

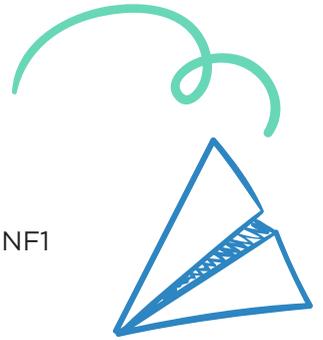
NF1

Guía para los Profesionales de la Enseñanza

CHILDREN'S
TUMOR
FOUNDATION
ENDING NF
THROUGH RESEARCH

Índice

- 1 Introducción
- 2 Información básica sobre la NF1
- 2 ¿Cuál es la causa de la NF1?
- 3 ¿Cómo se diagnostica la NF1?
- 4 Las complicaciones médicas de la NF1
- 5 Los niños con NF1 y las actividades físicas
- 6 Las consecuencias de la NF1 en el comportamiento y en el ámbito cognitivo
- 6 La inteligencia y la NF1
- 7 Los problemas de aprendizaje asociados con la NF1
- 8 Los problemas de comportamiento
- 8 Las dificultades psicosociales
- 8 ¿Clases ordinarias o educación especial?
- 9 Cómo obtener la ayuda necesaria
- 9 La comunicación entre la familia y los profesionales de la enseñanza





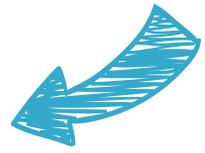
INTRODUCCIÓN

Cuando un niño recibe un diagnóstico de neurofibromatosis tipo 1 (NF1), surgen muchas cuestiones importantes en cuanto al cuidado que necesita, bien sea a nivel médico, en el hogar o en la escuela. Si bien los niños con NF1, en muchos casos, disfrutan de buena salud y obtienen buenos resultados académicos, muchos requieren algún tipo de adaptación específica, particularmente dentro del ámbito escolar. Si se presta la debida atención a esas necesidades, es mucho más probable que los niños con NF1 tengan un buen desempeño, tanto en la escuela como en la vida adulta.

Los docentes de educación ordinaria y de educación especial, los psicólogos escolares, los consejeros escolares, los terapeutas ocupacionales, los logopedas y las enfermeras escolares pueden marcar una diferencia significativa en la vida de los niños con NF1 si adquieren conocimientos acerca del trastorno y realizan una intervención temprana cuando es necesario.

Le agradecemos la preocupación y el interés que muestra al leer este folleto. Estamos atravesando una época de fascinantes progresos en la comprensión de la NF1, y le damos la bienvenida al equipo de apoyo.





INFORMACIÓN BÁSICA SOBRE LA NF1

La neurofibromatosis tipo 1, o NF1, es un trastorno genético que produce tumores en los nervios. Estos tumores pueden aparecer en cualquier parte del cuerpo. Es una condición de por vida que afecta a todos los grupos demográficos por igual, independientemente del género, raza o grupo étnico. Las personas con NF1 pueden llevar una vida plena, pero suelen necesitar cuidados médicos especializados de parte de un equipo de profesionales de la salud que conozcan bien el trastorno.

La NF1 ocurre en 1 de cada 2 500 nacimientos. A pesar de que la condición está presente desde el nacimiento, es posible que el diagnóstico no sea inmediato, ya que algunas manifestaciones (señales o características) solo se presentan a lo largo del tiempo. Este folleto está destinado a guiar a los profesores y profesionales de la enseñanza que tengan en sus programas a niños o jóvenes con NF1.

Las características de la NF1 varían considerablemente de una persona a otra. Algunos niños sufren efectos severos, pero en la mayoría de los casos los efectos son mucho más leves. Aunque muchos niños con NF1 generalmente disfrutan de buena salud, el trastorno puede causar ceguera, problemas de desfiguración, anomalías en los huesos, problemas de aprendizaje, dolor incapacitante y cáncer.

La investigación indica que entre un 50 % y un 60 % de los niños con NF1 padecen algún tipo de problema de aprendizaje. Muchos necesitan servicios de educación individualizados para enfrentarse a dificultades de aprendizaje, problemas de lenguaje, dificultades motoras o problemas psicosociales. También existe una incidencia más alta del trastorno por déficit de atención con hiperactividad (ADHD, por sus siglas en inglés) y el trastorno del espectro autista (ASD, por sus siglas en inglés) entre los niños con NF1 en comparación con la población general. Además de la posibilidad de presentar dificultades cognitivas, algunos niños tienen manifestaciones visibles de la NF1 que llaman la atención de otros y les añaden así una tensión adicional en las situaciones sociales.

¿CUÁL ES LA CAUSA DE LA NF1?

La causa de la NF1 es un cambio, o variante patogénica (en el pasado se utilizaba la palabra “mutación”) en la estructura de un gen. Por lo tanto, un niño puede heredar la NF1 si su padre o su madre tiene la condición. Sin embargo, en aproximadamente la mitad de los casos, el niño con NF1 es la única persona de la familia que padece la condición. En estos casos, el cambio en el gen NF1 ocurrió como resultado de una variación espontánea, un error aleatorio en el proceso de repetición de la información genética al producir un espermatozoide o un óvulo.



La NF1 no es una consecuencia del uso de drogas o alcohol, de la exposición a rayos X ni de ningún otro factor que dependa de los progenitores del niño. La NF1 no es contagiosa.

¿CÓMO SE DIAGNOSTICA LA NF1?

La NF1 generalmente es diagnosticada por un genetista, un neurólogo pediátrico o un dermatólogo, mediante el uso de criterios clínicos específicos. Sin embargo, las enfermeras escolares y los docentes pueden desempeñar un papel importante en la identificación de niños que quizás tengan NF1. Estos niños deberían visitar la consulta de un médico especialista en NF1 para ser examinados y recibir orientación médica.

El diagnóstico de NF1 se basa normalmente en la presencia de seis o más áreas de la piel con pigmentación oscura (conocidas como *café-au-lait spots*, o *manchas café con leche*) que aparecen junto con otras características distintivas del trastorno. Existen pruebas genéticas para confirmar la mayoría de los casos de NF1 en niños que no tienen síntomas (aquellos que no presentan características visibles o clínicas de la condición).

La Children's Tumor Foundation pone a su disposición otro folleto titulado ***Diagnosed with NF1*** en su sitio web, ctf.org/education. Este folleto ofrece información más específica sobre el diagnóstico y el tratamiento de la NF1. Está disponible en español en la página web ctf.org/espanol. El título es ***Un diagnóstico de neurofibromatosis tipo 1 (NF1)***.

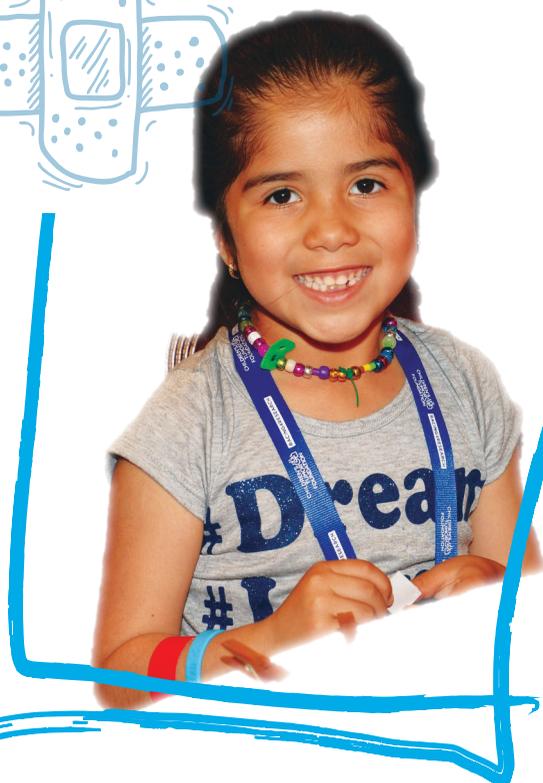
LAS COMPLICACIONES MÉDICAS DE LA NF1

La tarea de vigilar la salud de los niños con NF1 corresponde generalmente a los profesionales de la medicina, y no al personal escolar. Sin embargo, también es útil que los profesionales de la educación sean conscientes de algunas de las complicaciones y manifestaciones de la NF1 que pueden afectar a los niños.

Tumores: Dado que la NF1 se asocia con el desarrollo de tumores, una de las complicaciones más temidas es el cáncer. Afortunadamente, los tumores más comunes asociados con la NF1, llamados neurofibromas, no suelen ser malignos. Sin embargo, en algunos casos quizás sea necesario recurrir a la cirugía para reducir la posibilidad de que surjan complicaciones serias. Es importante señalar que un crecimiento repentino o un dolor persistente en un neurofibroma podría indicar la aparición de un tumor maligno y que, en ese caso, es necesario consultar con un médico especialista.

Algunos niños con NF1 desarrollan tumores cerebrales. Los más comunes dentro de esta categoría son los gliomas ópticos, que afectan al nervio óptico, que controla la visión. Generalmente, los gliomas ópticos no producen síntomas y no exigen tratamiento médico, si bien pueden causar problemas de la visión o estimular una pubertad precoz. Existen tratamientos eficaces para estos casos. Otros tipos de tumores cerebrales son poco frecuentes en los niños con NF1, y a veces son precedidos por dolores de cabeza, convulsiones o cambios en el comportamiento. Cualquiera de estos síntomas debe ser evaluado por un médico lo más pronto posible. La mayoría de estos cambios no están vinculados a un tumor cerebral, pero la evaluación médica es importante.

Migrañas: Algunos niños con NF1 sufren síntomas de migraña, como dolor de cabeza, dolor abdominal, náuseas, vómitos, malestar general, cansancio o mareos. El dolor de cabeza puede ser leve o incluso inexistente. Estos niños a veces pierden días de clase o son enviados a la enfermería escolar. La buena noticia es que los niños con NF1 suelen responder favorablemente a los medicamentos apropiados para prevenir y tratar las migrañas. En muy raras ocasiones, estos síntomas indican la presencia de complicaciones más serias de la NF1.



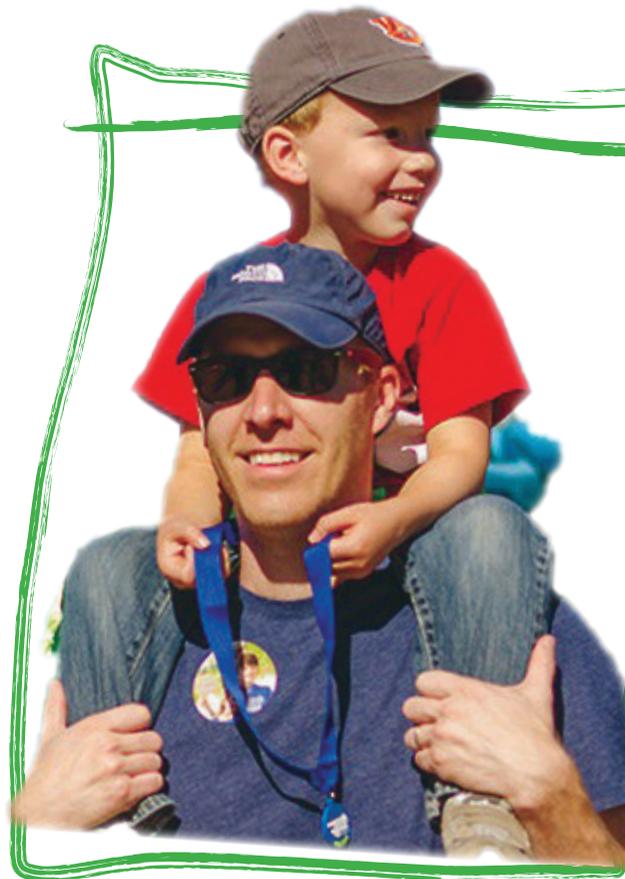
Escoliosis: Los niños con NF1 corren un riesgo superior a la media de padecer escoliosis, una desviación anormal de la columna vertebral, que puede aparecer a una edad mucho más temprana que en la población general. La escoliosis puede ser detectada durante chequeos normales, pero el tratamiento médico debe comenzar rápidamente para prevenir complicaciones serias.



Defectos óseos: En algunas personas con NF1 se produce un desarrollo anormal de los huesos. La mayoría de los defectos óseos vinculados a la NF1 se evidencian en el momento del nacimiento o poco tiempo después. Algunos, como la curvatura anormal de la columna vertebral (escoliosis), pueden aparecer más tarde. Estos problemas pueden presentarse en casi cualquier hueso del cuerpo, pero en la mayoría de los casos se observan en el cráneo y en las extremidades.

Hipertensión arterial: Los niños con NF1 también corren un riesgo más alto de padecer hipertensión arterial, que puede manifestarse a una edad mucho más temprana que en la población general. Esta condición puede ser detectada a través de chequeos rutinarios y tratada adecuadamente.

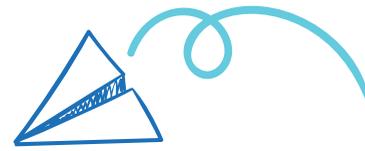
Problemas relacionados con el lenguaje o y el movimiento: Estos problemas se presentan a menudo en las personas con NF1. Los niños que padecen estos síntomas se benefician en gran medida de una intervención temprana a través de la terapia ocupacional y de lenguaje.



LOS NIÑOS CON NF1 Y LAS ACTIVIDADES FÍSICAS

En general, los niños con NF1 no son particularmente frágiles y no necesitan protecciones especiales. Pueden participar en una amplia variedad de actividades normales. La única excepción concierne a los niños que tienen complicaciones específicas (por ejemplo, defectos óseos, escoliosis o tumores) que pueden exponerlos a un mayor riesgo de sufrir lesiones. En esos casos, el médico del niño indicará las restricciones apropiadas para las actividades físicas.





LAS CONSECUENCIAS DE LA NF1 EN EL COMPORTAMIENTO Y EN EL ÁMBITO COGNITIVO

Un aspecto fundamental de la colaboración entre la familia y el personal escolar es asegurar que los problemas cognitivos y de comportamiento de los niños con NF1 se identifiquen de manera temprana. Es importante recordar que al menos la mitad de los niños con NF1 presentan algún tipo de dificultades cognitivas o de comportamiento.

Es importante tener en cuenta que estos problemas pueden presentarse en cualquier niño con NF1. Muchos médicos recomiendan que todos los niños con NF1 reciban una evaluación cognitiva formal, o a través de pruebas diagnósticas en la escuela o de una evaluación neuropsicológica realizada por un médico especialista.

Se cree que los problemas cognitivos y de comportamiento pueden tener su origen en los cambios que se producen en la estructura o el funcionamiento del cerebro como consecuencia de la NF1. No existe un perfil de problemas cognitivos o de comportamiento específico a la NF1. Al contrario, los problemas coinciden con los que se observan en la población general. Los niños con NF1 responden a los mismos tratamientos que se utilizan en los niños que no tienen NF1.

Sin embargo, también es esencial reconocer que aproximadamente la mitad de todos los niños con NF1 no tienen complicaciones cognitivas o de comportamiento. Existe el riesgo de establecer diagnósticos innecesarios o de llevar a cabo un análisis excesivo de la condición, así como de suponer que estos problemas son inherentes a la NF1. Por este motivo y muchos otros, es importante que los profesionales de la enseñanza y los padres trabajen de manera conjunta en la identificación de un problema.

LA INTELIGENCIA Y LA NF1

Al igual que en la población general, la inteligencia de los niños con NF1 abarca todos los niveles, desde debajo de la media hasta por encima de ella. La investigación indica que el funcionamiento intelectual, que se suele medir sobre la base del coeficiente intelectual (IQ, por sus siglas en inglés), tiende a ser algo más bajo en los niños con NF1. De todos modos suele caer dentro de la media. No parece existir una discrepancia consistente entre el IQ verbal y el IQ de desempeño en los niños con NF1. Los problemas más severos, es decir, los que se clasifican como discapacidad intelectual, son muy poco frecuentes y, cuando ocurren, suelen manifestarse en los primeros años de vida.



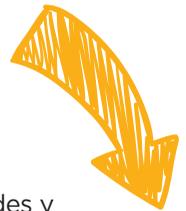


LOS PROBLEMAS DE APRENDIZAJE ASOCIADOS CON LA NF1

Un problema de aprendizaje suele definirse como un déficit en una función cognitiva específica que es necesaria para el aprendizaje, y puede ocurrir en personas con una inteligencia media e incluso superior a la media. Tal como sucede en la población general, las características y la gravedad de los problemas de aprendizaje en los niños con NF1 son muy variadas.

Los problemas de aprendizaje que se observan en los niños con NF1 incluyen:

- las habilidades funcionales de percepción visual o auditiva (la capacidad de interpretar lo que se ve o se oye),
- la función ejecutiva,
- la integración de información (por ejemplo, secuenciación, abstracción u organización),
- la memoria,
- el lenguaje,
- las habilidades motoras gruesas, finas, u orales (que causan, por ejemplo, problemas de torpeza, mala caligrafía o mala articulación),
- las habilidades sociales o el comportamiento (por ejemplo, la interpretación incorrecta de las señales sociales, déficit de atención, impulsividad o hiperactividad),
- la lectura,
- la ortografía,
- las matemáticas,
- las habilidades espaciales,
- el orden,
- la toma de exámenes,
- el habla,
- la capacidad de entablar amistades y
- otras funciones.



Los niños con problemas de aprendizaje asociados con la NF1 pueden beneficiarse enormemente de una evaluación de sus áreas más fuertes y sus áreas más débiles, así como de un Programa de Educación Individualizado (IEP, por sus siglas en inglés) o un Plan 504 adaptado a las necesidades particulares del niño. Con intervenciones tempranas y apropiadas, estos niños pueden alcanzar el éxito en el ámbito escolar.

En la página web de la Children's Tumor Foundation, ctf.org/education, se puede consultar otro folleto, titulado **Learning with NF1**. Ese folleto explica varias dificultades específicas en materia de aprendizaje y ofrece sugerencias prácticas que pueden resultar de utilidad para los padres y los docentes. La versión en español se titula **El aprendizaje con NF1** y está disponible en el sitio web ctf.org/espanol.





LOS PROBLEMAS DE COMPORTAMIENTO

Las dificultades de comportamiento asociadas con la NF1 incluyen a el trastorno por déficit de atención con hiperactividad (ADHD, por sus siglas en inglés), algo que también ocurre en la población general. El trastorno del espectro autista (ASD, por sus siglas en inglés) también ocurre con más frecuencia en las personas con NF1 que en la población general. Aunque en el caso de la NF1 estas dificultades y diferencias son consecuencia de esta compleja condición genética, los niños con NF1 que tienen problemas de comportamiento responden a los mismos tratamientos que surten efecto en cualquier otro niño: la atención individualizada, las modificaciones del comportamiento y, en algunos casos, la medicación. Esta última nunca debe utilizarse como solución única, pero puede ser eficaz en algunos niños con NF1.

LAS DIFICULTADES PSICOSOCIALES

Los niños con problemas de aprendizaje, problemas de atención u otras discapacidades a menudo encuentran dificultades en las relaciones interpersonales con los compañeros. A veces pueden ser objeto de acoso por parte de otros alumnos. Las complicaciones de desfiguración, que ocurren en muy pocos casos en los niños con NF1, a veces resultan en preguntas o bromas de parte de los compañeros de clase. Esta situación exige que las personas adultas actúen con mucho tacto frente al niño con NF1 y también con los otros estudiantes. El comportamiento inadecuado del grupo suele deberse a la ignorancia. Puede ser contrarrestado si los profesionales de la enseñanza ofrecen información correcta y adaptada a la edad de los alumnos.

Los niños con NF1 a menudo sufren de aislamiento social, baja autoestima, ansiedad o depresión. A veces también tienen dificultades para percibir y comprender las señales sociales, lo que hace que les resulte más complicado entablar y mantener amistades. Para los que se enfrentan a una combinación de dificultades médicas, educativas y sociales asociadas con la NF1, un día escolar típico puede ser psicológicamente agotador.

¿CLASES ORDINARIAS O EDUCACIÓN ESPECIAL?

Muchos niños con NF1 se benefician de los servicios de educación especial. Si existen problemas de aprendizaje, no es recomendable esperar para ver si el niño supera sus déficits con el paso del tiempo. Habitualmente, el sistema escolar público ofrece atención temprana a partir de los tres años de edad, y en algunos distritos escolares incluso desde el nacimiento. Es importante tratar de obtener esa ayuda lo más pronto posible (véase la sección *Cómo obtener la ayuda necesaria*).





Los niños con problemas de aprendizaje causados por la NF1 a veces avanzan en los contenidos académicos a un ritmo más lento que sus compañeros. Sin embargo, la investigación indica que, con el tiempo, muchos de ellos logran aprender los contenidos necesarios a su propio ritmo. Los profesionales de la enseñanza y los padres deben mantener las expectativas altas, pero sin exigir al niño un nivel de perfección que le genere frustración. Los niños que asisten a clases de educación especial deben ser evaluados periódicamente para determinar si los servicios especiales son todavía necesarios o si el niño tiene posibilidades cada vez mayores de llevar con éxito clases ordinarias.

CÓMO OBTENER LA AYUDA NECESARIA

Es posible que algunos niños con NF1 no reúnan los requisitos necesarios para recibir servicios especiales cuando la decisión se basa exclusivamente en una evaluación efectuada por el sistema escolar. Sin embargo, esos niños suelen reunir los requisitos necesarios para recibir educación especial bajo la categoría *Otra Discapacidad de Salud* (en inglés, *Other Health Impairment*) cuando la determinación ha sido avalada por un médico. Si es necesario, el niño puede recibir servicios de logopedia y terapia ocupacional bajo la categoría de *Servicios Relacionados* (en inglés, *Related Services*). La tecnología asistiva (por ejemplo, el acceso a un ordenador portátil cuando la caligrafía es un problema) también sirve de ayuda a muchos niños.

LA COMUNICACIÓN ENTRE LA FAMILIA Y LOS PROFESIONALES DE LA ENSEÑANZA

A causa de la variabilidad de las características de la NF1, algunos niños se ven afectados por el trastorno de una manera más evidente que otros. Es importante que los profesionales de la enseñanza hablen con los padres del niño acerca de lo que el niño sabe respecto de su condición. Aunque no hay estudios científicos que ayuden a determinar cuál es la edad ideal para compartir el diagnóstico con el niño, muchos expertos consideran que es aconsejable transmitir la información en forma temprana y con naturalidad.

Los padres a menudo tienen sentimientos encontrados con respecto a la necesidad de compartir el diagnóstico de su hijo con el equipo escolar. Algunos temen que en la escuela se considere que todos los niños diagnosticados con NF1 tienen problemas médicos o de aprendizaje, aun cuando en su caso no sea así. Además, les preocupa la posibilidad de que esa suposición de que el niño tiene problemas de aprendizaje genere una “profecía autocumplida” que reduzca las expectativas de los docentes con respecto al niño y termine afectando la autoestima y el desempeño del niño. Contrariamente a lo que estos temores parecen indicar, el conocimiento de la situación por parte de quienes trabajan con niños con NF1 se traduce habitualmente en una mejor atención.

La Children's Tumor Foundation ofrece un libro que se llama **NF Parent Guidebook**. Es una fuente de información de 160 páginas que ayuda a las familias a adquirir información y les ofrece estrategias en lo que respecta al aprendizaje, la atención, el apoyo social y el apoyo en cuestiones de comportamiento. La versión en inglés es uno de los numerosos recursos para padres y niños que se pueden consultar gratuitamente en el sitio web **ctf.org/education..** La versión en español se titula **Guía sobre la NF para padres**, y está disponible en el sitio web **ctf.org/espanol**.





Gracias por informarse sobre la NF1.

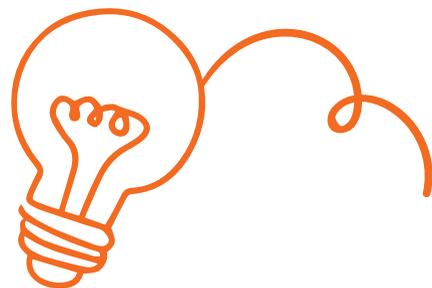
La Children's Tumor Foundation (CTF) fue fundada en 1978 y es una organización mundial sin fines de lucro altamente reconocida, perteneciente a la categoría 501(c)(3), con el objetivo de hallar tratamientos para la NF.

Nuestra misión:

Impulsar la investigación, ampliar los conocimientos y mejorar los cuidados brindados a la comunidad NF.

Nuestra visión:

Acabar con la NF.



Colaboradores

Bruce R. Korf, MD, PhD,

University of Alabama at Birmingham Heersink School of Medicine

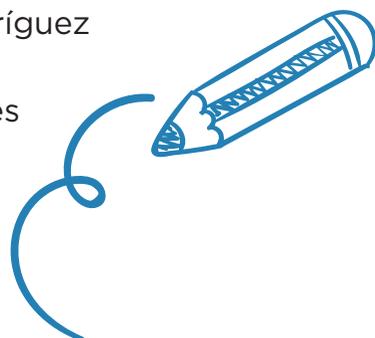
Jennifer Janusz, PsyD, Children's Hospital Colorado

Bonnie Klein-Tasman, PhD, University of Wisconsin-Milwaukee

Traducción:

Nahum Hahn, Heidy Isabel Blanco y Lisa M. Rodríguez

Para participar e informarse sobre las actividades de la Foundation en la región donde vive, visite nuestra página web o contáctenos utilizando la dirección o el número de teléfono que se indican a continuación.



CHILDREN'S TUMOR FOUNDATION

1-800-323-7938 • info@ctf.org

ctf.org

@childrenstumor #EndNF

Children's Tumor Foundation © 2023



**CHILDREN'S
TUMOR
FOUNDATION**
ENDING NF
THROUGH RESEARCH