

UNIVERSIDAD MIGUEL HERNÁNDEZ

FACULTAD DE MEDICINA

TRABAJO FIN DE GRADO EN TERAPIA OCUPACIONAL



UNIVERSITAS
Miguel Hernández

**INTERVENCIÓN DESDE LA TERAPIA OCUPACIONAL EN UN
NIÑO CON EPIDERMÓLISIS BULLOSA (Piel de Mariposa)**

Título del Trabajo Fin de Grado.

AUTOR: HIAR BOUMHAMDI, IBTISSAM

Nº expediente: 1074

TUTOR: HURTADO POMARES, MIRIAM.

Curso académico 2020- 2021

Convocatoria de: Junio de 2020

ÍNDICE

RESUMEN

1. INTRODUCCIÓN.....	5
2. DESCRIPCIÓN DEL CASO.....	8
3. PROCESO DE LA TERAPIA OCUPACIONAL	
3.1. EVALUACIÓN.....	9
3.2. IDENTIFICACIÓN DE PROBLEMAS Y NECESIDADES.....	11
3.3. ESTABLECIMIENTO DE OBJETIVOS Y PRIORIDADES.....	12
3.4. MODELOS, TÉCNICAS Y ESTRATEGIAS UTILIZADAS.....	13
3.5. FORMULACIÓN Y DESARROLLO DEL PLAN DE INTERVENCIÓN CON EL USUARIO.....	13
3.6. REEVALUACIÓN Y REVISIÓN DE RESULTADOS OBTENIDOS.....	15
4. CONCLUSIÓN.....	17
5. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	18
6. ANEXOS.....	19

RESUMEN.

El caso clínico que se presenta en este trabajo describe la intervención desde el área de la Terapia Ocupacional en un niño con una enfermedad rara, diagnosticado de Epidermólisis Bullosa (EB), también conocida como piel de mariposa. Esta enfermedad es genética (hasta el momento sin cura) y provoca una excesiva fragilidad en la piel, mucosas e incluso en los tejidos que recubren los órganos del cuerpo. La intervención se lleva a cabo con un niño de 4 años el cual sufre esta afectación desde sus primeros días de vida. En este trabajo se expone un plan de intervención de Terapia Ocupacional llevado a cabo en un centro de atención temprana de la provincia de Alicante.

Palabras clave: Guía de práctica clínica, Terapia Ocupacional, Epidermólisis Bullosa.

ABSTRACT.

The clinical case presented in this work describes the intervention from the Occupational Therapy area in a child with a rare disease, diagnosed with Epidermolysis Bullosa (EB), also known as butterfly skin. This disease is genetic (so far no cure) and causes excessive fragility in the skin, mucous membranes and even in the tissues that line the body's organs. The intervention is carried out with a 4-year-old boy who suffers from this affectation from the first days of life. This work presents an Occupational Therapy intervention plan carried out in an early care center in the province of Alicante.

Key words: Clinical practice guideline, Occupational Therapy, Epidermolysis Bullosa.

1. INTRODUCCIÓN.

Las enfermedades raras o poco frecuentes se definen como un conjunto heterogéneo de casi ocho mil patologías cuya prevalencia es inferior a cinco casos por cada 10.000 habitantes en la Comunidad Europea¹. La gran mayoría aparecen en edad pediátrica por la alta frecuencia de enfermedades de origen genético y anomalías congénitas. Por esa razón suponen un gran reto tanto a nivel social, educativo y por supuesto en salud dado que conllevan dificultades de acceso a diagnóstico y tratamiento adecuado, invisibilidad social, política y educativa y sobre todo falta de investigación y recursos tanto económicos como materiales para la misma.

La vida de las personas afectadas especialmente por este tipo de enfermedades se convierte en un continuo proceso de adaptación, entendido como un conjunto de respuestas ante una nueva situación desconocida para ellos, ya que estas patologías pueden provocar lesiones a nivel cognitivo, físico, emocional y/o conductual y por ello es imprescindible una intervención interdisciplinar¹.

Dentro de este conjunto múltiple de patologías de baja prevalencia, se encuentra la Epidermólisis Bullosa (EB) o ampollosa, grupo de enfermedades de carácter hereditario que se transmite de forma autosómica dominante o recesiva y que se presenta de diferentes formas y nivel de gravedad. Afecta especialmente a la piel, a las mucosas, e incluso a los tejidos que rodean los órganos generando así una piel muy frágil y débil, que, ante un traumatismo o golpe mínimo, puede ocasionar ampollas, erosiones, úlceras, heridas cutáneas etc. Esta enfermedad se compara con la fragilidad de las alas de una mariposa y de allí viene tanto la denominación "*Piel de mariposa*" como el símbolo representativo de la enfermedad.

Las diferentes manifestaciones de la EB se clasifican en tres grandes grupos según las características histológicas de cada una, y a su vez, estas se subdividen en múltiples subtipos según la guía de atención clínica integral de la Epidermólisis Bullosa hereditaria²:

- **EB epidermolítica o simple (EBS):** Se caracteriza por la presencia de ampollas a nivel intraepidérmico justo en las células de la capa basal. Se producen irregularidades estructurales y bioquímicas que conllevan a la desestructuración de las células de la capa basal de la epidermis. El pronóstico suele ser bueno,

aunque se pueden generar dificultades en el aprendizaje de la marcha. Las complicaciones suelen ser leves, es decir, las ampollas se curan sin dejar cicatrices y no se ven muy afectadas las mucosas, dientes y uñas, sin embargo, las plantas de los pies y las palmas de la mano, sí. Los subtipos de este grupo son:

- EBS Weber-Cockayne.
- EBS Koebner.
- EBS Dowling-Meara.
- EBS con pigmentación moteada.
- EBS con distrofia muscular.
- EBS superficial.

- **EB de la unión o junturales (EBJ):** En este tipo de EB, las ampollas se encuentran localizadas en el interior de la membrana basal a nivel de la lámina lúcida. Su pronóstico varía según los subtipos, con pronósticos tan malos como la muerte en las primeras semanas de vida y otros que únicamente precisan de delicados cuidados cutáneos. La principal complicación común es la afectación de la piel con la consecuente aparición de dedos en palillo de tambor (agrandamiento indoloro e insensible de las falanges terminales de los dedos de las manos y de los pies que normalmente son bilaterales) y pérdida de las uñas, a pesar de la muerte ocasionada por infecciones respiratorias que se presentan en algún subtipo de este grupo. En cuanto a los subtipos son los siguientes:

- Inversa.
- Acral.
- Aparición tardía.
- Herlitz.
- No Herlitz.
- Con atresia pilórica.

- **EB dermolítica o distrófica (EBD):** La aparición de las ampollas se presentan por debajo de la lámina densa de la membrana basal, sumando además la aparición de úlceras superficiales. Ciertos subtipos tienen un mal pronóstico ya que las diferentes complicaciones acarrear la muerte debido a la intensidad de estas. Este grupo se subdivide en:

- EB Recesivas: que son Hallopeau-Siemens y No Hallopeau-Siemens.
- EB Dominantes.

Con todo lo anteriormente mencionado, cabe destacar que las principales manifestaciones clínicas de esta enfermedad son la presencia de ampollas por toda la piel incluido el cuero cabelludo, boca y garganta; piel frágil, uñas gruesas o ausencia de estas, problemas o esmalte dental malformado y picor y dolor en la piel. Todo ello puede provocar, en las personas que la padecen, alteraciones a nivel funcional en el desempeño de las ocupaciones (actividades de la vida diaria, ocio, participación social... etc.) , en las destrezas motoras de ejecución (malas posturas, poca movilidad y fuerza, pobre coordinación óculo-manual) , en las funciones mentales (dificultad para mantener la atención y concentración en la actividad y organizar objetos en el espacio), en las destrezas de procesamiento y en las de interacción social.

Además, esta enfermedad ocasiona un gran impacto a nivel psicológico, generando una sensación de impotencia, vergüenza y rechazo al recibir las miradas de los demás, afectando su autoestima y provocando así el aislamiento social (impacto social).

Las enfermedades minoritarias necesitan ser tratadas desde un enfoque global e integral implicando a tantos profesionales como sea indispensable según las necesidades de los afectados prestando atención y tratamientos rehabilitadores, preventivos y de mantenimiento.

Una de las disciplinas fundamentales e importantes que debe formar parte del equipo interdisciplinar que participe en el tratamiento e intervención sobre este tipo de patologías y en especial la Epidermólisis Bullosa, es la Terapia Ocupacional (TO). La AOTA (American Occupational Therapy Association)³ en su definición de la TO indica *“que hace uso terapéutico de las actividades de cuidado, trabajo y juego para incrementar la independencia funcional, aumentar el desarrollo y prevenir la incapacidad; puede incluir la adaptación de las tareas o del entorno para alcanzar la máxima independencia y para aumentar la calidad de vida”*.

La intervención temprana y la intervención desde la TO en niños con EB es importante para contribuir en el mejor desarrollo motriz y perceptivo, aspectos que influirán de manera significativa en la participación y realización de las actividades de la vida diaria (AVD) tanto básicas como las instrumentales del niño. Desde la TO se abordarán los problemas individuales de cada afectado y dirigirán su atención a paliar las necesidades específicas derivadas de los síntomas motores y/o cognitivos haciendo hincapié en

mejorar y/o mantener las funciones corporales y destrezas de ejecución que puedan verse alteradas: coordinación, motricidad fina y gruesa, fuerza, movilidad articular, atención, memoria, concentración etc. que influyen en la realización de diversas ocupaciones tales como el vestido, higiene, alimentación...

2. DESCRIPCIÓN DEL CASO.

Este trabajo describe la intervención de Terapia Ocupacional llevada a cabo con un niño de 4 años diagnosticado al nacimiento con Epidermólisis Bullosa distrófica recesiva.

El niño acude a un centro de atención temprana de la provincia de Alicante, ubicado cerca de su lugar de residencia habitual. Dicho centro es público subvencionado por la Conselleria de Bienestar Social cuyo fin es ofrecer servicios de tratamiento asistencial y/o preventivo de niños/as con problemas de desarrollo o con riesgo de padecerlos por causa de origen prenatal, perinatal o postnatal con edades comprendidas entre 0 y 6 años.

El usuario asiste al centro desde que tiene 1 año, derivado por su médico pediatra. Principalmente recibe atención de Terapia Ocupacional, aunque actualmente el equipo del centro está valorando ampliar su atención con sesiones de fisioterapia debido a que se ha observado la aparición de la sindactilia (fusión congénita o accidental de dos o más dedos de las manos entre sí).

El niño vive con sus padres y un hermano mayor de siete años, quien presenta también el mismo diagnóstico. Existen antecedentes de la enfermedad en la familia por parte de tíos maternos.

El menor acude al colegio en aula ordinaria en horario regular favoreciendo así el máximo desarrollo de sus habilidades y el aprendizaje de convivir con sus iguales.

El centro no dispone de un amplio historial clínico. Los padres únicamente han facilitado informes médicos sobre el seguimiento dermatológico y pediátrico. Actualmente, el niño sigue un tratamiento farmacológico basado en suplementos de hierro y vitamínicos y jarabes para reducir la sensación de picor y dolor que presenta.

La EB se manifiesta en el niño con ampollas y heridas por todo su cuerpo y por lo tanto excepto en sus manos (por sintomatología más leve), todo el resto del cuerpo del niño

está cubierto por vendas, vendaje que se suele cambiar cada 2 días por parte de la madre y una enfermera especializada que acude al domicilio limpiando y desinfectando de forma adecuada las heridas y ampollas.

3. PROCESO DE INTERVENCIÓN DE TERAPIA OCUPACIONAL.

3.1 EVALUACIÓN INICIAL.

Para poder establecer las necesidades, objetivos y programa de intervención de Terapia Ocupacional, se ha llevado a cabo una ~~la~~ evaluación inicial, compuesta por: una **entrevista inicial** a los padres con el fin de obtener información sobre los hábitos y rutinas del niño en cuanto al sueño, alimentación, participación e interacción social...etc.; **observación estructurada** para examinar las habilidades funcionales y juego; y **evaluación estandarizada** de las habilidades sensoriomotoras (motricidad fina y gruesa, funciones y procesamiento sensorial), de las habilidades visomotoras y de escritura.

- **ENTREVISTA INICIAL:**

De la entrevista con los padres, se ha recogido información sobre los siguientes aspectos:

- **Características y circunstancias familiares:** Padre y madre con 39 y 35 años respectivamente. El padre es el que mantiene económicamente a la familia.
- **Embarazo y parto:** embarazo sin complicaciones, y parto a las 39 semanas de gestación.
- **La alimentación:** Los padres refieren ciertas dificultades en la alimentación, en cuanto a la independencia del niño ya que muestra poca colaboración en la actividad; y en la ingesta de alimentos debido a las heridas y ampollas bucales e internas, su alimentación está basada en alimentos líquidos y/o triturados.

- **Hábitos del sueño:** Normalmente es regular, aunque hay ocasiones el niño sufre alteraciones en la rutina del sueño debido a las heridas, ampollas y el dolor.
- **Aseo, vestido:** El niño es totalmente dependiente y no muestra colaboración alguna en el desempeño de estas ocupaciones debido al vendaje en todo su cuerpo.
- **Juego y socialización:** Los padres refieren que el niño suele jugar e interactuar con su hermano y conocidos cercanos, sin embargo, en el colegio, por miedo al roce y por consiguiente la aparición de ampollas y heridas el menor suele aislarse y alejarse de sus compañeros.
- **Lenguaje y comunicación:** Presenta dificultad en la construcción de frases sencillas en español debido a que su lengua materna es el bereber.

- **OBSERVACIÓN ESTRUCTURADA:**

Durante 2/3 sesiones, se ofrecieron y propusieron actividades de juego, y se observó lo siguiente:

- Déficit en las habilidades comunicativas, así como en el tono de voz: la principal dificultad es el desconocimiento del idioma, ya que la lengua materna del niño es el árabe y por lo tanto le cuesta iniciar y/o mantener una conversación sencilla con el terapeuta y pedir ayuda cuando la necesita.
- Hipotonía muscular, lo que podría explicar el bajo nivel de actividad, los movimientos poco coordinados y la falta de habilidades motoras gruesas (no presenta problemas de deambulación, pero sí al saltar y correr) y finas, así como la falta de equilibrio estático y dinámico. No mantiene una correcta postura en la silla, sentándose en el borde de esta gran parte del tiempo.

- **EVALUACIÓN ESTANDARIZADA: ESCALA DE DESARROLLO MERRILL PALMER-R⁴:**

Se administra la Escala de Desarrollo Merrill Palmer – R, herramienta de evaluación global de desarrollo infantil que valora específicamente las 5 siguientes áreas: desarrollo cognitivo, lenguaje y comunicación, desarrollo motor, desarrollo socioemocional y conducta adaptativa de niños con edades comprendidas entre 0 y 6 años. Es una escala que permite obtener una visión completa del nivel del desarrollo del niño, identificar los posibles retrasos, logros evolutivos alcanzados y evaluar la progresión y los cambios en cada una de las áreas previamente mencionadas.

Los criterios de corrección son los siguientes:

- **Puntuación Directa:** Refleja el número de ítems correctos.
- **Puntuación Típica:** Refleja el nivel de desarrollo en las diferentes áreas evaluadas. En Anexo 1 se presenta las puntuaciones obtenidas por nuestro usuario, mostrando puntuaciones muy bajas y, por tanto, alteración en las áreas de motricidad fina, memoria y coordinación visomotora.
- **Puntuación Total Ajustada:** Suma de los puntos obtenidos en los ítems aplicados y los posibles puntos antes del punto de inicio.

3.2 IDENTIFICACIÓN DE NECESIDADES Y PROBLEMAS DEL USUARIO.

De la evaluación realizada, se identifican los siguientes problemas y necesidades:

PROBLEMAS:

- Bajo tono muscular en miembros superiores.
- Bajo tono muscular en miembros inferiores.
- Dificultad en la coordinación visomotora.
- Falta de habilidades de motricidad fina.
- Baja concentración y atención.
- Deficiente comunicación verbal.

NECESIDADES:

- Comunicarse más con sus iguales.

- Participar más en AVD: alimentación, vestido, participación social y juego.

3.3 ESTABLECIMIENTO DE OBJETIVOS Y PRIORIDADES.

De acuerdo con los problemas y necesidades identificadas, los objetivos principales que se establecieron para la intervención llevada a cabo durante 6 meses (entre octubre de 2020 y marzo de 2021) fueron los siguientes:

A) Mejorar las destrezas motoras finas:

- Aumentar fuerza en pinza digital.
- Favorecer movilidad independiente de cada dedo.
- Que sea capaz de pasar una página.
- Abrochar y desabrochar botones.
- Rasgar un papel con los dedos índice y pulgar.
- Enhebrar 4 puntos o más en línea recta.

B) Mejorar las destrezas y habilidades cognitivas:

- Identificar y nombrar tres formas geométricas: cuadrado, círculo, triángulo.
- Discriminar entre iguales y diferentes.
- Imitar trazos verticales y horizontales.
- Mantener la atención y/o concentración durante 10-15 minutos.

C) Mejorar la discriminación táctil:

- Identificar mínimo 3 texturas con ambas manos sin ver.
- Reconocer mínimo 3 objetos al tocarlos sin mirar.

3.4 MODELOS, TÉCNICAS Y ESTRATEGIAS UTILIZADAS

Uno de los modelos en los que se ha basado la intervención planteada es el Modelo de la Ocupación Humana (MOHO)⁵, ya que este nos ayuda a entender la complejidad de interrelación entre la motivación del niño por hacer y aprender, las habilidades que permiten el desempeño ocupacional y los hábitos y rutinas en el hogar, comunidad y la escuela.

Por otra parte, otro modelo importante en esta intervención es el Modelo Biomecánico⁶, modelo que se centra en la intervención sobre las capacidades músculo – esqueléticas y la movilidad funcional necesaria para el desempeño de las ocupaciones. Centra su atención sobre el rango de movimiento, fuerza muscular, resistencia, siempre y cuando no sea debido a causas neurológicas.

Las estrategias que se han aplicado y tenido en cuenta en el plan de intervención son: estrategia rehabilitadora con el objetivo de alcanzar la autonomía personal y una función máxima en el desempeño de sus actividades diarias y, la estrategia preventiva, orientada principalmente a paliar los efectos negativos y los riesgos personales y sociales, así como evitar procesos marginales a través de pautas entregadas y comunicadas a los familiares del usuario.

3.5 FORMULACIÓN Y DESARROLLO DEL PLAN DE INTERVENCIÓN CON EL USUARIO.

El niño acude al centro los lunes a las 11:00 horas. La intervención que se describe en este trabajo se ha llevado a cabo durante seis meses, y por tanto se han realizado 20 sesiones de 45 minutos cada una.

Las sesiones de Terapia Ocupacional se han llevado a cabo en una sala que cuenta con los recursos materiales necesarios para llevar a cabo las actividades planteadas: juegos de construcción, juegos de tuercas y tornillos, tablero de botones etc.

En todas las sesiones se ha seguido la misma estructura: durante los primeros minutos se deja al niño elegir algún juego que le llame la atención y se intenta iniciar y mantener

una pequeña conversación haciendo preguntas sencillas a las que pueda contestar. A continuación, en los siguientes 30 – 35 minutos, se lleva a cabo la sesión planificada y finalmente, en los últimos 5 – 10 minutos, se pide al niño colaboración para recoger la sala. Tras cada sesión, se informa a los padres sobre el desarrollo de la misma.

Algunos ejemplos de las actividades llevadas a cabo durante las sesiones planteadas son las siguientes:

ACTIVIDADES MOTRICIDAD FINA

- Enhebrar hilo en un tablero tanto en vertical y horizontal.
- Hacer pequeñas bolitas con la plastilina con el dedo índice y pulgar.
- Aplastar la plastilina contra la mesa con cada dedo independiente.
- Romper trocitos de papel y hacer bolitas para pegarla en siluetas con formas de animales.
- Abrochar y desabrochar botones grandes.
- Cerrar la cremallera de su propia chaqueta.
- Picar con el punzón una forma geométrica siguiendo el trazado de esta.
- Cortar con las tijeras líneas rectas e irregulares.
- Enroscar y desenroscar figuras con ambas manos de forma alterna.
- Leer / mirar un cuento y pasar página una a una.
- Escribir con el lápiz su nombre y otras letras.

ACTIVIDADES COGNITIVAS

- Reconocer en fichas y dibujar formas geométricas: cuadrado, círculo y triángulo.
- Diferenciar grande y pequeño entre dos objetos iguales.
- Imitar trazos verticales y horizontales en una hoja
- Leer/mirar cuento e ir nombrando los objetos e intentar decir en qué consiste la historia.
- Intentar imitar un patrón en el juego de mosaico y rejilla mientras se va nombrando los colores de cada pinchito.

- Juegos de ir numerando objetos del 1 al 10.
- Enhebrar objetos siguiendo un patrón establecido.
- Desenroscar figuras siguiendo el orden y color indicado por el terapeuta.
- Discriminar forma, tamaño, color de objetos y figuras.
- Montar puzles de animales de 3 piezas y en forma de cubo.

ACTIVIDADES DISCRIMINACIÓN TÁCTIL

- Reconocer figuras de animales sin mirarlos con ambas manos de forma alterna.
- Reconocer con las manos figuras de alimentos sin ver.
- Diferenciar 3 texturas en cada una de las manos sin ver.
- Actividad de grafestesia en las palmas de la mano.

3.6 REEVALUACIÓN Y REVISIÓN DE RESULTADOS OBTENIDOS.

No se ha podido volver a administrar la Escala de Desarrollo Merrill Palmer – R para poder presentar adecuadamente los resultados de la reevaluación en este trabajo. Se ha procedido a realizar una revisión de los objetivos establecidos, y en las siguientes tablas, se identifican aquellos que se han conseguido y los que están en proceso:

AUMENTAR EL DESARROLLO DE DESTREZAS DE MOTRICIDAD FINA

OBJETIVOS	EN PROCESO	CONSEGUIDO
Aumentar fuerza en pinza digital.	☺	
Favorecer movilidad independiente de cada dedo.	☺	
Que sea capaz de pasar una página.	☺	
Abrochar y desabrochar botones.	☺	

Rasgar un papel con los dedos índice y pulgar.		✓
Enhebrar 4 puntos o más en línea recta.		✓

MEJORAR DESTREZAS Y HABILIDADES COGNITIVAS

OBJETIVOS	EN PROCESO	CONSEGUIDO
Identificar y nombrar 3 formas geométricas.		✓
Discriminar entre iguales y diferentes.		✓
Imitar trazos verticales y horizontales.		✓
Mantener la atención y/o concentración durante 10-15 minutos.		✓

TRABAJAR Y MEJORAR LA DISCRIMINACIÓN TÁCTIL

OBJETIVOS	EN PROCESO	CONSEGUIDO
Identificar mínimo 3 texturas sin mirar.	↻	
Reconocer mínimo 3 objetos al tocarlos sin mirar.		✓

4. CONCLUSIÓN:

La inclusión de la Terapia Ocupacional en los equipos multidisciplinares de los servicios de atención temprana es imprescindible, más aún en los procesos de rehabilitación y atención a personas con enfermedades raras, tal y como se ha presentado en este caso de un niño con epidermólisis bullosa, ya que desde la TO se pretende mejorar las capacidades funcionales y lograr cierta autonomía e independencia.

Consideramos en nuestro caso, que la intervención ha sido efectiva ya que se han observado mejoras en las áreas cognitiva y de discriminación táctil. No obstante, no podemos olvidar que hemos encontrado ciertas dificultades en el desarrollo de las sesiones, debido a las heridas, ampollas, cicatrices y la reciente aparición y comienzo de la sindactilia que limitan el desarrollo y desempeño de las actividades en sala. Además, debido a la fragilidad e infecciones en la piel, principalmente en las zonas próximas a los ojos, el niño ha faltado a sus sesiones.

De acuerdo con el desarrollo y pronóstico de la enfermedad, y de este caso en concreto, se irán planteando y adaptando nuevos objetivos, así como estableciendo cambios en el plan de intervención para lograr resultados satisfactorios más a largo plazo.

Los resultados y evidencia científica sobre procesos y programas de intervención de Terapia Ocupacional en EB son escasos tal y como se refiere en el artículo “Occupational Therapy for epidermolysis bullosa: clinical practice guidelines”⁷ cuyos autores indican que es necesario realizar más investigaciones para mejorar la atención y/o tratamiento de las personas que presentan esta patología.

5. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Cañada Núñez F, Perez Santos L, Martinez Torreblanca P, Perez Boluda M. Guía de práctica clínica para el cuidado de la piel y mucosas en personas con epidermólisis bullosa [Internet]. 2009 [cited 25 April 2021]. Available from: https://portal.guiasalud.es/wp-content/uploads/2018/12/GPC_450_EB.pdf.
2. Baquero Fernández, C., Herrera Ceballos, E., López Gutiérrez, J., De Lucas Laguna, R., Romero Gómez, J., Serrano Martínez, M. and Torrelo Fernández, A., 2008. Guía de atención clínica integral de la epidermólisis bullosa hereditaria.
3. Martinez S. L, Muñoz H. F, Suazo G. C. Marco de trabajo para la práctica de Terapia Ocupacional: Dominio & Proceso. 3rd ed. 2014.
4. Gale H R, Sampers J. Merrill - Palmer - R Escalas de Desarrollo [Internet]. 2011. Disponible en: http://www.web.teaediciones.com/Ejemplos/Extracto_Manual_MPR_web.pdf
5. Abelenda J. El Programa de Intervención Temprana en el Estado de Illinois y las Contribuciones del Terapeuta Ocupacional - Parte II [Internet]. 2007. Disponible en : http://www.terapia-ocupacional.com/articulos/Atencion_temprana_terapia_ocupacional_Judith_Abelenda-2.shtml
6. Arraez-Aybar L. La Biomecánica en Terapia Ocupacional [Internet]. 1st ed. 2009. Disponible en: [https://upcommons.upc.edu/bitstream/handle/2099/11706/03%20La%20Biomec%
%c3%a1nica%20en%20Terapia%20Ocupacional.pdf?sequence=1&isAllowed=
y](https://upcommons.upc.edu/bitstream/handle/2099/11706/03%20La%20Biomec%c3%a1nica%20en%20Terapia%20Ocupacional.pdf?sequence=1&isAllowed=y)
7. Jennifer M C, Weisman A, King A, Maksomski S, Shotwell C, Bailie C et al. Occupational therapy for epidermolysis bullosa: clinical practice guidelines. 1st ed. 2019.

6. ANEXOS

A) ANEXO 1.

		Puntuación Directa	Puntuación Típica
BATERÍA COGNITIVA	Índice global	173	86
	Cognición	79	87
	Motricidad Fina	45	91
	Lenguaje receptivo	49	84
	Memoria	15	89
	Velocidad de procesamiento	13	96
	Coordinación visomotora	43	89
	MOTRICIDAD GRUESA		60

