

Estimulación audiovisual en niños con limitación grave de la motricidad: ¿mejora su calidad de vida?

Salesa Barja, Carolina Muñoz, Natalia Cancino, Alicia Núñez, Mario Ubilla, Rodrigo Sylleros, Rodrigo Riveros, Ricardo Rosas

Introducción. Los niños con enfermedades neurológicas que condicionan una limitación grave de la movilidad tienen una calidad de vida (CV) deficiente.

Objetivo. Estudiar si la CV de dichos pacientes mejora con la aplicación de un programa de estimulación audiovisual.

Pacientes y métodos. Estudio prospectivo en nueve niños, seis de ellos varones (edad media: $42,6 \pm 28,6$ meses), con limitación grave de la movilidad, hospitalizados de manera prolongada. Se elaboraron dos programas de estímulo audiovisual que, junto con vídeos, se aplicaron mediante una estructura especialmente diseñada. La frecuencia fue de dos veces al día, por 10 minutos, durante 20 días. Los primeros diez días se llevó a cabo de manera pasiva y los segundos diez con guía del observador. Se registraron variables biológicas, conductuales, cognitivas y se aplicó una encuesta de CV adaptada.

Resultados. Se diagnosticaron tres casos de atrofia muscular espinal, dos de distrofia muscular congénita, dos de miopatía y dos con otros diagnósticos. Ocho pacientes completaron el seguimiento. Desde el punto de vista basal, presentaron CV regular ($7,2 \pm 1,7$ puntos; mediana: 7,0; rango: 6-10), que mejoraba a buena al finalizar ($9,4 \pm 1,2$ puntos; mediana: 9,0; rango: 8-11), con diferencia intraindividual de $2,1 \pm 1,6$ (mediana: 2,5; rango: -1 a 4; IC 95% = 0,83-3,42; $p = 0,006$). Se detectó mejoría en cognición y percepción favorable de los cuidadores. No hubo cambio en las variables biológicas ni conductuales.

Conclusión. Mediante la estimulación audiovisual es posible mejorar la calidad de vida de niños con limitación grave de la movilidad.

Palabras clave. Calidad de vida. Enfermedades neuromusculares. Estimulación audiovisual. Pediatría. Rehabilitación.

Introducción

Los trastornos motores de causa neurológica son el principal motivo de discapacidad en la población pediátrica. La parálisis cerebral es la de mayor prevalencia [1] y, aunque las enfermedades neuromusculares son menos frecuentes, en su mayoría son progresivas. La falta de fuerza e hipotrofia muscular está muy acentuada en pacientes con atrofia muscular espinal (AME) o distrofias musculares congénitas, donde la afectación múltiple requiere de rehabilitación intensiva, apoyo ventilatorio y varias intervenciones. Esto afecta al desarrollo y la vida diaria del paciente, así como a su manera de enfrentarla [2].

Los niños con limitación grave de la movilidad dependen de lo que su medio les otorgue para desempeñar actividades cotidianas, progresar en su desarrollo y en su capacidad cognitiva, la que puede permanecer intacta, como se ha demostrado en pacientes con AME [3]. Los períodos prolongados de hospitalización acentúan la carencia de estímulos y

disminuyen la interacción, lo que afecta aún más el desarrollo motor y cognitivo. Aunque son pacientes con alta morbilidad, el mayor desarrollo y complejidad de la medicina ha aumentado su sobrevida, mediante tratamientos multidisciplinarios, neurorehabilitación intensiva y apoyo tecnológico [4-9]. No existe hasta ahora tratamiento disponible para curar estas enfermedades, por lo que los esfuerzos van dirigidos a retrasar su progresión y mejorar la calidad de vida (CV) de quienes las padecen.

La Organización Mundial de la Salud (OMS) define la CV como la percepción del individuo de su posición en la vida, en el contexto cultural y valórico en el que vive y en relación con sus objetivos, expectativas, patrones y preocupaciones. Es un concepto multidimensional que contiene tres dominios: funcionamiento físico, psicológico y social de un individuo [10]. La CV relacionada con la salud (CVRS), entendida como el impacto que tiene el estado de salud sobre el bienestar del individuo, se ha convertido en un objeto relevante de estudio en las últimas décadas. Aunque en los últimos años ha

Hospital Josefina Martínez (S. Barja, C. Muñoz, N. Cancino). División de Pediatría; Facultad de Medicina (S. Barja, A. Núñez). Escuela de Diseño; Facultad de Arquitectura, Diseño y Estudios Urbanos (M. Ubilla, R. Sylleros). Escuela de Psicología; Facultad de Ciencias Sociales (R. Riveros, R. Rosas); Pontificia Universidad Católica de Chile. Santiago, Chile.

Correspondencia:

Dra. Salesa Barja. División de Pediatría. Facultad de Medicina. Pontificia Universidad Católica de Chile. Lira 85, 5.º piso. Santiago, Chile.

E-mail:

sbarja@uc.cl

Financiación:

IX Concurso de Investigación para Académicos UC, año 2011. Vicerrectoría de Investigación y Dirección de Pastoral y Cultura Cristiana. Pontificia Universidad Católica de Chile.

Aceptado tras revisión externa: 25.04.13.

Cómo citar este artículo:

Barja S, Muñoz C, Cancino N, Núñez A, Ubilla M, Sylleros R, et al. Estimulación audiovisual en niños con limitación grave de la motricidad: ¿mejora su calidad de vida? Rev Neurol 2013; 57: 103-11.

© 2013 Revista de Neurología

habido un creciente interés por evaluar la CVRS en pacientes con enfermedades crónicas que producen discapacidad, aún no existe consenso sobre qué instrumento puede ser el más apropiado para medirla en enfermedades progresivas. Escasas investigaciones han evaluado la CV en niños con discapacidad [11-13] y, si bien se han desarrollado varios instrumentos, en su mayoría corresponden a cuestionarios autoadministrados, cuya validez científica depende de las propiedades psicométricas. De modo general, se distinguen dos tipos: los genéricos y los específicos o dirigidos a una enfermedad particular [14], sin disponerse de instrumentos validados que permitan evaluar la CV en niños postrados [15].

El uso de tecnología de apoyo para rehabilitación es reciente, pero tiene amplia aceptación y se ha incluido en el último informe mundial de la OMS sobre discapacidad [16]. Los principales dominios afectados por ésta son la cognición, la comunicación y la movilidad, lo que se acentúa en niños del segmento más pobre de la población, quienes tienen menor acceso a terapias de rehabilitación [17-19]. El apoyo tecnológico puede ser una alternativa complementaria de menor coste a la atención uno a uno de los profesionales de la salud [20]. En niños con enfermedades neurológicas, la estimulación cognitiva mejora las capacidades atencionales y comunicativas [21-24], del mismo modo que promueve la independencia y participación en actividades educativas, aún en rehabilitación de pacientes con enfermedades agudas [18,25]. Los beneficios de la incorporación de niños con limitación motriz en actividades cognitivamente estimulantes son múltiples [19] y las plataformas tecnológicas y digitales tienen rápida aceptación por los padres y profesionales [25,26].

El Hospital Josefina Martínez es un hospital de transición al hogar para niños con enfermedades respiratorias crónicas y apoyo ventilatorio prolongado [27], muchos con enfermedades neurológicas graves y limitación grave de la movilidad. El objetivo de este estudio fue desarrollar un programa de estimulación audiovisual incorporado a una estructura especialmente diseñada, evaluar la respuesta de estos pacientes mediante variables biológicas, conductuales, cognitivas y demostrar mejoría en su calidad de vida.

Pacientes y métodos

Se llevó a cabo un estudio experimental y prospectivo en el Hospital Josefina Martínez entre junio y diciembre de 2012. Se incluyeron niños con enfermedades neurológicas y afectación grave del movi-

miento voluntario, tanto axial como distal, lo que los condiciona a permanecer postrados, calificados con nivel V de la escala motora funcional GMFCS [28] y que tuvieran un nivel de respuestas posibles de medir. Se excluyeron niños que estuviesen cursando enfermedades intercurrentes y aquellos postrados sin respuestas evaluables. El estudio se realizó en tres etapas:

Diagnóstico

Se evaluó el nivel cognitivo y la capacidad interactiva de los pacientes elegibles para orientar el material audiovisual que se iba a desarrollar. Un mediador los observó durante cinco días con el fin de conocer la particularidad de cada niño, dadas la limitación y la heterogeneidad en la capacidad de expresión. La muestra quedó constituida por nueve pacientes.

Desarrollo de dos vehículos de estimulación audiovisual portátiles (VEP)

Se delimitaron las necesidades y características de los pacientes con sus equipos y unidad para adaptar los materiales y la estructura a la normativa vigente del hospital. Se elaboraron dos versiones del VEP, la primera a modo de mesa autosoportante que despliega una superficie como pantalla, adaptable a la postura del observador postrado en cama. La segunda versión tenía una estructura vertical para cunas de niños menores, con soporte móvil que posee la pantalla en la parte superior para mantener alzadas las barandas de seguridad de la cuna (Fig. 1). Se desarrollaron dos secuencias audiovisuales, una con animación de figuras simples basadas en la bandera patria y otra de imágenes y sonidos de aves de Chile y animales de la granja. Se utilizó como plataforma el programa PowerPoint, con secuencias que se podían instalar en cualquier equipo. Las geometrías básicas, planas, con colores vivos reconocibles permiten una comprensión fácil y velocidad de transición rápida y continua entre cuadros. Además, se incorporó sonido tratado en forma tridimensional, mediante un editor de audio digital (Adobe Audition CS 5.5), con *software* de sonido (H3D-Longcat), preparación de las imágenes con Adobe Photoshop y secuencias audiovisuales creadas con Macromedia Authorware 5.0.

Aplicación y evaluación del programa de estímulo audiovisual

El programa lo aplicó un mismo observador formado, que lo hacía en días hábiles, durante cuatro se-

manas a cada niño, dos veces al día (mañana y tarde) durante 10 minutos y en un momento libre de otras acciones del equipo de salud. Los primeros 10 días se aplicó de manera pasiva y los siguientes con mediación del observador. Las variables se evaluaron de modo individual: basal (dos registros en los 15 minutos previos a cada aplicación), dos registros durante la intervención de 10 minutos y dos registros después de retirar el aparato.

Variables biológicas

La presión arterial se midió con esfigmomanómetro digital, el paciente semisentado, con manguito adecuado según la normativa, en mmHg. La frecuencia cardíaca se midió con sensor de pulso, en latidos/minuto. La frecuencia respiratoria se consideró en pacientes con frecuencia espontánea o leve respaldo por ventilador, en número de respiraciones/minuto. La saturación de O₂ en la hemoglobina de sangre arterial se midió con sensor de pulso en el dedo índice (las tres variables se midieron con un equipo multiparámetro MaxiNIBP®).

Variables conductuales/emocionales

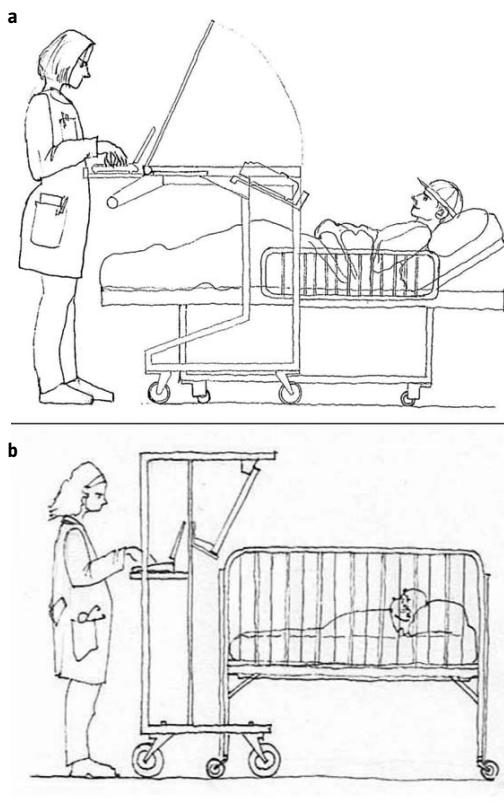
Las variables analizadas fueron los movimientos faciales (expresiones particulares conocidas para cada niño como arrugar el ceño o la tensión de la musculatura facial), movimientos oculares (fijación o desvío de la mirada y cierre o apertura ocular), presencia de llanto u otros. Se añadió también la presencia de actos motores voluntarios (de dedos, manos o extremidades superiores o inferiores).

Variables cognitivas

Se evaluaron dos variables, la atención y la responsividad (definida por la presencia de conductas consistentes, contingentes y apropiadas con las claves ambientales). Para evaluar la atención, se utilizó un equipo de lector de movimientos oculares Tobii P10, con Windows XP-SP2; los estímulos se presentaron con software Catch-Me (Tobii®). La tarea consistió en rastrear con la mirada estímulos visuales, cuya selección se lleva a cabo mediante fijación de la mirada sobre el estímulo durante unos 300 ms. El programa registra el número de errores, los aciertos, el tiempo total y el tiempo por acción.

La responsividad se evaluó con estímulos presentados en VEP 1 o 2 según correspondiera, utilizando el programa Mirar y Tocar [29], que evalúa la atribución de causa-efecto. Al aparecer un estímulo en pantalla, se instruye al niño a realizar cualquier movimiento con intención comunicativa y el evaluador presiona el ratón, lo que produce un cambio del estímulo en la pantalla. Se registra la ejecución del

Figura 1. Vehículo de estimulación portátil para niños con limitación grave de la movilidad: a) versión para niños mayores en cama; b) versión para niños menores en cuna.



movimiento y el tiempo requerido. Se validó con 10 ensayos en un paciente, por dos observadores, con 100% de acuerdo.

Calidad de vida

Como se ha mencionado, no se dispone de instrumentos validados que evalúen la CV en niños postrados, de modo que se diseñó una encuesta propia complementada con tres preguntas abiertas. Se adaptaron aspectos aplicables de escalas de CV y confort existentes [13-15,29] para obtener registros diarios de los cuidadores, por el mismo observador formado. La encuesta, puntuaciones, rangos de puntuación y preguntas aparecen en la tabla I.

Aspectos éticos

Este protocolo cumplió con los principios acordados en la Declaración de Helsinki. Los padres de los pacientes firmaron un formulario de consentimiento-

Tabla I. Encuesta adaptada para la valoración de calidad de vida [15] para niños con limitación grave de la movilidad y de la capacidad de comunicación.

	2 puntos	1 punto	0 puntos
N.º de episodios de desaturaciones diarias	0	Entre 1 y 2	≥ 3
Descanso nocturno	Duerme sin interrupciones	Despierta una vez y logra seguir durmiendo	Despierta más de una vez, no concilia el sueño de nuevo
Reacción frente al control de signos vitales (cuatro veces al día)	Sin reacción aparente de desagrado	Manifiesta desagrado, pero se tranquiliza con facilidad (> 1)	Notorio desagrado o no se tranquiliza (> 2)
Después de situaciones de estrés, logra tranquilizarse (al ser consolado, acariciado, hablarle, cantarle)	Sí, de manera rápida	Parcialmente, requiere estar acompañado durante algunos minutos	No, persiste agitado e irritable
Reacción frente a las movilizaciones (como cambio de ropa, mudas, baño)	Sin reacción de desagrado	Manifiesta desagrado, pero se tranquiliza con facilidad	Notorio desagrado, persiste irritable
N.º de eventos clínicos alterados (↑ presión arterial, temperatura, deposiciones, vómitos)	Ninguno	1-2	> 2
Preguntas abiertas sobre la percepción del cuidador	¿Cómo considera que ha sido la intervención con este sistema de estimulación audiovisual? Si considera que ha sido beneficioso, ¿qué efectos ha notado? ¿Considera que el tiempo de aplicación y el material son adecuados?		

Se utilizó la siguiente escala de puntuación total de la sumatoria de registros: calidad de vida 'buena' > 9 puntos; 'regular': 7-9 puntos; 'deficiente' < 7 puntos. Las preguntas abiertas no recibían puntuación.

to informado, tanto éste como el proyecto fueron aprobados por la Comisión de Ética del Servicio de Salud Metropolitano Sur-Oriente y la Comisión de Ética de Investigación de la Pontificia Universidad Católica de Chile.

Análisis estadístico

Se llevó a cabo una descripción de las variables numéricas con promedios, desviación estándar o medianas y rangos (según la distribución) y comparación de dos parámetros de un mismo niño mediante test *t* para muestras pareadas o análisis no paramétricos (Wilcoxon) y para más de dos variables con test de varianza ANOVA o Kruskal-Wallis según correspondiera.

Resultados

Se estudiaron nueve pacientes, tres mujeres y seis hombres, con edad de $42,6 \pm 28,6$ meses (mediana: 31 meses, rango: 16-99 meses). Cinco pacientes eran menores de 2 años y cuatro, mayores de esa edad. La

enfermedad neurológica correspondía en tres casos a AME, en dos a distrofia muscular congénita, había dos miopatías, una polineuropatía y una tetraparesia secundaria a siringomielia extensa. Todos los pacientes tenían GMFCS nivel V y requerían diferentes grados de apoyo ventilatorio crónico invasivo. Las características de éstos se detallan en la tabla II. Se completaron 20 días de seguimiento en ocho niños, en uno (paciente 5) se debió suspender al octavo día debido a una enfermedad infecciosa aguda y al posterior rechazo de la paciente.

Variables biológicas

No se halló variación intraindividual de las variables biológicas al considerar la medición pre, intra y postintervención en cada paciente y considerando aquellos con seguimiento completo. En el grupo total, se halló diferencia entre las medias de las saturometrías pre ($97,3 \pm 1,77\%$), intra ($97,1 \pm 1,9\%$) y postintervención ($96,8 \pm 2,5\%$), ANOVA, $p = 0,015$ (Fig. 2). No se halló diferencia entre las mediciones de la mañana y la tarde, salvo un paciente, que presentó una leve disminución en las vespertinas.

Variables conductuales

En relación con su comportamiento habitual, durante la intervención tres pacientes presentaron cambios en los movimientos faciales en más del 50% de las intervenciones (pacientes 6, 8 y 9), que volvieron a lo habitual al ser finalizada. Se registraron 292 observaciones para movimientos oculares (promedio de 36,5 por paciente): un 54,3% de éstos fija o sigue con la mirada permanentemente durante la intervención, un 38,1% lo hace parcialmente y el 7% no lo realiza (tres pacientes). En 318 observaciones registradas para actos motores, cinco pacientes presentaron actos motores en el 85,8% de los registros. Finalmente, en 265 observaciones registradas, dos pacientes presentaron llanto (16%).

Variables cognitivas

Atención (rastreo visual)

Se evaluaron siete pacientes. Con respecto al tiempo para completar la tarea, tres pacientes (42,8%) lo disminuyeron en las evaluaciones posteriores a la basal, en magnitud del 61,9% (mediana: 13 s; rango: 9-54,5 s) al comparar la evaluación basal con la final (Tabla III). Número de errores: 5 de 7 participantes (71,4%) mejoraron en las evaluaciones posteriores, en magnitud del 56% (mediana: 5 errores; rango: 2,3-5,8 errores).

Responsividad

Se evaluaron cuatro pacientes: dos mostraron mejoría, el paciente 4 desde el 0% basal (0 aciertos/6 intentos) hasta el 38% (7/18) en la última evaluación y el paciente 3 desde el 66,6% (12/18) hasta el 91,6% (22/24), respectivamente. Los otros participantes tuvieron rendimiento irregular y no fue posible interpretar sus datos.

Encuesta de CV

De acuerdo con la puntuación, en la evaluación basal cuatro pacientes presentaron CV deficiente, tres CV regular y dos CV buena. Ocho pacientes completaron el seguimiento, al inicio presentaron una CV regular límite en global con una puntuación de $7,2 \pm 1,7$ (mediana: 7; rango: 6-10 puntos), que mejoró a buena al finalizar el programa: $9,4 \pm 1,2$ (mediana: 9; rango: 8-11 puntos). La diferencia entre ambas puntuaciones para cada paciente fue de $2,1 \pm 1,6$ (mediana: 2,5; rango: -1 a 4 puntos; IC 95% = 0,83-3,42; $p = 0,006$). En cuanto a la tendencia en el transcurso del programa, la figura 3 muestra la evolución de las medianas de la puntuación de la CV.

Figura 2. Mediciones de las saturimetrías (porcentaje) pre, intra y postestimulación audiovisual en ocho niños con limitación grave de la movilidad. Intervalos de confianza al 95%, con los promedios señalizados con un círculo y una cruz. Diferencia significativa entre las medias grupales indicadas con una línea punteada para cada grupo, ANOVA ($p = 0,015$).

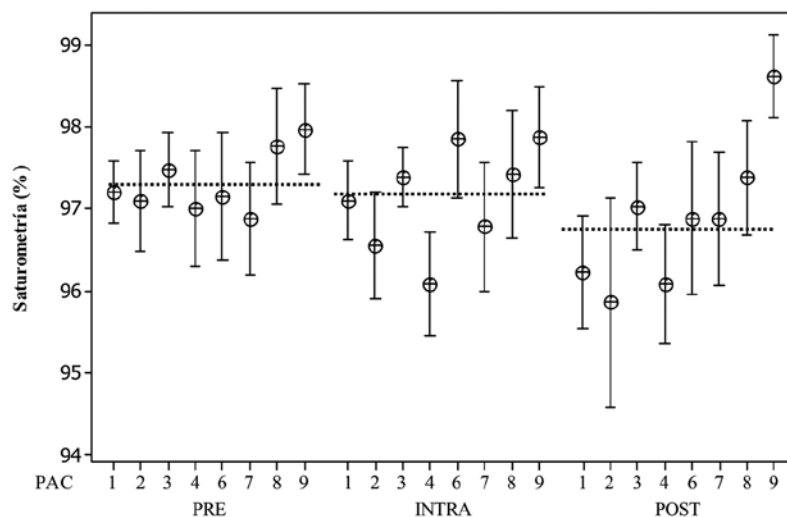


Tabla II. Características de los pacientes estudiados.

	Sexo	Edad (meses)	GMFCS	Diagnóstico
Paciente 1	M	99	Nivel V	Atrofia muscular espinal tipo 1
Paciente 2	M	71	Nivel V	Polineuropatía periférica axonal
Paciente 3	M	54	Nivel V	Miopatía congénita miotubular
Paciente 4	F	51	Nivel V	Atrofia muscular espinal tipo 1
Paciente 5	F	31	Nivel V	Distrofia muscular congénita
Paciente 6	M	23	Nivel V	Tetraparesia secundaria a siringomielia extensa
Paciente 7	F	20	Nivel V	Atrofia muscular espinal atípica
Paciente 8	M	18	Nivel V	Distrofia muscular congénita
Paciente 9	M	16	Nivel V	Miopatía congénita centronuclear

F: femenino; M: masculino; GMFCS: nivel funcional motor [28].

Hubo mejoría de la CV global en análisis de regresión simple: R^2 de 5,4% ($p = 0,006$), con tendencia a mejor CV basal en los pacientes con edad superior a los 2 años en relación con los menores ($8,2 \pm 2,1$ frente a $6,2 \pm 0,5$ puntos; $p > 0,05$). Sin embargo, estos últimos presentaron tendencia a una mejor

Figura 3. Evolución de la calidad de vida de ocho niños con limitación grave de la movilidad durante un programa de estimulación audiovisual. Encuesta adaptada (Tabla I). Para la respuesta asociada a variables de calidad de vida, se consideró la siguiente escala de puntuación: buena: > 9; regular: de 7 a 9; deficiente < 7 puntos. Medianas e IC 95% de los promedios.

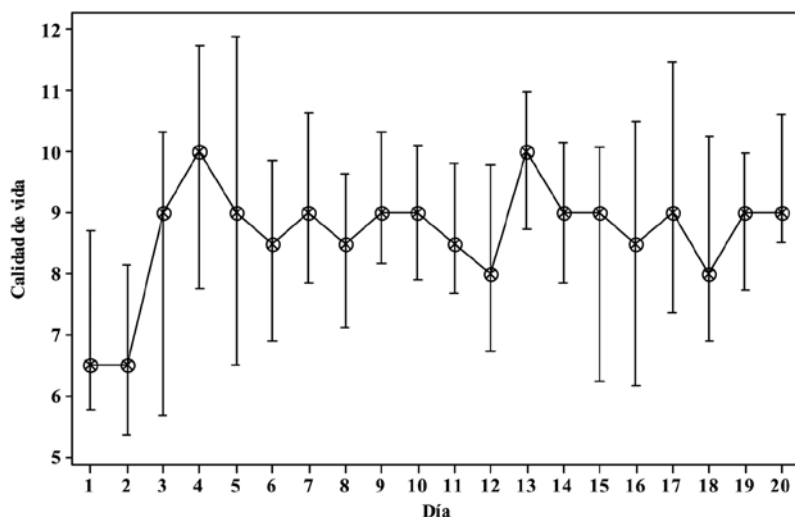


Tabla III. Evolución del tiempo de latencia de la respuesta visual frente a la aplicación de un programa de estimulación a siete niños con limitación grave de la movilidad

	Basal (día 0)	Intermedia (día 10)	Final (día 20)
Paciente 1	53,5 (12-83)	25 (4-168)	81,5 (71-92)
Paciente 4	17 (4-40)	23 (12-59)	108 (85-131)
Paciente 3	No aplicado	39 (30-49)	19 (11-61)
Paciente 2	54 (21-87)	38 (32-44)	45 (45-45)
Paciente 6	94 (46-142)	28 (19-82)	38,5 (6-98)
Paciente 8	34,5 (18-45)	27,5 (5-80)	15 (10-58)
Paciente 9	17 (6-54)	67 (9-80)	21 (7-81)

Latencia (en segundos) para la tarea de rastreo visual, expresada como medianas (rangos). Medida con equipo lector de movimientos oculares Tobii P10 (Windows XP-SP2, software Catch-Me®).

respuesta (con aumentos de $1,75 \pm 2,2$ frente a $2,5 \pm 0,6$ puntos, respectivamente; $p > 0,05$).

No se encontró diferencia en la CV según la enfermedad neurológica al comparar los pacientes portadores de AME con aquellos con otro diagnóstico. Se observaron dos tipos de respuesta de CV comparando la primera fase (pasiva, solamente de ob-

servación) frente a la fase activa (con guía y estimulación del observador). La figura 4 ejemplifica ambos patrones: todos los pacientes mejoraron su CV en la fase inicial, sin embargo, durante la fase activa sólo cuatro presentaron mejoría (p. ej., el paciente 3), tres presentaron deterioro (p. ej., el paciente 2) y uno no tuvo cambio.

Apreciación de los cuidadores mediante preguntas abiertas

Las preguntas fueron contestadas por la enfermera o auxiliar de enfermería de la sala correspondiente, una cuidadora por cada uno de los cuatro turnos, todas mujeres. Hubo un 100% de respuestas diarias registradas.

- *Pregunta 1 (¿Cómo considera que ha sido la intervención?):* el 98,94% la consideró favorable y el 1,06%, sin efecto observable.
- *Pregunta 2 (¿Ha notado algún efecto beneficioso?):* hubo respuesta positiva en el 83,1% y negativa en el 16,9%, estas últimas dentro de la primera semana de aplicación del programa. En aquellos cuidadores que encontraron beneficio, las respuestas más recurrentes fueron: mayor conexión con el ambiente (33,9%), mayor concentración o entretenimiento con el programa (34,3%) y menor estrés en general (15,6%).
- *Pregunta 3 (¿Cómo considera el tiempo de aplicación y el material?):* el 97,9% consideró que ambos fueron adecuados.

Discusión

El presente estudio en niños con limitación grave de la movilidad demuestra una mejoría de su calidad de vida después de un programa de estimulación audiovisual y la CV es un aspecto fundamental para evaluar en estos pacientes como objetivo de su tratamiento multidisciplinario. Existe escasa información sobre esta área del cuidado de estos pacientes, cuya rehabilitación es un factor importante que modifica su morbilidad. También se observó mejoría en las otras áreas evaluadas.

Se observó que la estimulación audiovisual no produce modificación significativa de las variables biológicas observadas (presión arterial, frecuencia cardíaca, frecuencia respiratoria y saturometrías), lo que demuestra que se tolera bien; solamente en el caso de una paciente no se pudo completar el seguimiento, en un inicio no la aceptaba y luego la rechazó, lo que con probabilidad se asoció a la comorbilidad que en un inicio la aquejaba y luego a

una reacción de tipo conductual. La diferencia encontrada en cuanto a la disminución del promedio grupal en la saturometría no tiene importancia en la práctica clínica, ya que los valores se encuentran dentro del rango normal esperado y no hubo diferencia intraindividual.

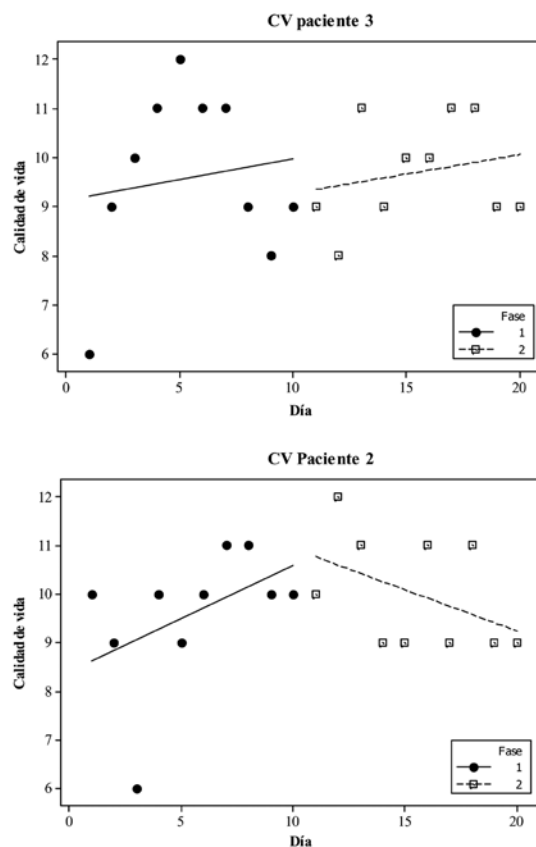
En cuanto a las otras variables registradas, se encontró una respuesta favorable en la presencia de actos motores concordantes al tiempo de estimulación, aún mínimos en algunos casos, pero ello sugiere que el beneficio puede también incluir otras áreas, como la rehabilitación motora fina, aspecto más difícil de objetivar y que requeriría una muestra mayor y más homogénea. Este efecto ampliado o integral se ha publicado [19].

En cuanto a los movimientos oculares, la fijación y el seguimiento con la mirada, se obtuvo un buen registro en las evaluaciones diarias, con respuesta satisfactoria. Sin embargo, fue posible objetivar esto en algunos pacientes con las mediciones con el equipo de seguimiento ocular. Se demostró mejoría en la atención con menor latencia y disminución en el número de errores en cinco de los siete pacientes evaluados. Ello es sugerente de una mejoría en las capacidades atencionales secundaria a la estimulación y coincide con lo publicado [21-24]; aunque no se pudo evaluar la responsividad en todos ellos, dos pacientes mejoraron. Pensamos que la respuesta en las capacidades cognitivas depende de múltiples factores, entre ellos la edad, el tiempo de evolución de la enfermedad y también de factores de estimulación familiar, ya que pensamos que la respuesta fue mejor en aquellos pacientes con visita familiar diaria. La preservación y mejoría de habilidades cognitivas depende también de un inicio más precoz de la estimulación.

Los pacientes presentaron una mejoría de su CV en forma grupal e intraindividual, que ocurrió en los ocho pacientes con seguimiento completo, aunque hubo heterogeneidad en la magnitud del cambio. Aunque los mayores de 2 años parecieran presentar basalmente una mejor CV, los menores de 2 años parecen tener una mejoría más acentuada de la misma: si bien ambas fueron tendencias no significativas, esto sugiere que es deseable el inicio precoz de la estimulación audiovisual. Por otro lado y de manera complementaria, las respuestas favorables en cuanto a la percepción de los cuidadores del efecto beneficioso del programa sobre los pacientes (demostrada en las preguntas abiertas) refuerzan los resultados de la encuesta.

El hallazgo de la mejoría de la CV en todos los pacientes durante la fase pasiva, solamente presente en la mitad de ellos durante la fase activa o de

Figura 4. Puntuaciones diarias de la encuesta de calidad de vida durante un programa de estimulación audiovisual, comparando la fase de observación (fase 1) y la de estimulación (fase 2) en dos niños con limitación grave de la movilidad. Puntuación de la encuesta de calidad de vida descrita en la tabla I. Los puntos negros llenos corresponden a la fase pasiva de observación y los cuadrados vacíos, a la fase activa mediada por un mismo observador.



evaluación (con alguna exigencia para el registro de respuestas), sugiere que algunos pacientes demuestran desagrado frente a ésta, al igual que pudiera significar un cierto agotamiento del interés que en un inicio manifiestan por el programa de estimulación. Puede plantearse que los programas deben así ser graduales y adaptarse a las respuestas de los pacientes con el fin de que constituyan siempre experiencias agradables y exentas de tensión.

El presente estudio presenta debilidades; el tamaño muestral es bajo, sin embargo tal seguimiento y registro es difícil en una muestra mayor y se consideraron especialmente válidas las diferencias intraindividuales, en las que cada sujeto es su propio control

en la situación basal. Como se ha mencionado, la adecuada valoración de la CV es discutida en niños con enfermedades crónicas, existen varios instrumentos validados [30,31] que no se pueden aplicar en estos pacientes debido a las limitaciones motrices y de cognición que presentan. Una encuesta adaptada para las enfermedades neuromusculares y validada para niños con AME considera en general edades mayores a 8 años [11,32]. Otra encuesta validada y estudiada en niños con distrofia muscular de Duchenne se ha comunicado en niños mayores y con mayor grado de movilidad [33-35]. La encuesta aquí construida lo fue de manera arbitraria y se describe en la tabla I; trató de involucrar aspectos posibles de objetivar en la esfera biológica (física), que se completan con algunos dependientes de la valoración de sus cuidadores (ambiente) y trata de abarcar al menos dos de las dimensiones establecidas en la definición de CV de la OMS [10], ya que no fue posible evaluar la psicológica. Esta última se ha desarrollado bien en pacientes adultos con enfermedades neurológicas [36], así como en niños de mayor edad.

Aunque existe heterogeneidad entre los cuidadores, para las respuestas se delimitaron criterios simples, basados en una referencia descrita en niños internados en una unidad de cuidado intensivo [15], posibles de aplicar en el cuidado de un hospital de niños pequeños, con enfermedades crónicas. A pesar de lo anterior, el énfasis se puso en la respuesta o cambio de cada niño en particular, durante el tiempo que duró la intervención.

En conclusión, este estudio demuestra que es posible mejorar la calidad de vida de niños postrados mediante la estimulación audiovisual. Esto apoya la necesidad de incluir este tipo de programas en la rehabilitación de niños con limitación grave de la movilidad, que iniciados precozmente podrían colaborar en preservar capacidades cognitivas. Surge el desafío de desarrollar tecnologías de apoyo de mayor sensibilidad y más fácil acceso que permitan una mejor interacción de estos pacientes con el medio ambiente que les rodea.

Bibliografía

- Escobar R, Núñez A, Henao A, Cerda J, Cox A, Miranda M. Caracterización psicométrica, motora y funcional en niños con parálisis cerebral. *Rev Chil Pediatr* 2011; 82: 388-94.
- Vuillerot C, Hodgkinson I, Bissery A, Schott-Pethelaz AM, Iwaz J, Echochard R, et al. Self-perception of quality of life by adolescents with neuromuscular diseases. *J Adolesc Health* 2010; 46: 70-6.
- Von Gontard A, Zerres K, Backes M, Laufersweiler-Plass C, Wendland C, Melchers P, et al. Intelligence and cognitive function in children and adolescents with spinal muscular atrophy. *Neuromuscul Disord* 2002; 12: 130-6.
- Alfaro A, Atria R. Factores ambientales y su incidencia en la experiencia emocional del niño hospitalizado. *Rev Ped* 2009; 6: 36-54. URL: <http://www.revistapediatria.cl/vol6num1/pdf>. [03.04.2013].
- Sánchez I. Niños con enfermedades respiratorias crónicas y dependencia de tecnología: historia y ética. *Neumología Pediátrica* 2008; 3: 1-6.
- Barja S. Aspectos nutricionales en enfermedades respiratorias crónicas del niño. *Neumología Pediátrica* 2007; 2: 11-4.
- Barja S. Enfermedades neurológicas en niños: un adecuado tratamiento nutricional. *Neumología Pediátrica* 2011; 6: 61-6.
- Vargas N. Enfermedades crónicas de la infancia. 1 ed. Santiago de Chile: Mediterráneo; 2005.
- Eiser E, Morse R. A review of measures of quality of life for children with chronic illness. *Arch Dis Child* 2001; 84: 205.
- Tebe C, Berra S, Herdman M, Aymerich M, Alonso J, Rajmil L. Fiabilidad y validez de la versión española del Kidscreen-52 para población infantil y adolescente. *Med Clin (Barc)* 2008; 130: 650-4.
- Iannaccone ST, Hynan LS, Morton A, Buchanan R, Limbers CA, Varni JW, et al. The PedsQL in pediatric patients with spinal muscular atrophy: feasibility, reliability, and validity of the Pediatric Quality of Life Inventory Generic Core Scales and Neuromuscular Module. *Neuromuscul Disord* 2009; 19: 805-12.
- Abresch RT, Carter GT, Jensen MP, Kilmer DD. Assessment of pain and health-related quality of life in slowly progressive neuromuscular disease. *Am J Hosp Palliat Care* 2002; 19: 39-48.
- Abresch RT, Seyden NK, Wineinger MA. Quality of life. Issues for persons with neuromuscular diseases. *Phys Med Rehabil Clin N Am* 1998; 9: 233-48.
- Iannaccone ST; American Spinal Muscular Atrophy Randomized Trials (AmSMART) Group. Outcome measures for pediatric spinal muscular atrophy. *Arch Neurol* 2002; 59: 1445-50.
- Van Dijk M, Peters WB, Van Deventer P, Tibboel D. The COMFORT Behavior Scale: a tool for assessing pain and sedation in infants. *Am J Nurs* 2005; 105: 33-6.
- Organización Mundial de la Salud. World report on disability. Geneva: WHO Press; 2011.
- Lo Presti A, Kirsch A. Assistive technology for cognitive rehabilitation: state of the art. *Neuropsychol Rehabil* 2004; 14: 5-39.
- Light J, Drageraac K. Technologies for young children with complex communication needs: state of the science and future research directions. *Augment Altern Comm* 2007; 23: 204-16.
- Hutinger J, Rippey R. Benefits of a comprehensive technology system in an early childhood setting: results of a three-year study. Chicago: Western Illinois University, Center for Best Practices in Early Childhood; 2000.
- Riveros R, Aparicio A, García C, Tenorio M, Rosas R. ¿Qué hacer cuando no hay nada que hacer?: tecnología asistida, diseño de software y psicoterapia como alternativa de tratamiento a trastornos severos de la movilidad. VI Congreso Latinoamericano de Esclerosis Múltiple. Santiago, Chile, agosto 2010.
- Santiago M, Inalaf C, Lange M, Olguin P, Riveros R, Rosas R, et al. Neuropsicología y educación a través de la mirada: ¿cómo vemos hoy a los niños con discapacidad motora? In: XII Congreso de la Sociedad Latinoamericana de Neuropsicología. Santiago, Chile, noviembre 2011.
- Peeters M, Verhoeven L, De Moor J, Van Balkom H, Van Leeuwe J. Home literacy predictors of early reading development in children with cerebral palsy. *Res Dev Disabil* 2009; 30: 445-61.
- Bahr E. Light technology augmentative communication for acute care and rehab settings. *Top Stroke Rehabil* 2008; 15: 384-90.
- Rosas R, Nussbaum M, Cumsille P, Marianov V, Correa M, Flores P, et al. Beyond Nintendo: design and assessment of educational video games for first and second grade students. *Comput Educ* 2003; 40: 71-94.
- Bourgonjon J, Valcke M, Soetaert R, De Wever B, Schellen T. Parental acceptance of digital game-based learning. *Comput Educ* 2011; 57: 143-4.
- Barnum C. Usability testing essentials. Burlington: Elsevier; 2011.
- Sánchez I. Josefina Martínez de Ferrari: benefactora de los

- niños con daño pulmonar crónico. *An Chil Hist Med* 2007; 17: 61-76.
28. Palisano R, Rosenbaum P, Walter S, Russell D, Wood E, Galuppi B. Development and reliability of a system to classify gross motor function in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 1997; 39: 214-23.
 29. Sacco A. Software Mirar y Tocar. URL: <http://www.antoniosacco.com.ar>. [24.03.2013].
 30. Assumpção FB Jr, Kuczynski E, Sprovieri MH, Aranha EM. Quality of life evaluation scale (AUQEI-Autoquestionnaire Qualité de Vie Infant Imagé). Validity and reliability of a quality of life scale for children 4 to 12 years-old. *Arq Neuropsiquiatr* 2000; 58: 119-27.
 31. Kuczynski E, Silva CA, Cristófani LM, Kiss MH, Odone Filho V, Assumpção FB Jr. Quality of life evaluation in children and adolescents with chronic and/or incapacitating diseases: a Brazilian study. *An Pediatr (Barc)* 2003; 58: 550-5.
 32. Dunaway S, Montes J, Montgomery M, Battista V, Koo B, Marra J, et al. Reliability of telephone administration of the PedsQL Generic Quality of Life Inventory and Neuromuscular Module in spinal muscular atrophy (SMA). *Neuromuscul Disord* 2010; 20: 162-5.
 33. Longo-Araújo de Melo E, Moreno-Valdés MT. Evaluación de la calidad de vida de los niños con distrofia muscular progresiva de Duchenne. *Rev Neurol* 2007; 45: 81-7.
 34. Uzark K, King E, Cripe L, Spicer R, Sage J, Kinnett K, et al. Health-related quality of life in children and adolescents with Duchenne muscular dystrophy. *Pediatrics* 2012; 130: 559-66.
 35. Bendixen RM, Senesac C, Lott DJ, Vandenborne K. Participation and quality of life in children with Duchenne muscular dystrophy using the International Classification of Functioning, Disability, and Health. *Health Qual Life Outcomes* 2012; 10: 43-52.
 36. Mestres O, Poca MA, Solana E, Radoi A, Quintana M, Force E, et al. Evaluación de la calidad de vida en los pacientes con una malformación de Chiari tipo I. Estudio piloto en una cohorte de 67 pacientes. *Rev Neurol* 2012; 55: 148-56.

Audiovisual stimulation in children with severely limited motor function: does it improve their quality of life?

Introduction. Children with neurological diseases that impose severe limitations on their mobility have a deficient quality of life (QL).

Aims. To study whether the QL of such patients improves with the application of a programme of audiovisual stimulation.

Patients and methods. A prospective study was conducted on nine children, six of whom were males (mean age: 42.6 ± 28.6 months), with severely limited mobility and who had been hospitalised for long periods. Two audiovisual stimulation programmes were produced and applied, together with videos, by means of a specially designed structure. The stimulus was applied twice a day for 10 minutes over 20 days. The first ten days the stimulus was carried out in a passive manner and the second block of ten days it was performed with the guidance of the observer. Biological, behavioural and cognitive variables were recorded and an adapted QL survey was applied.

Results. Three cases of spinal muscular atrophy, two of congenital muscular dystrophy, two of myopathy and two with other conditions were diagnosed. Eight patients completed the follow-up. From the baseline point of view, they presented a regular QL (7.2 ± 1.7 points; median: 7.0; range: 6-10), which improved to good on finishing the therapy (9.4 ± 1.2 points; median: 9.0; range: 8-11), with an intra-individual difference of 2.1 ± 1.6 (median: 2.5; range: -1 to 4; CI 95% = 0.83-3.42; $p = 0.006$). Improved cognition and a favourable perception in the caregivers were detected. No changes took place in the biological or behavioural variables.

Conclusions. Audiovisual stimulation can be used to enhance the quality of life of children with severely limited mobility.

Key words. Audiovisual stimulation. Neuromuscular diseases. Paediatrics. Quality of life. Rehabilitation.