Fichero descargado de la página **www.prevenciondocente.com**

ATENCIÓN AL ALUMNADO CON OSTEOGÉNESIS IMPERFECTA.

La osteogénesis imperfecta es una enfermedad congénita que se caracteriza por la fragilidad de los huesos de las personas que la sufren. Se rompen muy fácilmente tras un traumatismo mínimo e incluso, en muchos casos, sin causa aparente.

También es llamada "fragilidad ósea" y popularmente se le conoce como la "enfermedad o síndrome de los huesos de cristal".

Se conocen varios tipos de la enfermedad y su variación es muy grande de un individuo a otro. Incluso dentro del mismo tipo, puede haber personas con una mayor o menor impregnación. Por decirlo con un ejemplo práctico, algunos pacientes sufren diez fracturas a lo largo de su vida, en tanto que otros pueden llegar a tener varios cientos de ellas.

La causa de la osteogénesis imperfecta es la insuficiente y/o defectuosa formación del colágeno del cuerpo como consecuencia de un fallo genético. El colágeno es una proteína de los tejidos y su función en la formación de los huesos se puede comparar con la función de las nervaduras metálicas en torno a las cuales se monta la estructura de hormigón de una viga. Si la nervadura no es fuerte o no existe, la pieza de hormigón no adquirirá la forma adecuada o será sumamente frágil.

La enfermedad es de origen fundamentalmente genético, aunque también puede ser el resultado de una mutación espontánea y aparecer en familias sin ningún antecedente. Cuando uno o ambos miembros de una pareja estén afectados por la enfermedad, se recomienda la asesoría genética si desean tener hijos, ya que las probabilidades de transmisión son del 50%.

Las estimaciones sobre la incidencia de la enfermedad oscilan entre un caso por cada treinta mil nacidos y un caso por cada diez mil, incluyendo los diagnósticos tardíos. La enfermedad en sus estados más leves es difícil de diagnosticar y muchos pasan desapercibidos durante toda su vida ya que no serán diagnosticados nunca.

Los tres síntomas clásicos de la osteogénesis imperfecta son:

- Fragilidad ósea.
- Pérdida temprana de la audición.
- Escleras con apariencia azulona.

Sin embargo, no todas las personas afectadas tienen escleras azules o pérdida de la audición. Todos sufren de fragilidad ósea, pero no todos sufren de fracturas en los huesos.

El diagnóstico diferencial es fundamental, ya que en ocasiones puede ser asociado con el "Síndrome del niño maltratado" y será necesario confirmar con total seguridad el origen de las fracturas.

El diagnóstico se hace por medio de estudios de colágeno obtenido mediante una biopsia de perforación. Una vez conocido el diagnóstico molecular específico, a los miembros de la familia se les puede hacer una prueba de ADN.

La detección precoz se puede realizar con la prueba de ADN en muestras prenatales de vellosidades coriónicas y por medio de ultrasonidos desde las 16 semanas de gestación, esto último en los casos de osteogénesis imperfecta severa.

Las fracturas se deben reparar rápidamente de manera convencional para evitar deformidades. No hay un tratamiento específico para la enfermedad subyacente. Sin embargo, existen diversas terapias que pueden mejorar la calidad de vida en pacientes que tienen osteogénesis imperfecta:

La buena nutrición y el ejercicio supervisado son puntos claves para ayudar a optimizar la fortaleza ósea y muscular. La fisioterapia y la rehabilitación pueden ser muy beneficiosas. La natación es un excelente ejercicio para la puesta en forma de muchos pacientes.

Los procedimientos quirúrgicos como el implante de platinas en los huesos pueden ayudar a su fortalecimiento y a prevenir deformidades. El uso de bragueros y de ayudas para la marcha son útiles en algunas personas.

El uso de bifosfonatos en el tratamiento de la osteogénesis imperfecta se está investigando en la actualidad con algunos resultados prometedores. Otras intervenciones médicas que incluyen el trasplante de médula ósea, el uso de la hormona del crecimiento y la terapia genética también se están investigando.

¿Qué se ha de tener en cuenta en el centro educativo?

Durante toda la vida del niño o de la niña, tanto la familia como sus educadores (tutores y profesores de apoyo) y el equipo de salud médico del E.O.E., pediatra, traumatólogo, ortopeda infantil y demás especialistas que intervengan con él, tendrán como objetivo principal del tratamiento lograr que estos escolares obtengan el mayor grado de AUTONOMÍA posible. En cada caso, en cada etapa en la que haya que tomar una decisión, ésta debe ser la meta final.

El alumnado con afectación severa de la enfermedad suele requerir educación en centros específicos de educación especial, donde hay recursos para cubrir sus necesidades especiales. La eliminación de barreras arquitectónicas y el uso de silla de ruedas mecánicas o con motor eléctrico facilitarán su movilidad y autonomía en el centro.

La atención educativa que este alumnado necesita está mediatizada por el tiempo que algunos deben pasar en su domicilio o en el hospital, debido a las fracturas y su dificultad para que éstas consoliden. Por lo tanto, en principio no necesitan la elaboración de ninguna adaptación curricular individualizada, únicamente en lo que se refiere al área de educación física, debemos mantener una serie de cuidados que preserven al niño o la niña de posibles fracturas, como son los grandes saltos o saltos continuados, los deportes de contacto, la carga excesiva, etc.

Algunos cambios necesarios afectan a los aspectos organizativos, por ejemplo, el profesor de la última clase permitirá a este alumno o alumna salir unos minutos antes, para evitar así los riesgos de accidentes en las aglomeraciones de la salida. Excluyendo la influencia que la osteogénesis imperfecta tiene sobre la salud y considerando que estos niños y niñas tienen un desarrollo intelectual normal, la trayectoria escolar puede ser la adecuada a su edad cronológica. Para ello, la familia, el médico del E.O.E. y los tutores deben mantener contacto permanente para favorecer la adaptación y realizar las modificaciones necesarias en la escuela.

Además del riesgo de fracturas, estos escolares tienen el riesgo de ser criados con sobreprotección y privados de ciertos juegos en forma innecesaria, sólo por miedo de los padres o de los tutores. Debe haber un delicado equilibrio que todos los que intervienen con el niño han de encontrar. Los médicos han de ayudar a la familia y al profesorado para que planifiquen las actividades adecuadas que faciliten un crecimiento y desarrollo óptimos y que al mismo tiempo protejan a estos niños o niñas de futuros daños.

¿Qué se ha de hacer en el centro educativo?

Medidas generales

Informar a la familia y al profesorado del centro sobre la enfermedad, las limitaciones y cuidados que necesitan.

A los compañeros y compañeras de la clase hay que explicarles en qué consiste la enfermedad y que han de tener las máximas precauciones con estos compañeros y compañeras para evitar fracturas.

Generalmente, la modalidad de escolarización más recomendable para estos niños y niñas es la escolarización en un centro ordinario.

Evitar la carga excesiva de peso, por ejemplo, disponiendo de dos juegos de libros, uno en clase y otro en casa.

En caso de emergencia (fracturas), el sentido común es la mejor guía para cuidar a estos niños y niñas, recordando que los huesos son muy frágiles y se pueden romper a la mínima presión o incluso aunque no se ejerza ninguna fuerza. Hay que tener extrema precaución sobre todo con los huesos largos del cuerpo como el fémur y la tibia en la pierna, el húmero en el brazo o las costillas.

No hay que tener miedo en mostrar afecto a estos pequeños mediante abrazos, caricias, etc. La estimulación frecuente es necesaria para un desarrollo emocional y social sano, como en cualquier otro niño o niña.

Conviene emplear ropa ligera, de algodón muy transpirable ya que con frecuencia se eleva la temperatura corporal y se produce una sudoración excesiva.

El profesorado no debe sentirse culpable si se produce alguna fractura, ya que es probable que ello ocurra por mucho cuidado que se tenga. Muchos adultos que han vivido con la enfermedad consideran que es mejor vivir la vida en plenitud y correr algunos riesgos calculados y posiblemente sufrir alguna fractura, que vivir en un mundo entre algodones.

Consideraciones en torno a la adolescencia.

Los adolescentes que a menudo deben utilizar silla de ruedas, pueden tener problemas de movilidad y de índole social, que se asocian a una baja estatura, dolor y una mayor frecuencia de fracturas.

Durante la adolescencia hay una mayor preocupación por el aspecto físico y por ser aceptado por los demás. La depresión puede ser un problema importante y frecuente durante la adolescencia.

Hay diferentes estrategias de orden social que pueden ser utilizadas para promover la adaptación de los adolescentes con osteogénesis imperfecta en la sociedad. Las conductas autorestrictivas, como la retirada y la ocultación, tienden a promover la pérdida de autoestima. Una estrategia productiva es aquella que provoca un mayor acercamiento social de la persona, promoviendo la realización de actividades colectivas en diversos campos, como pueden ser el deporte, la pintura, la política, la religión, etc. Aún en silla de ruedas se puede disfrutar del baile, jugar a los bolos, nadar, etc.

La transición a la educación superior puede ser traumática, sobre todo si la persona no es totalmente independiente. Para evitarlo, se debe alcanzar el equilibrio entre las preocupaciones de los padres y los deseos del adolescente sobre su autonomía. Esto no resulta fácil y crea un clima de tensión en la familia.

Información obtenida de la **Guía para la atención educativa a los alumnos y alumnas con enfermedad crónica** fue editada en el 2003 por la **Dirección General de Orientación Educativa y Solidaridad** , dependiente de la Consejería **de Educación y Ciencia de la Junta de Andalucía**.