

La musicoterapia aplicada a niños que padecen Sanfilippo: análisis de variables
psicológicas y fisiológicas

Paula Pérez Núñez

Universidad de Deusto

Facultad de Psicología y Educación

Nota del autor

En primer lugar, deseo agradecer el apoyo incondicional de mi directora Esther Lázaro Perez para empezar una línea diferente de investigación para el equipo Neuro-e-emotion. También querría agradecer la colaboración del Centro de Investigación Musicoterapéutica y su director Aitor Loroño, así como a las familias participantes porque sin ellas no hubiera sido posible el trabajo. Por último, quisiera hacer una mención especial a Carles Pérez Collado, el musicoterapeuta que me ha facilitado la oportunidad de visionar su trabajo en directo y me ha ayudado en todo lo que he necesitado.

Resumen

La Mucopolisacaridosis tipo III (MPS III) o Sanfilippo es una enfermedad neurodegenerativa causada por la acumulación de mucopolisacaridos en el organismo. La sintomatología afecta a todos los ámbitos del niño por un retraso en el desarrollo general, siendo un desafío diagnóstico y resultando complicada la intervención a nivel psicológico. Se propuso una intervención de musicoterapia aplicada a tres niños que padecen Sanfilippo y se evaluaron las variables psicológicas por observación y las fisiológicas con un medidor digital antes y después de cada sesión. Los resultados mostraron una mejoría en todos los casos en las variables psicológicas y en las fisiológicas se dieron cambios aunque variaron en función del niño. Se propone un aumento de las investigaciones futuras, ya que se concluye que la musicoterapia puede ser una intervención útil con múltiples beneficios para niños con afecciones como la MPS III o similares.

Palabras clave: Sanfilippo, musicoterapia, variables psicológicas y fisiológicas.

Abstract

Mucopolysaccharidosis type III (MPS III) or Sanfilippo is a neurodegenerative disease caused by the accumulation of mucopolysaccharides in the body. The symptomatology affects all areas of the child due to a delay in general development, being a diagnostic challenge and very difficult to intervene at the psychological level. A music therapy intervention was proposed for three children suffering from Sanfilippo and there were evaluated psychological variables with observation method and the physiological ones were measured with a digital meter before and after each session. The results showed an improvement in all the cases in the psychological variables and in the physiological variables changes occurred although they varied according to the child. An increase in related future research is proposed since it is concluded that music therapy can have multiple benefits for children with conditions such as MPS III or similar.

Keywords: Sanfilippo, music therapy, psychological and physiological variables.

Dentro de las aproximadamente 6.000 enfermedades raras, existe un tipo denominado las mucopolisacaridosis (MPS) que pertenecen a un grupo heterogéneo de enfermedades causadas por deficiencias de las enzimas lisosomales necesarias para descomponer los mucopolisacaridos o glicosaminoglicanos (GAGs), dándose una acumulación en las células, la sangre y tejido conectivo. Los GAGs son macromoléculas que proporcionan soporte estructural a la matriz extracelular y son parte importante de los procesos de regulación y comunicación celular, por lo que su acumulación acaba produciendo un daño celular progresivo permanente que afecta a numerosos aspectos de la persona, como a su capacidad física, el desarrollo mental o al funcionamiento de varios órganos. Estas enfermedades pertenecen al subgrupo de las patologías monogénicas, que en algunos casos pueden darse también por rearrreglos cromosómicos. Los datos epidemiológicos para MPS se desconocen en nuestro país, aunque por ejemplo en Europa se estima que la ocurrencia es de 1:10.000 a 1:25.000 nacidos (Deshpande y Sathe, 2015; Oliveira et al., 2018; Suarez-Guerrero, Gómez, Arias y Contreras-García, 2016).

El grupo de las MPS, se clasifica en varios subgrupos, los cuales son MPS I o síndrome de Hurler (siendo Hurler la forma grave y Hurler-Scheie y Scheie de una gravedad leve), MPS II o síndrome de Hunter, MPS III o síndrome de Sanfilippo (variantes A-D), MPS IV o síndrome de Morquio (variantes A y B), MPS VI o Marotaux- Lamy, MPS VII o síndrome de Sly, MPS IX o síndrome de Natowicz (Suarez-Guerrero et al., 2016; Kısa, Köse, Ateşoğlu y Arslan, 2017).

La MPS III o Sanfilippo es la mucopolisacaridosis más común con una incidencia de 0.28–4.1 casos cada 100.000 nacimientos. La enfermedad se hereda de forma autosómica recesiva y se caracteriza principalmente por una degeneración severa del sistema nervioso central (Kamata et al., 2017; Wolfenden, Wittkowski y Hare, 2017). Fue descrita por primera vez en 1963 por el pediatra Silvestre Sanfilippo que estudió el caso de ocho niños con retraso

mental y la excreción elevada de un único GAG, el heparán sulfato (Sanfilippo, Podosin, Langer y Good, 1963).

Las cuatro variantes de la MPS III (A, B, C y D) se clasifican en función de cuatro deficiencias enzimáticas distintas en la ruta de degradación del heparán sulfato, que a su vez son causadas por diferentes mutaciones. El subtipo más común es la MPS IIIA o IIIB aunque varía entre áreas geográficas (Ghosh et al., 2017; Lavery, Hendriksz y Jones, 2017; Zelei, Csetneki, Vokó y Siffel, 2018).

La MPS IIIA es el subtipo mejor estudiado por su mayor frecuencia, y también por tener un curso y progreso más severo, con un inicio más precoz y rápida progresión (Delgadillo, O'Callaghan, Gort, Coll y Pineda, 2013; Ghosh et al., 2017; Malm y Månsson, 2010). Recientemente se ha sugerido que el fenotipo conductual de este subtipo presenta características similares a las descritas en el Síndrome de Klüver-Bucy (Potegal et al., 2013). La pérdida progresiva del lenguaje y deficientes interacciones sociales características del tipo A también se asemejan a las que se producen en los trastornos de espectro autista (TEA) (Rumsey et al., 2014).

Los pacientes con MPS IIIB muestran una mayor heterogeneidad clínica con casos atenuados y graves informados incluso entre hermanos (Weber et al., 1999). MPS IIIC es menos común y MPS IIID es el más raro, ambas son frecuentemente formas atenuadas y se encuentran escasos estudios al respecto (Ghosh et al., 2017).

La mayoría de los individuos con MPS III presentan una forma grave de la enfermedad, dominando en el cuadro clínico la alteración neurológica. Este es descrito como progresivo y pueden distinguirse tres etapas que empiezan tras un periodo de desarrollo aparentemente normal. En la fase inicial, que comienza entre los 1 y 4 años, hay un retraso de desarrollo, especialmente en el habla y el lenguaje. La segunda fase comienza a los 3-5 años y se caracteriza por un deterioro cognitivo lentamente progresivo y por alteraciones de la conducta

como impulsividad, hiperactividad, ansiedad, alteraciones del sueño y conductas autísticas. Finalmente en la tercera fase, a partir de los 10 años en adelante, hay una demencia grave y una deterioro progresivo de la función motora, produciendo la pérdida completa de la capacidad para caminar, tragar y dificultades de alimentación y también pueden producirse convulsiones y epilepsia. Esta pérdida de las capacidades lleva con frecuencia a la muerte al final de la segunda o principio de la tercera década de la vida (Ghosh et al., 2017; Wijburg, Węgrzyn, Burton y Tylki, 2013; Valstar, Marchal, Grootenhuis, Colland y Wijburg, 2011; Fraser, Wraith y Delatycki, 2002; Mahon et al., 2014; Brady, Trehan, Landis, y Toro, 2013; Lavery, Hendriksz y Jones, 2017).

Entre las manifestaciones extraneurológicas se incluyen diarrea recurrente, infecciones otorrinolaringológicas repetidas, afectación auditiva y visual, apariencia facial tosca, hirsutismo, hepatomegalia, alteraciones dentales, afectación cardíaca, hernias, infecciones respiratorias superiores y alteraciones musculoesqueléticas como síndrome del túnel carpiano, displasia de cadera y dolor en esta y anomalías de la columna como escoliosis y cifosis (Tchan y Sillence, 2009; Wijburg et al., 2013).

La MPS III es un desafío diagnóstico, particularmente en las primeras etapas y en ausencia de un historial familiar de la enfermedad. El médico debe ver al niño en su totalidad y conectar los diversos signos y síntomas en un patrón que sugiera un trastorno metabólico. En caso de que se dé la presencia de algún signo o síntoma de los mencionados se recomienda iniciar el proceso diagnóstico. Esta enfermedad se identifica mediante la prueba de niveles elevados de GAGs en la orina. Después, la naturaleza exacta de la deficiencia de la enzima se identifica en un análisis de sangre. El diagnóstico puede ser definitivo cuando los niveles de una de las cuatro enzimas son bajos, mientras que los niveles de sulfato de heparano en la orina son elevados (Wijburg, 2013).

También es posible hacer un diagnóstico basado en pruebas de ADN, aunque hay que

tener en cuenta que al mismo tiempo que se realiza el diagnóstico, a la familia se le debe ofrecer asesoramiento genético. Aproximadamente el 80% de las enfermedades raras son hereditarias, por lo que un diagnóstico precoz puede permitir el asesoramiento genético y la toma de decisiones informadas en la planificación familiar. (Kuiper, Meijer, Langereis y Wijburg, 2018; Wijburg et al., 2013).

Los niños con MPS III pueden ser fácilmente diagnosticados erróneamente con autismo, trastorno generalizado del desarrollo o TDAH y pueden ser sometidos a pruebas más invasivas, restricciones dietéticas, medicamentos inapropiados o incluso terapias alternativas no comprobadas que finalmente resultan innecesarias o quizás dañinas (Wijburg et al., 2013). Por tanto, el diagnóstico precoz es esencial ya que además si se retrasa supone una carga mayor para los familiares, sumada a la propia carga de la enfermedad, y todos los cuidados que suponen para los padres y la influencia en estos (Kalkan Ukar et al., 2010; Somanadhan y Larkin, 2016).

A pesar de los avances terapéuticos, no existe una cura para esta enfermedad por ello, el diagnóstico precoz ayudará a plantear un tratamiento adecuado. El tratamiento multidisciplinar de soporte es importante para esta enfermedad porque se centra en asegurar la mejor calidad de vida posible y el alivio sintomático. Este tratamiento abarca los aspectos afectados, desde los físicos hasta los psicológicos, pudiendo encontrarse múltiples intervenciones o terapias posibles, como fármacos, soporte nutricional o apoyo psicológico. Debido a la sintomatología y la característica degenerativa de la enfermedad, supone de gran importancia tener en cuenta terapias alternativas no farmacológicas como es la musicoterapia (Deshpande y Sathe, 2015; Wijburg et al., 2013).

Según Vaillancourt (2009), el poder terapéutico de la música se conoce desde hace mucho tiempo, de hecho, se podría decir que la evolución de la música como terapia se asemeja a la historia de la humanidad que ha ido evolucionando y transformándose a través de los

tiempos. Asimismo, aunque el concepto de musicoterapia es posterior, Platón ya hablaba del poder terapéutico al considerar que la música era capaz de reestablecer la armonía entre el alma y el cuerpo o las civilizaciones antiguas empleaban la música en el proceso de curación. Hoy en día, la musicoterapia es una ciencia establecida en Estados Unidos y Europa que se expande rápidamente hacia el resto del mundo (Zárate y Díaz, 2001).

Existen numerosas perspectivas y maneras de cómo entender la musicoterapia, siendo complejo dar con una manera única y universal para explicar de qué se trata (Bruscia, 2007). Dentro de las muchas definiciones, por ejemplo se encuentra la de Bruscia (1998) que la define como un proceso de intervención sistemática en el que el terapeuta ayuda a obtener la salud a través de experiencias musicales y de las relaciones que se desarrollan a través de ellas. Por otro lado, como expone Gillanders (2006), la Federación Mundial de Musicoterapia la define como la utilización de la música y/o de sus elementos (sonido, ritmo, melodía y armonía) por un musicoterapeuta calificado, con un paciente o grupo, en un proceso destinado a facilitar y promover comunicación, aprendizaje, movilización, expresión, organización u otros objetivos terapéuticos relevantes, a fin de asistir a las necesidades físicas, psíquicas, sociales y cognitivas.

Por último, una definición frecuente que suele emplearse es la de Benenzon (2011) que la define como una especialización científica que se ocupa del estudio e investigación del complejo sonido-ser humano para abrir canales de comunicación y así establecer una relación entre musicoterapeuta y paciente permitiendo mejorar la calidad de vida, producir efectos terapéuticos en la persona y rehabilitarlo en la sociedad.

A pesar de las diferentes perspectivas, se dan aspectos comunes que pueden considerarse esenciales para contemplar cuando realmente se refiere a la musicoterapia. Los elementos comunes de estas definiciones es la presencia de una persona/paciente y de un profesional (el musicoterapeuta), haciendo hincapié en la relación entre estas dos figuras. Otra

cosa en común es el entender la musicoterapia como un proceso con un objetivo ya sea cambio, salud, mantenimiento, etc., en el que se emplea la música.

En lo que se refiere a los principios de la musicoterapia, diferentes autores resaltan distintos aspectos de la misma. Sin embargo, una figura de gran referencia bajo el prisma terapéutico es la de Benenzon que presenta la musicoterapia como un modelo teórico basado en dos principios: el principio de ISO (identidad sonora) y el objetivo intermediario (Benenzon, 2011; Lacárcel, 1990).

El ISO se refiere al conjunto de energías sonoras, acústicas y de movimiento que nos caracteriza y nos individualiza. Es un fenómeno de sonido y movimiento interno que está formado por nuestros arquetipos sonoros, nuestras vivencias sonoras gestacionales intrauterinas y experiencias analógicas desde el nacimiento hasta la edad adulta. Por tanto, la comunicación entre terapeuta y paciente se establece cuando se reconocen y se diferencian el ISO de cada uno (Benenzon, 2011).

Por otro lado, el principio del *objeto intermediario* se refiere a todo elemento capaz de permitir el paso de energías de comunicación corporo-sonoro-musicales entre un individuo y otro, es decir, es como un instrumento de comunicación capaz de actuar terapéuticamente sobre el paciente mediante la relación, sin desencadenar estados de alarma intensos. Entre las principales características de este instrumento de comunicación, se encuentra la existencia real y concreta, la inocuidad, la maleabilidad, la adaptabilidad, la asimilabilidad, entre otras (Benenzon, 2011; Sanz 1989).

Se puede emplear la música terapéuticamente a través de diversas técnicas, resaltando cuatro entre las existentes: la improvisación instrumental, improvisación vocal, canción, escucha y audición (Vaillancourt, 2009). Asimismo, estas se pueden dividir en dos grandes métodos: receptiva y activa (Lacárcel, 1990; Poch, 1999).

La musicoterapia puede desarrollarse en diferentes áreas de trabajo como en prevención, educación, educación especial, rehabilitación, salud mental y medicina. También es diverso el tipo de población a la que puede ir dirigida esta intervención, ya que puede aplicarse a personas de todas las edades cronológicas y mentales, personas con alguna discapacidad o problema tanto físico como psíquico. También se emplea para ayudar a personas que no presentan algún tipo de enfermedad o trastorno sino para mejorar el bienestar personal, para desarrollar la creatividad, mejorar el aprendizaje, las relaciones interpersonales, el manejo del estrés, el parto, e incluso para el manejo del dolor y la autorrealización (Lacárcel, 1990; Bruscia, 2007).

Por tanto, la musicoterapia ha presentado numerosos beneficios para muchas enfermedades y se ha aplicado en diversos campos, sin embargo, no se encuentran estudios sobre esta intervención aplicada a enfermedades raras. Como base y marco teórico se toma como referencia el uso de la musicoterapia en niños con TEA, ya que según la literatura los niños San Filippo presentan ciertos síntomas autísticos. También se tienen en cuenta otros trastornos que comparten síntomas característicos de la MPS III como es el caso de la hiperactividad o demencia. En cualquier caso, se consideran los aspectos físicos, cognitivos, comunicacionales y emocionales en los que la musicoterapia puede tener un efecto desde una perspectiva neurocientífica (Koelsch, 2009).

Un ejemplo de la musicoterapia aplicada resulta de la investigación llevada a cabo por García (2011) sobre un niño de 6 años con autismo. Este niño presentaba un alto grado de agresividad dentro de su entorno social y la pérdida total en su lenguaje verbal. Se empleó la musicoterapia durante tres meses y, se pudo evidenciar un cambio satisfactorio en el niño, quien comenzó a establecer relaciones sociales, a controlar las reacciones agresivas y a ejecutar órdenes sencillas a las cuales respondió con rapidez.

Calleja-Bautista, Sanz-Cervera y Tárraga-Mínguez (2016) llevaron a cabo una revisión de la literatura sobre intervenciones en musicoterapia en personas con TEA con el objetivo de analizar el grado de efectividad de estas intervenciones. Incluyeron un total de 18 estudios, encontrando que en 11 de las 18 intervenciones se obtienen mejoras estadísticamente significativas, mientras que en las 7 restantes, o la mejoría no alcanza la significación estadística, o existe algún tipo de limitación en evaluaciones de seguimiento.

En otra investigación se trató de estudiar los efectos de la musicoterapia en 24 niños con TEA, incluyendo los diagnósticos de autismo, asperger y trastorno generalizado del desarrollo no especificado. Para ello, se evaluó la comunicación verbal, no verbal y social comparando un grupo de musicoterapia con uno que recibía el tratamiento estándar. Dos evaluadores ciegos recogieron los datos antes y después de las intervenciones, no encontrándose diferencias significativas entre ambos tiempos en las tres variables en la muestra general. Sin embargo, el estudio encontró una diferencia estadísticamente significativa positiva al comparar al mismo tipo de participantes (autismo) en la comunicación no verbal (Gattino, Riesgo, Longo, Leite y Faccini, 2011).

Aunque la literatura acerca del empleo de la musicoterapia en TDAH es escasa y sobre todo se centra en el nivel escolar (Maloy y Peterson, 2014). Acebes-de Pablo y Carabias-Galindo (2016) recogen de manera detallada el aspecto de la impulsividad e hiperactividad, también característico de Sanfilippo, trabajado mediante la musicoterapia, y llegando a mejorar levemente. Jackson (2003), indica que en este campo los métodos empleados y objetivos son diversos, y el resultado del tratamiento generalmente se percibe como favorable.

Gómez-Gallego y Gómez-García (2017) aplicaron un tratamiento de musicoterapia durante 6 semanas a 42 pacientes con enfermedad de Alzheimer (EA) para conocer si se producía una mejora en la función cognitiva, síntomas neuropsiquiátricos y capacidad funcional. Los resultados mostraron una mejoría significativa de memoria, orientación,

depresión y ansiedad en pacientes leves y moderados; y de los delirios, alucinaciones, agitación, irritabilidad y trastornos del lenguaje en el grupo con demencia moderada. Además, el efecto sobre las medidas cognitivas es apreciable a las 4 sesiones de musicoterapia. La musicoterapia en la EA también es aplicada a la conducta adaptativa para que puedan funcionar mejor en diferentes actividades de la vida diaria como la higiene, la alimentación, etc. (Bier et al., 2008).

Un aspecto relevante en la investigación sobre la musicoterapia aplicada a niños con dificultades, es el inconveniente que surge al recabar los datos, ya que es complicada la medida de las variables por parte de los niños por los déficits cognitivos o por el retraso global del desarrollo que presentan. Por tanto, contar con otras vías de información es indispensable, siendo la participación y perspectiva de los padres una herramienta crucial en estos casos. Para ello, se suelen emplear entrevistas en las que se evalúa la influencia de la musicoterapia en sus hijos en base a su opinión (Allgood, 2005; Cassidy y Stegemann, 2016; Haslbeck, 2014).

Por otro lado, la musicoterapia también se ha objetivado al tratar de lograr cambios en variables fisiológicas, ya que la excitación emocional se origina en el Sistema Nervioso Autónomo (SNA), involucrado en las respuestas afectivas, cognitivas y conductuales de los individuos. La frecuencia cardíaca y la tensión arterial son biomarcadores comúnmente utilizados que indican la activación autónoma, que varía debido a la influencia e interacción entre la actividad simpática (involucrado en el estrés y la actividad) y parasimpática (encargado del descanso y la digestión). La excitación es crucial para dirigir y ajustar las emociones y comportamientos con el fin de adaptarse, pudiendo ser en este caso indicador de cambios en el estrés y ansiedad (Nederhof, Marceau, Shirtcliff, Hastings y Oldehinkel, 2015; Zantinge, Rijn, Stockmann, y Swaab, 2017).

Se encuentran investigaciones sobre el empleo de la musicoterapia basando sus resultados en datos fisiológicos, con el fin de conocer si se promueve la relajación o si se reduce

la ansiedad, el estrés, el dolor, problemas cardiovasculares, etc. Independientemente de si se registran cambios en los resultados de estos estudios o de si estos son significativos o no, se resalta el uso frecuente de estos indicadores fisiológicos, sobre todo de la frecuencia cardíaca y de la presión arterial (Lee, Jeong, Yim y Jeon, 2016; Lee et al., 2017; Pittman, y Kridli, 2011; Rahman, Yahya, Din, Izaham y Mat, 2018; Warth et al., 2014).

Tras los resultados expuestos en la literatura científica acerca del uso de la musicoterapia en la mejora de la calidad de vida de las personas y teniendo en cuenta la escasez de investigación a este respecto, en particular en el área de las enfermedades raras, el objetivo principal del estudio es describir un programa de musicoterapia aplicado a niños con MPS III tipo A y B, y analizar variables psicológicas y fisiológicas relacionadas con la sintomatología de la enfermedad a través del análisis observacional cuantitativo y cualitativo. Este enfoque pretende explorar esta realidad con el fin de dar cabida a una intervención poco común y poder así ampliar la investigación en el colectivo de enfermedades raras, profundizando sobre los beneficios de la musicoterapia en niños que padecen Sanfilippo.

Método

Participantes

Tres niños de entre 7 y 9 años ($M=8$; $DE=1$) diagnosticados de Síndrome de Sanfilippo y residentes en Bizkaia han participado en este estudio. En concreto, una niña y un niño de MPS III tipo A, que son hermanos, y una niña diagnosticada de MPS III tipo B. Se realizó un muestreo no probabilístico por conveniencia, ya que al ser una enfermedad denominada “rara”, el número de pacientes con esta patología es limitado. Además son los únicos niños que padecen esta enfermedad que acuden al Centro de Investigación Musicoterapéutica (CIM) de común acuerdo con la fundación Stop Sanfilippo, siendo este el único criterio de inclusión.

Instrumentos

Para la recogida de datos, se emplearon tres instrumentos diferentes:

En primer lugar, se elaboró una plantilla de registro observacional *ad hoc* para valorar los diferentes aspectos psicológicos que son más característicos de la enfermedad y se abordan en las sesiones de musicoterapia. Para ello, se tuvo en cuenta una plantilla que se emplea en el CIM, así como escalas dirigidas a niños con autismo y personas con demencia que participan en musicoterapia, como son la *Music-Based Scale for Autism Diagnosis* (MUSAD) (Bergmann, Sappok, Diefenbacher y Dziobek, 2016) y la *Music in Dementia Assessment Scales* (MiDAS) (McDermott, Orrell y Ridder, 2015), dando lugar a la hoja de valoración presentada en el apéndice A. Las variables que mide son aspectos físicos (observándose a través de las posturas adoptadas, la tensión muscular, la respiración, relajación, mirada y seguimiento visual), la comunicación (teniendo en cuenta lo verbal, lo no verbal (sonidos), el lenguaje gestual y corporal, la expresión facial y el contacto visual), los aspectos socio-emocionales (mediante la expresión de emociones, el estado anímico y la integración grupal) y los cognitivos (centrándose en la atención, concentración, memoria y creatividad). Para valorar estos indicadores se empleó una escala tipo Likert del 1 al 5, siendo: 1 baja, 2 media-baja, 3 media, 4 media-alta y 5 alta. Estos indicadores se tomaron de sentido negativo a positivo en función de la variable que se tratase.

El otro instrumento utilizado en todas las sesiones ha sido el *Tensiómetro de brazo 51152 MTS de Medisana* con pantalla LCD. Es un equipo portátil a pilas que utiliza la técnica de medida por oscilometría, de diseño ergonómico y compacto, y está indicado para adultos y niños. Este aparato mide variables fisiológicas como la tensión arterial sistólica (TAS), la tensión arterial diastólica (TAD) y frecuencia cardiaca (FC).

Un instrumento añadido es una entrevista semi-estructurada *ad hoc* presentada en el apéndice B, dirigida a los padres de los niños para conocer la historia clínica general y conocer las diferencias que observan en sus hijos tras participar en las sesiones de musicoterapia. Para ello, se presentan cuestiones sobre la sintomatología, centrada sobre todo hospitalizaciones y

tratamientos. Además, se ha incluido el *Índice de Barthel* (Mahoney y Barthel, 1965), para medir la independencia funcional en cuidado personal y movilidad, empleando, en este caso, la adaptación española de Baztán, González y del Ser (1994), que consta de 10 ítems que evalúan 10 actividades diferentes de la vida diaria. Aunque la fiabilidad no fue determinada originalmente, Lowen y Anderson (1988) obtuvieron índices de *Kappa* entre 0.84 y 0.97. En cuanto a la validez, Wade y Hewer (1987) obtuvieron correlaciones entre 0.73 y 0.77 con un índice de capacidad motora en una muestra de 976 pacientes con apoplejía.

Diseño

Se trata de un estudio de tres casos con una metodología mixta, ya que se ha empleado un análisis cualitativo descriptivo mediante un código arbitrario de observación y cuantitativo por la toma de datos fisiológicos mediante el medidor digital. En concreto, se han estudiado los casos de manera longitudinal prospectiva ya que se ha recogido la información en diferentes momentos a lo largo de los meses de abril a junio.

Procedimiento

Los niños acuden a sesiones individuales de manera regular al CIM en Bilbao desde hace 4 años. Las sesiones tienen una frecuencia semanal y la duración es de 45 minutos. Sin embargo, para llevar a cabo este estudio, se han presenciado un total de 20 sesiones de las que se han realizado en el 2018 con cada niño. Para comenzar, se les solicitó a los padres el consentimiento pasivo para realizar la investigación (apéndice C).

Los pacientes acudían al CIM acompañados por sus padres o cuidadores, evitándose la entrada de estos a las sesiones. Las únicas personas que podían entrar eran las que participaban en las sesiones, es decir el musicoterapeuta (MT), el co-terapeuta (estudiantes del máster que imparte el centro y que no siempre estaban presentes) y la persona observadora para el estudio. El perfil del MT es de un músico pianista que ha tocado desde los 4 años en diferentes países, ha trabajado en diferentes ámbitos como el de educación especial o el sanitario, es docente

universitario y ha estudiado la especialidad de musicoterapia mediante un máster. La persona observadora es psicóloga con especialidad sanitaria y con experiencia en el ámbito infanto-juvenil.

Tras la llegada del niño, el MT le daba la bienvenida y le llevaba hasta la sala donde se desarrollaban las sesiones, situada en el propio CIM. Esta sala era amplia, con luz natural y está vacía, únicamente contiene un piano acústico, una guitarra española y un armario con instrumentos en una sala adicional. Debido al grado de hiperactividad e impulsividad de estos pacientes, antes de comenzar la sesión, se intentaba eliminar, tapar o bloquear elementos que pudieran entorpecer el transcurso de la sesión. Además, en la sala estaban los instrumentos pertinentes para cada sesión, seleccionados previamente en función del paciente y de los objetivos preestablecidos.

La estructura de las sesiones se dividía en tres partes:

El inicio de la sesión se basaba en la escucha por parte del niño mediante la denominada “canción de bienvenida” o “pasaje de bienvenida”. Este momento consistía en que tras unos segundos de silencio el MT se situaba cerca y enfrente del niño e interpretaba con una guitarra española un pasaje instrumental de manera improvisada y sujeta a las necesidades del paciente durante aproximadamente dos minutos. Al finalizar, se volvían a dejar unos segundos de silencio. En este caso, el papel del niño era receptivo.

La segunda parte, que se refiere al desarrollo de la sesión, se centraba en un método más activo como es el caso de la participación vocal y la participación instrumental. Para ello, se invitaba al paciente a cantar de una forma improvisada y creativa utilizando su nombre, el de hermanos, padres, etc. fomentando la expresión emocional, la memoria y el habla. En cuanto a la participación instrumental se invitaba al paciente a la toma de contacto con el instrumento (normalmente piano, guitarra, marimba o percusión) y comenzaba la propuesta musical producida por el paciente. El MT acompañaba las sonoridades emitidas por el niño tratando de

armonizar la propuesta, con el objetivo de comunicarse y favorecer la integración grupal. Los ritmos y tonalidades emitidas por el paciente no siempre eran las mismas, lo cual requería gran atención por parte del MT para cambiar con su instrumento la altura tonal y el contexto rítmico propuestos por el paciente. Según cómo se observaba que se encontraba el paciente tanto anímica como motrizmente, la relación terapéutica iba encaminada a favorecer diferentes aspectos, por ejemplo la motricidad gruesa se trabajaba mediante percusión.

La última parte de la sesión consistía, al igual que al principio, en un método receptivo. Al finalizar el proceso y desarrollo de la sesión, y tras invitar al paciente a tomar asiento, el MT procedía a la interpretación de un pasaje musical con la guitarra española durante aproximadamente dos minutos. En este caso, aunque el motivo era improvisado podía estar basado en los pasajes musicales emitidos durante la sesión conjunta previamente realizada.

La información se recogió en dos tiempos, al comenzar y al finalizar las sesiones. En la medida previa, tanto las variables psicológicas como fisiológicas, se tomaron antes de comenzar, en la propia sala, sin ningún estímulo musical. La medida posterior se tomaba al finalizar en las mismas condiciones que la previa aunque las psicológicas se recogieron en un tiempo máximo de 5 minutos tras terminar la sesión sobre lo observado a lo largo de esta. Además, se realizó una grabación audiovisual de cada sesión, previo consentimiento escrito, para poder completar la valoración en caso de pérdida de valores.

Por otro lado, se realizó la entrevista semi-estructurada a los padres para ampliar la información de cada caso y tener una opinión cualitativa de los posibles beneficios de la terapia. Esta entrevista se llevó a cabo tras terminar el proceso de observación de las sesiones aunque los niños seguían acudiendo al centro. Se realizó en un lugar tranquilo y privado en el propio CIM y se grabó mediante audio para prevenir la pérdida de información, habiendo firmado previamente un consentimiento informado (apéndice D) en el que se comunicaba la grabación, el objetivo de la entrevista y del estudio.

Resultados

Caso 1

Historia clínica y personal

U. es un niño que tiene 7 años y padece MPS III-A. El diagnóstico fue dado en mayo de 2012, aunque los síntomas comenzaron a los 4 años. Viven siete personas en casa y tiene dos hermanos, es el menor y todos padecen MPS III-A. Actualmente continúa en su aula de referencia con un currículo adaptado, y para las sesiones fuera de esta aula tiene una profesora terapéutica y sesiones de logopedia. Según el Índice de *Barthel* tiene un nivel de dependencia moderado. Los síntomas más destacables son la marcha en puntas y los problemas intestinales que conllevan a una mala calidad del sueño. No ha sido hospitalizado en ninguna ocasión y únicamente toma suplementos alimenticios y vitamínicos. Los tratamientos que recibe son para desparasitar y una vez al mes acude a terapias de tipo energético.

Análisis de las variables psicológicas en las sesiones de musicoterapia

Descripción cuantitativa del investigador

En este apartado se analiza el cómputo de las variables observadas en las 7 sesiones del caso U. a través de la plantilla de registro y posteriormente convertidas en medias y desviaciones, dando lugar los resultados presentados en la Figura 1.

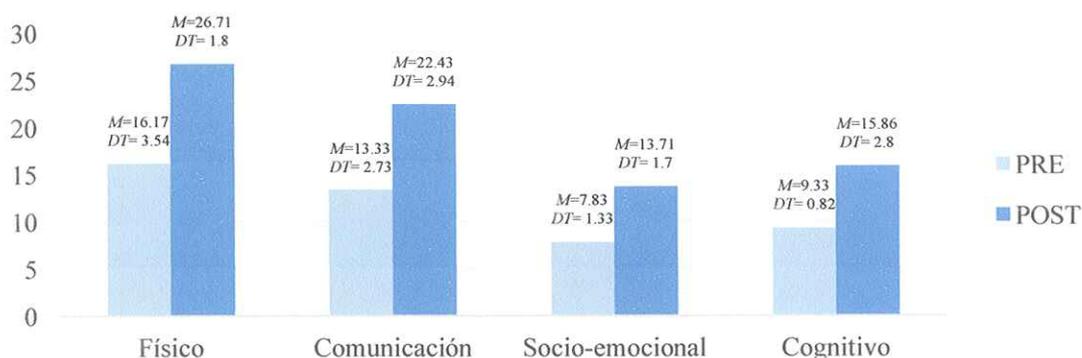


Figura 1. Análisis descriptivo pre y post por dimensión de las variables psicológicas de U. Los resultados muestran una tendencia general a aumentar la puntuación total en el tiempo posterior frente al anterior en todas las dimensiones.

Descripción cualitativa del investigador

A continuación, se describen las observaciones a nivel cualitativo que se recogieron por parte de la investigadora, en la dimensión física, comunicativa, emocional y cognitiva. En las sesiones estaba presente la marcha de puntillas y buscaba salir de la sala y apagar las luces. Durante las sesiones destacan la dimensión física y la comunicación. A nivel físico hay una dificultad general a la hora de realizar la medición de las constantes por la hiperactividad y movimientos, siendo imposible llevarla a cabo en la sesión número tres. Cuando escuchaba la guitarra seguía habiendo una activación en las piernas aunque parecía calmado por la posición que tomaba en la silla y la respiración tranquila y relajada. En cambio, cuando tomaba participación activa, tocando el tambor por ejemplo, no se daba el movimiento en las piernas. La comunicación verbal cuando se estimulaba a través de canciones y sonidos aumentaba, así como la no verbal (sonidos). A nivel socio-emocional había una alta manifestación de emociones positivas al tocar, la expresión facial solía ser sonriente. Cognitivamente mantenía la atención con cada instrumento y cuando el MT paraba de tocar o cambiaba de instrumento, él también y atendía a lo que el MT le pedía y hacía. La memoria se mantenía porque repetía el nombre del MT y sabía cómo se tocaban los instrumentos, y si no tenía la capacidad para aprender. Se observaban conductas creativas, por ejemplo, si se le caía la baqueta tocaba con la mano.

Descripción cualitativa de los padres

La madre refiere que la mayor diferencia que observa en su hijo U. desde que acude al centro CIM ha sido con el propio proceso de ir a las sesiones de musicoterapia, ya que al principio no le gustaba, lloraba y presentaba mucha angustia a la hora de ir. Sin embargo, afirma que ahora acude contento y que si compara con otros niños que padecen Sanfilippo, considera que tiene un nivel de desarrollo mejor, por ejemplo menciona que no tiene tan marcada la hiperactividad, es muy risueño y dócil, ya que atiende a las órdenes que le da,

aunque no lo atribuye a algo concreto. Está contenta con la evolución general de su hijo y afirma que vuelve muy feliz de las sesiones de musicoterapia.

Análisis de las variables fisiológicas en las sesiones de musicoterapia

Para analizar estas variables se hallaron las medias y desviaciones típicas de la tensión arterial diastólica, tensión arterial sistólica y frecuencia cardíaca de U., recogidas en los dos tiempos, presentando los resultados en la Figura 2.



Figura 2. Análisis descriptivo pre y post de las variables fisiológicas en el caso de U. Se encuentra que la tensión arterial sistólica (TAS) es mayor antes de participar en las sesiones de musicoterapia, en comparación con la puntuación posterior. Sin embargo, la tensión arterial diastólica (TAD) y la frecuencia cardíaca (FC) es menor antes de empezar las sesiones, aumentando tras participar en estas.

Caso 2

Historia clínica y personal

I. es una niña que tiene 9 años. En agosto de 2013, cuando tenía 4 años, fue diagnosticada de MPS III-B, aunque el comienzo de los síntomas fue a los 2 años, cuando dejó de hablar. Vive con sus padres y acude a un aula estable desde hace tres años. Según el Índice de *Barthel* tiene un nivel de dependencia grave. Los síntomas más característicos son los rasgos faciales toscos, la hiperactividad y la impulsividad. Fue hospitalizada en 2012 para operarla de vegetaciones y en 2014 para quitarle las amígdalas, ya que le causaba apneas del sueño. Presenta hipertrofia septal, y en la infancia tuvo muchas fiebres elevadas e infecciones de oído. Suele tener infecciones respiratorias recurrentes, por lo que toma a diario flixotide y de forma

eventual ventolin. Además, toma para disminuir la hiperactividad, risperidona y diazepam. Acude al osteópata y fisioterapeuta desde hace cuatro años.

Análisis de las variables psicológicas en las sesiones de musicoterapia

Descripción cuantitativa del investigador

En este apartado se analiza el cómputo de las variables observadas en las 5 sesiones del caso I. a través de la plantilla de registro y posteriormente convertidas en medias y desviaciones, dando lugar los resultados presentados en la Figura 3.

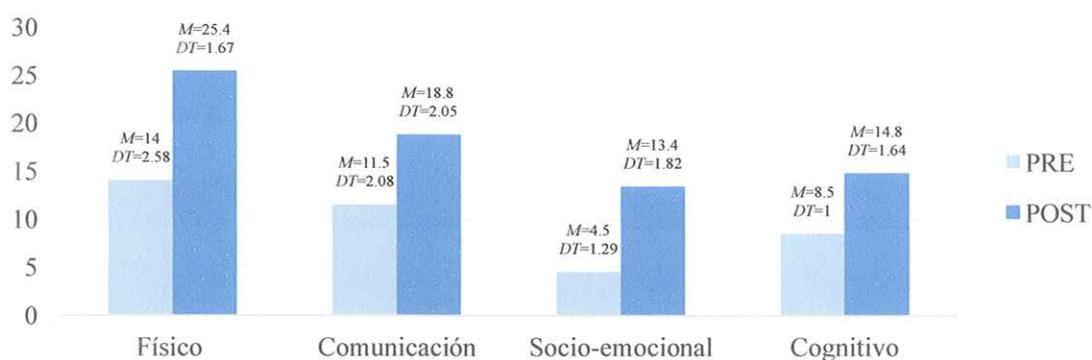


Figura 3. Análisis descriptivo pre y post por dimensión de las variables psicológicas de I. Los resultados muestran una tendencia general a aumentar la puntuación total en el tiempo posterior frente al anterior en todas las dimensiones.

Descripción cualitativa del investigador

A continuación, se describen las observaciones a nivel cualitativo que se recogieron por parte de la investigadora, en la dimensión física, comunicativa, emocional y cognitiva. I. podía acudir poco al centro por los dolores. Antes de comenzar las sesiones se podía observar la rigidez del tono muscular en las extremidades, la respiración alterada y solía llegar con presencia de llanto. En este caso resaltan los cambios a nivel físico y socio-emocional. Durante las sesiones mostraba hiperactividad, ya que deambulaba por la sala constantemente, sin embargo, al escuchar la guitarra, era capaz de atender el pasaje musical de ese momento y de sentarse en la silla adecuadamente sin moverse, observándose una disminución de la respiración y mayor relajación. A nivel comunicacional cabe resaltar lo no verbal por una gran

presencia de sonidos como respuesta al MT. El mayor cambio socio-emocional se observa por la presencia de llanto al comienzo de las sesiones que desaparecía al escuchar la guitarra. También hacía participe a las otras personas de la sala, favoreciendo la integración grupal. La cognición estaba bastante afectada pero era capaz de mantener la atención cuando tocaba el MT.

Descripción cualitativa de los padres

Resaltan la dificultad de observar cambios en su hija por el deterioro característico de la propia enfermedad. Al principio cuando comenzó a ir, percibían más cambios, ya que notaban mayor participación activa, comunicación verbal y musical, así como más calma. En el último año, afirman que dentro de la sesión está tranquila pero al salir vuelve a mostrar hiperactividad y problemas de conducta. También subrayan que es complicado ver cambios por el aspecto subjetivo de la intervención, comparándolo con la medicina.

Análisis de las variables fisiológicas en las sesiones de musicoterapia

Para analizar estas variables se hallaron las medias y desviaciones típicas de la tensión arterial sistólica, diastólica y frecuencia cardiaca que presentaba I. tanto antes de comenzar las sesiones como tras haber acudido a ellas (Figura 4).

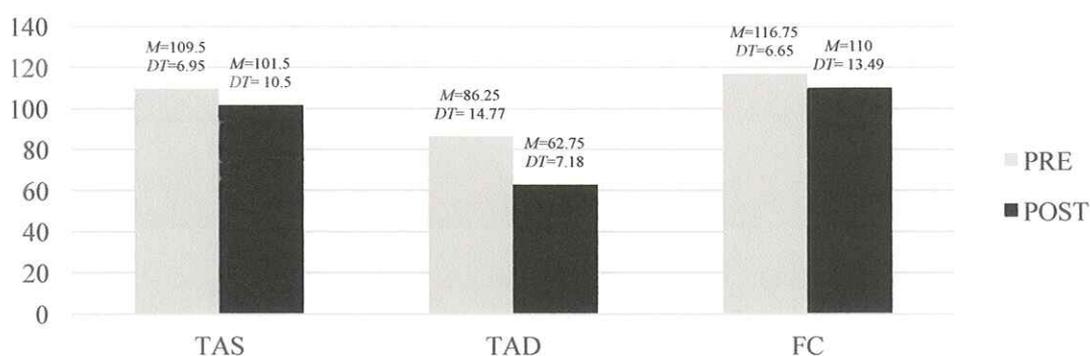


Figura 4. Análisis descriptivo pre y post de las variables fisiológicas en el caso de I. Los resultados muestran que todas las variables fisiológicas, según las medias halladas, disminuyen tras participar en las sesiones de musicoterapia, siendo la diferencia mayor en la tensión arterial diastólica (TAD).

Caso 3

Historia clínica y personal

X. es una niña que tiene 9 años y padece MPS III-A. El diagnóstico fue dado en mayo de 2012 aunque los síntomas comenzaron a los 3 años por un marcha anómala. Viven siete personas en casa y son tres hermanos, ella es la mediana y todos padecen MPS III-A. Está en un aula estable y acude a sesiones de logopedia. Según el Índice de *Barthel* tiene un nivel de dependencia grave. Los síntomas más destacables son la torpeza motriz y la movilidad reducida. Ha convulsionado una vez, presenta una circulación deficiente y trastornos intestinales que le dificultan la calidad del sueño. Además, tiene un aplastamiento de tres vertebras y escoliosis. Fue hospitalizada cuando tenía 5 años, para la extirpación de las adenoides debido a apneas por la noche y otitis. Toma suplementos enzimáticos naturales y vitamínicos. Recibe tratamiento para desparasitar y una vez al mes acude a terapias de tipo energético.

Análisis de las variables psicológicas en las sesiones de musicoterapia

Descripción cuantitativa del investigador

En este apartado se analiza el cómputo de las variables observadas en las 8 sesiones del caso X. a través de la plantilla de registro y posteriormente convertidas en medias y desviaciones, dando lugar los resultados presentados en la Figura 5.

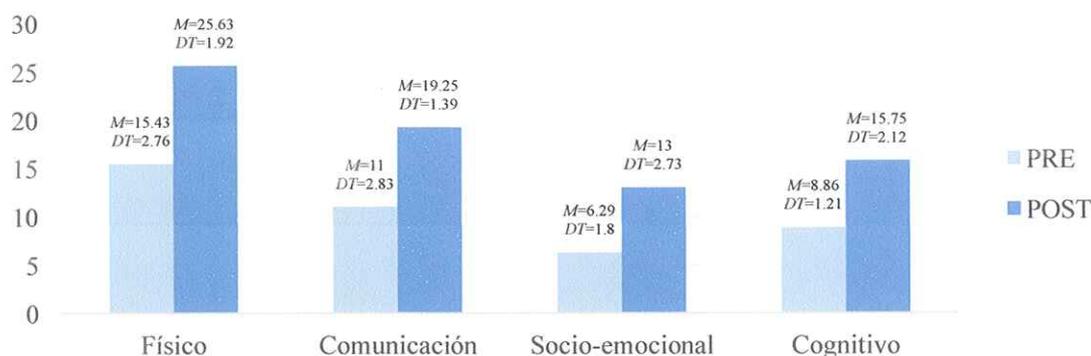


Figura 5. Análisis descriptivo pre y post por dimensión de las variables psicológicas de X. Los resultados muestran una tendencia general a aumentar la puntuación total en el tiempo posterior frente al anterior en todas las dimensiones.

Descripción cualitativa del investigador

A continuación, se describen las observaciones a nivel cualitativo que se recogieron por parte de la investigadora, en la dimensión física, comunicativa, emocional y cognitiva. Se percibió sobre todo, antes de comenzar las sesiones, inquietud en las piernas y una alta presencia de emociones de angustia por una inquietud general. La inquietud en las piernas disminuía con la música y la relajación aumentaba. Se comunicaba mediante la repetición de sonidos creados por el MT o creados por X. cantando, y tocando el instrumento con el que estaba el MT. En cuanto a nivel gestual y corporal solía coger de la mano y seguir el contacto visual con el MT. Lo socio-emocional también se intensificaba, predominando emociones positivas o neutras, solía sonreír al MT y acercarse a las personas presentes, mostrando una integración grupal. A nivel cognitivo lo más destacable es su capacidad de mantener la atención cuando el MT tocaba un instrumento y la creatividad que mostraba al crear nuevas armonías cantando.

Descripción cualitativa de los padres

La madre considera fundamental el papel de la música en la vida de las personas. Menciona la dificultad en cuanto a poder observar cambios o no, o de si se mantiene lo que se consigue en las sesiones al salir, por ser una enfermedad neurodegenerativa. A X. le gusta la música mucho, canta y baila en su día a día, es el modo de comunicarse que emplea la madre con ella desde pequeña. Refiere que en general vuelve a casa muy bien, con mucha relajación, por ejemplo hay días que entra llorando por los dolores de espalda y sale más relajada, se nota que le gusta mucho.

Análisis de las variables fisiológicas en las sesiones de musicoterapia

Para analizar estas variables se hallaron las medias y desviaciones típicas de la tensión arterial sistólica, tensión arterial diastólica y frecuencia cardíaca que presentaba X. en los dos tiempos, presentándose los datos en la figura 6.



Figura 6. Análisis descriptivo pre y post de las variables fisiológicas en el caso de X. Los resultados muestran que tanto la tensión arterial diastólica (TAD) como sistólica (TAS) disminuyen tras la sesión de musicoterapia, mientras la frecuencia cardiaca (FC) aumenta sutilmente.

Discusión

El presente estudio describe de manera cualitativa el síndrome de Sanfilippo en base a sesiones de musicoterapia. Para ello, se pretendió examinar cómo y cuales características fisiológicas y psicológicas propias de estos niños pueden aumentar o disminuir en función de presenciar o no musicoterapia.

Con respecto a las variables psicológicas, en todos los casos hay una mejora a nivel corporal, en la comunicación, en lo socio-emocional y en la cognición cuando participan en las sesiones de musicoterapia. Se observa que en función del caso esta variación se aprecia más en una dimensión que en otra, sobre todo en base a sus necesidades y limitaciones plasmadas por las medidas previas a las sesiones. Es decir, en el caso de U., predomina lo físico y la comunicación ya que estas dimensiones están más mantenidas, siendo el único que preserva la capacidad verbal y facilitando su desarrollo en las sesiones. En el caso 2, destacan los cambios a nivel físico porque es muy característico la hiperactividad que presenta de base, disminuyendo considerablemente en las sesiones. Además, en este caso, debido a la presencia de llantos antes de comenzar las sesiones y su disminución al participar en estas, también resalta la mejoría en lo socio-emocional. En el caso de X. mejora sobre todo a nivel físico por la inquietud general que presentaba antes de las sesiones y la relajación que mostraba a lo largo de estas.

Estos resultados pueden compararse con los llevados a cabo con niños con TEA. En este sentido Garcia (2011), observó cambios en un niño con autismo tras una intervención musicoterapéutica a nivel físico o corporal ya que disminuyeron los niveles de agresividad, en lo socio-emocional comenzó a establecer más relaciones sociales y a nivel cognitivo comenzó a atender a consignas. Gattino et al. (2011) también encontraron una mejoría significativa entre niños con autismo en la comunicación no verbal. Asimismo, esta mejoría encontrada a nivel psicológico se observa en la revisión que realizaron De Vries, Beck, Stacey, Winslow y Meines (2015) sobre la musicoterapia en niños con autismo, encontrando un aumento de la atención y concentración, un aumento de los comportamientos de respuesta social, un aumento de la comunicación verbal, un mayor reconocimiento y/o comprensión de las emociones y una disminución de la ansiedad.

Por otro lado, en la información aportada por las familias, se encuentra diversidad en las valoraciones. Sin embargo, en todos los casos, los padres afirman que, en mayor o menor medida, han observado que la musicoterapia tiene beneficios en sus hijos, sobre todo a nivel socio-emocional. Además, el punto en común de todos los casos, es la dificultad que les supone valorar la musicoterapia a largo plazo por el carácter degenerativo de la enfermedad. Esta información recabada hace resaltar la importancia de trabajar con las familias en este tipo de estudios, siendo la figura de los padres imprescindible, porque contar con su involucración aporta una fuente de información externa al investigador y a lo observado en las sesiones. En otros estudios en los que se ha contado con la opinión de los padres mediante entrevistas, además de encontrar opiniones positivas acerca del empleo de la musicoterapia, los investigadores también resaltan la importancia de su colaboración, ya que ayudan a completar los estudios (Allgood, 2005; Cassidy y Stegemann, 2016; Haslbeck, 2014).

En las variables fisiológicas hay mayor variabilidad en los resultados, pudiendo deberse a las necesidades y al nivel base de activación de cada uno. En los casos en los que tiende a

aumentar, la base es baja y en los que tiende a bajar está en la media normal o un poco por encima, por lo que se ajusta a lo que cada uno necesita en el momento. La tensión arterial sistólica disminuye en todos los casos en mayor o menor medida. La frecuencia cardiaca aumenta en los hermanos, pudiendo tener que ver con el nivel de activación que les produce las sesiones, preparando el cuerpo para la acción que les requiere. En el caso de I. la medida previa es más alta en todas las medidas, pudiendo deberse a que su nivel de activación es mayor sobre todo por el llanto y la hiperactividad, y tras las sesiones todos los indicadores disminuyan a un nivel adecuado, habiendo un equilibrio entre el sistema nervioso simpático y parasimpático (Nederhof et al., 2015; Zantinge et al., 2017).

A pesar de no encontrarse estudios sobre la medición de variables fisiológicas en niños con MPS III o enfermedades similares al participar en una intervención de musicoterapia, es posible comparar estos resultados con investigaciones sobre dimensiones que se ven afectadas en estos niños como el dolor, estrés y ansiedad. En estos estudios se encuentra sobre todo una disminución de los indicadores que lo traducen en un aumento de la relajación y una reducción del dolor, ansiedad y estrés, como es el caso de I. o de todos los casos en la tensión arterial sistólica (Lee et al., 2016; Lee et al., 2017; Pittman, y Kridli, 2011; Rahman et al., 2018; Warth et al., 2014).

En cuanto a las limitaciones de este estudio, principalmente, cabe resaltar que al tratarse de una enfermedad rara y debido a su complicada recopilación, el número de la muestra seleccionada es muy reducido, siendo tan solo tres niños los participantes. Dentro de este inconveniente, los participantes no muestran una equivalencia entre género aunque si de la edad, por lo que no se ha podido realizar un estudio en el que se comparasen ambos sexos midiendo la variable edad. Asimismo, al tratarse de una muestra tan reducida, no se ha comparado los resultados entre los casos ya que se considera que los resultados no serían relevantes y no representarían adecuadamente la realidad.