

Síndrome de rubéola congénita

Embriopatía rubéolica
Rubéola congénita malformativa
SRC

Esta ficha reúne información de ayuda a los profesionales implicados en la atención de la discapacidad en su trabajo de evaluación y acompañamiento de personas que padecen estas enfermedades raras. En ningún caso, sustituye a una evaluación individual.

Breve descripción del síndrome de rubéola congénita

Adaptado de la enciclopedia de Orphanet para profesionales [1]

- *Definición:* El síndrome de rubéola congénita (SRC) es una embriopatía infecciosa que se produce por infección del virus de la rubeola durante la gestación afectando a la madre y al feto. El SRC puede provocar **sordera, cataratas** y muchas otras manifestaciones permanentes que incluyen **secuelas cardiacas y neurológicas**.
- *Epidemiología:* El SRC podría afectar a alrededor de 100.000 niños cada año, principalmente en los países en vías de desarrollo.
- *Clínica:* Si se adquiere durante el transcurso de las 8 a 10 primeras semanas de embarazo, la infección por el virus de la rubéola puede producir numerosas anomalías fetales (hasta el 90% de los casos) que incluyen **anomalías neurológicas (microcefalia), oftálmicas (cataratas, microftalmia, glaucoma, retinopatía pigmentaria, coriorretinitis), auditivas (sordera neurosensorial), cardíacas (estenosis de la arteria pulmonar periférica, persistencia del canal arterial o comunicación interventricular, etc.)**, e incluso aborto espontáneo o muerte fetal. Una infección más tardía en el transcurso del embarazo está asociada con una disminución del riesgo de anomalías congénitas. Es poco frecuente observar anomalías fetales tras una infección materna que se produzca después de la semana 16 de embarazo. No obstante, se puede observar una **sordera neurosensorial** tras una infección adquirida hasta la semana 20 de embarazo. Además, se han descrito otros síntomas que incluyen: **meningoencefalitis, neumonía intersticial, hepatitis con ictericia (en el transcurso de las 24 horas siguientes al nacimiento), hepatoesplenomegalia, púrpura, estrabismo, glaucoma congénito y retraso del desarrollo**.
- *Etiología:* En las mujeres embarazadas, el virus infecta a la placenta y al feto. Los niños afectados por el SRC pueden excretar el virus durante más de un año en las secreciones faríngeas y en la orina.
- *Manejo y pronóstico:* Actualmente, no existe un tratamiento para la rubéola o el SRC. Se recomienda **vacunar a los adolescentes y a las mujeres en edad fértil**. El pronóstico de la infección congénita depende del momento del embarazo en el que se produjo la rubéola materna. El niño infectado que sobrevive al periodo neonatal puede presentar **graves problemas del desarrollo (por ejemplo deficiencias visuales y auditivas)** y tener un **riesgo incrementado de retraso del desarrollo**, incluyendo **autismo, diabetes tipo I y tiroiditis**. En los pacientes afectados por el SRC se ha observado **una encefalopatía progresiva que se asemeja a una leucoencefalitis esclerosante subaguda**.

El síndrome de rubéola congénita – Enciclopedia Orphanet de la Discapacidad

www.orpha.net/data/patho/Han/Int/es/RubeolaCongenita_Es_es_HAN_ORPHA290.pdf

La discapacidad en el curso del síndrome de rubéola congénita

Extraído de la Enciclopedia Orphanet para el público en general [2]

- **¿Qué situaciones de discapacidad pueden derivarse de las manifestaciones de la enfermedad?**

El SRC no afecta a todos los niños de la misma forma y algunos no desarrollan al mismo tiempo una deficiencia visual, auditiva e intelectual. Los niños afectados por una **sordera congénita** tienen **dificultades para la adquisición del habla y de la articulación del lenguaje**: en caso de ausencia de un abordaje adecuado puede verse comprometida la comunicación con consecuencias en la escolarización, la vida profesional y social.

En los bebés con **deficiencias visuales o invidentes, la adquisición y el desarrollo de la marcha están alterados**. El niño invidente desde el nacimiento debe familiarizarse con el entorno mediante los otros sentidos de los que dispone. El periodo crítico es aquel en el que el niño comienza a explorar su entorno, hacia el tercer o cuarto mes de vida. En estos niños, todos los procesos que permiten desarrollar la percepción, la emoción, las habilidades motoras y también la atención, la toma de decisiones y la memoria (desarrollo cognitivo) están parcialmente bloqueados por esta deficiencia.

Las personas afectadas por una **deficiencia congénita auditiva y visual** se enfrentarán a **dificultades para efectuar por sí solos ciertas actividades de la vida cotidiana, para desplazarse y para comunicarse con los demás**.

- **¿Cuáles son las ayudas disponibles para prevenir y limitar las situaciones de discapacidad?**

Manejo de las afectaciones auditivas

Una vez que se dispone de diagnóstico, se puede proponer el uso **de dispositivos (audífonos)** convencionales. Son dispositivos colocados detrás de la oreja que amplifican electrónicamente el volumen del sonido. Si la sordera es profunda y no hay suficiente mejoría con este tipo de prótesis, para poder percibir y entender las palabras, se propondrá un **implante coclear**. Se trata de un dispositivo electrónico del cual una parte se coloca en el oído interno en el transcurso de una intervención quirúrgica. Muchas personas que disponen de un implante coclear son capaces de comprender el habla sin necesidad de leer los labios, siendo también posible la comunicación telefónica. El implante coclear permite recuperar la percepción auditiva, pero no sustituye al oído y es necesaria una reeducación auditiva. Esta intervención precoz permite a los niños pequeños acceder al mundo sonoro, lo que les facilita también, posteriormente, el aprendizaje del habla y la mejora de su calidad de vida. Una **reeducación auditiva (seguida de logopedia)** es indispensable para que el niño pueda sacar provecho a su implante.

El síndrome de rubéola congénita – Enciclopedia Orphanet de la Discapacidad

www.orpha.net/data/patho/Han/Int/es/RubeolaCongenita_Es_es_HAN_ORPHA290.pdf

| marzo de 2017

Otros **dispositivos** que ayudan a las personas afectadas por una sordera grave son los **sistemas luminosos de alerta y los equipos de comunicación telefónica para personas con discapacidad auditiva**.

Manejo de las afectaciones visuales

La detección precoz de las afectaciones visuales y el abordaje por parte de equipos especializados en terapia oculomotora permiten, en la medida de lo posible, la adaptación de las lentes correctoras y la asistencia del niño hasta la edad adulta.

Cuando la deficiencia visual es incapacitante, la **reeducción en habilidades de la vida diaria (HVD)** permite a las personas adquirir una mayor autonomía individual, social y profesional. Después de haber analizado sus dificultades, el educador en HVD aporta las ayudas técnicas necesarias para su autonomía, como por ejemplo la adaptación del mobiliario. Para ello, se pueden realizar simulaciones de actividad o de trabajo cercanas a la vida cotidiana, consiguiendo así una especie de interfaz entre el afectado y su entorno. También se pueden diseñar y producir aparatos que faciliten el acceso a la autonomía personal.

Se pueden proponer **ayudas para “baja visión”** cuando la visión central que controla la visión precisa (agudeza visual) está afectada. Se trata de **ayudas ópticas** como lentes de aumento, lupas, telescopios o **ayudas no-ópticas** que consisten en un conjunto de artículos susceptibles de facilitar las actividades de la vida cotidiana: libros y revistas con caracteres grandes, juegos de cartas con números grandes, teléfonos y calculadoras con caracteres grandes o relojes parlantes, por ejemplo. En última instancia las **ayudas electrónicas**, como los sistemas de televisión con aparatos de aumento y los dispositivos de lectura informatizada integrada, son útiles en determinadas circunstancias.

Los **instructores de movilidad**, mediante la reeducación, ayudan a las personas a desplazarse con seguridad tanto en el interior como en el exterior. Esta reeducación ayuda a la persona a **familiarizarse mejor con su entorno y lograr una mejor orientación**.

Otros abordajes

Para facilitar la adquisición del lenguaje, es imprescindible un abordaje por un **logopeda**, desde el primer o el segundo año de vida.

En los niños pequeños, los problemas de audición y de la vista a menudo dificultan el desarrollo. El abordaje por un **experto en psicomotricidad** es muy importante para compensar estas deficiencias. Este ayuda al niño a situarse bien en el espacio, a ganar confianza en sí mismo, etc.

La **fisioterapia**, puesta en marcha desde la constatación de las dificultades motoras, es esencial en la asistencia del niño. Esta facilita la adquisición y mejora de la marcha. Puede comenzar a partir de los 8-10 meses de edad para lograr la sedestación adecuada del niño. Es importante la continuidad en la realización de ejercicios de fisioterapia en la adolescencia y en la edad adulta para retener los beneficios adquiridos.

La **terapia ocupacional** enseña al niño a practicar actividades manuales y le estimula para que realice actividades cotidianas. Permite desarrollar su independencia y su interacción con el entorno cotidiano y familiar.

- **“Vivir con”: las situaciones de discapacidad diaria**

Las deficiencias auditivas y visuales repercuten en la vida familiar, la escolarización, la vida profesional y social. Las principales situaciones de discapacidad asociadas a estas deficiencias conciernen a la comunicación, la gestión de la vida diaria y los desplazamientos. La vida de estos niños varía según las afecciones congénitas y las manifestaciones tardías de la enfermedad.

¿Cuáles son las consecuencias del síndrome de rubéola congénita en la vida diaria y familiar?

El primer año de vida puede ser una etapa particularmente difícil si el recién nacido sufre afectaciones inflamatorias transitorias y debe permanecer varias semanas hospitalizado. Más adelante, las sucesivas hospitalizaciones para determinadas operaciones de cataratas, de glaucoma y posiblemente de malformaciones cardíacas pueden distanciar al niño de su familia y obstaculizar su desarrollo.

Es importante crear un entorno lo más seguro posible. La familia debe poder disponer de un medio de comunicación con el niño, independientemente de su discapacidad.

El apoyo es indispensable y algunos padres deben reducir o abandonar su actividad profesional para ocuparse de su hijo. También puede suceder que la familia deba trasladar su domicilio para aproximarse a las instituciones que puedan atender al afectado. Consecuentemente, pueden surgir preocupaciones financieras, técnicas y administrativas.

Las personas en el entorno de los afectados (padres, cónyuges, hermanos, etc.) que ejercen un papel de “cuidadores” deben recibir apoyo psicológico que les permita mejorar su calidad de vida y, por consiguiente, también la de la persona a la que ayudan.

¿Cuáles son las consecuencias del síndrome de rubéola congénita en la comunicación y la escolaridad?

En general, los niños con deficiencias visuales se comunican oralmente. Los niños que presentan sordera, especialmente si se les coloca audífonos o implantes pronto (antes de los 3 años de edad), pueden comunicarse oralmente. Se puede utilizar la lectura de labios (identificación de los sonidos pronunciados mediante la lectura de los labios), ya sea mediante el lenguaje de signos o la palabra complementada (LPC: código manual de sonidos del español que permite una percepción completa y sin ambigüedad del español oral).

En el caso de las personas con deficiencias auditivas y visuales, es necesario el aprendizaje de los medios de comunicación no visuales o táctiles (que se hacen por contacto) como la escritura táctil, la lengua de signos táctil (LST), o el Braille, entre otros.

El modelo de intervención educativa que se lleva a cabo en España con el alumnado con ceguera o deficiencia visual grave, es un modelo de intervención que está posibilitando la inclusión académica y social de los mismos.

Para ello, la [ONCE](#) firma convenios de colaboración con todas las administraciones educativas de las Comunidades Autónomas. A través de estos convenios, los alumnos cuentan con todos los recursos del sistema ordinario y, además, los específicos de la ONCE a través de sus Centros de Recursos Educativos (CRE), ubicados en Alicante, Barcelona, Madrid, Pontevedra y Sevilla, que prestan servicios de atención directa y servicios complementarios.

Actualmente, más del 98% del alumnado con discapacidad visual se escolariza en colegios ordinarios, en su pueblo, barrio o ciudad de residencia, siguiendo el currículum escolar oficial.

Este alumnado recibe una atención complementaria en función de sus necesidades específicas relacionadas con la discapacidad visual (enseñanza del sistema braille, nuevas tecnologías, autonomía personal, orientación y movilidad, competencia social, etc.), que es la que le proporcionan los profesionales especializados de los Equipos Específicos de atención educativa a la discapacidad visual.

Asimismo, la ONCE dispone de una Unidad Técnica de Sordoceguera cuyo objetivo es velar por la especificidad de la atención en todos los servicios, mediante el asesoramiento, la formación de profesionales, la elaboración de materiales, la investigación de nuevos recursos y la propuesta de acciones que tengan por objeto mejorar la calidad de vida de los afiliados con sordoceguera. Para que este objetivo tenga alcance en todo el Estado, la ONCE cuenta además con Profesionales Especialistas en Sordoceguera en distintas zonas.

La comunicación con un niño sordociego desde el nacimiento requiere una atención y unos conocimientos muy específicos por parte de las personas de su entorno. Es muy importante crear las condiciones propicias para una comunicación lo más pronto posible. Es necesaria la asistencia por un profesional especializado y es recomendable mantener informados a los educadores sobre la evolución de la enfermedad y darles a conocer las pautas a adoptar con un alumno que presenta este tipo de deficiencias. Conviene asimismo que los educadores estén informados sobre los medios auxiliares (aparatos de lectura, ordenadores adaptados, lupas, lentes de aumento, etc.) de los que el alumno está equipado y sobre las condiciones necesarias para una máxima explotación del potencial visual (iluminación, contrastes, colores, etc.) y auditivo (situar al alumno en primera fila en clase, evitar hablar a la vez, etc.). La elección de un modo de comunicación y de una escolarización necesita que padres e hijo, en edad de comprender, tengan acceso a toda la información necesaria para poder tomar decisiones.

El síndrome de rubéola congénita – Enciclopedia Orphanet de la Discapacidad

www.orpha.net/data/patho/Han/Int/es/RubeolaCongenita_Es_es_HAN_ORPHA290.pdf

| marzo de 2017

La formación de los familiares cuidadores en estas formas de comunicación es importante.

La legislación española establece la obligación de las administraciones educativas de asegurar los recursos necesarios para los alumnos que presentan necesidades educativas especiales. Los mecanismos de refuerzo que deberán ponerse en práctica tan pronto como se detecten dificultades de aprendizaje podrán ser tanto organizativos como curriculares. Entre otras medidas, podrán considerarse el apoyo en el grupo ordinario, los agrupamientos flexibles o las adaptaciones del currículo. Por tanto, el centro escolar deberá poner en marcha un plan de acogida para facilitar la integración y la resolución de las dificultades que pueda encontrar el niño.

¿Cuáles son las consecuencias del síndrome en la vida profesional?

El nivel de autonomía del adulto va a depender del grado de gravedad de la enfermedad y de las prácticas educativas y sociales, pero también del compromiso y el apoyo de las familias.

Algunos serán muy dependientes y no podrán vivir solos, por lo que precisarán ser acogidos en las instituciones especializadas en el cuidado de adultos. Otros, por el contrario, desarrollarán capacidades de comunicación y de autonomía que les permitirán desenvolverse, tener un trabajo y vivir solos.

Uno de los objetivos básicos de la política de empleo de trabajadores con discapacidad es su integración en el sistema ordinario de trabajo o, si no es posible, su incorporación al sistema productivo mediante la fórmula especial de trabajo protegido.

Para el cumplimiento de este objetivo, la normativa contempla diferentes medidas que fomentan el empleo de los trabajadores con discapacidad, tales como el establecimiento de un sistema de intermediación laboral, el empleo con apoyo, los enclaves laborales, o la regulación de medidas de acción positiva en las políticas activas de empleo.

Las iniciativas dirigidas a fomentar el empleo de las personas con discapacidad se agrupan según vayan destinadas a facilitar la incorporación al empleo ordinario o al empleo protegido. Existen además otras medidas, como los centros ocupacionales, que no son propiamente una modalidad de empleo, sino una actividad asistencial.

Para más información, puede consultar los siguientes enlaces:

- [Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad > Empleo y discapacidad](#)
- [Servicio de Información sobre Discapacidad > Empleo y Protección Económica de la Discapacidad](#)

1. Syndrome de rubéole congénitale. Encyclopédie Orphanet pour professionnels, septembre 2015. Dr Christelle VAULOUP-FELLOUS, éditeur expert.

www.orpha.net/consor/cgi-bin/Disease_Search.php?lng=FR&data_id=575&Disease

2. Le syndrome de rubéole congénitale. Encyclopédie Orphanet Grand Public, janvier 2016. Avec la collaboration de : Pr Daniel Floret, Pédiatre et consultant hospitalo-universitaire en infectiologie pédiatrique à l'hôpital Femme-Mère-Enfant de Bron, Président du Comité technique des vaccinations au Haut conseil de la Santé publique - Dr Christelle Vauloup-Fellous, Laboratoire de Virologie, Coordinatrice du Centre national de référence des Infections Rubéoleuses Materno-foetales Hôpital Paul Brousse, Villejuif - CRESAM, Centre national de Ressources pour Enfants et Adultes Sourdaveugles et Sourds Malvoyants.

www.orpha.net/data/patho/Pub/Int/fr/LeSyndromeRubeoleCongenitale_FR_fr_PUB_ORPHA290.pdf

3. Traducción de la versión francesa de 2016, adaptada por Orphanet-España y validada por la Dra. Gema Esteban Bueno, médico de familia de la Unidad de Gestión Clínica Garrucha, AGSNA, Almería, Miembro del Grupo de Trabajo SEMFyC sobre "Genética Clínica y ER", coordinadora grupo Clínico Español Síndrome de Wolfram de la AEIASW, marzo de 2017

Documento realizado por Orphanet y editado con el apoyo de la CNSA, marzo de 2017



El síndrome de rubéola congénita – Enciclopedia Orphanet de la Discapacidad

www.orpha.net/data/patho/Han/Int/es/RubeolaCongenita_Es_es_HAN_ORPHA290.pdf

| marzo de 2017