

Intervención educativa. Síndrome de Williams.

Es cierto que los sujetos afectados con este síndrome tienden a mostrar un patrón característico de habilidades y deficiencias cognitivas que consiste en una cierta ventaja en el desarrollo del lenguaje frente a importantes trastornos viso espaciales y psicomotrices. Este patrón cognitivo en sí mismo ya nos puede guiar en la labor educativa. Sin embargo es necesario tener muy presente que estas personas pueden presentar un grado muy variable de deficiencia: desde una deficiencia mental severa, hasta una deficiencia mental ligera; incluso algunos pocos solo muestran déficit cognitivos específicos sin deficiencia mental.

Actualmente, se recomienda como terapia ocupacional ideal el estudio y práctica de la música en cualquiera de sus variedades instrumentales y / o líricas. Ello puede ayudar a estas personas a lograr una integración social en el futuro. Su falta de inhibición y temor ante circunstancias de exhibición parece ser otra gran ventaja para que actúen en escenarios y frente al público.

CONSIDERACIONES PREVIAS.

Antes de comenzar con las orientaciones para una enseñanza escolar de los sujetos afectados con el Síndrome de Williams, es preciso tener en cuenta una serie de consideraciones. Es cierto que los sujetos afectados con este síndrome tienden a mostrar un patrón característico de habilidades y deficiencias cognitivas que consiste en una cierta ventaja en el desarrollo del lenguaje frente a importantes trastornos viso espaciales y psicomotrices. Este patrón cognitivo en sí mismo ya nos puede guiar en la labor educativa. Sin embargo es necesario tener muy presente que estas personas pueden presentar un grado muy variable de deficiencia: desde una deficiencia mental severa, hasta una deficiencia mental ligera; incluso algunos pocos solo muestran déficit cognitivos específicos sin deficiencia mental. Esto impone para cada caso concreto metas y expectativas educativas diferentes. Unos apenas alcanzarán una mínima maestría en las materias de lecto-escritura y aritmética, por ejemplo, mientras que otros se desenvolverán con cierta eficacia en estas áreas escolares. Otros pocos alcanzarán un rendimiento más o menos acorde a su edad escolar correspondiente. Por otro lado, no todas las personas con el Síndrome de Williams muestran exactamente el mismo patrón de habilidades y deficiencias. Además, factores aún no determinados, pueden hacer que algunos de estos sujetos presenten déficit no necesariamente "característicos" de este síndrome, y que, no obstante, han de ser tenidos en cuenta para su formación escolar y pre laboral. Incluso se puede dar el caso de que una persona con el Síndrome de Williams, y que presenta una deficiencia mental media, alcance mayor desarrollo o madurez en algunas áreas cognitivas (por ejemplo, cierta habilidad grafo motora, importante para el aprendizaje de la escritura) que otro sujeto con el mismo síndrome y con un mayor grado de inteligencia general pero con serios problemas grafo motores, y por tanto con mayores dificultades que el anterior en el aprendizaje de la escritura.

En general los niños SW tienen las siguientes características:

- Sociabilidad.

- Vocabulario Expresivo.
- Memoria a largo plazo en lo que respecta a información.
- Memoria auditiva a corto y largo plazo.
- Hiperacusia.
- Distracción.
- Dificultades integrales visuales – espaciales y visuales – motrices.
- Dificultad con conceptos y razonamientos abstractos.
- Perseverancia en temas favoritos.
- Mayor dificultad para procesar la información no verbal que la verbal.
- Tareas que requieren habilidades de integración motriz, visualmotriz, por ejemplo, tareas con lápiz y papel, atarse los cordones, contar objetos que aparecen en un dibujo.
- Tareas que requieren análisis espaciales incluyendo: aprendizaje en la distinción de letras, aprender la izquierda y la derecha, orientarse en una hoja llena de ejercicios.
- Encontrar palabras.

Aprender algunas habilidades matemáticas, incluyendo conceptos de tiempo.

En definitiva, en el Síndrome de Williams existe una gran variabilidad inter-sujetos e intra-sujeto, en el desarrollo de las distintas funciones cognitivas implicadas en el aprendizaje escolar. De manera que el mejor procedimiento para establecer metas y planes educativos adecuados para estas personas consiste en un estudio pormenorizado de cada caso, con el que se establezca el perfil individual detallado del conjunto de habilidades y déficit de cada sujeto en particular.

DÉFICIT DE ATENCIÓN

Las dificultades de atención, que suelen manifestar los sujetos con el Síndrome de Williams, especialmente durante la infancia, a menudo conducen a dificultades asociadas, como la impulsividad, una escasa motivación por el aprendizaje y ciertos trastornos de conducta y/o de adaptación debido al "roce" con el ambiente. Muchos de estos niños, especialmente los pequeños, son muy sensibles a ciertos sonidos, que les distraen y alteran, por lo que es importante evitar la presencia de ruidos perturbadores y, en caso de que estos no se puedan evitar, advertirles con tiempo de su presencia. Tampoco conviene someterlos a cambios bruscos y frecuentes de actividades que también pueden producir en ellos un incremento de la ansiedad y por tanto de las dificultades atencionales. Por el contrario, se beneficiarán de tareas más o menos rutinarias, repetitivas, y de un horario altamente estructurado, que ellos deben conocer. Para esto último, puede servirles de ayuda tener a mano un calendario de las actividades del día. Si aún no dominan la lectura, este calendario se puede confeccionar con imágenes representativas.

La mayoría de los niños con el Síndrome de Williams pueden atender bastante mejor cuando la tarea tiene un componente social, y también cuando se trata de una tarea que pueden abordar mediante sus habilidades verbales expresivas. Los problemas atencionales pueden fácilmente incrementarse cuando se les confronta con actividades manipulativas (recortar, armar, dibujar, colorear, etc.) o tareas con cierto grado de complejidad organizativa. En estos casos no conviene dejarles solos; al contrario, es necesaria la presencia, siempre serena, del profesor, quien puede guiar y

estimular al alumno con breves consignas verbales que "centren" la atención del niño en aspectos muy concretos de la tarea (Ej.. "Fíjate en esto de aquí, ¿lo ves? ; ... ahora mira lo que hay al lado"), y le da claves para organizarse (Ej...: "antes de hacer esta parte intenta acabar la anterior"). Es igualmente importante recompensar sistemáticamente sus esfuerzos atencionales (aunque puedan parecer escasos), con frases de ánimo o halago ("muy bien, sigue así", "se ve que te estás esforzando mucho"), evitando que estos tengan un carácter evaluativo (si va bien o va mal con la tarea). Incluso se les puede ofrecer pequeños regalos una vez concluido el ejercicio, o acabada la clase, dejando explícito que es por su esfuerzo personal. Con la edad estos niños pueden fácilmente desarrollar un sentimiento de inferioridad y de inadecuación que originará una tendencia a evitar las situaciones de aprendizaje y rendimiento. Por lo tanto es de gran utilidad ofrecerles con frecuencia la posibilidad de pequeños éxitos en sus tareas, lo que a su vez incrementará el nivel atencional y motivacional. Para ello basta con estructurar el ejercicio de tal manera que se comience siempre por un nivel mínimo de dificultad, es decir, con algo que el niño ya domina o conoce, e ir incrementando gradual y cuidadosamente el grado de dificultad. Otras estrategias con las que se pueden minimizar las dificultades atencionales consisten en ser flexibles en cuanto al tiempo que han de emplear en su trabajo y permitir algunos descansos. También, realizar actividades motivantes para ellos y permitirles la posibilidad de escoger las tareas y su orden de ejecución.

ESTRATEGIAS PARA AFRONTAR TRANSTORNOS

Las personas con el Síndrome de Williams con el tiempo desarrollan una buena percepción visual, o comprensión de imágenes. Los problemas surgen cuando se presentan las tareas con demasiada información (Ej. : simultáneamente en la misma lámina recuadros, texto y dibujos), y cuando se presentan las imágenes incompletas y es preciso realizar una labor de síntesis. Igualmente, cuanto más abstractas sean las imágenes, mayores problemas presentarán, en concreto a la hora de establecer las relaciones espaciales pertinentes (de diagonalidad, tangencial, intersección, etc.) entre los elementos componentes de esas imágenes.

Por lo tanto, interesa simplificar la cantidad de información visual presentada en la hoja de trabajo. Cuando las imágenes sean complejas y/o abstractas, conviene animarles a que denominen los detalles presentes, como forma de estimular la atención visual y de llegar a la "captación" de la imagen global (del todo a las partes). También se les puede animar a hablar acerca de las relaciones entre los distintos detalles de la imagen (Ej. : "¿qué es lo que les pasa a estas dos líneas?"-se cruzan- "y, ¿por dónde?"), como forma de llamarles la atención sobre la complejidad, importancia y significación de los rasgos visuales del material expuesto.

En cuanto a las tareas más manipulativas (dibujo de la copia o espontáneo, escritura) se les puede introducir haciéndoles dibujar (o escribir) con apoyos, como trazar líneas sobre puntos, realizar figuras geométricas o hacer dibujos representativos siguiendo marcas que señalan los contornos básicos de los mismos, y las direcciones a seguir. Con el tiempo se pueden ir reduciendo paulatinamente estos tipos de apoyos y/o complicando los dibujos.

A veces será necesario minimizar, en la medida de lo posible, las exigencias o

demandas manipulativas de las tareas, y recurrir al ordenador (que requiere mucho menos esfuerzo viso motor) como herramienta para el aprendizaje de la escritura.

MEJORA DE LAS HABILIDADES VERBALES

Si bien es cierto que el lenguaje es una "área de habilidad" de las personas con el Síndrome de Williams esto no quiere decir que no sea necesario enfatizar la enseñanza de algunos aspectos relativos al lenguaje. Algunos alumnos presentarán importantes dificultades de denominación (dar en el momento preciso con la palabra precisa), por lo que requerirán de especial formación en actividades de enriquecimiento léxico (aprendizaje de vocabulario, sinónimos, definiciones,...). Otros mostrarán algunos problemas en la construcción gramatical de las frases, y necesitarán un entrenamiento más localizado en el aprendizaje y uso de reglas morfológicas y sintácticas. Siempre será necesario insistir en los aspectos receptivos del lenguaje (comprensión), y todos prácticamente necesitarán de una especial y sistemática formación en los aspectos pragmáticos del lenguaje (uso del lenguaje como medio de comunicación): "qué decir", "cómo decirlo" y "cuándo decirlo". Para ello, por ejemplo, serán entrenados en habilidades como parar de hablar, escuchar, respetar turnos conversacionales, evitar perseverar en un mismo tema, hacer preguntas relevantes, mantener la mirada con el interlocutor, etc. Hemos de insistir en que éste es un área de especial relevancia cara a la adaptación social de los niños con el Síndrome de Williams. Las charlas sistemáticas en grupo, guiadas por un adulto, pueden ser un medio muy útil de entrenamiento de estas funciones comunicativas, además de que resultan agradables para estos niños. Lo mismo vale para las técnicas de dramatización.

Intervención educativa. Síndrome de Williams. (parte II)

TÉCNICAS DE ENSEÑANZA GENERALES

Una de las actitudes potencialmente más perjudiciales que el profesor puede adoptar con este tipo de personas es dejarles a solas con sus propios recursos limitados en situaciones (escolares y sociales) que carezcan de suficiente estructura. Debido a sus importantes dificultades organizativas y de solución de problemas es preciso ubicarles en ambientes y/o situaciones de aprendizaje lo suficientemente estructurados que les permitan un mínimo ajuste. El profesor ha de guiarles cuidadosa y metódicamente en el abordaje de las distintas tareas y en el ajuste al grupo de iguales (por ejemplo en los recreos). Siempre que sea posible conviene utilizar una técnica de enseñanza que vaya de las partes al todo, esto es, dada una tarea concreta y novedosa, explicarles primero los detalles de esa tarea, sus interrelaciones, y que de esta manera lleguen a captar en qué consiste en definitiva el ejercicio. Especialmente los pequeños, tienden a responder positivamente a una aproximación pedagógica lenta, repetitiva y altamente redundante. Cuando se les explique algo, hablar de una idea, concepto o procedimiento, y de una forma directa, de esta manera el niño captará al menos algunos aspectos del material. Si no es posible explicar mediante palabras una actividad dada, posiblemente le será bastante difícil beneficiarse de tal instrucción. El alumno aprenderá mejor cuando cada uno de los "pasos" verbales se presenten en la secuencia correcta. En esta línea, se les puede ofrecer un juego de reglas o

instrucciones verbales (que consten por escrito, si ha accedido ya a la lectura) para que pueda aplicarlas cuando sea preciso. Esto es especialmente importante en la enseñanza de operaciones y procedimientos matemáticos mecánicos. A los niños y adultos con el Síndrome de Williams les gusta el lenguaje en sí mismo, sienten especial disfrute con el sonido de las palabras y de las frases (no es difícil observar cómo con cierto placer repiten en ocasiones términos o expresiones que el adulto acaba de pronunciar). Por esta razón, las tareas en las que participe el lenguaje son a menudo muy motivantes para ellos. Especialmente con los más pequeños y/o discapacitados, interesa presentar las materias verbales con imágenes representativas, lo que puede incrementar la atención y ayudar a mantener la atención. Hay además que tener muy presente, que prestarán especial interés a los temas cargados de contenido afectivo, dada su especial sensibilidad al mundo de los afectos y emociones.

En cuanto a la aproximación más idónea en el entrenamiento de la lectura no hay un acuerdo, y aquí el profesor tendrá que "tantear" cuál puede ser la más apropiada para cada caso. Algunos niños se benefician de un abordaje visual o "global", esto es, se le inicia con la presentación escrita de palabras (muy usuales y/o motivantes) con la imagen correspondiente. Una vez alcanzado cierto nivel de competencia, se le puede instruir en los "componentes" (letras) de esas palabras. Por otro lado, también es cierto que otros niños con este síndrome aprenden mejor con una aproximación fonética, en la que se hace primero hincapié en la lectura "letra a letra".

Es por otro lado muy importante enseñar y enfatizar tan pronto como sea posible, habilidades de comprensión lectora: cómo extraer inferencias del texto leído, cómo establecer relaciones en cuanto al contenido ("qué pasó", "quien lo hizo", "cómo", "por qué", "cuál fue la consecuencia", etc.), y cómo llegar a una síntesis ("de qué trata"). No es infrecuente encontrarnos con un alumno que ha alcanzado un nivel de eficacia aceptable en la lectura mecánica, pero al mismo tiempo con serias dificultades de comprensión lectora.

En cuanto a la escritura, área de importante dificultad habrá que confeccionar variados ejercicios caligráficos para facilitarles el aprendizaje, y además enseñarles estrategias verbales que les ayuden a organizar su trabajo escrito.

La Aritmética mecánica, otra materia especialmente difícil para ellos, ha de enseñarse de manera sistemática, verbal, paso a paso, y utilizando material manipulativo, objetos reales. Previamente habrá que insistir en conceptos de masa, cantidad, tiempo y espacio.

No podemos acabar este apartado sin tratar el tema de los problemas que las personas con el Síndrome de Williams manifiestan en cuanto al contenido del lenguaje. No es infrecuente encontrar niños que padecen este síndrome que tienen un interés especial (no raramente excesivo) por un tema dado, del que desean hablar en cualquier situación y ante cualquier persona. A veces estos temas tienen que ver con cosas que les producen ansiedad. En otras ocasiones se trata de un tema que el niño maneja con seguridad, que conoce, consiguiendo un cierto sentimiento de competencia personal al exponérselo a los demás. Es conveniente dejarle hablar de

vez en cuando de él. Si hace muchas preguntas sobre lo mismo, se responde a un par de ellas y amablemente se le dirige a otra actividad o tema relevantes. Evitar la discusión de si se sigue o no con la charla anterior.

Este interés por un tema concreto puede utilizarse en el entorno escolar, ligándolo a alguna materia o contenido didáctico, lográndose con ello un mayor nivel de motivación y de aprendizaje. De todas formas se puede (e interesa cara a una adaptación social) ampliar el campo de intereses incluyéndose en el curriculum la enseñanza de habilidades sociales y técnicas de dramatización. También son de utilidad las charlas en grupos pequeños y la exposición de experiencias personales.

Ciertos estudios han descubierto que algunas personas con este síndrome muestran un talento musical extraordinario. Nuestra experiencia directa es que solo unos pocos llegan a alcanzar esta habilidad musical. Sin embargo prácticamente todos se interesan por la música y responden con mayor viveza que el resto de la población de deficientes mentales, y se vuelcan en las actividades musicales con una persistencia que sorprende a la luz de las dificultades de concentración que presentan en casi todas las tareas. Por ello sería también muy conveniente incluir la música en el curriculum escolar, como fuente de motivación, aprendizaje y desarrollo personal.

ÚLTIMAS CONSIDERACIONES

Hasta aquí solo hemos pretendido ofrecer unas pocas orientaciones que pueden ser de utilidad para todas aquellas personas comprometidas en la educación de los niños y jóvenes con el Síndrome de Williams, siendo conscientes de que la complejidad y extensión del tema no permite una exposición más detallada en este trabajo. Pero no queremos acabar con esta breve exposición sin hacer una mínima referencia a las características psicosociales y emocionales de las personas con el síndrome de Williams, que han de ser muy tenidas en cuenta en su proceso educativo. Se dice de ellos, que ya de niños muestran una conducta amistosa y sociable, pero después de una primera aproximación, suelen desistir, siendo en realidad el trato con los iguales muy limitado, pudiendo tender con el tiempo al aislamiento social. Padres y educadores deberían hacer un esfuerzo por promocionar, y supervisar, situaciones continuadas de trato con los iguales (Ej. : clubes de ocio y tiempo libre); incluso podría incluirse en el curriculum académico (como se señaló anteriormente) el entrenamiento en habilidades sociales.

Por otro lado, nuestra experiencia nos indica que la "hipersensibilidad" y ansiedad sociales que suelen presentar las personas con el Síndrome de Williams, unido a otros factores ambientales y quizás biológicos, pueden ocasionar importantes trastornos de ajuste social y emocional (fobias, crisis de ansiedad, estados depresivos y somatizaciones), muy especialmente desde el final de la adolescencia en adelante. Las personas a su cargo han de estar atentas a la aparición de las primeras manifestaciones de desajuste emocional para prevenir su desarrollo posterior.

Finalmente, los profesores deberían asumir que su papel principal, en la enseñanza de alumnos con el Síndrome de Williams, es preparar al niño o al joven para la vida adulta. Al contrario de la mayoría de los programas educativos, en los que la meta principal es ayudar al sujeto a ir "cumpliendo" con un curriculum particular, el programa

que requieren estas personas debería centrarse sobre todo en el entrenamiento de habilidades para la vida cotidiana. La preparación en materias escolares clásicas carece de valor si el alumno no está preparado para ajustarse a otras demandas adaptativas que requiere la vida independiente. Por tanto, toda intervención, rehabilitación, o formación de estos niños ha de estar en consonancia con sus necesidades a corto y largo plazo.

Referencias:

- www.espaciologopedico.com
- Revista de investigación y ciencia. Febrero 1998. Pág. 18 – 24
- www.healthing.com/casos/casos3.html
- www.viasalus.com
- <http://lingua.fil.ub.es>
- www.unidadenladiversidad.com
- <http://www.paisvirtual.com/salud/medicina/williams>
- <http://www.nlm.nih.gov/medlineplus/spanish/eney/article/001116.htm>
- <http://perso.wanadoo.es/avsw/index.html>
- <http://www.cspt.es/webcspt/CMRAIL/medicir/InfProf/DocPautesProtocols/williams.htm>