

Información sobre las características de funcionamiento de las personas con Síndrome de Williams para empleadores.

Ruth Campos, Elena Martínez, Pastora Martínez y María Sotillo.

Unidad de Apoyo Psicológico al Síndrome de Williams (CPA - Universidad Autónoma de Madrid).

■ **¿En qué consiste el Síndrome de Williams?**

El síndrome de Williams (en adelante SW) es un trastorno de origen genético con una prevalencia estimada de 1 por cada 7500 a 20.000 nacimientos (Morris, Demsey, Leonard, Dilts y Blackburn, 1988; Strømme, Bjørnstad, Ramstad, 2002). Es por tanto una enfermedad poco frecuente, que se diagnostica habitualmente en la infancia y que acompaña al individuo durante toda su vida.

Como manifestaciones clínicas, el síndrome presenta un conjunto de rasgos faciales característicos, y se asocia con diferentes alteraciones sistémicas: cardiovasculares, metabólicas, oculares, musculoesqueléticas, digestivas, renales y neuroanatómicas (para una revisión de los aspectos médicos Navarro y Sotillo, 1998).

Junto a las manifestaciones físicas y las alteraciones sistémicas, las personas con SW presentan un perfil peculiar de funcionamiento cognitivo. A pesar de que su inteligencia se sitúa por lo general en un rango de entre 50 a 70 puntos de cociente intelectual (Udwin y Yule, 1991), su perfil cognitivo les diferencia de otras personas con discapacidad intelectual. En general, el fenotipo cognitivo en SW implica un patrón desigual entre distintas habilidades, con dificultades particulares en las capacidades espacio-constructivas, motoras, de cognición numérica, solución de problemas y planificación, junto a un mejor funcionamiento en habilidades de procesamiento de caras, de lenguaje y de relación social, además de unas relativamente buenas habilidades musicales en algunos casos (para una revisión general de estos aspectos: Bellugi, Lichtenberger, Jones, Lai y St. George, 2000; Dykens, Hodapp y Finucane, 2000; Mervis, Robinson, Bertrand, Morris, Klein-Tasman y Armstrong, 2000; Sotillo, García-Nogales y Campos, 2007).

A continuación se exponen algunas características del funcionamiento cognitivo en SW, atendiendo a sus capacidades principales, y también a algunas de sus dificultades, así como un conjunto de recomendaciones para empleadores interesados en contratar a personas con esta condición del desarrollo, con el objetivo de que facilitar el ajuste entre las competencias de estas personas y los puestos de trabajo más adecuados para ellas¹.

■ **Capacidades de las personas con Síndrome de Williams**

- **Competencias de relación social:** Las personas con SW disfrutan enormemente del contacto social. Las personas de su entorno y los profesionales que trabajan con ellos coinciden en describirlas como sociables, empáticas y muy motivadas para la relación con otros.

¹ Algunas de estas estrategias han sido tomadas de la Guía "Adults with Williams Syndrome: Guidelines For Employers & Supervisors", escrita por Orlee Udwin, Mark Davies, Chris Stinton y Patricia Howlin y publicada por la *Williams Syndrome Foundation* de Reino Unido.

Suelen ser hábiles detectando la emoción de otras personas a partir de su expresión facial (p. e. sus familiares refieren cómo se dan cuenta a menudo de si los demás están tristes). Tienden a preocuparse por agradar a los demás, y en general no tienen dificultades para establecer una conversación con desconocidos y disfrutan conociendo a gente nueva (Dilts, Morris y Leonard, 1990; Dykens y Rosner, 1999; Gosh y Pankau, 1996; Jones, Bellugi, Lai, Chiles, Reilly, Lincoln y Adolphs, 2000; Tager-Flusberg y Sullivan, 2000).

- **Lenguaje y habilidades comunicativas:** Las personas con SW muestran unas habilidades lingüísticas relativamente buenas en relación con su nivel de desarrollo. En ocasiones se refiere un léxico desarrollado (sobre todo referido a sus temas de interés), un buen uso de las reglas gramaticales en relación con su nivel evolutivo general, y unas aceptables habilidades narrativas (Bellugi et al., 2000; Clahmsen y Almazan, 1998; Jones et al., 2000).
- **Memoria:** Las personas con SW tienen muy buena memoria para sonidos y palabras (Udwin y Yule, 1990; Vicari, Brizzolara, Carlesimo, Pezzini y Volterra, 1996; Wang y Bellugi, 1994). También muestran buenas habilidades de recuerdo de rostros, de forma que en tareas de reconocimiento facial y memoria de caras tienen un rendimiento similar al de personas sin alteraciones del desarrollo (Bellugi, Bihle, Jeringan, Trauner y Doherty, 1990, Udwin y Yule, 1991).
- **Competencias académicas:** Aunque existen muchas diferencias en el nivel de competencia curricular que alcanzan las personas con SW (en función de su nivel de desarrollo, de la modalidad educativa), en general suelen alcanzar habilidades básicas de lectoescritura, de manejo de operaciones aritméticas y de conocimientos generales. La mayoría de las personas con SW consiguen desarrollar alguna competencia de descodificación en la lectura, y algunas personas con SW son capaces incluso de leer textos relativamente complejos (Howlin, Davies y Udwin, 1998; Laing, Hulme, Grant y Karmiloff-Smith, 2001). Habitualmente son capaces de escribir, si bien el hecho de que la escritura exija además competencias de psicomotricidad fina hace que en ocasiones les resulte más sencillo escribir con un ordenador que hacerlo a mano.

■ **Dificultades de las personas con SW:**

- **Competencias de relación social:** En ocasiones la falta de reserva ante los desconocidos de las personas con SW puede suponer una preocupación para sus familias. Se aproximan a los extraños de forma muy familiar, para comenzar una conversación, a veces sobre temas que normalmente suelen considerarse privados. Algunos adultos con SW realizan demostraciones de afecto que son perfectamente aceptables en niños (p. e. abrazar, dar besos), pero que no son consideradas tan apropiadas en adultos ante personas que no son muy cercanas. Estos comportamientos ilustran las dificultades de comprensión de las relaciones sociales y en ocasiones pueden suponerles problemas de aceptación. Desde pequeños suelen preferir la compañía de los adultos, y de adultos prefieren relacionarse con personas sin discapacidad intelectual y tratan de establecer relaciones con los profesionales de los servicios más que

con otros usuarios (p. e. con los coordinadores en el trabajo, en lugar de con otros compañeros con discapacidad intelectual).

Sus buenas habilidades verbales les permiten iniciar contactos sociales de carácter superficial, sin embargo tienden a mostrar dificultades de ajuste. A menudo son demasiado directos, y pueden contar cosas poco adecuadas al contexto. Esos comportamientos no son malintencionados, pero pueden molestar o resultar incómodos a personas no habituadas a interactuar con adultos con SW.

Las personas con SW pueden buscar la atención de los demás realizando comentarios, preguntas o incluso reprimiendo a otros, conductas que pueden hacer pensar que son maleducados o demasiado mandones, si estas características no son previamente explicadas a sus compañeros.

Las personas con este diagnóstico suelen ser muy sensibles a las manifestaciones de desaprobación de los demás. Sus dificultades para comprender las sutilezas de la interacción social y su tendencia a comprender el lenguaje de forma literal (Sullivan, Winner, y Tager-Flusberg, 2003; Thomas, Van Duuren, Purser, Mareschal, Ansari, y Karmiloff-Smith, 2010) pueden hacer que se sientan ofendidos y dolidos ante situaciones de broma, o ante comentarios que no tratan de ser hirientes.

- **Lenguaje y habilidades comunicativas:** Las habilidades comunicativas de las personas con SW pueden dar la impresión de un nivel de funcionamiento cognitivo por encima de sus habilidades reales. A pesar de que son conversadores fluidos, muestran dificultades de ajuste al contexto, relacionadas con los problemas de comprensión social que describíamos. Su discurso puede ser inapropiado y repetitivo, especialmente cuando hablan de los temas en los que muestran un particular interés. También tienden a exagerar y dramatizar determinados acontecimientos (p. e. los relacionados con enfermedades) en conversaciones con los otros. Habitualmente tienen dificultades de comprensión, y muestran un lenguaje inapropiado que se relaciona con el uso de palabras que sin embargo no comprenden del todo.

En la conversación suelen tener dificultades para considerar la información que tiene el otro o para comprender otros puntos de vista. A menudo realizan preguntas para iniciar el contacto social, no siempre ajustadas al contexto ni al grado de familiaridad con el interlocutor, y tienen problemas para respetar el tema en curso y para mantener los turnos de palabra. También suelen mostrar dificultades con la comunicación no verbal, en el contacto ocular, bien por exceso (i. e. miran a la otra persona con mucha intensidad y durante periodos demasiado largos de tiempo) o por defecto (i. e. en ocasiones no mantienen contacto ocular), y para respetar el espacio personal del otro (i. e. se acercan demasiado a la persona con la que están hablando).

- **Habilidades visoespaciales y manipulativas:** Las personas con SW tienen dificultades cuando tienen que realizar tareas motoras de coordinación fina y gruesa, y en tareas de discriminación visual, cuando deben orientarse en el espacio y en el tiempo, y cuando deben juzgar distancias, profundidades y direcciones (Bellugi et al, 1990; Dilts et al, 1990). Incluso actividades aparentemente simples como bajar una escalera o caminar sobre una superficie irregular puede suponerles un esfuerzo considerable. Suelen tener miedo a las alturas, y

pueden mostrar dificultades en actividades como cruzar la calle porque tienen problemas para juzgar de forma correcta la velocidad y distancia de los coches. El déficit de las personas con SW en psicomotricidad fina se manifiesta en dificultades con tareas manipulativas complejas como abrocharse los botones o atarse los cordones.

- **Competencias académicas:** Algunas personas con SW pueden tener dificultades de grafomotricidad (p. e. para sujetar el lapicero), que como se ha explicado pueden superar fácilmente escribiendo en otro soporte (ordenador). También presentan dificultades en la realización de operaciones aritméticas (Ansari, Donlan, Thomas, Ewing, Peen y Karmiloff-Smith, 2003; Udwin, Davies y Yule, 1996), lo que implica que habilidades como el manejo del dinero (p. e. calcular la vuelta en situaciones de compra) les resulten especialmente complicadas. Sin embargo, pueden apoyarse en el manejo de herramientas (p. e. calculadora) que pueden llegar a utilizar correctamente con un adecuado entrenamiento.
- **Atención:** En SW se documenta una proporción elevada de comorbilidad con el Trastorno de Déficit de Atención por Hiperactividad (Morris, et al, 1988; Udwin, Yule y Martin, 1987). En ocasiones estas dificultades mejoran con el desarrollo, pero en general las personas con SW suelen tener dificultades de concentración, y les cuesta mantener la atención en las tareas durante periodos prolongados de tiempo.
- **Anticipación y flexibilidad:** Las personas con SW muestran una preocupación excesiva ante situaciones que implican un cambio en su rutina (p. e. una visita al médico). A menudo también manifiestan una fascinación intensa por algunos objetos (p. e. vehículos, aparatos eléctricos, herramientas y maquinaria), o por algunos temas (p. e. enfermedades propias y ajenas, noticias y sucesos, muerte) o un interés muy específico en personas concretas (p. e. personas famosas, o conocidos, un vecino, un compañero de trabajo). Pueden pasar mucho tiempo hablando sobre esos temas de forma repetitiva, sin advertir que su discurso pueda aburrir a otros, o que sus intentos de acercamiento a otras personas puedan resultar demasiado intrusivos.
- **Aspectos emocionales:** Las personas con SW suelen manifestar niveles elevados de ansiedad, y su estado de ánimo puede verse muy afectado si reciben alguna crítica, o por acontecimientos que otras personas pueden considerar triviales. En ocasiones esta preocupación puede manifestarse en comportamientos de hipocondría (i. e. tendencia a exagerar molestias y enfermedades). Ante situaciones ansiógenas la persona con SW buscará continuamente el refuerzo de los supervisores, y puede mostrar comportamientos motores repetitivos (p. e. conductas de balanceo, frotarse las manos), conductas de evitación o irritabilidad y mal humor.

■ **Consejos para la adecuación de puestos de trabajo para personas con síndrome de Williams.**

Las personas con SW disfrutan del contacto social, son empáticas y comunicativas, muestran buenas habilidades lingüísticas, un habla fluida y sin alteraciones de articulación, a pesar de algunas dificultades de comprensión. Además son muy capaces de recordar los rostros y los nombres de las

personas que conocen. Sin embargo, tienen discapacidad intelectual y muestran problemas de aprendizaje en un rango variable, dificultades habituales en tareas viso-espaciales, en habilidades de motricidad fina y gruesa y problemas de concentración. En relación con los aspectos emocionales, tienden a mostrar niveles elevados de ansiedad, por tanto resulta muy importante que en el puesto de trabajo traten de evitarse aquellas situaciones que les supongan una ansiedad excesiva.

Algunas de los ajustes que pueden realizarse en los lugares de trabajo para ayudarles a superar estas dificultades podrían implicar las siguientes estrategias:

- **Adecuación de las demandas:** Como explicábamos, el hecho de que las personas con SW muestren unas habilidades lingüísticas relativamente buenas puede hacer que se sobreestimen sus habilidades generales de funcionamiento, lo que a su vez podría implicar que las demandas que les exige el puesto de trabajo no se ajusten a sus habilidades actuales.

La ansiedad que puede provocarles estas situaciones en las que las demandas son desajustadas puede hacer que traten de evitarlas, manifestando por ejemplo que tienen dolor de cabeza o que están cansados. Si las demandas excesivas se mantienen en el tiempo también pueden persistir síntomas como la pérdida de interés por actividades que antes les motivaban, por las relaciones sociales o por la comida, y la aparición de otros síntomas de depresión como dificultades de sueño o alteraciones del estado de ánimo.

Para evitar estas situaciones sería necesario realizar una evaluación de las competencias de la persona con SW con el objetivo de ajustar las condiciones del puesto de trabajo a sus puntos fuertes e intereses, y suministrarle apoyo en aquellos aspectos que les supongan una mayor dificultad. En este sentido, será conveniente realizar un entrenamiento en el que el supervisor vaya retirando progresivamente las ayudas según la persona con SW vaya siendo más capaz de acometer las tareas de forma independiente.

Si la persona manifiesta cansancio de forma repetida se puede revisar si el puesto implica unas demandas físicas demasiado elevadas (p. e. permanecer demasiadas horas de pie, levantar pesos). Ante estos signos de cansancio prolongado también puede ser recomendable reducir la carga de trabajo o reducir el tiempo de trabajo. Si la persona muestra comportamientos indicativos de desinterés se recomienda revisar también que el puesto no implique un trabajo demasiado rutinario.

- **Supervisión adecuada:** Los adultos con SW suelen tener dificultades de atención y necesitan una supervisión que les ayude a centrarse en la tarea. Sus preocupaciones obsesivas (p. e. enfermedades) pueden distraerles también de su trabajo. Los supervisores pueden proporcionar explicaciones más sencillas y demostraciones de las demandas, y poco a poco podrán ir retirando las instrucciones. En ocasiones las personas con SW manifiestan que han comprendido las instrucciones indicadas, aunque no sea del todo así, debido a su necesidad de agradar al otro. En situaciones en las que se produce un problema es posible que no busquen ayuda ante la preocupación de que puedan pensar que puedan reprenderlos. El que se establezca un clima de confianza y apoyo con el supervisor va a facilitarles en gran medida su relación con él, que soliciten su apoyo, y confíen en su protección.

Las personas con SW se benefician ampliamente del apoyo emocional y de los refuerzos sociales y expresiones de ánimo (p. e. *lo estás haciendo muy bien; se hace así, la próxima vez te saldrá mejor*).

- **Anticipación y planificación:** Como explicábamos, a las personas con SW les supone elevados niveles de ansiedad que se produzcan cambios en las rutinas a las que están habituadas. En el puesto de trabajo cambios como modificaciones en la plantilla o en las demandas de trabajo pueden resultarles particularmente estresantes. Para minimizar las consecuencias de este tipo de cambios les resultará de mucha ayuda el que les sean anticipados (p. e. mediante un sistema de agendas).
Al comienzo de cada actividad nueva será recomendable que se dedique un tiempo a preparar de forma conjunta las tareas que va a tener que realizar, y a explicarle en detalle qué problemas posibles pueden producirse y qué podemos hacer ante cada uno de ellos. Fragmentar las tareas en pasos más cortos y más simples, y emplear pistas visuales (p. e. dibujos o fotografías) o instrucciones escritas, que indiquen qué actividades deben ser completadas en cada estadio, puede ser una estrategia muy útil para ayudar a la organización del trabajo y a la anticipación de las tareas.

- **Entorno social positivo:** Las personas con SW disfrutan particularmente de estar con la gente, puestos de trabajo que impliquen contacto social y actividades en las que puedan ayudar a los demás pueden ser especialmente motivantes para ellos.
Cuando deben trabajar en equipo es importante la labor del supervisor, para asegurarse de que la persona ha comprendido las actividades de las que ella es responsable. Su contribución al grupo mejorará sus sentimientos de autoestima y les animará a seguir trabajando por el objetivo común.
También será importante que el supervisor trate de ayudar a las personas con SW a comprender aquellas situaciones sociales que les suponen una mayor dificultad (p. e. bromas, ironías...), con el objetivo de que no realicen una incorrecta atribución de intenciones (p. e. que los demás se están riendo de ellos), y no perciban un entorno hostil.
Para evitar malentendidos puede ser muy positivo dedicar algún tiempo a explicarle a los compañeros las dificultades que les pueden suponer esas situaciones de bromas, sarcasmo o enunciados con doble intención. También puede ser muy conveniente asegurarnos de que la persona con SW no está haciendo una atribución errónea sobre la intención del hablante.

- **Entorno físico controlado:** Una amplia proporción de personas con SW muestran hipersensibilidad ante algunos sonidos (p. e. ruido de maquinaria pesada, herramientas eléctricas como taladros, aspiradores, cohetes o truenos). Conviene buscar lugares de trabajo alejados de estas fuentes de ruido, o proporcionarles instrumentos que les ayuden a aislarse del ruido (p. e. auriculares de protección). Las personas con SW se beneficiarán de ambientes de trabajo tranquilos, con el menor número de distractores posibles. También puede ayudarles la utilización de claves visuales (p. e. carteles, fotografías) que les indiquen cómo orientarse en lugares no muy conocidos.

Este conjunto de estrategias supone una aproximación general a la adecuación del puesto de trabajo a las características habitualmente presentes en el funcionamiento de las personas con SW, pero tendrán que ser revisadas para cada caso particular en un momento concreto, con el objetivo de ajustar el puesto de trabajo a las competencias actuales de la persona y a sus motivaciones e

intereses. Disfrutar de un entorno laboral en el que sus capacidades se vean reconocidas, en el que pueda participar de una relación adecuada con compañeros y supervisores y pueda desarrollar su formación, y en el que consiga un refuerzo económico y social, contribuirá de manera efectiva a mejorar la calidad de vida de las personas con SW.

■ Referencias bibliográficas:

- Ansari, D., Donlan, C., Thomas, M., Ewing, S., Peen, T. y Karmiloff-Smith, A. (2003). What makes counting count? Verbal and visuo-spatial contributions to typical and atypical number development. *Journal of Experimental Child Psychology* 85, 50-62.
- Bellugi, U., Bihrlé, A., Jernigan, T., Trauner, D. y Doherty, S. (1990). Neuropsychological, neurological, and neuroanatomical profile of Williams syndrome. *American Journal of Medical Genetics*, 6, 115-125.
- Bellugi, U., Lichtenberger, L., Jones, W., Lai, Z. y St. George, M. (2000). The neurocognitive profile of Williams syndrome: a complex pattern of strengths and weakness. *Journal of Cognitive Neuroscience*, 12, 7-29.
- Clahsen, H. y Almazan, M. (1998). Syntax and morphology in Williams syndrome. *Cognition*, 68, 167-198.
- Dilts, C. V., Morris, C. A. y Leonard, C. O. (1990). Hypothesis for development of a behavioural phenotype in Williams syndrome. *American Journal of Medical Genetics Supplement*, 6, 126-131.
- Dykens, E. M. y Rosner, B. A. (1999). Refining behavioral phenotypes: Personality motivation in Williams and Prader-Willi syndromes. *American Journal on Mental Retardation*, 104(2), 158-169.
- Dykens, E. M., Hodapp, R. M. y Finucane, B. M. (2000). *Genetics and Mental Retardation Syndromes: A new look at behaviour and interventions*. Londres: Paul Brookes Pub. Co.
- Gosch, A. y Pankau, R. (1996). Longitudinal study of the cognitive development of children with Williams-Beuren syndrome. *American Journal of Medical Genetics*, 61, 26-29.
- Howlin, P., Davies, M. y Udwin, O. (1998). Cognitive functioning in adults with Williams syndrome. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 39(2), 183-189.
- Jones, W., Bellugi, U., Lai, Z., Chiles, M., Reilly, J., Lincoln, A. y Adolphs, R. (2000). Hypersociability in Williams syndrome. *Journal of Cognitive Neuroscience*, 12, 30-46.
- Laing, E., Hulme, C., Grant, J. y Karmiloff-Smith, A. (2001). Learning to read in Williams syndrome: Looking beneath the surface of atypical reading development. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 42 (6), 729-739.
- Mervis, C., Robinson, B. F., Bertrand, J., Morris, C. A., Klein-Tasman, B. P. y Armstrong, S. C. (2000). The Williams syndrome cognitive profile. *Brain and Cognition*, 44(3), 604-628.
- Morris, C. A., Demsey, S. A., Leonard, C. O., Dilts, C. y Blackburn, B. L. (1988). Natural history of Williams syndrome: Physical characteristics. *Journal of Paediatrics*, 113, 318-326.

- Navarro, J.F. y Sotillo, M. (1998). Síndrome de Williams: Aspectos psicobiológicos. *Psicología Conductual*, 6.
- Sotillo, M., García Nogales, M. A. y Campos, R. (2007). Teoría de la mente y lenguaje: El caso del síndrome de Williams. *Infancia y Aprendizaje* 30 (3), 459-74.
- Strømme, p., Bjørnstad, P. G. y Ramstad, K. (2002). Prevalence estimation of Williams syndrome. *Journal of Child Neurology*, 17, 269-271.
- Sullivan, K., Winner, E. y Tager-Flusberg, H. (2003). Can adolescents with William syndrome tell the difference between lies and jokes? *Developmental Neuropsychology*, 23 (1 y 2), 85-103.
- Tager-Flusberg, H. y Sullivan, K. (2000). A componential view of theory of mind: Evidence from Williams syndrome. *Cognition* 76 (1), 59-89.
- Thomas, M. S. C., Van Duuren, M., Purser, H. R. M., Mareschal, D., Ansari, D., & Karmiloff-Smith, A. (2010). The development of metaphorical language comprehension in typical development and in Williams syndrome. *Journal of Experimental Child Psychology*, 106, 99-114.
- Udwin, O., Davies, M. y Howlin, P. (1996). A longitudinal study of cognitive abilities and educational attainment in Williams syndrome. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 38, 1020-1029.
- Udwin, O., Davies, M., Stinton, C. y Howlin, P. (2007). Adults with Williams Syndrome - Guidelines for Employers and Supervisors, Williams Syndrome Foundation (UK). <http://www.williamssyndrome.org.uk/resources/free_publications/Guidelines%20for%20Employers%20&%20Supervisors.pdf>.
- Udwin, O. y Yule, W. (1990). Expressive language of children with Williams syndrome. *American Journal of Medical Genetics*, 56, 108.
- Udwin, O. y Yule, W. (1991). A cognitive and behavioural phenotype in Williams syndrome. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, 13, 232.
- Udwin, O., Yule, W. y Martin, N. D. T. (1987). Cognitive abilities and behavioural phenotype in Williams syndrome. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, 13, 232.
- Vicari, S., Brizzolara, D., Carlesimo, G.A., Pezzini, G. y Volterra, V. (1996). Memory abilities in children with Williams syndrome. *Cortex*, 32, 503-514.
- Wang, P. P. y Bellugi, U. (1994) Evidence from two genetic syndromes for a dissociation between verbal and visual-spatial short-term memory. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, 16, 317-322.

Si necesitan cualquier información adicional por favor pónganse en contacto con la Unidad de Apoyo Psicológico al Síndrome de Williams:

UAPSW
Centro de Psicología Aplicada (CPA)
Facultad de Psicología
Universidad Autónoma de Madrid
unidad.sw@uam.es