

Artículo

Síndrome de West y trastorno del espectro del autismo asociado: una propuesta de protocolo de evaluación e intervención neuropsicológica

Christian López-Cruz¹, Irene Cano-López¹, Marta Aliño¹ y Sara Puig-Pérez¹

¹ Universidad Internacional de Valencia.

INFORMACIÓN

Recibido: Junio 23, 2021
Aceptado: Diciembre 10, 2021

Palabras clave:

Síndrome de West
Epilepsia
Síndrome Epiléptico Pediátrico
Trastorno del Espectro del Autismo
Intervención Neuropsicológica

Keywords:

West Syndrome
Epilepsy
Pediatric Epileptic Syndrome
Autism Spectrum Disorder
Neuropsychological Intervention

RESUMEN

Los pacientes con Síndrome de West y Trastorno del Espectro del Autismo (TEA) asociado presentan déficits cognitivos (i.e., alteraciones atencionales, mnésicas, visuoperceptivas, en función ejecutiva y lenguaje) que pueden afectar a su calidad de vida. Tras delimitar el perfil cognitivo de estos pacientes, este estudio pretende diseñar un protocolo de evaluación e intervención neuropsicológica específico, desde un enfoque holístico e integrativo. El programa consta de 48 sesiones planificadas en seis meses, incluyendo sesiones de evaluación neuropsicológica (antes, a mitad y al final de la intervención) y sesiones de intervención focalizadas en los dominios cognitivos afectados, los aspectos socioemocionales y la mejora de la autonomía y funcionalidad. Se espera que el programa propuesto sea eficaz para mejorar el funcionamiento cognitivo y la calidad de vida de esta población, contribuyendo a optimizar la atención sanitaria.

West syndrome and associated autism spectrum disorder: proposal for a neuropsychological assessment and intervention protocol

ABSTRACT

Patients with West Syndrome and associated Autism Spectrum Disorder (ASD) have cognitive deficits (i.e., attentional, mnemonic, visuoperceptive, executive function, and language impairments) that may affect their quality of life. After delimiting the cognitive profile of these patients, this study aims to design a specific neuropsychological assessment and intervention protocol, from a holistic and integrative approach. The program consists of 48 sessions planned over six months, including neuropsychological assessment sessions (before, halfway through, and at the end of the intervention) and intervention sessions focused on the affected cognitive domains, socioemotional aspects, and the improvement of autonomy and functionality. The proposed program is expected to be effective in improving cognitive functioning and quality of life in this population, contributing to optimize health care.

Introducción

Síndromes epilépticos pediátricos

La epilepsia es una enfermedad neurológica que consiste en la predisposición a sufrir de manera continuada crisis epilépticas y en las alteraciones neurobiológicas, cognitivas, emocionales o sociales asociadas (Fisher et al., 2005). Se trata de una enfermedad de carácter heterogéneo, que engloba diferentes síndromes electroclínicos, entre los que se encuentra el Síndrome de West (Besag, et al., 2016).

El Síndrome de West es la encefalopatía pediátrica más frecuente, con una incidencia de 1.6/100000 personas (Arregui, et al., 2020). Se inicia aproximadamente entre los cuatro y siete meses de edad, y se caracteriza por espasmos infantiles (i.e., Contracciones de carácter axial bruscas y breves que pueden acompañarse de llanto, contracciones del cuello y nistagmo) y regresión del neurodesarrollo (Mytinger, 2021). Algunos pacientes también presentan hipsarritmia (i.e., Patrón electroencefalográfico desorganizado por ondas lentas bilaterales, simétricas y sin sincronía interhemisférica), aunque la relevancia de este indicador para su diagnóstico ha sido recientemente cuestionada (Mytinger, 2021). El 71-80% de los casos se asocia con discapacidad intelectual comórbida (Besag, 2006).

Tanto las crisis epilépticas como los diferentes tratamientos empleados para su control (i.e., Fármacos antiepilépticos) pueden favorecer déficits cognitivos relativamente variables. Esto ha provocado un aumento del interés por precisar una temprana evaluación neuropsicológica que se adapte a esta población (Helmstaedter, et al., 2020; Vogt, et al., 2017). En este sentido, el E-PILEPSY Consortium recomienda poner especial énfasis en los siguientes dominios: memoria, atención, funciones ejecutivas, lenguaje, habilidades visoespaciales, inteligencia, depresión, ansiedad y calidad de vida (Vogt, et al., 2017).

Síndrome de West y autismo asociados

El Síndrome de West se ha asociado con uno de los trastornos más importantes del neurodesarrollo: el Trastorno del Espectro del Autismo (TEA) (Besag, et al., 2016). Si se valora la gran heterogeneidad de síntomas que caracteriza a ambos cuadros, esto no es de sorprender. Pero esta comorbilidad llama, por su gravedad, especial atención.

Aproximadamente el 80% de pacientes con epilepsia o con TEA presentan discapacidad intelectual, lo que explicaría por qué la epilepsia se ha asociado más con la discapacidad intelectual que con el autismo (Legido, 2015). Sin embargo, dado que los pacientes con TEA con un nivel leve de discapacidad o habilidades excepcionales (i.e., Savant) también presentan crisis epilépticas, se considera adecuado hablar de comorbilidad (Muñoz et al., 2003). Así, se ha en contrado que aproximadamente el 20% de pacientes con Síndrome de West presentan TEA asociado (Strasser, et al., 2018), lo que sugiere que estos cuadros clínicos comparten una base común (Chong, et al., 2018).

Con el fin de delimitar la heterogénea sintomatología que presentan los niños con TEA, los principales criterios diagnósticos que propone el DSM-5 (APA, 2013) son: las dificultades en interacción social y comunicación, el retraso y/o alteración en el lenguaje y la presencia de patrones estereotipados, comportamiento

restrictivo e intereses particulares. Sin embargo, el espectro del autismo abarca muchos otros dominios, incluyendo: velocidad de procesamiento, aprendizaje y memoria verbal, razonamiento y resolución de problemas (Velikonja, et al., 2019).

En cuanto a las alteraciones cognitivas y emocionales que presentan los niños y niñas con Síndrome de West y TEA asociado, no distarían en exceso de las previamente comentadas como secuelas de la epilepsia, aunque la comorbilidad de ambos síndromes podría aumentar la gravedad de dichas alteraciones. A nivel cognitivo, esta población presenta alteraciones en memoria, aprendizaje, atención, visopercepción, lenguaje y funciones ejecutivas (Comeche y Vallejo, 2005). A su vez, las alteraciones en las funciones ejecutivas se han asociado con una pobre cognición social (van den Berg, et al., 2021). A nivel emocional presentaría sintomatología ansioso-depresiva que afecta directamente a la calidad de vida (Comeche y Vallejo, 2005).

Intervenciones neuropsicológicas empleadas en la literatura

Las alteraciones neuropsicológicas y emocionales habituales en pacientes con Síndrome de West y TEA asociado producen un empeoramiento de su calidad de vida (Vogt, et al., 2017). Por ello, el foco terapéutico debe estar, principalmente, en la mejora de la autonomía y la calidad de vida del paciente. Con este fin, se han desarrollado programas de intervención dirigidos a pacientes con epilepsia o con TEA separadamente, pero, hasta donde sabemos, no existen protocolos de intervención específicos para pacientes con Síndrome de West y TEA asociado.

Respecto a los programas de intervención dirigidos a niños y niñas con epilepsia, destaca la intervención computarizada FORAMENRehab, focalizada en la mejora de la atención (Saard, et al., 2017). Esta intervención aborda los diferentes componentes atencionales en función de las necesidades del paciente y se ha mostrado eficaz en esta población con un mínimo de 10 sesiones, aunque se recomienda que su aplicación sea más duradera (Kaldoja, et al., 2015; Saard, et al., 2017). Otro programa centrado en la atención, además de en las funciones ejecutivas, es el Rehabilitation of EXecutive Function and ATtention (EXAT), que ha mostrado ser eficaz en epilepsia (Rantanen et al., 2020). Por otra parte, destaca el programa Cogmed, centrado en la memoria de trabajo y de aplicación mediante ordenador, que cuenta con resultados prometedores en niños y niñas con epilepsia (MacAllister, et al., 2014).

Cambiando el foco hacia los pacientes con TEA, encontramos el programa Unstuck and On Target (UOT), dirigido a la mejora de las funciones ejecutivas (i.e., Flexibilidad cognitiva, planificación y solución de problemas) con una implementación contextualizada en el entorno del paciente (Kenworthy, et al., 2014). Este programa ha demostrado ser más eficaz que un tratamiento en habilidades sociales para la mejora de las funciones ejecutivas (Kenworthy, et al., 2014). Destaca también el Tratamiento y Educación de Niños Autistas con Discapacidades Afines a la Comunicación (TEACCH; Mesibov et al., 2005), que busca lograr la máxima independencia de los sujetos, motivarlos a explorar y aprender, mejorar las funciones intelectuales y la motricidad, disminuir el estrés familiar y favorecer la adaptación escolar (Mesibov et al., 2005). A su vez, destaca el Modelo DIR: Developmental Individual Difference Relationship, Floor-time o “Tiempo en el suelo” (Greenspan y Wieder, 2007), un programa que busca el

desarrollo de las capacidades emocionales, la individualidad y las relaciones del sujeto con su entorno, otorgando al infante un papel protagonista para que alcance los objetivos mediante desafíos y juegos espontáneos (Greenspan & Wieder, 2007). Por su parte, la intervención computarizada Caribbean Quest, centrada en la atención y las funciones ejecutivas, ha mostrado eficacia en la mejora de la memoria de trabajo visual y la atención selectiva (Macoun, et al., 2021). En conjunto, se ha sugerido la importancia del entrenamiento no computerizado centrado en funciones ejecutivas, especialmente cuando se realiza desde una perspectiva ecológica, para apoyar a los niños y niñas con TEA a tolerar la frustración y a interactuar utilizando estrategias socialmente apropiadas (Pasqualotto, et al., 2021).

Cabe destacar que la intervención neuropsicológica debe estar estrechamente ligada a los diagnósticos en curso (Hyman, et al., 2020), pero, hasta donde sabemos, la literatura no recoge estudios que hayan aplicado un programa de intervención neuropsicológica en personas con Síndrome de West y autismo asociado. Por ello, este trabajo se centra en diseñar un programa de intervención en esta población, considerando globalmente las características de las diferentes intervenciones aplicadas por separado, permitiéndonos delimitar las futuras líneas de investigación que deseen aglutinar ambas problemáticas. El programa se definirá bajo una orientación de corte holístico e integrativo, focalizándose en la mejoría de los dominios cognitivos afectados, los aspectos socioemocionales y el aumento de la autonomía y funcionalidad.

Propuesta de un programa de intervención neuropsicológica

Diseño del programa

Se propone un programa de intervención neuropsicológica dirigido a pacientes de entre 7 y 12 años con Síndrome de West y TEA asociado.

El programa de intervención tendrá una duración de seis meses (Figura 1). Se estructurará con dos sesiones individuales por semana de una hora, lo que supondrá un total de 48 sesiones, incluyendo 9 sesiones de evaluación y 39 de intervención. Se llevarán a cabo tres periodos de evaluación neuropsicológica: uno inicial (antes de la intervención), uno justo a mitad de la intervención y uno al final de ésta. En cada uno de ellos se evaluarán los siguientes dominios: capacidad madurativa e intelectual general, atención (sostenida y selectiva), funciones ejecutivas (memoria de trabajo, inhibición, flexibilidad cognitiva, planificación y solución de problemas), y habilidades sociales. Cada uno de estos periodos ocupará tres sesiones, con el fin de evitar los efectos de la fatiga o sesgos debido a las circunstancias particulares de un día concreto, siendo un total de nueve sesiones de evaluación de las 48 sesiones que conforman el programa.

Protocolo de evaluación neuropsicológica

El protocolo de intervención se resume en la Tabla 1 y se compone de las pruebas neuropsicológicas que se detallan a continuación.

Escala de inteligencia Wechsler (WISC-V; Wechsler, 2014). Evalúa el funcionamiento intelectual. Contiene numerosas pruebas clasificadas en cinco índices: comprensión verbal, memoria de trabajo, velocidad de procesamiento, razonamiento fluido y visoespacial, y proporciona un índice de funcionamiento de

inteligencia general. Cuenta con un alfa de Cronbach que oscila entre 0.88 y 0.93 (Wechsler, 2014).

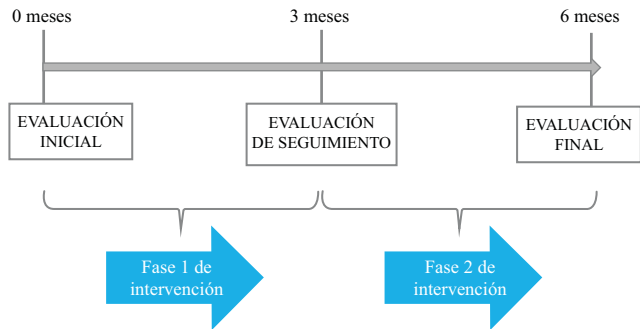


Figura 1. Diseño del programa de intervención.

Tabla 1. Procesos cognitivos evaluados y pruebas utilizadas.

Función cognitiva	Proceso	Prueba neuropsicológica
Funcionamiento intelectual	Comprensión verbal Memoria de trabajo Velocidad de procesamiento Razonamiento fluido Razonamiento visoespacial	Escala de inteligencia Wechsler (WISC-V; Wechsler, 2014)
Desarrollo neuromadurativo	Lenguaje Visopercepción Funcionamiento ejecutivo Memoria Ritmo Lateralidad	Cuestionario de Madurez neuropsicológica para escolares (CUMANES; Portellano et al., 2014)
Atención	Atención sostenida Atención selectiva	Test de percepción de diferencias revisado (CARAS-R; Thurstone & Yela, 1979)
Funciones ejecutivas	Flexibilidad cognitiva Formación de conceptos Capacidad atencional sostenida Control inhibitorio	Test de Clasificación de Tarjetas de Wisconsin (WCST; Heaton et al., 1981) Test de colores y palabras (Stroop; Golden, 2001)
Habilidades sociales	Planificación Memoria de trabajo Autonomía Adaptación social Inteligencia social	Torre de Hanoi (Simon, 1975) Escala para la evaluación del desarrollo psicossocial (Hurtig & Zazzo, 1971)

Cuestionario de Madurez neuropsicológica para escolares (CUMANES; Portellano, et al., 2014). Evalúa el desarrollo neuromadurativo, proporcionando un índice de desarrollo global que resulta de la evaluación de 12 subescalas agrupadas en seis áreas: lenguaje, visopercepción, funcionamiento ejecutivo, memoria, ritmo y lateralidad. Proporciona un perfil que permite observar los puntos débiles y fuertes de cada niño. Cuenta con un alfa de Cronbach de 0.61- 0.85 en función de la escala (Portellano, et al., 2014).

Test de percepción de diferencias revisado (CARAS-R; Thurstone y Yela, 1979). Evalúa la atención sostenida y selectiva. Está compuesto por 60 elementos gráficos que representan caras. Consiste en determinar cuál de las tres caras es diferente y tacharla en un tiempo máximo de tres minutos. Se obtiene una puntuación de aciertos netos (aciertos menos errores) y un índice de control de la

impulsividad. Cuenta con un alfa de Cronbach de 0.91 (Thurstone y Yela, 1979).

Test de Clasificación de Tarjetas de Wisconsin (WCST; Heaton, et al., 1981). Evalúa la flexibilidad cognitiva, la formación de conceptos y la capacidad atencional sostenida. Consta de 64 cartas compuestas por figuras que varían en forma, color y número de elementos. Se muestra al individuo una carta y se le pide que la empareje con una de las cuatro cartas de referencia, sin señalar el criterio a seguir para ello. El evaluador únicamente indica si el emparejamiento es correcto o no. Tras 10 ensayos correctos, el principio de clasificación cambia sin previo aviso. Permite obtener los siguientes índices: número de categorías completas, número y porcentaje de errores perseverativos, número total de errores, e índice "aprender a aprender". Cuenta con un alfa de Cronbach de 0.82-0.89 (Heaton, et al., 1981).

Test de colores y palabras (Stroop; Golden, 2001). Evalúa la atención selectiva y el control inhibitorio. Consta de tres láminas: a) lectura de palabras; b) denominación de colores; y c) prueba de color-palabra. Permite obtener tres puntuaciones directas del rendimiento del sujeto en cada lámina, y un índice de interferencia. Cuenta con un alfa de Cronbach de 0.85 (Golden, 2001).

Torre de Hanoi (Simon, 1975). Evalúa la planificación y la memoria de trabajo. Consiste en una plataforma de madera con tres ejes verticales. Se busca que el sujeto sea capaz de transferir los discos del primer al tercer eje dejándolos en la misma posición inicial. Se especifica que no se puede colocar un disco grande encima de uno más pequeño y no se puede desplazar más de un disco a la vez. La prueba se evalúa teniendo en cuenta el número de movimientos realizados, el número de errores y el tiempo empleado para llegar al movimiento meta. Cuenta con un alfa de Cronbach de 0.71 (Humes, et al., 1997).

Escala para la evaluación del desarrollo psicosocial (Hurtig y Zazzo, 1971). Permite valorar la autonomía, adaptación social e inteligencia social. Se compone de 139 ítems que evalúan tres aspectos: la adquisición de autodirección, para valorar el nivel de autonomía; desarrollo de intereses sobre aspectos sociales, lectura y apertura intelectual; y desarrollo de relaciones interpersonales, para valorar la dependencia de padres y compañeros. Permite obtener un coeficiente de desarrollo. Cuenta con un alfa de Cronbach de entre 0.66 y 0.96 (Aranda-Sánchez, et al, 1995).

Protocolo de intervención neuropsicológica

Un total de 39 sesiones estarán destinadas a la intervención neuropsicológica propiamente dicha. Estas sesiones estarán conformadas por las actividades que se describen a continuación, entremezcladas siguiendo criterios de variedad y complejidad. Como regla general, el componente emocional estará siempre presente y se irá progresando desde la capacidad atencional hasta las funciones ejecutivas para acabar en dominios más complejos como las habilidades sociales o la solución de problemas. Cabe destacar lo interesante que resulta que los pacientes se familiaricen con las pruebas para mejorar su percepción de autoeficacia y se acentúe la evolución diaria, por lo que habrá que mantener un equilibrio eficiente entre la novedad y la práctica. Por otro lado, la duración de las sesiones permitirá que éstas contengan tres ejercicios diferentes de una duración aproximada de entre quince y veinte minutos cada uno. A continuación, se hará una descripción de las tareas planteadas.

Matriz de letras y números. Se trata de una tarea de lápiz y papel para la mejora de la atención sostenida y la planificación. Consta de una cuadrícula que contiene diez símbolos (cinco vocales y cinco números) repetidos y ubicados de un modo desordenado. Consiste en hacer un círculo alrededor de cada letra o número utilizando diferentes colores y sin dejarse ninguno. A continuación, se contabiliza el número total de ocasiones en que aparece uno de esos símbolos a la vez que se repasan los posibles fallos. Se puede aumentar la dificultad si se sustituyen las letras y números por símbolos o aumentando el tamaño de la matriz.

Búsqueda del patrón. Consiste en una tarea para la mejora de la flexibilidad cognitiva. Para ello, debe utilizarse una baraja de cartas y colocar un montón hacia abajo. Se pide al paciente que destape las cartas de una en una y las ubique bocarriba sobre la mesa. El objetivo es que descubra el patrón que deben seguir las cartas, sin haberle dado ninguna instrucción previa. Algunos ejemplos de reglas ocultas son: ordenar las cartas según un criterio numérico en sentido creciente o decreciente o según el color. A medida que el paciente acierte el criterio oculto, se le dará retroalimentación. En el caso de que se trate de la segunda respuesta, la carta seleccionada será devuelta al montón. El terapeuta podrá, en cualquier momento y sin previo aviso, cambiar de criterio, obligando al paciente a flexibilizar su respuesta para poder volver a acertar.

Sudokus. Se trata de un ejercicio para la mejora de la atención selectiva, la memoria de trabajo y la planificación. El paciente deberá rellenar, con números del uno al nueve, un folio con una matrícula impresa con algunos huecos en blanco y otros con los números ya prefijados, sin que se repita ninguno entre los cuadrados, las columnas ni las líneas. La complejidad del sudoku podrá variar para ajustarse al caso individual y se otorgarán pautas que faciliten su realización.

Solución de problemas. Consiste en una tarea de lápiz y papel para mejorar la capacidad de solución de problemas y las habilidades sociales. Se presenta un listado de problemas sociales, familiares o económicos. En primer lugar, el paciente debe redactar con sus propias palabras lo que ha entendido sobre el problema planteado. En segundo lugar, debe proponer tres posibles soluciones alternativas cualitativamente distintas. En tercer lugar, debe redactar los pros y los contras de cada una de las soluciones. Por último, se le proporciona retroalimentación sobre el trabajo realizado y se le insta a cambiar aquellos aspectos que podría mejorar.

Copia de una figura. Consiste en un ejercicio de lápiz y papel para la mejora de la atención selectiva, memoria de trabajo y la impulsividad. Se trata de un folio con dos cuadrículas formadas por filas y columnas llenas de puntos. En una de las cuadrículas hay dibujada una figura siguiendo la unión de unos puntos determinados. En la otra, el paciente deberá copiar el dibujo, fijando la atención en la fila y columna correcta.

Identificación de escenas. Se trata de un ejercicio para la mejora de las habilidades e interpretación de escenas sociales y comprensión emocional. Se presenta en un folio una escena de la vida cotidiana que representa una situación social determinada con varios personajes implicados. El paciente tendrá que identificar en ella tres elementos distintos: a) describir lo que ha sucedido en la viñeta; b) indicar lo que cada uno de los personajes implicados está pensando; c) describir los sentimientos de cada personaje como consecuencia de la situación. Tras cada interpretación, se le proporcionará retroalimentación.

Cómo me siento. Consiste en una tarea dirigida a mejorar la identificación de las emociones y la gestión de la frustración en el contexto diario. Se trata de un folio ilustrado con caras representativas de ciertas emociones, con complejidad variable (desde emociones básicas hasta otras más complejas). El paciente debe describir delante de cada emoción una situación en la que se haya sentido así desde la última sesión.

Lenguaje claro. Es una tarea dinámica que aumenta la capacidad de interacción social y el uso de un lenguaje y una capacidad conversacional adecuada. Consiste en una conversación sobre un tema a elegir por el propio paciente en la que, aquel que tenga un bolígrafo representativo de un micrófono simbólico, tendrá el turno de palabra. De esta manera, solamente se podrá hablar cuando se tenga el bolígrafo en posesión. El fin de la tarea consiste en enseñarle al paciente a respetar el turno de palabra, a mantener la mirada con quien se conversa, y a mostrar de interés por las inquietudes del otro, evitando el egocentrismo y la perseveración.

Descripción de las sesiones del programa

En la **Figura 2** se presenta un cronograma resumen de las sesiones del programa, que se detallan a continuación. En cada sesión, se reservarán cinco minutos para el descanso del paciente.

Sesiones 1-3. Se realizará la evaluación neuropsicológica basal.

Sesión 4. Se dirigirá al entrenamiento atencional. Se iniciará la sesión con la actividad “Cómo me siento”. La duración será de 15 minutos y, a lo largo de la realización del ejercicio, el terapeuta deberá preguntar al paciente sobre las situaciones descritas que parezcan más relevantes, además de darle feedback sobre su comprensión emocional. Tras este primer ejercicio, se realizará la tarea de “Matriz de letras y números” (20 minutos), y “Sudokus” (20 minutos).

Sesión 5. Se destinará a la intervención de la capacidad atencional. Se iniciará con la tarea “Cómo me siento” (15 minutos). A continuación, se realizará el “Sudoku” (20 minutos) y la tarea “Copia de una figura” (20 minutos). En este tercer ejercicio de la

sesión se añadirá, además del trabajo implicado en la tarea anterior, la prevención de la conducta de impulsividad.

Sesión 6. Se destinará al entrenamiento de la atención, tanto sostenida como selectiva. Se iniciará con la tarea “Cómo me siento” (15 minutos). Posteriormente, se realizará la tarea “Copia de una figura” (20 minutos) y la tarea de “Matriz de letras y números” (20 minutos).

Sesiones 7-13. Seguirán la misma secuencia que las tres sesiones anteriores, pudiendo cambiar el orden de los ejercicios de atención, con el fin de darle mayor variedad a las sesiones. Así mismo, se utilizarán materiales adaptados a las necesidades y preferencias de cada paciente. Una vez se ha abordado la capacidad atencional, en las siguientes sesiones se introducirán ejercicios con nuevos elementos y dominios sobre los que intervenir.

Sesión 14. En esta sesión se pretende introducir el entrenamiento en funciones ejecutivas. La sesión se iniciará la tarea “Cómo me siento” (15 minutos). Después, se procederá con la tarea “Matriz de letras y números” (20 minutos), y se terminará con la actividad “Búsqueda del patrón” (20 minutos).

Sesión 15. Continuando con la introducción del entrenamiento en funciones ejecutivas, en esta sesión se seguirán presentando ejercicios novedosos. Se comenzará con la tarea “Cómo me siento” (15 minutos). A continuación, se realizará un “Sudoku” (20 minutos) y se introducirá la tarea “Solución de problemas” (20 minutos).

Sesión 16. En esta sesión se prosigue con la mejora de la atención y las habilidades sociales, pero se enfatiza también la comprensión emocional. Se comenzará con la tarea “Cómo me siento” (15 minutos). A continuación, se proseguirá con “Copia de una figura” (20 minutos), y se terminará con la actividad “Identificación de escenas” (20 minutos).

Sesión 17. Se trata de la última sesión en la que se introducirá un ejercicio desconocido, orientado a la continuación en las mejoras de las habilidades sociales y la comprensión emocional. Se iniciará con la habitual tarea “Cómo me siento” (15 minutos), seguida de “Matrices de letras y números” (20 minutos) y la novedosa tarea de “Lenguaje claro” (20 minutos).

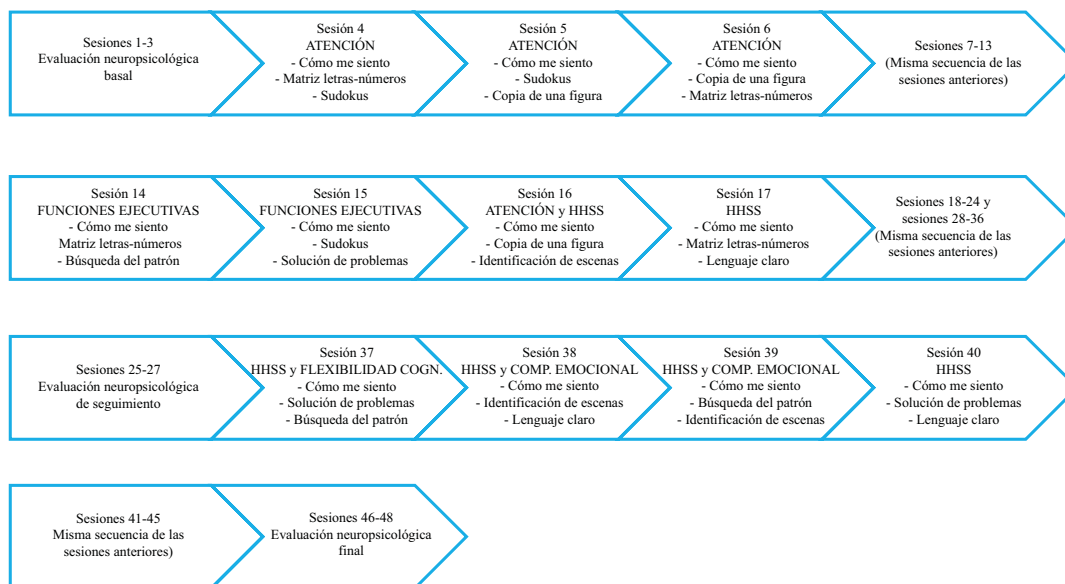


Figura 2. Cronograma resumen de las sesiones.

Nota: HHSS: habilidades sociales.

Sesiones 18-36. Las sesiones 18-24 y 28-36 seguirán la misma secuencia que las cuatro sesiones anteriores y estarán separadas por la evaluación neuropsicológica de seguimiento (sesiones 25- 27). En esta segunda tanda de sesiones se realiza una diferenciación entre dos bloques de ejercicios: los destinados a la mejora de la atención y las funciones ejecutivas (matrices de letras y números, sudokus y copia de una figura), y los destinados a habilidades sociales, comprensión emocional y flexibilidad cognitiva (búsqueda del patrón, solución de problemas, identificación de escenas y lenguaje claro). Para la realización de las sesiones venideras se exige la continuidad de la estructura presente, una actividad por bloque, además del “Cómo me siento” inicial. Del mismo modo, se exige que la secuencia sea la misma, realizando en primer lugar la tarea de atención y en segundo lugar la de habilidades sociales. No obstante, y puesto a que el número de tareas en ambos bloques es inexacto, se insta a una alternancia de ejercicios entre bloques, de modo que se realice una rueda que permita la totalidad de combinaciones posibles.

Una vez concluido este intervalo de sesiones, se asume que la atención y funciones ejecutivas del primer bloque están satisfactoriamente trabajadas y se dispone a un último periodo en el que se empleen únicamente las tareas del segundo bloque. Su ejecución se llevará a cabo del siguiente modo.

Sesión 37. Tiene como objetivo el entrenamiento en habilidades sociales y flexibilidad cognitiva. Se iniciará con la tarea “Cómo me siento” (15 minutos). A continuación, se dedicarán 20 minutos a la “Solución de problemas” y los últimos 20 minutos para la “Búsqueda del patrón”.

Sesión 38. Enfatizando el desarrollo de las habilidades sociales y la comprensión de emociones, esta sesión se iniciará “Cómo me siento” (15 minutos), continuará con la tarea de “Identificación de escenas” (20 minutos), y finalizará con “Lenguaje claro” (20 min).

Sesión 39. Continuando con el mismo foco que las dos sesiones anteriores, la presente sesión se iniciará con “Cómo me siento” (15 minutos) y proseguirá con “Búsqueda del patrón” (20 minutos), finalizando con “Identificación de escenas” (20 minutos).

Sesión 40. En esta sesión se vuelve a trabajar con especial énfasis sobre las habilidades sociales. Tras los habituales 15 minutos de “Cómo me siento”, se realizará la tarea de “Solución de problemas” (20 minutos) y, posteriormente, la tarea de “Lenguaje claro” (20 minutos).

Sesiones 41-45. Seguirán la misma disposición y secuencia que las cuatro sesiones anteriores, pudiendo cambiar el orden de los ejercicios propuestos por sesión, con el fin de darle mayor variedad a las sesiones.

Sesiones 46-48. Se realizará la evaluación neuropsicológica final.

Conclusiones

El presente protocolo pretende convertirse en un modelo de rehabilitación para niños con Síndrome de West y TEA asociado. Para ello, se establece una metodología de trabajo centrada en la mejora de aspectos cognitivos, socioemocionales y de autonomía y funcionalidad contextual. Se expone, con dicho fin, un programa de 48 sesiones a implementar en un intervalo de seis meses de duración, incluyendo sesiones de intervención y sesiones de evaluación dirigidas a valorar la eficacia del programa.

Las alteraciones cognitivas que se pueden encontrar como consecuencia de sufrir un síndrome epiléptico pediátrico y autismo asociado son dispares. Por esta razón, se ha propuesto evaluar e intervenir en dominios como atención, memoria, funciones ejecutivas, lenguaje, habilidades visoespaciales, estado de ánimo y calidad de vida (Helmstaedter, et al., 2020; Vogt, et al., 2017). Para el diseño de esta intervención se han tenido en cuenta todos estos dominios, elaborando un proceso de rehabilitación integral. En vistas a este planteamiento, parece coherente esperar una mejoría en la capacidad intelectual general, estimada por el índice de funcionamiento de inteligencia general del WISC-V (Wechsler, 2014). Asimismo, de los cuatro subíndices que componen esta prueba, se hipotetiza el aumento de las puntuaciones en memoria de trabajo y velocidad de procesamiento por el especial énfasis que se hace a los dominios de la atención y las funciones ejecutivas. Del mismo modo, se espera encontrar una mejora en el índice de desarrollo global del test CUMANES (Portellano, et al., 2014), lo que indicaría estar aumentando el desarrollo neuromadurativo del mismo a nivel general.

Entrando a detallar los aspectos específicos que se pretenden satisfacer con esta intervención, cabe destacar el funcionamiento de la atención, tanto selectiva como sostenida a corto y largo plazo. Son muchos los programas que se centran en este campo, aunque en diferentes poblaciones. El programa FORAMENRehab desarrollado por Saard, et al. (2017) se focalizaba en los diversos procesos de la atención en una intervención individualizada y con un mínimo de 10 sesiones para pacientes con epilepsia. Lo mismo ocurría en el programa EXAT para pacientes con epilepsia, quienes presentaron resultados prometedores en este campo (Rantanen, et al., 2020). Considerando estos precedentes, podría esperarse una mejora del rendimiento en el test CARAS-R (Thurstone y Yela, 1979), el test WSCT (Heaton, et al., 1981) o el test Stroop (Golden, 2001) tras la aplicación del programa de intervención propuesto.

Por otro lado, otro de los aspectos en los que se ha focalizado la intervención propuesta son las funciones ejecutivas. Considerando la literatura previa, se espera que la intervención planteada mejore las funciones ejecutivas (MacAllister, et al., 2014; Kenworthy, et al., 2014). En concreto, se esperaría encontrar mejoras en el índice de control de la impulsividad del test CARAS-R (Thurstone y Yela, 1979) o un aumento de la flexibilidad cognitiva y la capacidad de formación de conceptos en el test WSCT (Heaton, et al., 1981). Prosiguiendo con la misma lógica, se espera encontrar una disminución del índice de interferencia del test Stroop (Golden, 2001), que evalúa el control inhibitorio, y una mejor ejecución en la tarea Torre de Hanoi (Simon, 1975), reflejo de la capacidad de planificación y la memoria de trabajo.

Por último, en cuanto al planteamiento utilizado para el diseño de la intervención y sus dominios, cabe mencionar el aspecto socioemocional que también se ha propuesto trabajar. Se espera obtener una mejoría en el coeficiente de desarrollo de la escala para la evaluación del desarrollo psicosocial, implicada en aspectos como la autonomía, la adaptación social y la inteligencia social. Se puede aventurar tal mejoría considerando que el programa plantea tareas específicas para dicho fin, así como los resultados encontrados por Rantanen et al (2020), que mostraron mejoras a nivel atencional y de comportamiento tras la aplicación del programa EXAT en personas con epilepsia. De hecho, una revisión sistemática reciente muestra que el rendimiento en funciones

ejecutivas se asocia positivamente con las habilidades sociales (van den Berg, et al., 2021).

Como limitaciones a la intervención se plantean varios aspectos. Por un lado, la mayoría de los ejercicios planteados son en un contexto clínico y de lápiz y papel. Esto no es algo negativo per se, pero podría dificultar la extrapolación a la vida cotidiana que se pretende. No es que se haya desatendido este aspecto. Las tareas emocionales aplicadas en cada sesión y las tareas socioemocionales de ciertas sesiones específicas buscan, precisamente, preparar al niño para que se desenvuelva mejor en su contexto diario. No obstante, la importancia de trabajar primero en el marco más puramente cognitivo de atención y funciones ejecutivas lleva a una mecánica que puede resultar más artificial. Por otro lado, y debido a los mismos aspectos descritos anteriormente, la intervención puede correr el riesgo de resultar monótona. La repetición de ciertos ejercicios, aunque se presenten con una búsqueda de proyección y mejoría en su resolución y una adaptación continua de la tarea, puede provocar que se caiga en esa problemática. Será cuestión del profesional responsable de la intervención que logre darle dinamismo y flexibilidad a la sesión, atendiendo a las necesidades particulares de cada paciente en cada circunstancia, y mejorando así su motivación para con el proceso de rehabilitación.

A pesar de estas posibles limitaciones, esta propuesta de intervención pone el foco en una población que, si bien por su carácter infante presenta una gran proyección de mejora en las dificultades presentes, requiere de una mayor atención de lo que la comunidad científica le ha otorgado hasta el momento. Nos referimos a la comorbilidad de dos patologías de perfil grave: Síndrome de West y TEA. El carácter regresivo de las patologías mencionadas desemboca en una heterogeneidad de déficits que puede abarcar cualquier dominio del neurodesarrollo, lo que justifica que recientemente se haya recomendado la intervención en el período pre-sintomático en infantes en riesgo de desarrollar TEA (Grzadzinski, et al., 2021). Considerando esto, en el presente trabajo se ha diseñado un programa de intervención basado en la evidencia científica disponible, que pretende mejorar la funcionalidad y calidad de vida de esta población.

Conflicto de intereses

No existe conflicto de intereses.

Referencias

- American Psychiatric Association (APA) (2013). *Manual de diagnóstico y estadístico de los trastornos mentales, DSM 5. [Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders, DSM 5]*, Editorial Médica Panamericana.
- Aranda-Sánchez, M., Brante Lara, M. E., & Robles Cárdenas, L. M. (1995). *Estandarización de la escala de desarrollo psicossocial de René Zazzo y Marie Claude Hurtig en niños de cinco años de edad [Standardization of René Zazzo and Marie Claude Hurtig's psychosocial development scale in five-year-old children]*. (PhD thesis, Universidad de Chile). <http://repositorio.uchile.cl/handle/2250/134312>
- Arregui, M. J. B., Prat, N. T., Salas, L. V., & Combalía, R. A. (2020). El síndrome de West o espasmos infantiles: Síntomas, etiología y opciones de tratamiento [West syndrome or infantile spasms: Symptoms, etiology, and treatment options]. *Revista Sanitaria de Investigación, 1*, 5.
- Besag, F. M. (2006). Cognitive and behavioral outcomes of epileptic syndromes: Implications for education and clinical practice. *Epilepsia, 47*, 119-125. <https://doi.org/10.1111/j.1528-1167.2006.00709.x>
- Besag, F., Gobbi, G., Aldenkamp, A., Caplan, R., Dunn, D. W., & Sillanpää, M. (2016). Psychiatric and behavioural disorders in children with epilepsy (ILAE Task Force Report): Behavioural and psychiatric disorders associated with epilepsy syndromes. *Epileptic Disorders, 18*, S37-S48. <https://doi.org/10.1684/epd.2016.0815>
- Chong, P. F., Saitou, H., Sakai, Y., Imagi, T., Nakamura, R., Matsukura, M., Matsumoto, N., & Kira, R. (2018). Deletions of SCN2A and SCN3A genes in a patient with West syndrome and autistic spectrum disorder. *Seizure, 60*, 91-93. <https://doi.org/10.1016/j.seizure.2018.06.012>
- Comeche, M. & Vallejo, M.A. (2005). *Manual de terapia de conducta en la infancia [Handbook of behavior therapy in childhood]*. Dykinson.
- Fisher, R. S., Boas, W. V. E., Blume, W., Elger, C., Genton, P., Lee, P., & Engel Jr, J. (2005). Epileptic seizures and epilepsy: Definitions proposed by the International League Against Epilepsy (ILAE) and the International Bureau for Epilepsy (IBE). *Epilepsia, 46*, 470-472. <http://dx.doi.org/10.1111/j.0013-9580.2005.66104.x>
- Golden C.J. (2001). *Stroop: Test de colores y palabras [Stroop Color and Word Test]*. TEA Ediciones.
- Greenspan, S. I., & Wieder, S. (2007). The developmental individual-difference, relationship- based (DIR/Floortime) model approach to autism spectrum disorders. In E. Hollander & E. Anagnostou (Eds.), *Clinical manual for the treatment of autism* (p. 179-209). American Psychiatric Publishing, Inc.
- Grzadzinski, R., Amsos, D., Landa, R., Watson, L., Guralnick, M., Zwaigenbaum, L., Deák, G., Estes, A., Brian, J., Bath, K., Elison, J., Abbeduto, L., Wolff, J., & Piven, J. (2021). Pre-symptomatic intervention for autism spectrum disorder (ASD): Defining a research agenda. *Journal of Neurodevelopmental Disorders, 13*(1), 49. <https://doi.org/10.1186/s11689-021-09393-y>
- Heaton, R.K., Chelune, G.J., Talley, J.L., Kay, G.G. & Curtiss, G. (1981). Test de Clasificación de Tarjetas de Wisconsin [Wisconsin Card Sorting Test]. TEA Ediciones.
- Helmstaedter, C., Sadat-Hossieny, Z., Kanner, A. M., & Meador, K. J. (2020). Cognitive disorders in epilepsy II: Clinical targets, indications and selection of test instruments. *Seizure, 83*, 223-231. <https://doi.org/10.1016/j.seizure.2020.09.031>
- Humes, G. E., Welsh, M. C., Retslaff, P., & Cookson, N. (1997). Towers of Hanoi and London: reliability and validity of two executive function tasks. *Assessment, 4*, 249-257. <http://dx.doi.org/10.1177/107319119700400305>
- Hurtig, M.C. & Zazzo, R. (1971). La medida del desarrollo psicossocial [The measurement of psychosocial development]. In R. Zazzo: *Manual para el examen psicológico del niño. Volumen II [Manual for the psychological examination of the child. Volume II]*. Fundamentos Editorial.
- Hyman, S. L., Levy, S. E., Myers, S. M. (2020). Identification, evaluation, and management of children with autism spectrum disorder. *Pediatrics, 145*(1), e20193447. <https://doi.org/10.1542/peds.2019-3447>
- Kaldoja, M. L., Saard, M., Lange, K., Raud, T., Teeveer, O. K., & Kolk, A. (2015). Neuropsychological benefits of computer-assisted cognitive rehabilitation (using FORAMENRehab program) in children with mild traumatic brain injury or partial epilepsy: A pilot study. *Journal of Pediatric Rehabilitation Medicine, 8*, 271-283. <http://dx.doi.org/10.3233/PRM-150346>
- Kenworthy, L., Anthony, L.G., Naiman, D.Q., Cannon, L., Wills, M.C., Luong-Tran, C., Werner, M.A., Alexander, K.C., Strang, J., Bal, E., & Sokoloff, J.L. (2014). Randomized controlled effectiveness trial of

- executive function intervention for children on the autism spectrum. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 55, 374-383. <http://dx.doi.org/10.1111/jcpp.12161>
- Legido, A. (2015). *Síndromes epilépticas pediátricas y autismo [Pediatric epileptic syndromes and autism]*. Fundación Síndrome de West.
- MacAllister, W. S., Vasserman, M., Rosenthal, J., & Sherman, E. (2014). Attention and executive functions in children with epilepsy: what, why, and what to do. *Applied Neuropsychology: Child*, 3, 215-225. <http://dx.doi.org/10.1080/21622965.2013.839605>
- Macoun, S. J., Schneider, I., Bedir, B., Sheehan, J., & Sung, A. (2021). Pilot study of an attention and executive function cognitive intervention in children with Autism Spectrum Disorders. *Journal of Autism and Developmental Disorders*, 51(8), 2600-2610. <https://doi.org/10.1007/s10803-020-04723-w>
- Mesibov, G. B., Shea, V., & Schopler, E. (2005). *The TEACCH approach to autism spectrum disorders*. Springer Science & Business Media.
- Muñoz, J.M., Salvadó, B., Ortiz Alonso, T., Amo, C., Fernández Lucas, A., Maestú, F., & Palau Baduell, M. (2003). Clínica de la epilepsia en los trastornos del espectro autista [Epilepsy clinic in autism spectrum disorders]. *Revista de Neurología*, 36, S61-S67. <https://doi.org/10.33588/rn.36S1.2003075>
- Mytinger, J. R. (2021). Definitions and diagnostic criteria for infantile spasms and West syndrome— historical perspectives and practical considerations. *Seminars in Pediatric Neurology*, 38, 100893. <https://doi.org/10.1016/j.spen.2021.100893>
- Pasqualotto, A., Mazzoni, N., Bentenuto, A., Mulè, A., Benso, F., & Venuti, P. (2021). Effects of cognitive training programs on executive function in children and adolescents with Autism Spectrum Disorder: A systematic review. *Brain Sciences*, 11(10), 1280. <https://doi.org/10.3390/brainsci11101280>
- Portellano, J. A. & García, J. (2014). *Neuropsicología de la atención, las funciones ejecutivas y memoria [Neuropsychology of attention, executive functions and memory]*. Síntesis.
- Rantanen, K., Vierikko, E., Eriksson, K., & Nieminen, P. (2020). Neuropsychological group rehabilitation on neurobehavioral comorbidities in children with epilepsy. *Epilepsy & Behavior*, 103, 106386. <http://dx.doi.org/10.1016/j.yebeh.2019.06.030>
- Saard, M., Kaldoja, M. L., Bachmann, M., Pertens, L., & Kolk, A. (2017). Neurorehabilitation with FORAMENRehab for attention impairment in children with epilepsy. *Epilepsy & Behavior*, 67, 111-121. <http://dx.doi.org/10.1016/j.yebeh.2016.12.030>
- Simon, H. A. (1975). The functional equivalence of problem solving skills. *Cognitive Psychology*, 7, 268-288. [https://doi.org/10.1016/S0747-5632\(03\)00002-5](https://doi.org/10.1016/S0747-5632(03)00002-5)
- Strasser, L., Downes, M., Kung, J., Cross, J. H., & De Haan, M. (2018). Prevalence and risk factors for autism spectrum disorder in epilepsy: A systematic review and meta-analysis. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 60, 19-29. <https://doi.org/10.1111/dmcn.13598>
- Thurstone & M. Yela. (1979). CARAS-R. Test de Percepción de Diferencias-Revisado [FACES-R-Perception of differences test]. TEA Ediciones.
- van den Berg, L., de Weerd, A. W., Reuvekamp, M., & van der Meere, J. J. (2021). Associating executive dysfunction with behavioral and socioemotional problems in children with epilepsy. A systematic review. *Child Neuropsychology*, 27(5), 661-708. <https://doi.org/10.1080/09297049.2021.1888906>
- Velikonja, T., Fett, A. K., & Velthorst, E. (2019). Patterns of nonsocial and social cognitive functioning in adults with Autism Spectrum Disorder: A systematic review and meta-analysis. *JAMA Psychiatry*, 76(2), 135-151. <https://doi.org/10.1001/jamapsychiatry.2018.3645>
- Vogt, V.L., Äikiä, M., Del Barrio, A., Boon, P., Borbély, C., Bran, E., Braun, K., Carette, E., Clark, M., Cross, J.H., & Dimova, P. (2017). Current standards of neuropsychological assessment in epilepsy surgery centers across Europe. *Epilepsia [Epilepsy]*, 58, 343-355. <http://dx.doi.org/10.1111/epi.13646>
- Wechsler, D. (2014). *WISC-V. Escala de Inteligencia de Wechsler para niños-V [Wechsler Intelligence Scale for Children]*. Pearson Educación.