A.E; Jiménez-Lozano, M.D; Gilar, A; Jiménez-Gil, M.D; Pérez-Crespo, F.A. & Piqueras, J.A. (2013) *Integral intervention in a brain injury case*



after four years without any treatment. Panamerican Journal of Neuropsychology; 1; pp: 87-103.

Martínez-González, A.E; Martínez-López, M.D. & Alonso-García, I.M. (2014) *Intervención integral en un niño con epilepsia y síntomas de déficit de atención con hiperactividad*. Escritos de Psicología; 7 (3); pp: 42-49.

Mateo, E. (2011) Bimo Aprende con Nayeli ¡Qué bueno es superarse!. Palma: Agapea.

Mingarro Castillo, M; Carmona de la Morena, J; Latre, Martínez P. & Aras Portilla, L. (2014) *Un paciente con Síndrome de Dravet.* Rev. Med. Fam. 7 (2).

Noreña, D; Rios-Lago, M; Bombin-González, I; Sánchez-Cubillo, I; García-Molina, A. & Tirapu, J. (2010) *Efectividad de la rehabilitación neuropsicológica en el daño cerebral adquirido (I): Atención, velocidad de procesamiento de la información, memoria y lenguaje.* Revista de Neurología; 51; pp: 687-98.

Oldfield, R.C. (1971) The assessment and analysis of handedness: The Edinburgh Inventory. Neuropsy; 9; pp:97-111.

Ott, D; Siddarth, P; Koh, S; Tournay, A; Shields, D. & Calpan R. (2003) *Behavioral Disorders in Pediatric Epilepsy: Unmet psychiatric Need.* Epilepsia; 44; 591-7.

Ouss, L; Leunen, D; Laschet, J; Chemaly, N; Barcia, G; Losito, E.M. et al. (2019) Autism spectrum disorder and cognitive profile in children with Dravet Syndrome: Delineation of a specific phenotype. Epilepsia Open; 4 (1); 40-53.

Pereña Brand, J. (2015) *Qué puedo hacer cuando algo no es justo*. Toner, J.B & Freeland, C.A. (Eds.) Madrid: TEA Ediciones.

Pérez, J; Chiron, C; Musial, C. et al. (1999) Stiripentol: efficacy and tolerability in children with epilepsy. Epilepsia; 40; 1618-26.

Pina-Paredes, V; Hernández-Pérez, E; Rabadán-Rubio, J; Hernández-Pallarés, L. Fenollar-Cortés, J. (2020) *Screening de Dificultades Lectoras y Matemáticas. PREDISCAL*. Madrid: TEA Ediciones.

Plioplys, S; Dunn, D. & Caplan, R. (2007) 10 Year Research Update Review: Psychiatric Problems in Children with Epilepsy. J. Am. Acad, Child. Adolesc. Psychiatry; 46; pp: 1389-1402.

Portellano Pérez, J.A; Martínez Arias, R. Zumárraga Astorqui, L. (2009) *Evaluación Neuropsicológica de las Funciones Ejecutivas en Niños. ENFEN*. Madrid; TEA Ediciones.

Rey, A. (1997) Test de copia y reproducción de memoria de figuras geométricas complejas. Madrid: TEA Ediciones.



Ricci, D; Chieffo, D; Battaglia, D; Brogna, C; Contaldo, I; De Clemente, V. et al. (2015) A prospective longitudinal study on visuo-cognitive development in Dravet Syndrome: Is there a "dorsal stream vulnerability?". Epilepsy Res; 109 (1): pp: 57-64.

Sánchez - Carpintero, R. (2013) Desarrollo cognitivo en el Síndrome de Dravet como modelo de encefalopatía epiléptica. Rev. Neurol; 56 (1); pp: 147-151.

Sánchez-Carrión, R; Gómez Pulido, A; García-Molina, A; Rodríguez Rajo, P. & Roig Rovira, T. (2011) *Tecnologías aplicadas a la rehabilitación neuropsicológica*. En: Bruna, O; Roig, T; Puyuelo, M; Junqué, C. & Ruano, A. (Eds.) Rehabilitación neuropsicológica y práctica clínica (pp: 131-40) Barcelona Masson.

Shakeshaft, A; Panjwani, N; McDowall, R; Crudgington, H; Peña, J; Andrade, D.M et al. (2020) *Trait impulsivity in juvenile Myoclonic Epilepsy*. Annals of Neurology ;8 (1); pp: 138-152.

Scheffer, I.E; Berkovic, S; Capovilla, G; Conolly, M.B; French, J; Guilhoto, L. et al. (2017) Clasificación de las epilepsias de la ILAE: Documento de posición de la Comisión de Clasificación y Terminología de la ILAE. Epilepsia; 58 (4); pp: 512-521.

Thomsen, K; Callesena, M.B. & SWF, E. (2017) Recommendation to reconsider examining cannabis subtypes together due to opposing effects on brain, cognition and behavior. Neurosci. Biobehav. Rev; 80; pp: 156-8.

Thurstone, L.L. & Yela, M. (2017) *Test de Percepción de Caras Revisado. CARAS - R.* Madrid: TEA Ediciones.

Turner, S.J; Brown, A; Arpone, M; Anderson, V, Morgan, A.T. & Sheffer, I.E. (2017) *Dysarthria and broader motor speech deficits in Dravet Syndrome*. Neurology.

Verheyen K; Verbecque, E; Ceulemans, B; Schoonjans, A.S, Van de Walle, P & Hallemans, A. (2019) *Motor development in children with Dravet Syndrome*. Dev. Med. Child. Neurol; 61(8); pp: 950-6.

Weschler, D. (2015) Escala de Inteligencia de Weschler para niños - V. WISC-V. Madrid: Pearson.

Wilson, S.J., Baxendale, S., Barr, W. et al. (2015). *Indications and expectations for neuropsychological assessment in routine epilepsy care: Report of the ILAE Neuropsychology task force, diagnostic methods commission*. Epilepsia; 56 (5); pp: 674–681.

Wirrell, E. (2016) *Treatment of Dravet Syndrome*. Canadian Journal of Neurological Sciences; 43 (S3); S13-S18.

Wu, Q; Wang, H; Fan, Y.Y; Zhany, J.M; Liu, X.Y; Fang, X.Y; Yang, F.H; Cao, Q.J. & Qi, Y. (2018) *Ketogenic diet effects on 52 children with pharmacoresistant epileptic encephalopathy: A clinical prospective study*. Brain Behav; 8 (5).



Webgrafía

Duñabeitia, J,A; Aras Portilla, L,M. & Salom Borrás, R. (2022) [en línea] *La rara enfermedad de Dravet*. [consulta: 30 de marzo de 2022] Disponible en: https://www.lavoz.com.ar/ciudadanos/sindrome-de-dravet-una-epilepsia-rara-con-barre ras-sociales/

Edufichas (2013-2022) *Actividades de Atención*. Edufichas. Recuperado el 26 de mayo de: https://www.edufichas.com/estimulacion-cognitiva/atencion/

Fundación Síndrome de Dravet [en línea] [consulta: 27 de marzo de 2022] Disponible en: https://dravetfoundation.eu/sobre-dravet/

NeuronUP (2012-2021) *Actividades digitales. NeuronUP*. Recuperado el 27 de mayo de: https://www.neuronup.com/es/.

Orientación Andújar (2021) *Problemas matemáticos con dinero*. Recuperado el 26 de mayo de:

https://www.orientacionandujar.es/2021/08/25/problemas-matematicos-con-dinero/

Sánchez-Carpintero, R; Vieco García, A; Carranza Rojo, D; Cabanyes Truffino, J. et al. (2022) [en línea] *El Síndrome de Dravet* [consulta: 12 de abril de 2022] Disponible en: https://www.cun.es/enfermedades-tratamientos/enfermedades/sindrome-dravet

Stoke Therapeutics. (2021, 21 de septiembre). [...] Study of STK-001 in Children and Adolescents with Dravet Syndrome. [Comunicado de prensa] [consulta: 15 de abril de 2022] Disponible en: https://investor.stoketherapeutics.com/news-releases/news-release-details/stoke-thera

peutics-announces-positive-interim-safety-pk-and-csf/



6. Anexos

ANEXO A

Cronograma

Semana	Sesión Miércoles	Sesión Jueves
14/09 - 16/09	1- Creación de vínculo terapéutico. Exploración de centros de interés. Juego.	2- Atención sostenida. Visoespacial. Vel. procesamiento (VP). Memoria de trabajo (MT)
21/09 - 23/09	3- At. sostenida/selectiva. V.P. Planificación (Pl.) / Organización (Or.).	4- At sostenida / selectiva. Autoinstrucciones / VP.
28/09 - 30/09	5- At. sostenida/selectiva. V.P. M.T. Flexibilidad cognitiva.	6- At. sostenida/selectiva. Pl. Or. / V.P
05/10 - 07/10	7- Visopercepción / Visoespacial. M.T / Lenguaje	8 - Inhibición cognitiva (I.C) / PI. Or. / At. sostenida/selectiva
<mark>12/10</mark> - 14/10	9- Festivo nacional	10- Visopercepción / Visoespacial. I.C / Pl. Or.
19/10 - 21/10	11- At. sostenida/ selectiva. Cálculo mental. M.T. V.P	12- Visopercepción / Visoespacial. Autoinstrucciones / M.T
26/10 - 28/10	13 - Flexibilidad / I.C / Pl. Or. / Lectura.	14- Atención sostenida / selectiva. V.P / M.T
02/11 - 04/11	15- At. sostenida / selectiva. V.P. Cálculo mental.	16- Visopercepción / Trazo / Emocionario
09/11 - 11/11	17- Visoespacial / Atención sostenida / selectiva / V.P	18- Cognición social / Inhibición / Flexibilidad cognitiva.
16/11 - 18/11	19- Pl. Org. / Atención sostenida / M.T.	20- Atención sostenida / selectiva. Lenguaje (Lectura y escritura)
23/11 - 25/11	21- Lenguaje. Lectura y escritura. Visopercepción. Visoespacial.	22- Autoinstrucciones. Atención sostenida. V.P. M.T. / Cognición social



30/11 - 2/12	23- Emocionario / Cognición social / I. C.	24- Atención sostenida / selectiva. Lenguaje. M.T
7/12 - 8/12	25- Atención sostenida / V.P. M.T. Cálculo mental.	26- Festivo nacional
14/12 - 16/12	27- Atención sostenida. Visoespacial. V.P. Trazo.	28- Emocionario. Lenguaje. Atención sostenida.
21/12 - vacaciones	29- Visoperceptivo. I.C / Flexibilidad Cognitiva / Cognición social.	30- Periodo vacacional Navidad
11/1 - 13/1	31- Atención alternante. Lenguaje (Lectura y escritura)	32- Atención sostenida y selectiva. M.T. V.P. Cálculo mental.
18/1 - 20/1	33- Visopercepción / Visoespacial / Visoconstrucción / Cognición social.	34- Atención alternante. M.T. V.P / Lenguaje.
25/1 - 27/1	35- Atención sostenida / Visoconstrucción / Visoespacial / V.P	36- Visopercepción. Atención sostenida y selectiva. M.T. Cálculo mental.
1/2 - 3/2	37- Solución de problemas / Autoinstrucciones / Emocionario	38- Atención alternante / Visoespacial / Visopercepción / Flexibilidad Cognitiva.
8/2 - 10/2	39- Lenguaje. / M.T. V.P. / Pl. Or. / Lectura.	40- Atención sostenida / Trazo / Visopercepción / V.P
15/2 - 17/2	41- Visoconstrucción / Atención sostenida y selectiva / M.T/ Cálculo mental.	42- Cognición social / Emocionario / Flexibilidad Cognitiva / I.C.
22/2 - <mark>24/2</mark>	43- Solución de problemas / Autoinstrucciones / Atención sostenida.	44- Festivo local
1/3 - 3/3	45- Visopercepción / Lenguaje / Atención sostenida.	46- Lenguaje / Lectura y escritura / Cognición social / Atención alternante / M.T.



8/3 - 10/3	47- Atención alternante / Visoespacial / M.T / V.P	48. Atención sostenida y selectiva / Trazo / Lectura y escritura.
15/3 - 17/3	49- Atención alternante / M.T. / V.P / Cálculo mental.	50- Cierre. Charla sobre retos conseguidos. Dossier de trabajo realizado.

ANEXO B

Actividades para casa

Trabajo para casa. Semanas:	Actividades.
19/10 - 21/10	NeuronUP 5 minutos. Actividad en papel: Laberintos.
26/10 - 28/10	NeuronUP 10 minutos. Actividad manipulativa: Puzzles.
02/11 - 04/11	NeuronUP 15 minutos. Libro Bimo aprende
09/11 - 11/11	NeuronUP 20 minutos. Libro <i>Orientació Espacial</i> .
16/11 - 18/11	NeuronUP 25 minutos. Libro Bimo aprende
23/11 - 25/11	NeuronUP 30 minutos. Libro <i>Orientació Espacial.</i>
30/11 - 2/12	NeuronUP 35 minutos. Libro Bimo Aprende
7/12 - 8/12	NeuronUP 40 minutos. Libros Bimo Aprende y <i>Orientació Espacial</i> .
14/12 - 16/12	NeuronUP 45 minutos. Libro Bimo Aprende
21/12 - vacaciones	NeuronUP 45 minutos. Tareas de vacaciones: Libro Orientació espacial / Colaborar en las tareas básicas de casa (realizar un plato especial de comida, hacerse la cama, mantener limpia la habitación)



11/1 - 13/1	NeuronUP 45 minutos. Redacción: Mis vacaciones.
18/1 - 20/1	NeuronUP 45 minutos. Libro Orientació Espacial.
25/1 - 27/1	NeuronUP 45 minutos. Libro Qué puedo hacer cuando
1/2 - 3/2	NeuronUP 45 minutos. Colaboración en tareas domésticas.
8/2 - 10/2	NeuronUP 45 minutos. Libro: Qué puedo hacer cuando
15/2 - 17/2	NeuronUP 45 minutos. Libro: Qué puedo hacer cuando
22/2 - 24/2	NeuronUP 45 minutos. Redacción Dónde he ido este puente.
1/3 - 3/3	NeuronUP 45 minutos. Libro: Qué puedo hacer cuando
8/3 - 10/3	NeuronUP 45 minutos: Colaboración en tareas domésticas.

ANEXO C

Cronograma sesiones familia.

Semana	Sesiones familiares (viernes)
14/09 - 16/09	Psicoeducación.Gestión del duelo.Ajuste de expectativas.Gestión emocional.
28/09 - 30/09	 Explicación de cómo se ha iniciado la intervención y actitud del niño. Entrenamiento para utilizar NeuronUP Resolver dudas. Entrenamiento en refuerzo positivo y técnicas de modificación de conducta.
19/10 - 21/10	Sesión con la madre: - Gestión emocional Espacio para la expresión

	emocional Apoyo emocional Explicación de la importancia del autocuidado.
16/11 - 18/11	Sesión con el padre: - Gestión emocional. - Planificación y organización del tiempo. - Fomentar comunicación.
14/12 - 16/12	 Feedback sobre el transcurso de las sesiones. Fomentar comunicación y tiempo en pareja. Gestión emocional relacionada con los otros hijos de la pareja. Proporcionar tabla de economía de fichas y cómo utilizarla.
18/1 - 20/1	 Disminución de apoyo en actividades de la vida diaria del niño. Proporcionar pautas sobre la autonomía del niño. Valoración de la tabla de economía de fichas por parte de los padres.
15/2 - 17/2	 Abordar posibles dificultades que estén encontrando en el desarrollo de las actividades para hacer en casa. Espacio para la expresión emocional. Resolver dudas.
15/3 - 17/3	 Información sobre la evolución del niño en la intervención. Promoción de la conciencia sobre una intervención a largo plazo del menor. Recomendaciones prácticas. Valoración de avances. Refuerzo positivo por la realización del trabajo conjunto.

ANEXO D

Actividad "El Laberinto"

Ejemplo sacado de "Guía de Manualidades" como muestra del laberinto que se utilizó.



ANEXO E

Actividad: Simón dice...

Ejemplo del juego "Simón".

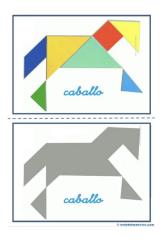


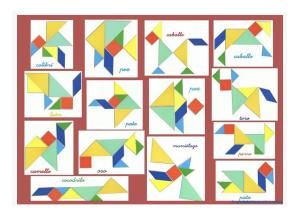
ANEXO F

Actividad; Tangram

Muestra de las diversas actividades propuestas obtenido de "web del maestro":







ANEXO G

Actividad: El twister de las emociones.

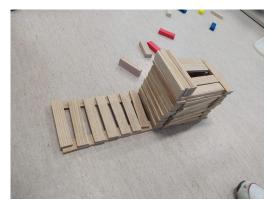
Ejemplo del plafón y la ruleta del juego (elaboración propia)



ANEXO H

Actividad: Kapla

Muestra de la construcción hecha por el niño.





ANEXO I

Actividad: Palabrea

Muestra del juego que se utilizó para la actividad:

