

MUSICOTERAPIA EN NIÑOS SANFILIPPO

CENTRO DE INVESTIGACIÓN MUSICOTERAPEUTICA DE BILBAO

Carles Pérez Collado (Director y Musicoterapeuta del proyecto).

Ana Cristina Pueyo Inglán (Coterapeuta)

Dr. Juan Rodríguez García

Dr. Aittor Loroño

OBJETIVOS: Valorar la situación socio-demográfica de los niños con Síndrome de Sanfilippo residentes en Bizkaia, analizar la influencia de la musicoterapia en los parámetros neurocognitivos a largo plazo y en los parámetros biológicos, reflejo de la ansiedad a corto plazo.

MÉTODO: Se desarrolló un ensayo clínico abierto con 4 de los niños diagnosticados de Síndrome de Sanfilippo residentes en Bizkaia. Se realizó un muestreo sistemático por conveniencia. Se explicó el proyecto y se solicitó el consentimiento de los padres para la participación de los niños en el proyecto y en el estudio. Se desarrolló una sesión semanal individual en el Centro de Investigación Musicoterapéutica de Bilbao de 1 hora durante los meses de Febrero a Junio del 2015. Antes y después de cada sesión, se realizó una toma de las variables biológicas representativas del estado de ansiedad por una enfermera con experiencia en la toma de constantes. Cada sesión comenzó y finalizó con un pasaje musical concreto con contextos de tempo, tonalidad, instrumentación etc. especialmente decididos. Se trató adaptar el ritmo tanto general así como el musical de la sesión al ritmo cardiaco medido del paciente y las melodías que surgían a su estado anímico. Las sesiones eran participativas e individuales. Se recogieron las puntuaciones en los indicadores neurocognitivos al finalizar cada sesión. Las sesiones fueron gravadas en vídeo con el consentimiento de los padres para poder completar los valores perdidos en estas variables.

Se utilizó el SPSS y Excell 2003. Para sintetizar los datos se utilizaron proporciones y medianas.

RESULTADOS: Fueron incluidos 4 niños en el estudio, 3 mujeres y 1 varón. La mediana de edad al comienzo de las sesiones fue de 5,8 años (mínimo-máximo: 4,3-8,6 años). 3 correspondían al subtipo A, 1 al B. Observamos una reducción en todas las variables biológicas representativas de ansiedad, sin una disminución de la saturación al finalizar cada una de las sesiones. Se observó también una mejoría en los aspectos corporales y socio-emocionales a lo largo de las sesiones.

CONCLUSIONES: La utilización de la Musicoterapia con niños con síndrome de Sanfilippo parece efectiva en la mejora de los parámetros neurocognitivos, Además se observa una reducción en los parámetros biológicos indicativos de una disminución en la ansiedad al finalizar las sesiones de Musicoterapia.

PALABRAS CLAVE: Musicoterapia, Mucopolisacaridosis III, Síndrome Sanfilippo.

INTRODUCCIÓN

La Mucopolisacaridosis III (MPS III) o Síndrome de Sanfilippo, es una enfermedad denominada “rara” metabólica de causa hereditaria (autosómica recesiva), caracterizada por la ausencia de 4 enzimas encargadas de la degradación lisosomal del glicosaminoglicano heparansulfato, produciéndose su acumulo en el organismo. La ausencia de cada una de esas enzimas crea cuatro subcategorías de MPS III, conocidas como tipo A, B, C o D (Valstar, Ruijer y van Diggen, 2008).

La incidencia de MPS III se estima que es de 1 de cada 70.000 nacimientos (Miyazaki et al., 2002). En 2013, se realizó el primer estudio que describía la historia natural de la enfermedad de Sanfilippo en España. Se invitó a participar a las familias de 70 niños afectados de MPS III registradas en la Asociación Española MPS, de ellas las familias de 55 niños aceptaron participar (Delgado, Callaghan y Gort, 2013). En la comunidad de Bizkaia en 2015, hay diagnosticados 7 casos de la enfermedad de Sanfilippo, 3 de ellos hermanos; y en Euskadi un total de 8 casos.

El curso clínico para todos los fenotipos de MPS III corresponde al de una enfermedad progresiva, con tres fases que comienzan después de un periodo con un desarrollo aparentemente normal durante los primeros 1 - 2 años de vida. La primera fase aparece sobre los 1 - 4 años de edad. Como alteraciones neurocognitivas aparece un retraso en el desarrollo y en el habla. Como alteraciones somáticas aparece un dimorfismo facial suave, infecciones frecuentes de oído y respiratorias, enfermedades de válvulas cardíacas, hernias, hepatomegalias y diarreas.

La segunda fase, comienza sobre los 3 - 4 años. Existe un progresivo deterioro neurocognitivo se caracteriza por disminución o ausencia del habla, alteraciones del comportamiento tales como una severa hiperactividad, impulsividad, agresión, desasosiego, ansiedad y compulsividad, así como disminución de la motricidad e incluso convulsiones. Como alteraciones somáticas se produce una pérdida de audición, y manifestaciones ortopédicas tales como escoliosis, cifosis, lordosis lumbar y malformación de cadera y dolor. En la tercera fase, los problemas de comportamiento van desapareciendo, pero a nivel neurocognitivo se produce un profundo retraso mental que evoluciona a un estado vegetativo, ausencia del habla, convulsiones y una importante disminución de la motricidad que llega hasta la espasticidad. Como alteraciones somáticas se producen las mismas que las dos fases anteriores. Su curso es variable pero el fallecimiento suele ocurrir entre finales de los veinte y principios de los treinta años (Wijburg, Wegrzyn y Burton, 2013; Brady, Tretan y Landis, 2013).

Hasta la fecha, no existe una terapia efectiva para MPS III. Como la MPS III se caracteriza por un severo retraso mental con problemas de comportamiento y ligeras enfermedades somáticas, el principal objetivo del tratamiento se dirige a la preservación de los daños sobre el sistema nervioso central (SNC). Sin embargo, en ausencia de un tratamiento eficaz o definitivo en niños hasta la fecha, el cuidado de esta enfermedad es básicamente sintomático. Dada la gravedad de la enfermedad y la limitación de recursos terapéuticos, es importante la prevención de nuevos casos en familias afectadas a través del consejo genético y el diagnóstico precoz, ya que se cree que “el mayor beneficio de las terapias será cuando el tratamiento comience antes de que haya ocurrido un deterioro cognitivo irreversible” (Wijburg, Wegrzyn y Burton, 2013)

De entre las distintas terapias que estos niños pueden recibir, la Musicoterapia es una de ellas. Según la American Music Therapy Association “la Musicoterapia es el uso clínico basado en la evidencia de intervenciones de Música individualizando objetivos dentro de una relación terapéutica por un profesional con credenciales que ha completado un programa de terapia de Música aprobados” (American Music Therapy Association, 2015).

La Musicoterapia puede utilizarse para ayudar a los pacientes en todos los aspectos de la enfermedad y los síntomas físicos, emocionales y dificultades sociales. Síntomas físicos como el dolor, frecuencia respiratoria, tensión arterial, náuseas o el malestar, síntomas psicoemocionales como ansiedad, depresión, humor, habilidades de enfrentamiento emocional, calidad de vida, angustia, sufrimiento y autoexpresión, pueden ser tratados eficazmente gracias a la Musicoterapia. También es utilizada para mejorar la comunicación entre el paciente y su familia. Los objetivos y las intervenciones son individualizados para cada paciente identificando sus necesidades. De entre las diferentes técnicas de aplicación, *la Musicoterapia se basa en la importancia de la Música en vivo en lugar de la Música grabada*, ya que permite una mejor y más controlada relación terapéutica (Bailey LM et al. 1983) y en la Música Improvisada, como muestran artículos como el de Geretsegger, Holck y Gold, (2012), los cuales realizan un ensayo clínico con Música Improvisada y niños con autismo, o como Nordoff-Robbins (Wigram, 2016), los cuales se basaron en la improvisación musical, como técnica musical creativa.

A pesar de no haber encontrado estudios donde se evidencie la efectividad del uso de Musicoterapia en mejorar o conservar los síntomas que sufren los pacientes con Síndrome de Sanfilippo, dada la efectividad evidenciada de la Musicoterapia respecto a estos mismos síntomas en otro tipo de pacientes como los niños autistas (Ghasemtabar et al., 2015; Lagasse, 2014), el Centro de Investigación Musicoterapéutica de Bilbao y la Fundación Musicoterapia y Salud junto con la Fundación Stop Sanfilippo, apuestan por iniciar en Enero del 2015, un proyecto de Musicoterapia con el objetivo de mejorar y/o mantener la salud de los niños afectados por esta enfermedad. Los objetivos de este proyecto de Musicoterapia fueron:

Disminuir la hiperactividad; corregir posturas corporales; mejorar tono muscular y motricidad.; mejorar la comunicación verbal y no verbal; mejorar la expresión emocional; mejorar el estado de ánimo; mejorar la integración grupal; mejorar aspectos cognitivos de atención, memoria, concentración, seguimiento visual; mejorar la creatividad; mejorar la percepción sonoro-musical y auditiva.

En el contexto de este proyecto, se desarrolló un estudio de investigación con los siguientes objetivos.

Objetivos generales:

- Valorar la situación socio-demográfica de los pacientes (contextualización) con síndrome de Sanfilippo en Bizkaia.
- Analizar la influencia de la musicoterapia en los parámetros neurocognitivos a largo plazo.
- Analizar la influencia de las sesiones de musicoterapia en los parámetros biológicos reflejo de la ansiedad a corto plazo.

Objetivos específicos:

- Describir las principales variables sociodemográficas de los niños con Síndrome de Sanfilippo residentes en Bizkaia.
- Describir la experiencia y ambiente sonoro-musical de los niños con Síndrome de Sanfilippo residentes en Bizkaia.
- Determinar si la aplicación de sucesivas sesiones de Musicoterapia en niños con Síndrome de Sanfilippo residentes en Bizkaia consigue una tendencia positiva en las puntuaciones de los aspectos corporales, comunicativos, cognitivos, sonoro-musicales y en la percepción auditiva.
- Determinar si las sesiones de Musicoterapia reducen los valores de tensión arterial, frecuencia cardíaca y respiratoria sin disminución de la saturación de oxígeno, en niños con Síndrome de Sanfilippo residentes en Bizkaia al finalizar la sesión respecto a los valores obtenidos antes del comienzo de ésta.

MÉTODO

Se desarrolló un ensayo clínico abierto con niños diagnosticados de Síndrome de Sanfilippo residentes en Bizkaia. Se incluyeron en el estudio todos los niños con diagnóstico de Síndrome de Sanfilippo residentes en Bizkaia. Se realizó un muestreo sistemático por conveniencia de los investigadores, ya que al ser una enfermedad denominada “rara”, el número de pacientes con esta patología se limita a 7 pacientes en la comunidad de Bizkaia, y 8 en todo el territorio de Euskadi por lo que se seleccionan a cuatro pacientes en común acuerdo con la Fundación Stop Sanfilippo.

Se pactó con la Fundación “Stop Sanfilippo”, el Centro de Investigación Musicoterapéutica de Bilbao, la Fundación Musicoterapia y Salud y los padres de los pacientes, una sesión semanal individual de 1 hora de duración durante los meses de Febrero a Junio del 2015, resultando 11 sesiones para dos niñas y un niño (hermanos), y 9 sesiones para otra niña, debido a una posterior incorporación.

Previo a comenzar el estudio, se realizó una entrevista con los padres para explicar qué es la Musicoterapia y su efectividad en la salud. Así mismo, se les proporcionó una hoja para valorar la situación socio demográfica, preferencias musicales, conocimientos musicales y ambiente musical familiar de los padres y los niños para que fuera cumplimentado por los padres en su domicilio.

Así mismo, se elaboró una hoja de valoración, de diferentes los aspectos que fueron trabajados durante las sesiones. Éstos corresponden con los objetivos a estudiar, categorizando como indicadores y sus subcategorías los aspectos corporales (Posturas corporales, tono muscular, respiración, mirada, seguimiento visual, relajación), comunicación (verbal, no verbal, lenguaje gestual y corporal, expresión facial, contacto visual), Socio-emocional (expresión de emociones, estado anímico, satisfacción por el trabajo realizado, integración grupal), cognitivos (atención, concentración, atiende consignas, memoria, mantiene atención), área sonoro musical (sentido del ritmo, afinación melódica, integración musical grupal) y percepción auditiva (fuerte-suave, rápido-lento, agudo-grave). Estas dimensiones fueron valoradas según una escala de tipo likert, del 0 al 10 al finalizar cada una de las sesiones por el Musicoterapeuta y la Músico - co-terapeuta. Se realizó una grabación audio - visual de cada sesión, previo consentimiento escrito por parte de los padres de los niños, para poder completar la valoración en caso de pérdida de valores durante la sesión.

La sala que se utilizó para el desarrollo de las sesiones se encuentra en el Centro de Investigación Musicoterapéutica de Bilbao, donde los pacientes acudieron acompañados por sus padres o cuidadores. Se evitó la entrada de los padres en las sesiones, así como de cualquier otra persona del Centro que no participara en las sesiones. Esta sala, se encuentra acondicionada al efecto. Es amplia, con luz natural y contenía un piano acústico, una guitarra española y un armario con instrumentos en una sala adicional, contigua a la misma tales como distintos instrumentos de percusión, xilófonos etc. Además, la sala contaba con unas colchonetas para favorecer los momentos de relajación de los pacientes. Debido al grado de hiperactividad y agresividad de estos pacientes, antes de comenzar la sesión, se intenta eliminar, tapar o bloquear elementos que bien por distracción o bien por peligrosidad, puedan entorpecer el transcurso de la sesión. Así salidas sin puertas a habitaciones contiguas se obstaculizan con sillas y elementos distractores se eliminan o tapan con un biombo.

Antes y después de cada sesión, se realizó una toma de las variables biológicas representativas del estado de ansiedad de los pacientes: Tensión arterial sistólica cuantificada en milímetros de mercurio (mmHg), tensión arterial diastólica (mmHg), frecuencia cardiaca (latidos/minuto), frecuencia respiratoria (respiraciones /minuto) y la saturación de oxígeno (%) permitiendo primero valorar su estado de ansiedad y después evaluar la efectividad de la sesión de Musicoterapia en la disminución de ésta. Estos parámetros fueron tomados por una enfermera (Músico - Co-terapeuta) con experiencia en la toma de constantes vitales. Para la toma de la tensión arterial se utilizó el monitor automático de presión sanguínea Omnon®, modelo M3 y para la tomas de la saturación de oxígeno y la frecuencia cardiaca se utilizó un pulsioxímetro modelo Beurer GMBH.

Tras la llegada de los pacientes al centro, eran recibidos por el Musicoterapeuta (MT) y Músico Co-terapeuta (COMT) y dándole la bienvenida al lugar, se dirigía al niño/a a la sala donde previamente el MT y COMT habían preparado el setting instrumental, es decir la previa selección de los mismos en función de cada paciente, de cómo se observaba al paciente en esa sesión y los objetivos individualizados que se querían alcanzar. Se invitaba a los pacientes a tomar asiento para así proceder a la toma de constantes lo cual permitía conocer en qué parámetros se encontraba antes de la sesión.

EL COMIENZO DE LA SESIÓN:

La Escucha

Tras 30 segundos (aproximadamente) de silencio, el MT muy cerca y enfrente del niño/a interpretaba con una guitarra española y afinada a 432 Hz un pasaje musical instrumental con ritmo ternario y en tonalidad de *Re Mayor* durante dos minutos aproximadamente (pudiendo ser más o menos extenso teniendo en cuenta el grado de escucha y atención). En ocasiones este pasaje se interpretaba con piano acústico dependiendo de la intuición del MT basándose en diferentes conceptos ligados a la identidad sonora del paciente.

A la finalización de este pasaje de nuevo se volvía al silencio: 30 segundos aproximadamente. *Estos pasajes musicales siempre son motivos improvisados y en ningún caso se utiliza el mismo pasaje para el resto de los pacientes.*

La Participación Vocal

Interpretación de un pasaje musical instrumental-vocal con ritmo binario y en tonalidad de *Do Mayor* invitando al paciente a cantar de una forma totalmente improvisada y creativa utilizando su nombre, el de hermanos, padres, amigos, familiares, etc. fomentando la expresión emocional, la memoria y el habla.

A la finalización de este pasaje de nuevo se volvía al silencio: 30 segundos aproximadamente. *Estos pasajes musicales siempre son motivos improvisados y en ningún caso se utiliza el mismo pasaje para el resto de los pacientes.*

La Participación Instrumental

Tras la invitación al paciente de la toma de contacto con el *setting* instrumental, se daba comienzo a la experiencia sonoro-instrumental con la propuesta musical producida por el paciente (el MT y COMT acompañaban sonoro-musicalmente cualquier propuesta producida por el paciente armonizando con un instrumento melódico-armónico y de percusión las sonoridades emitidas por el paciente) favoreciendo así la integración grupal. Los ritmos y tonalidades emitidas por el paciente no siempre eran las mismas, lo cual requiere gran atención por parte del MTP y COMT para cambiar con su instrumento la altura tonal y el contexto rítmico propuestos por el paciente.

En ocasiones la instrumentación utilizada por el paciente, consistía en instrumentos de parche con la combinación de instrumentos de láminas (xilófono ó metalófono), en otras ocasiones su derivación era exclusiva en instrumentos de parche y pequeña percusión (caxixis, maracas...) introduciendo sonoridades vocales donde el MT se adaptaba a los pasajes emitidos en timbre, tonalidad, velocidad etc. Según cómo se observaba que se encontraba el paciente tanto anímica como motrizmente, la relación terapéutica iba encaminada ya sea para favorecer la bipedestación, eligiendo percusión o marimba o motivando el baile. En otras ocasiones para favorecer correctas posturas corporales, se sentaba al paciente en una silla o se le apoyaba en la pared para evitar posturas incorrectas que favorecieran la espasticidad.

La sesión iba transcurriendo por diferentes formas musicales con una duración en función de la atención y el deseo del propio paciente que de una forma natural iba finalizando su participación, (25-35 minutos).

Al finalizar este proceso y tras invitar al paciente a tomar asiento al igual que al principio, el MT procedía a la interpretación (a modo de despedida), de un pasaje musical de nuevo con ritmo ternario a 90 p.s. y en tonalidad de *Re Mayor* (basado en los pasajes musicales emitidos durante la sesión conjunta antes realizada con una duración aproximada de dos minutos). *Estos pasajes musicales siempre son motivos improvisados y en ningún caso se utiliza el mismo pasaje para el resto de los pacientes.*

Al finalizar este acto se procede a la toma de constantes por parte del COMT, lo cual permitía conocer en que parámetros se encontraba tras la realización de la sesión.

Y para finalizar se acompañaba al paciente a recepción donde era esperado por sus familiares o cuidadores.

Las tres sesiones siguientes, de cada paciente, eran iniciadas con diferente tonalidad, y en la 5ª sesión se volvía a repetir el ciclo de las tonalidades de las 4 sesiones anteriores.

Tras las 11 sesiones con tres de los niños y 9 para otra niña, se procedió al volcado de los datos en una base de datos. Se utilizó el programa estadístico SPSS 10.0 Chicago inc., para el análisis de los datos y Excell 2003 para las representaciones gráficas. Para sintetizar los datos se utilizaron proporciones para las variables categóricas y medianas para las variables continuas por no cumplir sus distribuciones criterios de normalidad y ser un estimador más robusto en estos casos. Para los valores perdidos en las variables biológicas se utilizó el método de imputación de la mediana del mismo valor en otras sesiones para ese sujeto.

RESULTADOS

Fueron incluidos 4 niños en el estudio, 3 mujeres y un varón. La mediana de edad al comienzo de las sesiones fue de 5,8 años (mínimo-máximo: 4,3-8,6 años). 3 de los niños estaban diagnosticados con el subtipo MPS IIIA y otro con el subtipo MPS IIIB. Los cuatro pacientes habían nacido en Bilbao. Tres de ellos eran hermanos.

Uno de los padres había nacido en Bilbao y otro en Alonsotegui (Bizkaia). El lugar de nacimiento de las madres era una en Bilbao y otra en Paraguay.

Ninguno de los padres o madres tenía experiencia musical ni tocaba instrumentos musicales. La Música preferida de los padres fue el rock (2/2) y pop (2/2) y la Música que no les gustaba fue el flamenco (2/2). La Música preferida de las madres fue pop (2/2), baladas (1/2), celta (1/2) y rock (1/2) y la Música que no les gustaba fue la electrónica (2/2). Ninguno de los hermanos tenía experiencia Musical ni tocaba ningún instrumento.

Una de las madres escuchó Virginia Maite durante el embarazo, la otra no escuchó Música en este periodo. Las canciones que más le gustaba que les canten a los niños fueron canciones de colegio (1/4), canta juegos (1/4), cumpleaños (1/4) y vaca lechera (1/4). La Música que más pedían en casa fueron canciones de colegio (1/4), canta juegos (1/4), cumpleaños (1/4) y vaca lechera (1/4). En los cuatro niños era habitual escuchar Música en casa, Música infantil (3/4), pop (1/4) y baladas (1/4). La Música o sonido que los niños rechazaban en casa fue Música clásica (1/4).

Como recuerdo gratificante de los padres relacionado con la Música en la vida de su hijo, fue “*verla cantar y bailar*” (1/4) y “*verla reír y bailar con Música*” (1/4). Como recuerdo no gratificante de los padres relacionado con la Música en la vida de su hijo fue “*Música muy alta*” (1/4) y “*ninguno*” (2/4). A 2/4 niños les gustaba escuchar algún instrumento en especial y otros 2/4 no. Los instrumentos fueron la batería o el tambor y la guitarra. Los sonidos que predominaban en casa fueron Música infantil en (1/4). Cuando se preguntó a los padres sobre si había espacios de silencio en casa respondieron: “*le pone nerviosa o ansiosa el silencio*” (1/4), “*no muchos*” (1/4), “*pocos*” (1/4) y “*no, ella siempre dice cosas, no puede casi estar en silencio*” (1/4). Cuando se preguntó a los padres cuáles era los sonidos que el niño aceptaba fue: “*casi cualquier canción*” (1/4), “*cuando escucha Música con ritmo*” (1/4), “*Música, en general infantil*” (1/4). Cuando se preguntó a los padres cuáles era los sonidos que el niño rechazaba fue: “*los muy altos*” (1/4) “*las Músicas lentas*” (1/4), “*las conversaciones largas*” (1/4). Cuando se preguntó a los padres sobre de qué manera la Música podía ayudar a los niños, las respuestas fueron: “*mejorar lenguaje y salud*” (1/4), “*mejorar su expresión y salud*” (1/4), “*mejorar su ritmo de pensamiento*” (1/4) y “*mejorar principalmente en la comunicación*” (1/4).

El número de sesiones que recibieron los pacientes fue de 11 en tres niños y 9 otro niño.

En la tabla 1 se muestra la descripción individualizada de las principales variables sociodemográficas y clínicas de la muestra de niños.

Tabla 1. Principales variables sociodemográficas y clínicas de la muestra de niños						
NID	SEXO	Edad	Nº sesiones	Subtipo	Hermanos	Expectativas de los padres
1	Masculino	4,3	11	MPS IIIA	si	Comunicación y Salud
2	Femenino	5,98	11	MPS IIIA	si	Comunicación y Salud
3	Femenino	8,58	11	MPS IIIA	si	Ritmo de pensamiento y Salud
4	Femenino	5,54	9	MPS IIIB	no	Comunicación

Las medianas de los parámetros biológicos tomados antes del comienzo y tras finalizar cada una de las sesiones de los cuatro niños en conjunto se muestran en la tabla 2.

Tabla 2. Medianas de los parámetros biológicos tomados antes y después de las sesiones		
	PRE	POST
Tensión arterial sistólica (mmHg)	116,5	110
Tensión arterial diastólica (mmHg)	80	68
Saturación (% O2 en sangre arterial)	97	97,5
Frecuencia cardiaca (latidos/min.)	87,5	82
Frecuencia respiratoria (respiraciones/min.)	24,5	24

En la tabla 3 se muestran las medianas de los parámetros biológicos tomados antes del comienzo y tras finalizar cada una de las sesiones de forma individualizada para cada uno de los cuatro niños.

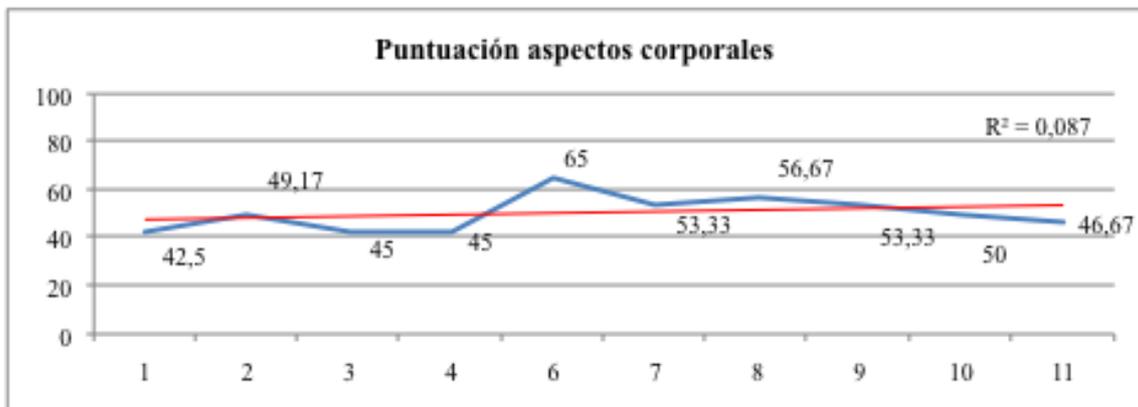
Tabla 3. Medianas de los parámetros biológicos antes y después de las sesiones individualizados.										
NID	TAS		TAD		SAT		FC		FR	
	PRE	POST								
1	114	140	83	67	97,5	96,5	80,5	82	25	24
2	120	103	74	68	97	97,5	92	87	28	24
3	114	110	80	70	93	98	86	86	24	24
4	125	124	58	67,5	98	97,5	93	64,5	24	24

NID: Número de identificación /TAS: Tensión arterial sistólica. / TAD: Tensión arterial diastólica. /SAT: Saturación oxígeno. /FC: Frecuencia cardiaca. /FR: Frecuencia respiratoria.

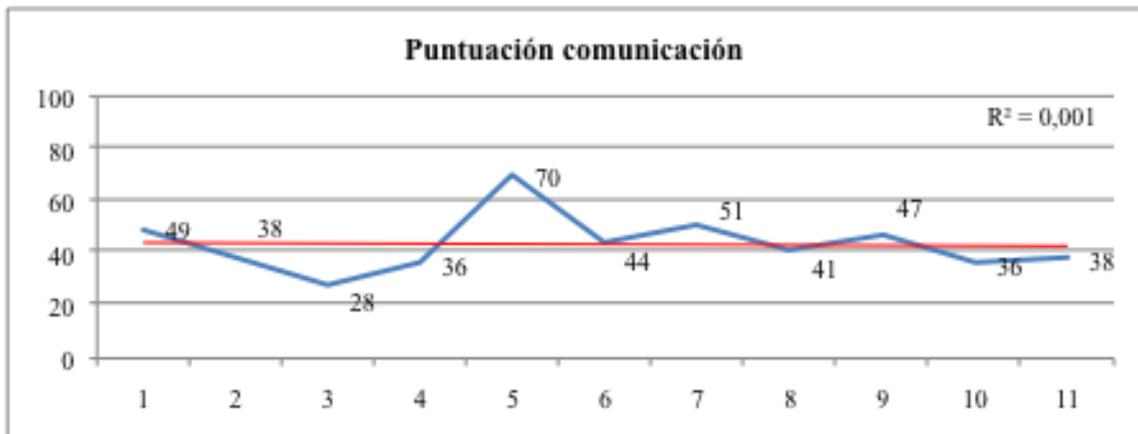
La evolución en las puntuaciones asignadas a los indicadores neurocognitivos recogidos durante las sesiones de los 4 niños, se muestra en las gráficas 1-6.

Evolución en indicadores neurocognitivos de los 4 niños (1-6).

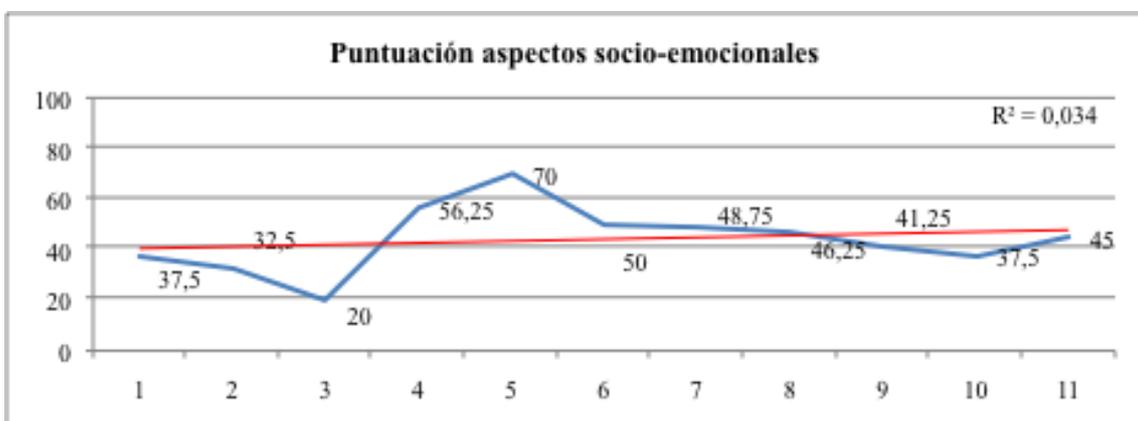
Gráfica 1



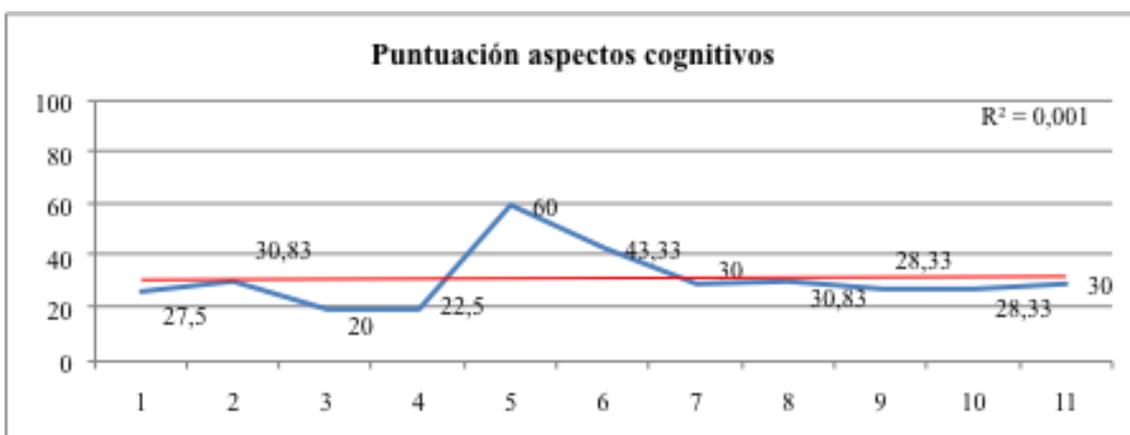
Gráfica 2



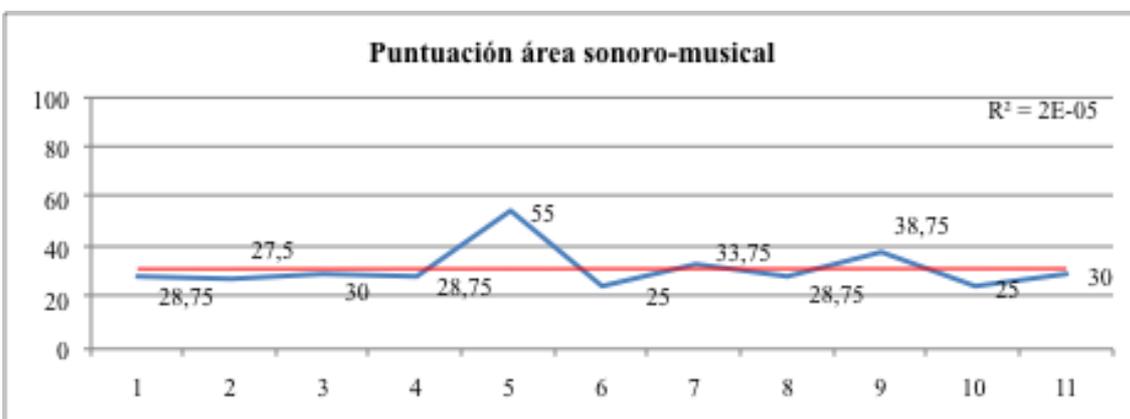
Gráfica 3.



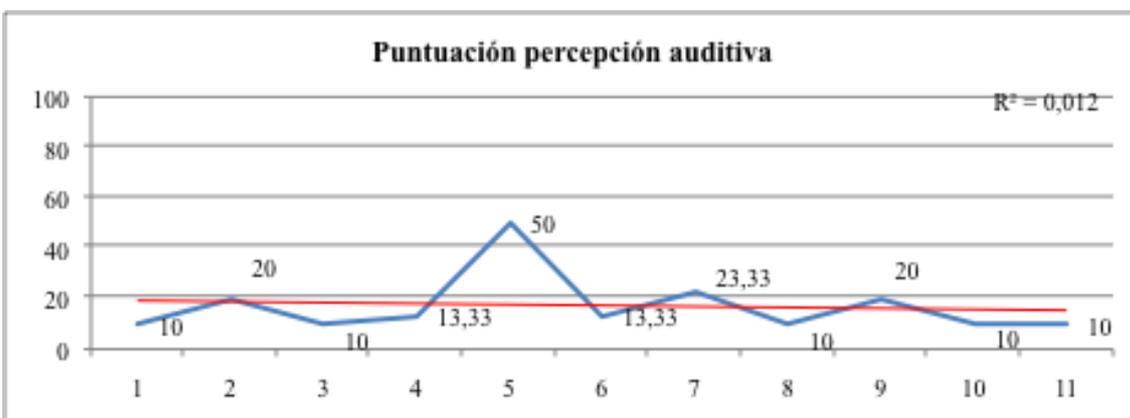
Gráfica 4.



Gráfica 5.



Gráfica 6.



DISCUSIÓN

Respecto a los principales datos socio-demográficos, la primera publicación sobre la historia natural del Síndrome de Sanfilippo en España, (Delgadillo et al., 2013) refleja una mayoría de casos femeninos frente a masculinos, siendo del 51% y 48% respectivamente, coincidiendo con otro estudio (White et al., 2002); en el que de una muestra de 18 pacientes, 10 fueron mujeres y 8 fueron varones. En cuanto a la edad de los pacientes en el momento del estudio, Delgadillo et al. (2013) reflejan una mediana de 4,4 años (máximo y mínimo de 1,2 y 16 años) para el subtipo MPS IIIA y de 3,1 años (máximo y mínimo de 1 y 29 años) para el subtipo MPS IIIB. Estos valores coinciden con lo observado en este estudio, en el que la mediana fue de 5,8 años (valores máximo y mínimo de 4,3-8,6 años) para los dos subtipos A y B. En cuanto a los subtipos de MPS III, Delgadillo et al., obtienen una proporción del 62% para MPS IIIA y un 20% para MPS IIIB en los niños españoles con Síndrome de Sanfilippo, muy similar a la reflejada en nuestro estudio que fue del 75% y 25% para los subtipos A y B respectivamente. Respecto a los indicadores neurocognitivos del estudio, los resultados se asemejan a los del estudio de Delgadillo et al., en el que observan un 67% de espasticidad, un 65% de hiperactividad y una disminución progresiva de la deambulación. Estos tres síntomas, se corresponderían en éste estudio con las subcategorías incluidas en el indicador de “aspectos corporales” tales como las posturas corporales, el tono muscular y respiración y relajación, mostrando los resultados, coincidiendo con lo obtenido por Delgadillo et al., una gran afectación de este indicador. Respecto al resultado en los indicadores de comunicación y estado socio-emocional, nuestros datos también coinciden con los encontrados por Delgadillo et al que observan un retraso en el habla de un 85% en sus pacientes y una pérdida en la relación con el medio a partir de los 7 años en MPS IIIA y a los 9,7 años en la MPS IIIB. Muchos niños con MPS III tienen comportamientos que se podrían asociar con los del trastorno autista y en ocasiones esto lleva a un retraso en el diagnóstico del Síndrome de Sanfilippo (Jabourian, Turpin y Maire, 2011). De hecho algunos autores afirman que “cuando un niño adquiere comportamientos de autista, la MPS IIIA debería ser incluida en el diagnóstico diferencial” (Rumsey et al., 2014).

A este respecto, coincidimos en éste estudio en incluir los indicadores de comunicación y estado socio-emocional para analizar efecto de la Musicoterapia en los pacientes de San Filippo, al igual que estudios realizados con niños autistas como (Ghasemtabar et al., 2015; Lagasse, 2014). Éstos demostraron la efectividad de la musicoterapia en las habilidades sociales de niños con autismo y Hardy y Lagasse (2013), demostraron la efectividad de la rehabilitación rítmica en los aspectos del comportamiento, cognitivos, socio-emocionales y comunicacionales en pacientes con autismo (Hardly y Lagasse, 2013). Respecto los datos obtenidos en el indicador del área sonoro musical, no se ha podido encontrar contraste con otros estudios, ya que no existen estudios que analicen MPS III y Musicoterapia. Sin embargo, Moreno, et al., en 2015, utilizan el indicador del área sonoro musical, con sus componentes de Ritmo, Sonido y Melodía para explorar la interacción entre el adulto y los niños de edad temprana, lo cual afianza la medición de tales parámetros en intervenciones Musicoterapéuticas (Moreno, Rodríguez y Del Olmo, 2015).

Respecto a la variación de los parámetros biológicos antes y después de las sesiones Almeida, et al., en 2013, analizan el efecto de la enfermedad de MPS III sobre la frecuencia respiratoria. Parten de la hipótesis de que el deterioro músculo-esquelético que sufren estos pacientes, se manifiesta en la habilidad de deambulación, sedestación e independencia en las actividades de la vida diaria y éstas están directamente relacionadas con el grado de severidad de la enfermedad. Su finalidad es medir la frecuencia respiratoria como simple metodología para estimar la energía gastada por estos pacientes y así evaluar la eficiencia del sistema locomotor. Obtienen que la frecuencia respiratoria de los niños con MPS es incluso mayor en reposo que niños sin patologías y que aumenta todavía más con la marcha (Almeida, Prado y Schenkel, 2013).

Respecto a la tensión arterial, frecuencia cardiaca y saturación de oxígeno, no existen estudios que utilicen estos parámetros para medir el efecto de la Musicoterapia sobre niños con la enfermedad de Sanfilippo. Sin embargo, estudios con gran impacto, sí hacen uso de estos parámetros para medir de manera fiable la efectividad de la Musicoterapia en pacientes con patologías que afectan a dimensiones similares a las de Sanfilippo como la ansiedad o el dolor. (Ikonomidu, Rehnström y Naesh, 2004); Moke y Wong, 2003; y Pittman y Kridlis, 2011).

Respecto a la metodología utilizada para medir los diferentes indicadores neurocognitivos y motores, no muchos estudios utilizan test psicométricos para medir los niveles cognitivos de los pacientes con MPS III, a pesar de ser la preservación de la función cognitiva el objetivo final del tratamiento. Sin embargo, algunos estudios sí que utilizaron escalas validadas para medir el nivel cognitivo de los niños con Sanfilippo, como las de “The Dutch Version of the Bayley Scales of Infant Development II” (BSID-II_NL) para pacientes con una estimada edad de desarrollo de entre 4 meses y 3 años. “The Nijders-Oomen Non-verbal intelligent-test Revised (SON-R 2 1/2-7)”, test Holandes de desarrollo no verbal, utilizada en pacientes con edad de desarrollo de entre 3 y 6 años y finalmente “tercera edición de la versión holandesa de la Wechsler Intelligence Scale for Children” (WISC-III_NL), utilizada en niños con edad de desarrollo de más de 6 años. Todas ellas fueron aplicadas por un psicólogo experto. (Valstar, Marchal y Grootenhuis, 2011), Algunos autores como evalúan comportamientos del espectro del trastorno autista en niños con MPS IIIA, usando instrumentos validados para entender la evolución de comportamiento de la enfermedad y proporcionar guías para el diagnóstico de la misma (Rumsey et al., 2014). La escala de medición de indicadores neurocognitivos del presente estudio fue elaborada por musicoterapeutas y terapeutas con experiencia en el manejo de niños con este tipo de sintomatología, teniendo en cuenta todos los parámetros que mayormente se ven afectados en los pacientes con MPS III, obteniendo resultados semejantes a los observados en otros estudios. Sin embargo, una de las principales limitaciones de este estudio es la utilización de una escala no validada para la medición de estos indicadores. No existen en nuestro país escalas validadas para cuantificar estos indicadores en niños afectados de síndrome de Sanfilippo. Sería necesaria una validación de idioma de estas escalas para adaptarlas a nuestro medio o bien realizar una validación de la utilizada en este estudio. En este sentido existen metodologías descritas para validar escalas de medición cognitiva en niños con MPS III (Delaney KA, et. Al, 2013). Otra de las limitaciones es el reducido número de sujetos. Sería deseable realizar estudios con más número de niños y durante un tiempo más prolongado (con mayor número de sesiones), de esta forma podrían obtenerse resultados más sólidos.

Como principales fortalezas del estudio destaca que es el primer estudio realizado con niños diagnosticados de MCP III en nuestro país y en el mundo, así como el seguimiento a lo largo del tiempo de estos niños por profesionales con amplia experiencia en el campo de la Musicoterapia y Enfermería.

La utilización de la Musicoterapia con niños con síndrome de Sanfilippo parece ser efectiva en la mejora de los parámetros neurocognitivos a largo plazo, y en los parámetros biológicos.

Además se observa una reducción en los parámetros biológicos que reflejan disminución en la ansiedad al finalizar las sesiones de Musicoterapia, especialmente significativa en cuanto a la tensión arterial diastólica y la frecuencia cardiaca.

Sería deseable realizar estudios aleatorizados con más número de niños y con un seguimiento más prolongado y que utilizaran escalas validadas para la medición de los indicadores neurocognitivos.

Autores:

Carles Pérez Collado (Director y Musicoterapeuta del Proyecto)

Ana Cristina Pueyo Inglán (Co-Musicoterapeuta)

Bilbao 2015

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Almeida, M., Prado, A., Schenkel, G., Barreto, R., Acosta, A.X. (2013). Energy expenditure during gait in patients with mucopolysaccharidosis. *Acta Ortop Bras.* p 116-119. Recuperado de: <http://www.scielo.br/aorb>.
- American Music Association. (2015). What is the profession of music Therapy?. Recuperado de: <http://www.musictherapy.org>.
- Brady, J., Tretan, A., Landis, D. and Toro, C. (2013). Mucopolysaccharidosis type IIIB (MPS IIIB) masquerading as a behavioural disorder. *BMJ Case report.* 2013.
- Delaney, K.A, Rudse,r K.R., Yund, B.D., Whitley, C.B., Hasslett, P.A.J. and Shapiro, E.G. (2013). Methods of Neurodevelopmental Assessment in Children with Neurodegenerative Disease: Sanfilippo Syndrome. *JIMD*, p.129-137.
- Delgadillo, V., O,Callaghan, M.M., Gort, L., Coll, M.J. y Pineda, M. (2013). Natural history of Sanfilippo in Spain. *Orphanet of Rare Diseases*, p. 8-189.
- Geretsegger, M., Holck, U. y Gold, C. (2012). Randomized controlled trial of improvisational music therapy's effectiveness for children with autism spectrum disorders (TIME-A): study protocolo. *BMC*.5. p.12-2.
- Ghasemtabar, S.N., Hosseini, M., Fayyaz, I., Arab, S., Naghashian, H. y Poudineh, Z. (2015). *Adv Biomed. P.* 4-157.
- Hardy, M.W., Lagasse, A.B. (2013). Rhythm, movement and autism using rhythmic rehabilitation research as a model for autism. *Front Intergr Neurosc.* P.19.
- Ikonomidou, E., Rehnström, A. and Naesh, O. (2004). Effect of music on vital signs and postoperative pain. *AORN J.* p.269-74, 277-8.
- Jabourian, A., Turpin, J.C., Maire, I. y Baumann N. (2011). Autistic-like disorders and Sanfilippo syndrome. *Ann Med Psicol.*2011. p.421-26.
- Lagasse, A.B. (2014). Effects of a music therapy group intervention on enhancyg social skills in children with autism. *Music Therapy.* P.250-75.
- Madden, J.R., Mowry, P., Gao, D., Cullen, P. and Koreman, N.K. (2010). Cretive Arts Therapiy Improves Quality of Life for Pediatric Brain Tumor Patients Receiving Outpatient Chemotherapy. *Journal of Oncology Nursing.* p.133-145.
- Miyazaki, T., Masuda, N. and Waragai, M., et al. (2002). An adult Japanese San Filippo A patient with novel compound heterozigous S347F and D444G mutations in the sulphamidase gene. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, p.777-778.
- Moreno Núñez, A., Rodríguez, C., Del Olmo, M.J. (2015). The Rhythmic, Sonorous and Melodic Components of Adults-Child object Interactions Between 2 and 6 Months Old. *Integr Psychol Sci.* p. 737-756.

- Mok, E., Wong, K.Y. (2003). Effects of music on patient anxiety. *AORN J.* p.396-7, 401-6, 409-10. Pittman, S. and Kridli, S. (2011). Music intervention and preoperative anxiety: an integrative review. *Int Nurs Rev.* p.157-63.
- Rumsey, R.K., Rudser, K., Delaney, K., Potegal, M., Whitley, C.B. y Shapiro, E. (2014). Acquires Autistic Behaviours in Children with Mucopolysaccharidosis Type IIIA. *J Pediatr.* p.1147-1151.
- Valstar, M.J., Marchal, J.P., Grootenhuis, M., Colland, V. and Wijburg, F.A. (2011). Cognitive development in patients with Mucopolysaccharidosis type III (Sanfilippo syndrome). *Orphanet Journal of Rare Diseases.* P.6-43.
- Vastar, M. J., Ruijter, G.J.G., van Diggen, O.P., Poorthuis, B.J. and Wijburg, F.A. (2008). Sanfilippo syndrome: a mini review. *J Inherit Metab Dis,* p. 240-252.
- White, K.K., MSc, Karol, L.A., White, D.R. and Hale, S. (2011). Musculoskeletal Manifestations of San Filippo Syndrome (Mucopolysaccharidosis Tipe III). *J Pediatry Orthop.* P. 594-598.
- Wijburg, F.A., Wegrzyn, G., Burton, B.K. and Tyłki-Szymanska, A. (2013). Mucopolysaccharidosis type III (San Filippo syndrome) and misdiagnosis of idiopathic developmental delay, attention deficit/hyperactivity disorder or autism spectrum disorder. *Acta Paediatrica.* p.462-470.
- Wigram, T. (2016). *Methods and Techniques for Music Therapy Clinicians, Educators and Students.* p.23-56. Jessica Kingley Publishers. Disponible en http://books.google.es/books?id=k9EPBQAAQBAJ&pg=PA15&lpg=PA15&dq=nordoffrobbins+creative+music+therapy+book&source=bl&ots=srkqWfOdqj&sig=Y87A7wNpOhzfcitVumaWyMBQQ_I&hl=es&sa=X&ved=0ahUKEwib5Knl6nKAhUDOBoKHdKIBvg4ChDoAQg6MAI#v=onepage&q=nordoff-robbins%20creative%20music%20therapy%20book&f=false