

## Síndrome De Sotos

---

### *¿Qué es un síndrome?*

La palabra síndrome, simplemente quiere decir que un número de características físicas y/o evolutivas ocurren juntas. La ventaja de tener un diagnóstico de un síndrome específico es que te permite aprender como otras personas con el mismo síndrome han progresado, que retos han afrontado y quizá que tipo de intervenciones son de mayor ayuda. Por supuesto, cada niño es un individuo único, y al igual que niños en una misma familia tienen diferentes habilidades y necesidades, también los niños con el mismo síndrome de diagnóstico (en este caso el Síndrome de Sotos).

### *¿Qué es el Síndrome de Sotos?*

Al igual que muchos otros síndromes, el nombre viene del facultativo, Juan Sotos, que lo describió por primera vez en 1964. El nombre inicial que le dio a esta condición es “Gigantismo Cerebral” en referencia a la cabeza de gran tamaño típica del niño con Síndrome de Sotos.

El Síndrome de Sotos, también conocido como gigantismo cerebral, es una condición genética que causa un crecimiento físico excesivo durante los primeros años de vida. Irónicamente, este rápido desarrollo a menudo se acompaña de retrasos en el desarrollo motor, cognitivo y social. El tono muscular es bajo y el habla está marcadamente deteriorada.

Los niños con Síndrome de Sotos son a menudo más altos, pesados y tienen cabezas más grandes que sus iguales. Un niño que aparenta mayor, pero actúa como más pequeño que sus compañeros corre el riesgo de tener baja auto-estima, relaciones tirantes con su familia y compañeros y problemas en el colegio.

Afortunadamente, en la pre-adolescencia la diferencia comienza a cerrarse. El tono muscular mejora firmemente y con ello viene la mejora en el habla. Para muchos individuos, el Síndrome de Sotos simplemente altera el cronometraje del desarrollo; y a pesar del curso temprano, el adulto con Síndrome de Sotos probablemente esté en el rango normal de altura e intelecto.

Muchas condiciones genéticas son obvias al nacer y se puede establecer un diagnóstico claro con pruebas de laboratorio especiales. El Síndrome de Sotos no se encuentra entre ellas. Mas bien, el diagnóstico de este Síndrome se produce con frecuencia meses e incluso años después del nacimiento del niño (después de un largo proceso de preguntarse si cualquier cosa está fuera de lugar, escuchando afirmaciones vagas o proyecciones igual de vagas, adorando cualquier signo de “normalidad” y temiendo en secreto que algo devastador esta a punto de ocurrir).

Más de 150 individuos han sido descritos en la literatura médica. 2/3 eran varones. La verdadera incidencia y rango de consecuencias de este síndrome no se conoce. La mayoría de los individuos acudían para su evaluación debido a retrasos significativos en el desarrollo. Es muy probable que existan muchos individuos adultos con este síndrome a los que nunca se les haya diagnosticado y probablemente no se les va a diagnosticar por que no han tenido dificultades significativas.

*¿Cuáles son las características físicas del Síndrome de Sotos?*

La característica física más obvia es una cabeza grande en la niñez. Los niños suelen ser grandes cuando nacen. El crecimiento es más rápido en los cuatro primeros años de vida, después disminuye acercándose a un ritmo de crecimiento normal.

A la edad de 10 años la mayoría de estos niños, han alcanzado una altura característica de un niño de 14 o 15 años. Es importante tener en cuenta la edad del niño y no el tamaño (*su gran tamaño hace que otras personas esperen que la conducta del niño sea la de un niño mayor*). La altura final del adulto se puede alcanzar mucho antes de lo que generalmente se espera. La altura de estos niños está relacionada con la altura de los padres, además del efecto del síndrome (tienden a ser un poco más altos que los padres).

La cabeza es relativamente grande (macrocéfalo) con una frente prominente y una línea de cabello retroactiva. El paladar usualmente es alto y la barbilla puede parecer prominente. Los ojos parecen estar separados e inclinados hacia abajo en algunos niños. La mitad de estos niños parecen desarrollar los dientes prematuramente.

- **Las características físicas descritas anteriormente se hacen menos evidentes a medida que el niño madura y pueden no ser obvias de adulto.**

*¿Cuál es la causa del Síndrome de Sotos?*

La causa no es conocida. La mayoría de los casos son esporádicos (esto quiere decir que sólo una persona en la familia tiene este síndrome), sin embargo, en algunas familias parece existir un patrón de herencia. Antes de poder formular conclusiones con relación al patrón de la herencia, se necesitaría mucha más información.

*¿Cómo se diagnostica?*

No hay pruebas específicas para el diagnóstico, se basa en el reconocimiento de los rasgos físicos. Los rayos X (de la mano y muñeca) para determinar la madurez de

los huesos pueden ser útiles y suele haber un adelanto de 2-3 años. Esto quiere decir, que la edad de los huesos parece mayor que su edad cronológica.

Ya que el diagnóstico con frecuencia no es inmediatamente aparente, se suelen considerar varios diagnósticos previos al de "Síndrome de Sotos". Esto es muy duro para los padres.

- **Actualmente no es posible hacer el diagnóstico antes del nacimiento.**

*¿Cuáles son las necesidades de cuidado especiales?*

En la infancia, algunos niños con este síndrome pueden tener problemas a la hora de comer debido al bajo tono muscular. Con frecuencia los padres informan de un mayor número de catarrros, infecciones de oído, problemas respiratorios y alergias. La pubertad a veces se adelanta.

El 14% de los niños resultaron tener diabetes (si se tiene la sospecha lo mejor es hacer una evaluación médica).

Se recomienda un examen periódico por un oftalmólogo debido a las dificultades de coordinación de los movimientos de los ojos (estrabismo).

El bajo tono muscular puede llevar a un desarrollo en curva de la espina además de problemas posicionales como una pronación de los tobillos. Esto debe ser controlado por el cuidador físico del niño.

Al igual que en otros síndromes de crecimiento excesivo puede haber un riesgo en el desarrollo de tumores abdominales. Aunque esto no está comprobado, puede ser prudente hacer una revisión periódica.

*¿Cómo afecta al desarrollo del niño?*

La preocupación por el desarrollo suele surgir entre los 18 meses y los 2 años de edad, cuando los niños muestran retrasos motores. Los niños con Síndrome de Sotos suelen ser patosos y tienen una dificultad particular a la hora de coordinar o planificar los movimientos motores (por ejemplo: ser capaces de juzgar tamaños y distancias y como su cuerpo se mueve por el espacio). Esto puede estar relacionado a su rápido crecimiento.

El habla y el lenguaje son un áreas que a menudo se encuentran afectadas. Los niños tienden a desarrollar un habla tardía y puede entenderseles con dificultad. Los niños comprenden muchos más de lo que son capaces de decir o expresar. Los padres pueden oír a los profesores decir, que las habilidades receptivas del niño son mayores que sus habilidades expresivas. A pesar de que algunos niños empiezan a hablar más tarde de lo usual, a la edad del colegio suelen alcanzar el mismo nivel que sus compañeros.

Parece haber una variedad tremenda en las capacidades, pero no un patrón predictivo de los puntos débiles y fuertes. Algunos niños muestran un retraso general, otros parecen tener problemas de aprendizaje específicos. La concentración y la atención parecen ser un reto para muchos niños. Algunos han sido descritos como hiperactivos.

Comúnmente, los padres y los profesores dicen que estos niños, tienen dificultades de conducta en el colegio y en casa. No sabemos el motivo exacto. Puede ser que su gran tamaño haga que la gente espere otro tipo de comportamiento. Estas expectativas añadidas a la dificultad en el lenguaje pueden llevar a la frustración del niño.

*¿Hay preocupaciones en el día a día?*

El cuidado diario de un niño con síndrome de Sotos puede diferenciarse muy poco del cuidado que se da a otro niño. Sin embargo, algunos niños con este síndrome enferman con frecuencia, necesitando por lo tanto muchas visitas al médico.

Excepto en la infancia, la alimentación parece no ser una dificultad mayor. Algunos niños con bajo tono muscular tienden a resistir masticar comida sólida, puede causar retos en el niño a la hora de vestirse, de cepillarse los dientes, al atarse los zapatos, etc., pero estas habilidades se aprenden. Actividades diarias como meter al niño en la silla del coche pueden resultar más laboriosas debido al gran tamaño y peso del niño.

Los problemas de coordinación física pueden crear una preocupación sobre la seguridad del niño; algunos niños se caen con frecuencia y pueden tener dificultades con triciclos y otros juguetes.

Los padres dicen que sus hijos se hacen entender a pesar de que su habla no es clara. Los niños con síndrome de Sotos son como todos los niños: cariñosos, les gusta jugar, que se les lea un cuento, tienen personalidad propia y a veces pueden ser irritantes.

*¿Hay necesidades de educación especiales?*

Aunque los niños con síndrome de Sotos comparten algunas características entre ellos, cada niño es único. Una evaluación individual es necesaria para ver sus necesidades específicas, sus puntos fuertes y débiles etc. Es importante darle el tiempo suficiente para responder, a menudo son capaces de hacer lo que se le pide, pero necesitan más tiempo. Una buena autoestima se puede alentar usando elogios apropiados en el colegio y en casa.

La terapia de habla y de lenguaje es muy importante (logopedia). Los logopedas dicen que una situación que proporcione una gran estructura y baja distracción es la más efectiva. Buscar una manera de comunicarse lo antes posible puede aliviar la frustración de todos los de la familia.

Trabajar con un terapeuta puede ayudar con el bajo tono muscular y la planificación motora. Los profesores y padres comentan que después de un estirón el niño puede necesitar *reaprender* las habilidades motoras que tenían antes. Fortalecer las habilidades motoras puede ayudar al niño a funcionar independientemente en el colegio y en casa.

Planificar un programa enfocado hacia las habilidades sociales puede servir de gran ayuda para algunos niños. Muchos padres dicen que aunque sus hijos están contentos y cooperadores en casa, sus niveles de actividad, problemas de coordinación y de habla, pueden derivar en problemas conductuales cuando se encuentran en un grupo con otros niños. La interacción social temprana con otros niños les ofrece la oportunidad de aprender conductas adecuadas a su edad.

Una madre decía que a su hijo le resultaba más fácil jugar con niños mayores. También es importante informar al niño antes de tiempo de como puede ser la situación en la que se va a encontrar y que es lo que puede pasar. Las transiciones pueden ser especialmente difíciles, ayudar al niño con estrategias de afrontamiento le puede ser muy útil. Con apoyo los niños aprenden las habilidades sociales que les permitirán jugar con niños más pequeños.

*\*Un consejo final de una madre: "El síndrome de Sotos no es el fin del mundo. Recoge toda la información que puedas. Léela. Estúdiala. Compártela con los profesores, terapeutas, doctores, y quien trate con tu hijo. Y acuérdate de que todos somos diferentes y todos tenemos nuestras debilidades y nuestros puntos fuertes. Encuentra los puntos fuertes de tu hijo y adelante"*

*la intervención precoz es importante. Programas como estimulación precoz, terapia ocupacional, terapia física, logopedia y educación adaptativa pueden ser de gran ayuda en el desarrollo de su hijo*