

INTERVENCIÓN COMBINADA en un CASO de SINDROME KBG: PECS y METODOLOGIA P-LeViSS

Díaz N^{1,2}, Esteba-Castillo S^{1,2}, Palacín A^{1,2}, Ruhí M¹, Ventura G³, Onbargi L⁴, Novell R^{1,2}

¹Servei de Salut Mental i Discapacitat Intel·lectual. Institut d'Assistència Sanitària, Girona
²Neurodevelopmental Research Group. Girona Biomedical Research Institute (IdIBGI)
³Servei de persones amb discapacitat del Consell Insular de Menorca
⁴Centro Médico Teknon, Barcelona

INTRODUCCIÓN:

- El síndrome KBG es un trastorno autosómico dominante y multisistémico poco común causado por mutaciones en ANKRD11 (variante patógena heterocigoto en ANKRD11 o delección 16q24.3 que incluye ANKRD11) (1).
- Se caracteriza por discapacidad Intelectual (DI), rasgos cráneo-faciales (cara triangular, braquicefalia, hipertelorismo) macrodontia, talla baja, anomalías esqueléticas y otras características clínicas (2).
- El 50% de las personas afectadas con KBG presentan trastorno de conducta y entre un 10-15% TDAH. Aunque diferentes estudios sugieren una relación entre el síndrome KBG y el trastorno del espectro del autismo (TEA), no queda clara la asociación entre ambas condiciones (3).
- El **Positive Learning ViSual Structured Support based on cognition** (P-LeViSS) es un programa de intervención que nace de la fusión de las técnicas de apoyo conductual positivo y TEACCH, con un conocimiento sólido del funcionamiento cognitivo de la persona como paso previo a cualquier intervención(4). Requiere de una evaluación multidisciplinar que incluya una exploración neuropsicológica completa.



OBJETIVO:

Evaluar la eficacia combinada del uso de PECS y del P-LeViSS en un varón afectado por el síndrome KBG, TEA y trastorno de conducta.

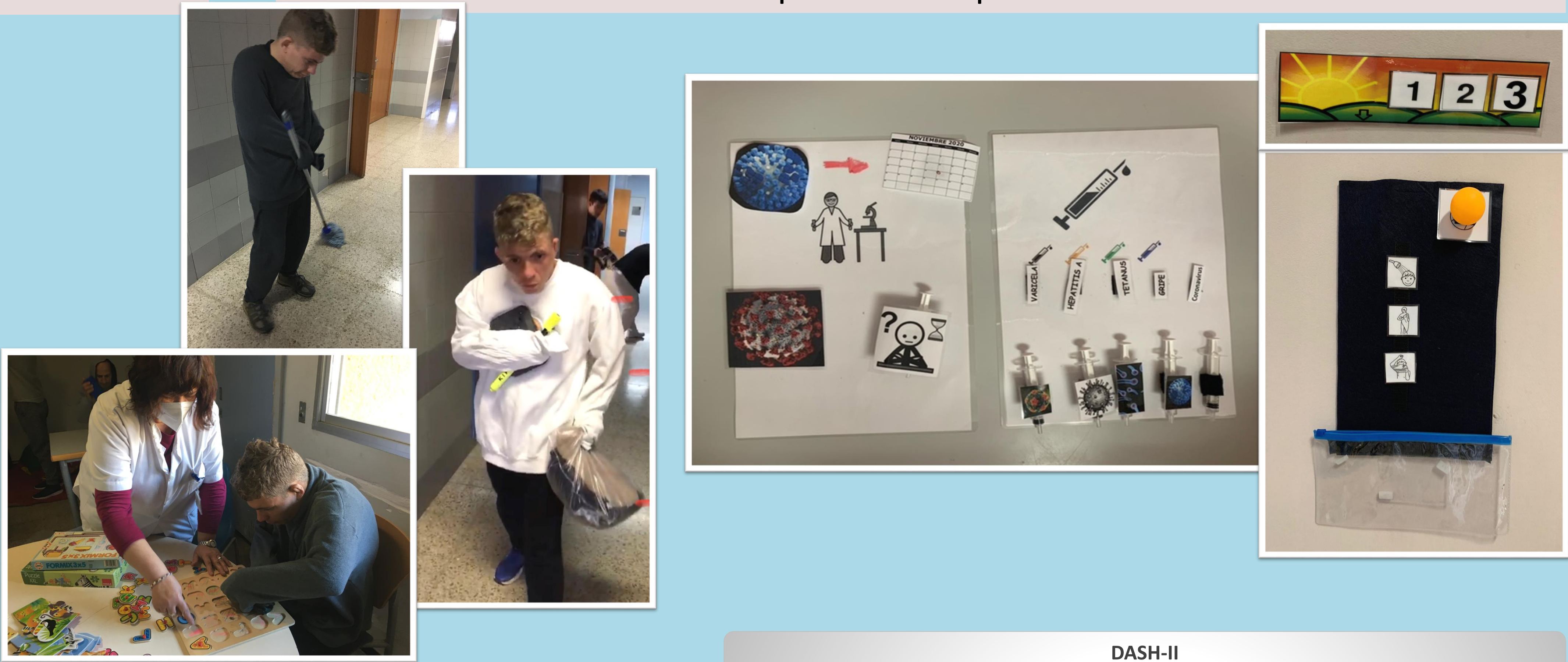
HIPÓTESIS:

La combinación PECS y P-LeViSS basada en el perfil neuropsicológico de la persona, permitirá crear estrategias exitosas para la mejora de la comunicación, la reducción de las conductas que preocupan y el aprendizaje de nuevo repertorio adaptativo.

METODOLOGÍA:

Caso único - Varón de 25 años, afectado por el síndrome de KGB, con DI con necesidades de soporte extenso, TEA no verbal (Nivel III-III) y trastorno de conducta.

Se evalúa el sujeto mediante diferentes escalas clínicas y conductuales en el momento basal y seis meses tras la intervención.



RESULTADOS:

Las diferentes gráficas muestran las evaluaciones realizadas pre y post intervención.

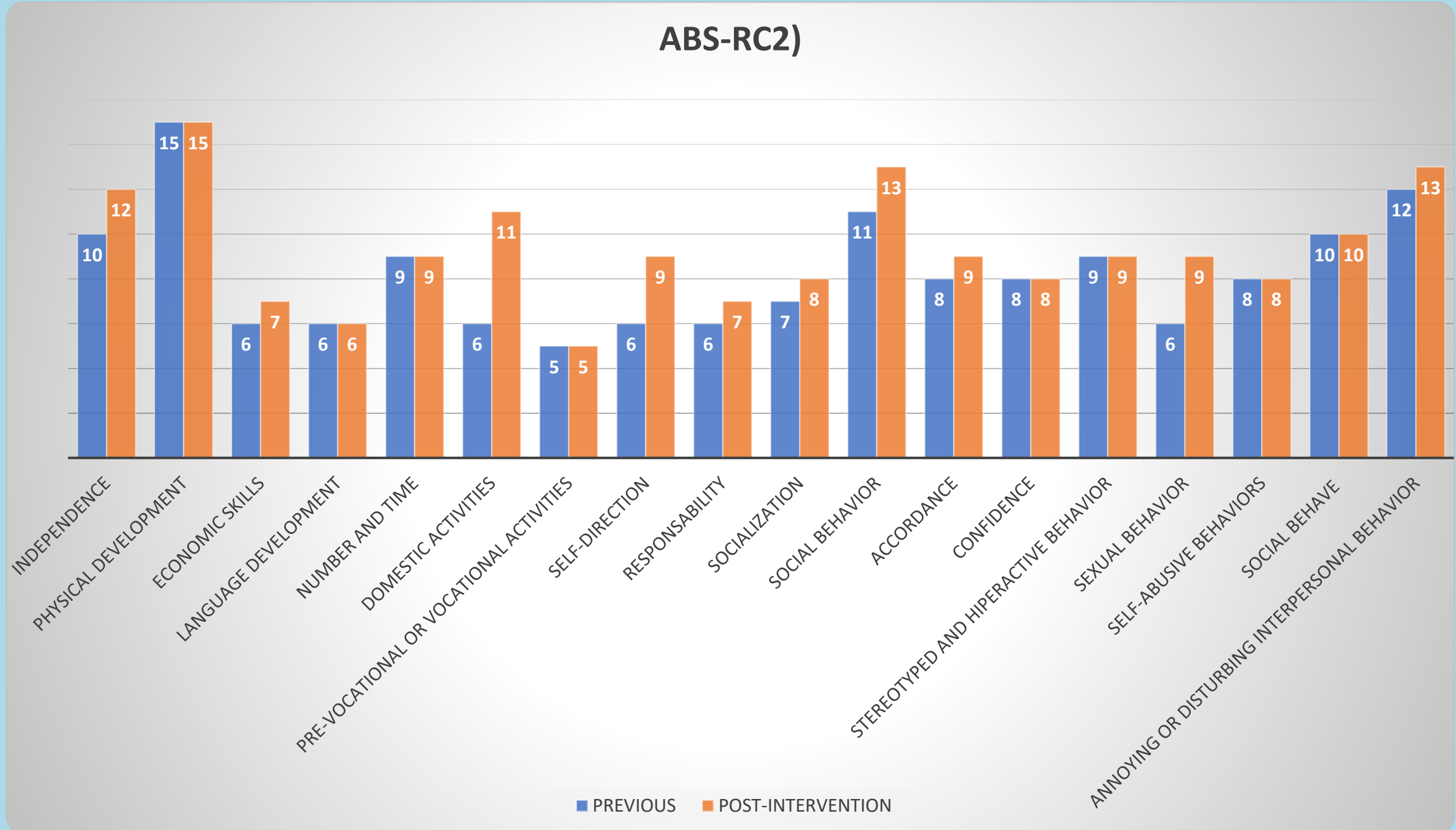
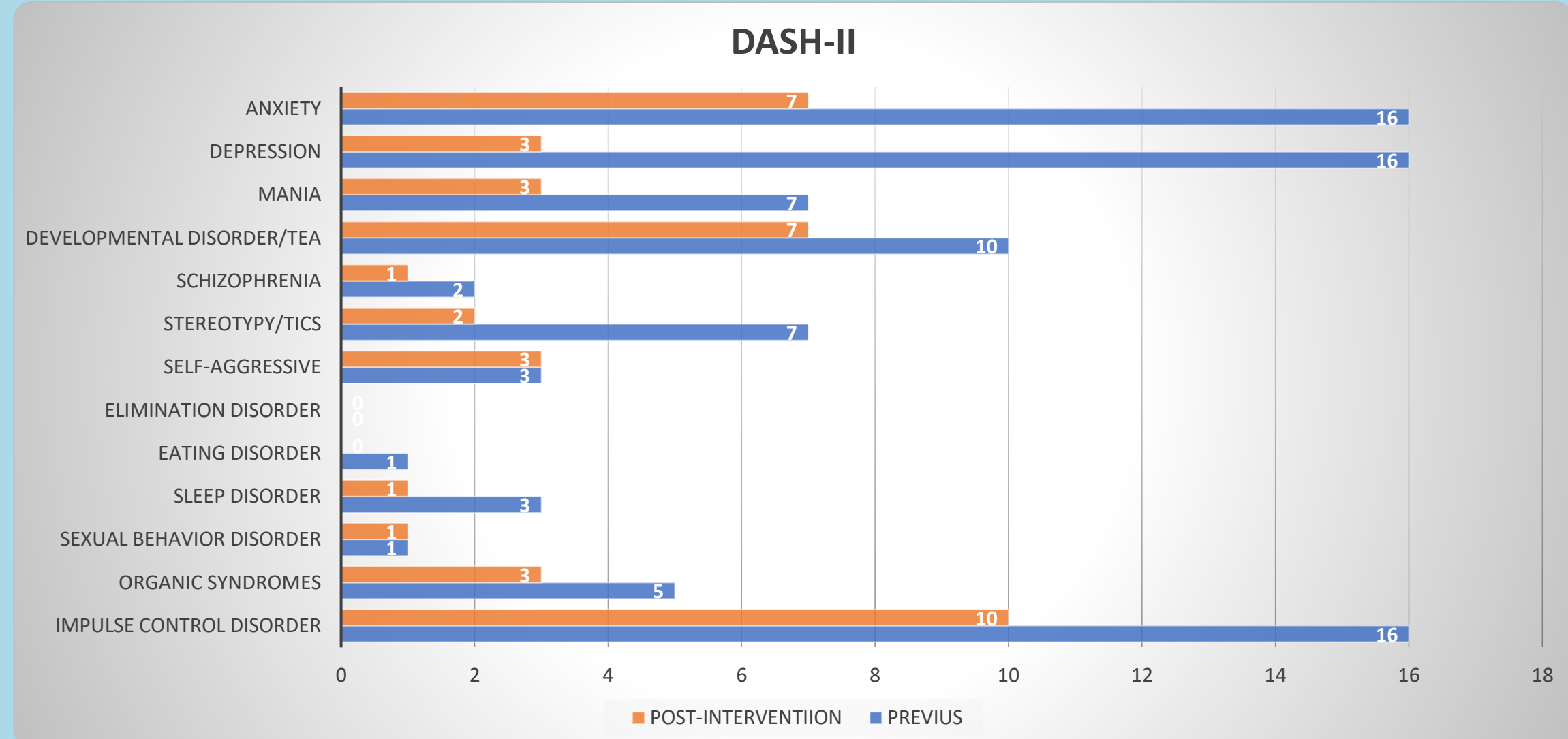
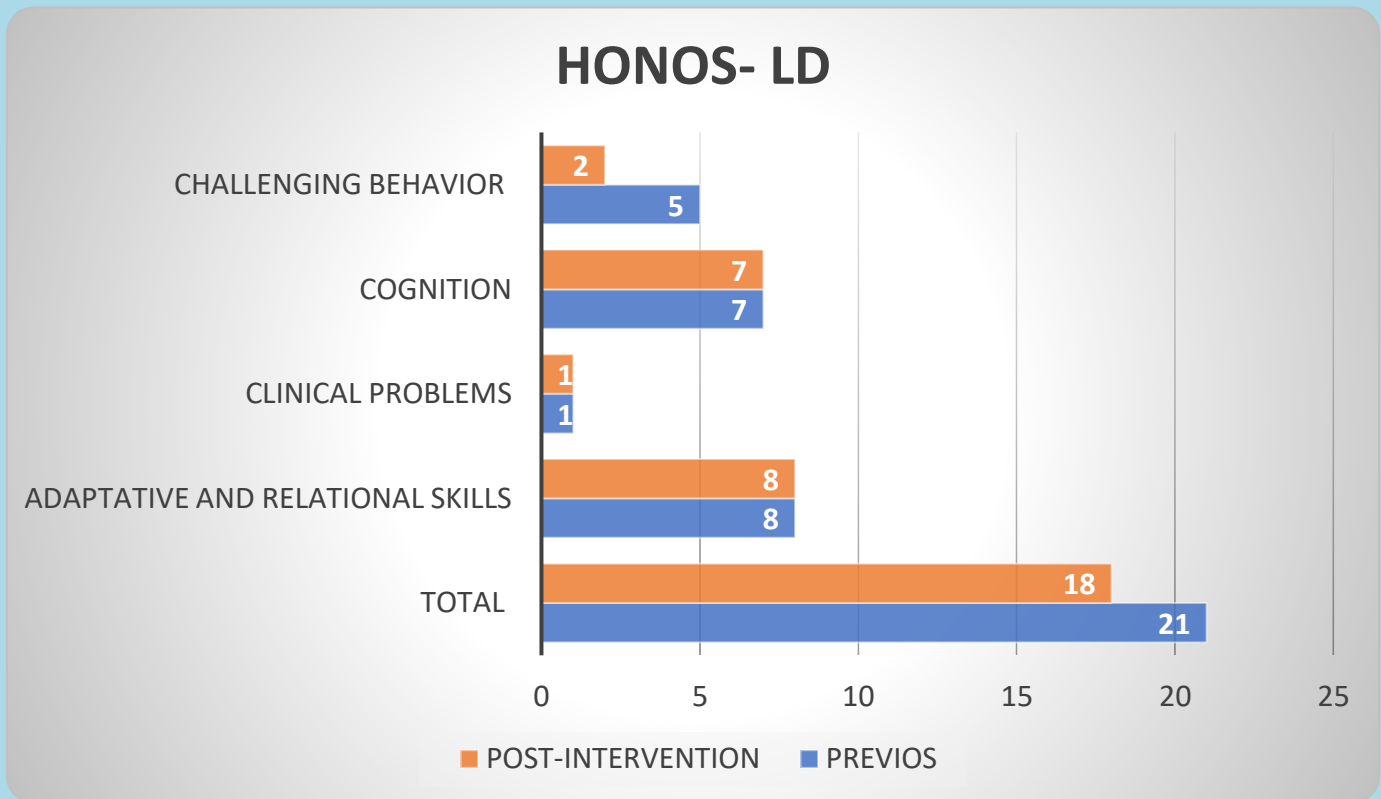
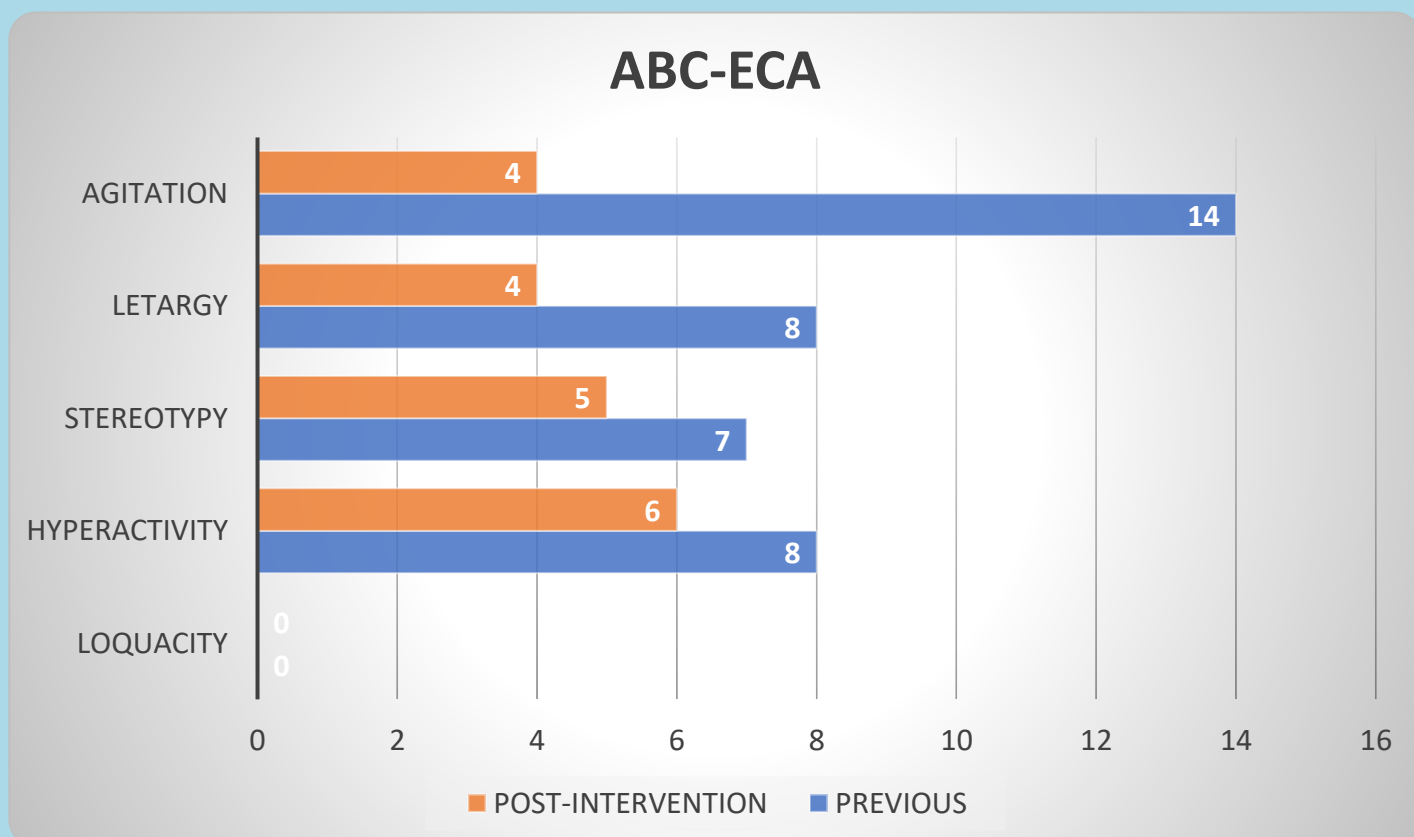
A continuación destacamos los resultados más significativos:

ABC-ECA (agitación 14 vs 4)

ABS-RC2 (mejora en independencia, actividades del hogar, socialización, comportamiento social, confianza)

HONOS-LD (21vs18)

DASH -II (disminución de la ansiedad, hiperactividad)



CONCLUSIONES:

- ✓ Tras la implementación combinada de PECS y P-LeViSS, el sujeto presenta una disminución importante de la ansiedad y de los problemas de conducta relacionados con la mejora de los parámetros comunicativos junto con un aprendizaje de nuevas rutinas lo que implica una mejora en habilidades adaptativas.
- ✓ El examen cognitivo es básico para establecer una intervención P-LeViSS y permite que las personas con síndrome KBG y TEA aprendan nuevas conductas en pro de la disminución de conductas reto.

REFERENCIAS:

- Morel Swols D, Tekin M. KBG Syndrome. 2018 Mar 22. In: Adam MP, Ardinger HH, Pagon RA, et al., editors. GeneReviews®. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993-2021.
- Gnazzo M, Lepri FR, Dentici ML, et al. KBG syndrome: Common and uncommon clinical features based on 31 new patients. *Am J Med Genet A*. 2020;182(5):1073-1083.
- Alfieri P, Demaria F, Licchelli S, et al. Obsessive Compulsive Symptoms and Psychopathological Profile in Children and Adolescents with KBG syndrome. *Brain Sci*. 2019;9(11):313.
- P-LeViSS based on cognition (Positive Learning Visual Structured System based on cognition) (Esteba-Castillo S, Ventura G, 2020).