

PROPUESTA PSICOPEDAGÓGICA PARA FAMILIAS CON NIÑOS/AS CON SÍNDROME DE WILLIAMS

Psychopedagogical proposal for families with Williams syndrome's children

Claro Wenseslao Estrada Bisbe | Centro de Atención Psicopedagógica Un Pas Más de Benicarló, |
España.

claro@1pasm.es

RESUMEN: En las últimas décadas, la psicopedagogía ha salido del ámbito de la escuela, interviniendo también en el familiar, social y laboral. Este acercamiento a la familia, hace que emerja la necesidad de tratar nuevas enfermedades conocidas como raras debido a su baja incidencia. El Síndrome de Williams, es un trastorno genético del desarrollo neurológico poco estudiado a nivel psicopedagógico. Existe, además, una falta de información especializada, carencia de trabajo en red y escasez de recursos para afrontarla. Según algunos informes existen obstáculos para el acceso a especialistas, y a tratamientos como la estimulación precoz, la fisioterapia o el apoyo psicológico. El objetivo general de este trabajo es, hacer una propuesta psicopedagógica con apoyo de la teoría de la Experiencia de Aprendizaje Mediado (EAM) de Feuerstein para que profesionales de la salud y la educación, puedan trabajar con las familias de niños/as con Síndrome de Williams en la atención temprana.

PALABRAS CLAVE: Síndrome de Williams, Experiencia de Aprendizaje Mediado, Enfermedades Raras, Atención Temprana.

ABSTRACT: In recent decades, psychopedagogy has centred his scope on family, social and work issues in the school. This approach to family creates the need to treat new diseases known as rare conditions, due to its low incidence. Williams syndrome is a genetic disorder of neural development, and has been scarcely explored in terms of research. In addition, there is a lack of specialized information, lack of networking and resources to deal with it. According to some reports, there are obstacles to access to specialists diagnostic, and treatments such as early stimulation, physical therapy or psychological support. The overall objective of this study is to make a psychopedagogical proposal based on the Feuerstein's theory of Mediated Learning Experience (MLE) for health and education professionals to be able to work with families of children with Williams Syndrome at an early stage of treatment.

KEYWORDS: Williams syndrome, Mediated Learning Experience, rare diseases, early attention.

INTRODUCCIÓN

En las últimas décadas, la psicopedagogía ha salido del ámbito de la escuela, creando redes de trabajo multidisciplinar y favoreciendo la intervención desde diferentes perspectivas profesionales. La orientación y el asesoramiento son unas de estas perspectivas que se desarrollan cada vez más en la escuela; trabajando, no sólo en el ámbito escolar, sino también en el familiar, social y laboral.

En el contexto escolar, la meta del asesoramiento es ayudar a resolver problemas que afectan a los alumnos y ayudar a los profesores para que aprendan a hacer frente a problemas similares en el futuro (Solé y Monereo, 1996).

En el presente trabajo analizaremos literatura relevante referente a las enfermedades raras (en adelante ER). La Organización Mundial de la Salud (OMS) define a las enfermedades raras, Enfermedades Poco Frecuentes (EPF) o Enfermedades Minoritarias (EM) como aquellas en las que hay peligro de muerte o de invalidez crónica y baja incidencia, menos de 5 casos por cada 10.000 habitantes en Europa (OER, 2017). Trataremos en particular una de ellas, el Síndrome de Williams, que es un trastorno genético del desarrollo neurológico que incluye manifestaciones clínicas como retardo en el crecimiento e intelectual, cardiopatía congénita, rasgos faciales élficos; además, quienes lo portan, presentan frecuentemente hiperacusia, patrón del iris estrellado, piel con arrugas prematuras, personalidad amigable y extrovertida (La Cruz y Cammarata, 2015).

Es de vital importancia investigar este síndrome, porque como la mayoría de las (ER) se enfrentan a una serie de obstáculos que es imprescindible solventar. Entre ellos, según Juan Carrión, presidente de la Federación Española De Enfermedades Raras (FEDER) y su Fundación, en el Prólogo de Ética en la Investigación de las Enfermedades Raras (2016): falta de formación especializada, carencia de trabajo en red, poco atractivo comercial y escasez de recursos. Según el Informe definitivo de EUROPLAN II (Europlan, 2014), existen además obstáculos para el acceso a especialistas y a los productos sanitarios y a aspectos colaterales del tratamiento como la estimulación precoz, la fisioterapia o el apoyo psicológico (Izquierdo y Avellaneda, 2003).

Durante la última década, en el sistema de salud pública de Extremadura, España, se ha observado una manifiesta preocupación en el ámbito médico (clínico y patológico), y en las administraciones socio-sanitarias por ofrecer respuestas científicas y servicios que puedan satisfacer las demandas de los pacientes y sus familias (Puentes, Fernández, Alvarado y Jiménez, 2011).

Las enfermedades raras plantean algunos problemas de difícil solución a corto y mediano plazo entre los que destaca el desconocimiento epidemiológico de cada una de las enfermedades raras conocidas. Esto conlleva la imposibilidad de hacer un análisis de las enfermedades e impide conocer su extensión en términos del número de personas que las padecen (García y Mulas, 2005). Un segundo problema hace referencia a la falta de acceso

a un diagnóstico correcto y temprano; la mayoría de los pacientes pasan un largo periodo de incertidumbre hasta que finalmente se descubre la enfermedad que padecen.

Un tercer problema concierne a la escasa información que existe a nivel científico-médico y a nivel social. Las familias de estas personas han estado sometidas durante años a situaciones de ansiedad y desconcierto ante la ausencia de respuestas y el desinterés del gremio farmacéutico para producir fármacos capaces de mejorar la salud de los pacientes. La falta de conocimientos científicos ha impedido el desarrollo terapéutico en todos los niveles: médico, educativo, psicológico y logopédico (Europlan, 2014).

La esperanza de muchas familias se sustenta en el desarrollo científico-técnico que permitirá un diagnóstico más preciso y temprano. En la actualidad los organismos públicos y privados de la Unión Europea, Estados Unidos, entre otros destinan un importante presupuesto para investigar la base genética y molecular con el fin de descubrir los mecanismos subyacentes a las enfermedades raras. Una de las causas más extendida en algunas de ellas es la borradura genética (o deleción). Se trata de una pérdida de material cromosómico, que suele comprender entre 1 y 3 millones de pares que pueden ser detectados por análisis cromosómico convencional. La pérdida de estas secuencias genómicas puede ser detectada usando técnicas de base genética. Las borraduras, al igual que cualquier otra alteración cromosómica, pueden ocurrir de modo espontáneo o pueden ser inducidas por algún agente externo o mutante. Del mismo modo existe un proceso más sutil llamado microborraduras, que generalmente supone la pérdida de un bloque de genes contiguos (La Cruz y Cammarata, 2015; Pérez, 2006).

Debido a la escasa información que existe sobre este síndrome, las familias se encuentran con dificultades para afrontar esta situación, por ejemplo, primeramente, después de conocer el diagnóstico, las familias muchas veces no saben cuál es el siguiente paso que deben dar, desconocen la forma de manipular y estimular al niño/a, cuáles son los especialistas que deben de tratarlos, el tipo de trabajo e información sobre las características del síndrome y las diferentes etapas evolutivas del desarrollo, entre otras cosas. Por ello pretendemos, en el presente trabajo, abordar el Síndrome de Williams en la Atención Temprana, exponiendo una serie de pautas para la familia de estos niños/as: sobre el momento del diagnóstico, los servicios de apoyo que existen, una breve exposición sobre algunas características de las primeras etapas, hasta la escolar. También algunas sugerencias útiles para la familia y para el docente.

Propuesta teórica

Características del Síndrome de Williams

El Síndrome de Williams es una de esas enfermedades infrecuentes cuya incidencia se estima en 1/20.000. No obstante, gracias a la labor de difusión de las asociaciones y el progreso en la investigación sobre el genoma humano parecen indicar que su incidencia podría ser muy superior aproximándose a la ratio 1/7.500 (Garayzábal, 2005). El Síndrome de Williams consiste en una microborradura en el cromosoma 7 descubierta por primera vez por

Williams, Barrett-Boyes y Lowe, un año después fue descrita de una manera bastante precisa por Beuren, Apitz y Harmjantz; de ahí que la denominación del síndrome sea Williams-Beuren, o simplemente Síndrome Williams (En Garayzábal, 2005).

El descubrimiento de la enfermedad no significó que se obtuviese una descripción precisa y una caracterización de la enfermedad. El análisis neuropsicológico fue realizado por Ursula Bellugi que estableció el patrón cognitivo clásico de destrezas (picos) y deficiencias (valles) dentro de un cuadro de discapacidad intelectual que ha dominado la caracterización del Síndrome de Williams, mostrando un perfil que poco a poco ha ido modificándose, desterrando algunos mitos (Garayzábal 2005; Sampaio, 2006).

A pesar de todos estos avances, existe escasa información sobre el Síndrome de Williams; las familias se encuentran con dificultades para afrontar esta situación desde las edades tempranas, antes y después de conocer el diagnóstico, no sabiendo dónde dirigirse y qué deben hacer. No existe en la actualidad un tratamiento específico para el Síndrome de Williams, por lo que es muy importante, que, desde los primeros años de vida, puedan incorporarse a tratamientos de atención temprana (Gonçalves et al., 2004). Para una correcta intervención, es necesario que sean evaluados por un equipo interdisciplinario de profesionales, compuesto por diferentes especialidades, de la salud y la educación; con el objetivo de conocer el grado de afectación que presentan los mismos en su desarrollo, desde las edades más tempranas, y de esta manera poder diseñar una estrategia de intervención personalizada.

La preparación del personal, tanto sanitario, como de educación, es vital para la intervención, ya que son los que estarán directamente brindando toda la información pertinente a las familias y niños afectados con este síndrome. Con el objetivo, que puedan enfrentarse de la manera más adecuada posible en cada caso: en el hogar, en la escuela y en la comunidad (en cualquier ambiente que se desarrollen estos menores).

Según refiere en entrevista de la BBC Mundo a Rosa González, presidenta de la Asociación Síndrome Williams de España (ASWE) a la que pertenecen 170 familias (2017), *“Los primeros meses de vida que transcurren hasta el diagnóstico suelen ser muy duros para las familias, porque hay mucha incertidumbre”* (entrevista online; Gil, 2017).

Algunos síntomas típicos, como la irritabilidad constante y los problemas digestivos pueden confundirse fácilmente con las características normales de los recién nacidos. Rosa González (BBC, 2017) recuerda cómo algunas personas la tachaban de exagerada y le decían que parecía estar buscando problemas donde no los había; hoy en día en países como España o Reino Unido el diagnóstico se suele dar durante el primer año de vida. Ahora hay más conocimiento y *“las señales de alarma saltan enseguida”*.

Pero no siempre fue así: para los jóvenes con Síndrome de Williams que ahora tienen 20 o 30 años, los diagnósticos llegaron en la segunda infancia o incluso en la adolescencia, integrándose a grupos donde se les trata como personas con discapacidad intelectual,

personas que tienen dificultades en su día a día, pero sin un diagnóstico que explique el porqué de su situación. Según explica la presidenta de ASWE, cognitivamente son personas que muchas veces no terminan de encajar en el sistema educativo ordinario ni en el especial.

El Síndrome de Williams no es fácilmente detectable en el nacimiento (Semel y Rosner, 2003), aunque observando cuidadosamente a niños entre 4 y 5 meses se pueden detectar algunas de las características faciales del síndrome. Para realizar un diagnóstico correcto y temprano resulta clave una definición del fenotipo físico, cognitivo y conductual; sin embargo, los fenotipos, aunque necesarios no son suficientes: se requieren pruebas moleculares.

Durante la primera infancia la apariencia de los niños con Síndrome de Williams es la de niños que tuvieran una menor edad, lo cual puede contribuir al retraso en el diagnóstico concreto, apareciendo camuflado como un retraso simple del desarrollo. Típicamente los bebés nacen con bajo peso y tienen dificultades de desarrollo tanto en el plano físico como en el cognoscitivo. En la infancia intermedia suelen desarrollar hipercalcemia (elevados índices de calcio en sangre) según Tarjan, Balaton, Balaton, Varbiro y Vajo (2003). El aparato digestivo es delicado con manifestaciones como vómitos, estreñimiento y con dificultades al succionar y alimentarse. Además, no muestran un patrón de sueño regular debido a la hipersensibilidad a los ruidos, agitación o angustia ante sonidos altos, como los ruidos de un motor, etc.

En cuanto al perfil conductual, exhiben entre otros los siguientes rasgos: hiperactividad, impulsividad, escasa concentración, dificultades de aprendizaje, locuacidad, sociabilidad y comportamiento perseverante, semejante al de los autistas (Puentes et al, 2011).

A pesar de todos los adelantos científico – técnicos, aún el diagnóstico en la gran mayoría de los casos es tardío; y como hemos expresado anteriormente, las familias se encuentran en una situación delicada, sin saber qué hacer, por la falta de información. Existe a nivel clínico, información relevante sobre estudios genéticos sobre el síndrome; no siendo así a nivel psicopedagógico para poder brindar más apoyo a la familia y a la escuela, para la futura intervención con estos menores.

Cuando los niños Síndrome de Williams están listos para entrar en la escuela comienzan los problemas de aprendizaje, que pueden pasar de moderados a severos. A estas dificultades de aprendizaje contribuyen de un modo especial los problemas de impulsividad e hiperactividad y otros colaterales como la dificultad de concentración en las tareas escolares. Cuando la actividad es con números y especialmente cuando se trata de contenidos matemáticos y conceptos de tiempo, las dificultades se acumulan (Jason, 2003). El comportamiento lector y escritor de los niños con Síndrome de Williams apenas ha sido investigado, aunque sabemos que el lenguaje productivo de las personas con Síndrome de Williams es más o menos aceptable y supera al nivel de comprensión. En cuanto a la escritura los problemas con la musculatura gruesa y fina es un problema muy serio para que alcancen niveles adecuados de producción escrita (Semel y Rosner, 2003).

Existen además otros factores no determinados, que pueden hacer que algunos niños/as presenten un déficit no necesariamente "característico" del síndrome, y que, no obstante, han de ser tenidos en cuenta a la hora de entrenarles en tareas académicas y laborales. Incluso, puede darse el caso de que una persona con Síndrome de Williams, que presenta un déficit mental medio, alcance mayor desarrollo o maduración en algunas áreas cognitivas que otra persona con el mismo síndrome y con mayor grado de inteligencia general, pero con serios problemas grafo-motores, y por lo tanto con mayores deficiencias que el anterior en el aprendizaje de la escritura (Jason, 2003). Por las características que presenta este síndrome, como se puede apreciar, resulta difícil aplicar estrategias didácticas tradicionales.

Experiencia de Aprendizaje Mediado

La teoría de la Experiencia de Aprendizaje Mediada (EAM) de Feuerstein (1992), plantea que es una característica típica de interacción humana, responsable de ese rasgo exclusivo de las personas que es la "modificabilidad estructural". Hay un gran número de herramientas conceptuales cognoscitivas que caracterizan y dan forma a los aspectos aplicados de la teoría de la Modificabilidad Cognitiva Estructural (MCE); entre ellos, se encuentran el mapa cognoscitivo, las funciones deficientes y la orientación de procesos (Noguez, 2002).

La Modificabilidad Cognitiva Estructural explica el desarrollo humano no solamente desde sus aspectos biológicos, sino desde los puntos de vista psicológico y sociocultural; es decir, toma en cuenta una doble ontogenia: la biológica y la sociocultural. Así, la Modificabilidad Cognitiva Estructural es el resultado combinado de ambas. Se basa en un concepto de crecimiento humano, consustancial a su naturaleza evolutiva y de transformación de sus potencialidades cognitivas en habilidades de razonamiento y búsqueda continua de soluciones a los problemas de diverso que plantea el entorno (Noguez, 2002). Al aplicar la Experiencia de Aprendizaje Mediado, a niños con dificultad cognitiva, está comprobado que se obtienen grandes beneficios. Como se puede apreciar en la investigación de Mahoney y Perales (2011); presentan los resultados de sus estudios longitudinales e investigaciones sobre el papel que juegan los padres en la Atención Temprana de los niños con síndrome de Down y con otros trastornos del desarrollo. Sus hallazgos fueron, entre otros, los siguientes:

- La forma en que los padres interactúan con sus hijos pequeños con síndrome de Down incide en gran parte de la variabilidad de los resultados cognitivos y comunicativos que logran estos niños durante los tres primeros años de la vida.
- Igualmente se relaciona con los logros académicos y del desarrollo en los años posteriores a la infancia.
- Los resultados en el desarrollo que obtienen los niños en los programas de atención temprana que no funcionan con sus padres, se relacionan con el estilo de interactuar de los padres con sus hijos, pero no con el tipo de atención que los niños reciben.
- La efectividad de la atención temprana está muy ligada al impacto que ésta tiene sobre el grado de aceptación y sensibilidad de los padres hacia los hijos.

- La única forma de implicación de los padres en la atención temprana que mejora sistemáticamente el desarrollo de los hijos y su funcionamiento emocional y social ha sido la que ha animado a los padres, a través de su preparación, a aprender y usar las interacciones sensibles con sus hijos. El término "interacciones sensibles" significa seguir los intereses del niño, dar respuesta a sus necesidades, adecuarse a sus tiempos y corregir con suavidad sus errores. Este enfoque ha servido también para mejorar el funcionamiento cognitivo, comunicativo, social y emocional de los niños (Mahoney y Perales, 2011).

Todo esto, probablemente nos lleve a insistir menos en programas estandarizados y a centrarnos mucho más en el futuro en la interacción padres-hijo (Perera, 2011).

La Experiencia de Aprendizaje de Feuerstein, ha tenido beneficios notables en niños y en adolescentes con Síndrome de Down; en un estudio que se desarrolló en la Asociación de Amigos del Discapacitado Mental (APADIM), una institución educativa de Córdoba, Argentina, a la que concurren niños y adolescentes con trastornos intelectuales entre los que predominan los que tienen síndrome de Down. Con el diseño de juegos con contenidos de salud bucal dotaron a los mediadores (padres y maestros) de una herramienta apropiada para que los niños y adolescentes con síndrome de Down lograsen la apropiación de conductas saludables, dado que el diseño de las mismas respetó el diagnóstico de sus potencialidades.

El uso de los juegos en distintos contextos (aula, taller, patios de recreo, casa de familia) y en diferentes tiempos, potenció el desarrollo de mayor autonomía y reforzó la memoria a largo plazo. Por otra parte, al estar dotados de contenidos didácticos, los juegos se constituyeron en herramienta de aprendizaje de otros contenidos curriculares, permitiendo la conformación de redes estructurales entre conocimientos (Moncunill, Hilas, Calamari, Molina y Cornejo, 2007).

Como se ha podido apreciar, la Experiencia de Aprendizaje Mediado, brinda grandes beneficios en niños con dificultad cognitiva, por lo que consideramos que también contribuirá de forma positiva, el aplicarla a los niños con Síndrome de Williams desde las edades tempranas. Por lo que sería de vital importancia, profundizar en su estudio, para poder desarrollar estrategias que contribuyan al desarrollo de habilidades a nivel global de estos niños.

Estrategia psicopedagógica de Aprendizaje Mediado para el trabajo con la familia de niños/as con Síndrome de Williams en la atención temprana

Para la propuesta psicopedagógica, se tuvieron en cuenta los datos analizados en el presente trabajo sobre las características de los niños con Síndrome de Williams, las experiencias de aprendizaje mediados en niños con dificultades cognitivas y el modelo de Experiencia de Aprendizaje Mediado de Feuerstein.

Esta propuesta psicopedagógica se basa en el diseño de una estrategia basada en la Experiencia de Aprendizaje Mediado de Feuerstein para trabajar con niños/as con Síndrome de Williams en la atención temprana. Exponiendo una serie de pautas para la familia de estos niños/as que presentan síndrome de Williams: sobre el momento del diagnóstico, los servicios de apoyo que existen, una breve exposición sobre algunas características de las primeras etapas, hasta la escolar, y algunas sugerencias útiles para la familia, que les permita apoyar el desarrollo de sus hijos a través de la interacción (mediación). Al mismo tiempo, tendremos en cuenta la E.A.M. para elaborar las propuestas en etapa escolar. Para ello, presentamos pautas para el maestro, de manera general.

Teniendo en cuenta todas las características anteriormente planteadas sobre el Síndrome de Williams, consideramos que deben valorarse una serie de aspectos para trabajar con las personas que presenten este síndrome y sus familias. Lo primero es intentar organizar las posibles etapas por donde pasará el niño/a desde la detección del síndrome hasta la etapa escolar; incluyendo a todos los factores, medios, personas implicadas, etc.

Toda familia, cuando espera la llegada de un nuevo miembro (sea planificada o no), lo hace con mucho amor, y grandes expectativas; esto trae consigo cambios en su dinámica, y en ocasiones, hasta la reestructuración de las funciones de cada uno de sus miembros. En el caso que el niño/a llegue con algún tipo de diagnóstico no esperado, el impacto psicológico causado provoca una serie de situaciones y cambios, que, sin una intervención desde ese mismo momento, pueden llegar a darse comportamientos, y pautas de actuación incorrectos que marcarán a todos los miembros de la familia y, en particular al niño/a.

Desde el momento que escuchan la noticia, es muy importante que reciban la información y el apoyo adecuado, de una manera significativa y trascendental, ya que muchas de sus rutinas deberán cambiar para lograr el nivel de apoyo requerido. A partir de aquí, la familia debe comenzar a transitar por un nuevo e inesperado camino, en el que se enfrentan a muchos desafíos, y para ello es altamente relevante que los profesionales de la salud y educación, sean mediadores que apoyen en la búsqueda de alternativas para ayudar a su niño/a, a fin de que tenga un desarrollo lo más armónico posible.

Como la detección temprana y diagnóstico es cada vez más habitual (aunque, muchos diagnósticos siguen siendo en edades tardías), es muy importante que, desde las consultas médicas, los especialistas que detectan el síndrome remiten el caso a las distintas consultas: neurología, cardiología, genética, endocrinología y pediatría. Para la familia es muy importante saber y conocer que existen fuera del ámbito médico-hospitalario otros servicios en los que se puede apoyar desde el principio, ellos son los centros correspondientes a la atención temprana y las asociaciones de síndrome de Williams (García y Mulas, 2005).

En estos centros se realiza una evaluación inicial de las múltiples dimensiones de cada caso a partir de la cual se pone en marcha y diseña la intervención; se realiza un seguimiento y control de los avances del niño/a y, si es necesario, se deriva el caso a otros profesionales con el propósito de continuar la intervención una vez que el niño supera los seis años de

edad (García y Mulas, 2005). El énfasis que debe ponerse es el potencial de aprendizaje que el/la niño/a pueda lograr con las habilidades motoras y cognitivas que presenta.

En el momento de la escolarización, se debe aportar al centro escolar, toda la información sobre las características del desarrollo del niño/a hasta ese momento, reflejando las principales dificultades y habilidades; y con ello también una propuesta de estrategia de intervención para continuar potenciando el desarrollo del niño/a, a través de herramientas concretas que le permitan disfrutar de estimulación constante.

Diseñar un modelo de ayuda para la intervención del síndrome de Williams, es muy difícil, ya que se deben tener en cuenta muchos factores: la evaluación inicial del niño/a en el momento de la detección, el funcionamiento y capacidades actuales. Por ello, la atención no se diseña de acuerdo a una determinada edad, sino que se debe tener en cuenta el perfil individual de capacidades y necesidades, que cada niño/a con síndrome de Williams desarrolla diferencialmente, y en los que el educador debe actuar como mediador, permitiendo que el/la niño/a pueda tomar activa participación en las tareas a realizar.

Como mediador la familia juega un papel muy importante, especialmente en los primeros años, como en esta etapa el niño/a está más vinculado al contexto familiar, es un momento propicio para que le ayuden en diferentes direcciones. Para que la familia pueda convertirse en un mediador eficaz del aprendizaje, necesita una serie de conocimientos y herramientas para saber cómo poder ayudar a su niño/a, por lo que es muy importante que exista una adecuada interrelación entre la familia y el centro de atención temprana; que le proporcionará una preparación y una estrategia educativa para la atención de su hijo/a y el trabajo a realizar en casa.

Algunos consejos útiles para las familias son:

- A medida que la familia va recibiendo la preparación y orientación específica para trabajar con el niño/a, debe ir incorporando todo este conocimiento a la atención y estimulación en el hogar; ya que ella es la principal protagonista en este proceso. De esta forma, contribuyen a mejorar el desarrollo de los mismos en lo emocional, cognitivo y social; a través de la enseñanza continua y eficaz. Esto también les proporcionará una serie de cambios positivos en su interrelación con el niño/a, en el conocimiento de las características de su hijo/a, las actitudes ante las capacidades de este; y el sentido de competencia relacionado con su cuidado.
- El trabajo con el niño en el hogar, no se centra exclusivamente en las madres, sino en ambos padres e implica la participación de otros miembros de la familia. Beneficiándola a toda ella, sobre todo a los hermanos, si los hubiera, y también a la familia extendida.
- Favorecer la relación padre-hijo durante un espacio de tiempo, todos los días.
- En casa se pueden desarrollar actividades en el contexto de la dinámica de la vida diaria, en las vivencias de la familia.

- Es positivo que los padres puedan expresar sus sentimientos, compartir sus experiencias con otros padres y personas interesadas, adquirir conocimientos y aprender juntos aquellas pautas de actuación que ayuden al equilibrio familiar. Este apoyo lo pueden encontrar en las escuelas de padres, en reuniones, etc., que se realizan en los centros de atención temprana y en las asociaciones de síndrome de Williams.
- El conocimiento de las características de su niño/a, y el trabajo diario con este, contribuye al desarrollo de la paciencia, la perseverancia, la modestia y la discreción, con sentido de cooperación y responsabilidad de la familia.
- El niño/a debe de estar en un ambiente tranquilo, ventilado e iluminado en el momento que los padres se dispongan a realizar alguna actividad específica en el hogar.
- También es bueno, desarrollar las actividades en un lugar variado y armónico.
- Deben tener en cuenta, que las acciones a realizar estarán en dependencia de las características específicas del niño, sus necesidades, y según la evolución que se va apreciando.
- Siempre que sea posible realizar las actividades a la misma hora del día, e ir creando una rutina.
- Es bueno que el lugar sea siempre el mismo y suprimir los estímulos adicionales que puedan distraer al niño, teniendo en cuenta las características de la atención que presentan los niños/as con síndrome de Williams; aunque a veces es positivo ir introduciendo poco a poco nuevos estímulos, e ir incrementando el nivel de la actividad.
- Cuando se le pide al niño que realice una actividad, ésta debe llevarse a la práctica con o sin ayuda para evitar el hábito de no responder o que se sienta frustrado.
- Estimularlo con frases de elogios por muy insignificantes que sean sus logros.
- Es muy importante demostrarle afecto en cada momento, principalmente cuando realice alguna actividad; debe sentirse seguro, confiado, cómodo; para que se cree el deseo de trabajar con agrado y satisfacción.
- Estar atentos de adaptar las actividades al niño, y ser flexibles en cada momento.
- Repetir las actividades cuantas veces crean oportunas.
- Si les es posible, que lleven una especie de diario o libreta de incidencias, sobre los resultados y logros del niño/a, esto les permitirá ir midiendo el desarrollo del menor.

DISCUSIÓN

Los menores con dificultades cognitivas, a través de la E.A.M., pueden desarrollar capacidades y habilidades para la adquisición de hábitos y autonomía, trasladándose también al aprendizaje escolar. Como se ha podido comprobar en el trabajo desarrollado por Fundación APADIM (S/F), con niños y adolescentes con trastornos intelectuales entre los que predominan los que tienen síndrome de Down; los beneficios han sido notables con su propuesta porque lograron la apropiación de conductas saludables, se potenció el desarrollo de mayor autonomía y reforzó la memoria a largo plazo.

La novedad de nuestra propuesta consiste en que, a través de la E.A.M., los menores con S.W. podrán minimizar muchas de sus carencias y/o deficiencias que presentan por la propia patología (Moncunill et al., 2007). Con un entrenamiento en su medio natural desde las edades tempranas, se contribuirá a estructurar mejor su pensamiento, a crear hábitos educativos, al conocimiento de ellos mismos (limitaciones-potencialidades), para de esta forma controlar las dificultades de impulsividad e hiperactividad y otros problemas colaterales como la dificultad de concentración en las tareas escolares y habilidades sociales (Noguez, 2002). Lo que será de vital importancia para la futura vida escolar y social.

Es también interesante, que las familias podrán tener un instrumento, que les permitirá una mejor interacción padres – hijos. Empoderándolas, para ser competentes, en relación a las necesidades de sus hijos, desarrollando ideas para la estimulación, desde lo cotidiano, sin que les genere un esfuerzo extra, el hacer de mediadores en el desarrollo de los mismos (Perera, 2011).

La propuesta de estrategia psicopedagógica, puede ser extendida a otras patologías análogas con deficiencias cognitivas y constituirá una herramienta útil para los docentes que se han de enfrentar con los retos del día a día, en las aulas. Les ayudará a organizar y planificar adecuadamente las bases del trabajo a realizar (estrategia de intervención). Los posibles objetivos a trabajar a corto y a largo plazo, teniendo en cuenta las posibles debilidades y potencialidades de los mismos. Esta información le permitirá realizar una programación personalizada, ajustada a las necesidades del niño y a la utilización de recursos y materiales específicos.

CONCLUSIONES

Este trabajo, es un intento por plantear un apoyo para padres, madres y familiares de niños y niñas con Síndrome de Williams, de manera que puedan tener un mayor apoyo para enfrentar este diagnóstico y, asimismo, establecer apoyos fundamentales para aquellos; además, podría servir de base o punto de partida para futuras investigaciones en el ámbito de la neuropsicopedagogía, por ejemplo: para maestros de pedagogía terapéutica y de audición y lenguaje, en el desarrollo de estrategias específicas para el trabajo de apoyo educativo, no solo con niños con S.W., sino hacerlo extensivo para otras patologías con deficiencias mentales; también para alumnos con dislexia, disgrafía, etc. Para los orientadores, en la programación de formación para todo el personal docente de sus centros; en el apoyo y orientación a las familias desde el ámbito escolar y socio-comunitario, teniendo en cuenta la preparación para la futura incorporación a la vida laboral.

Se espera que el análisis realizado ayude a mejorar el conocimiento general existente sobre el tema, así como las aportaciones realizadas por investigadores de diferentes sectores, apoyados en teorías previas como las de R. Feuerstein, del Modelo Estructural de Modificabilidad Cognitiva. Estas aportaciones, son de gran valor para la labor docente, en el proceso de enseñanza-aprendizaje; al contar con estos conocimientos, les será posible comprender mejor, los diferentes ritmos de sus estudiantes y de esta manera poder adaptar

como mediador las actividades, para un mejor aprovechamiento de las mismas por parte de los alumnos. Considero que han sido de gran apoyo para poder comprender y desarrollar de manera satisfactoria los objetivos trazados.

REFERENCIAS

Europian. (2014). *Informe final Conferencia EUROPLAN II, Madrid*. Recuperado de https://enfermedades-raras.org/images/feder/Documentos_ultimas_noticias/EUROPLAN_II_Informe_definitivo.pdf

Feuerstein, R. (1992): *La teoría de la modificabilidad estructural cognitiva*. Jerusalén: ICELP.

Fundación APADIM. (S/F). *Sitio web*. Disponible en: <http://www.fundacionapadim.org.ar/>

Garayzábal, E. (2005). *Síndrome de Williams. Materiales y análisis pragmático*. Universidad de Valencia: Guada Impresores.

García, M. y Mulas, F. (coord.) (2005). *Atención Temprana. Desarrollo infantil, diagnóstico, trastornos e intervención*. Valencia: Promolibro.

Gil, I. (2017). Síndrome de Williams, el trastorno genético raro que hace a los niños demasiado extrovertidos. *Entrevista online. BBC Mundo, Salud*. Recuperado de www.bbc.com/mundo/noticias-39084180

Gonçalves, O. F., Pérez, A., Henriques, M., Prieto, M., Reis Lima, M., Fuster Siebert, M. y Sousa, N. (2004). Funcionamiento cognitivo e produção narrativa no Síndrome de Williams: ¿congruência ou dissociação neurocognitiva? *International Journal of Clinical and Health Psychology*, 4(3), 623-638.

Izquierdo, M., Avellaneda, A. (2003). *Enfoque interdisciplinario de las enfermedades raras: un nuevo reto para un nuevo siglo*. Bracelona: Medicina Clínica.

Jason, H. (2003). Word reading and reading related skills in adolescents with Williams syndrome. *Journal of Child Psychology and Psychiatry and Allied Disciplines*, 44, 576-587

La Cruz, M. A., Cammarata – Scalisi, F. (2015). *Síndrome de Williams – Bauren. Enfoque diagnóstico a través del fenotipo*. Mérida – Venezuela.

Mahoney, G., y Perales, F. (2011). The role of parents of children with down syndrome and other disabilities in early intervention. In *Neurocognitive Rehabilitation of Down Syndrome: The Early Years* (pp. 205-223). Cambridge: University Press. doi: 10.1017/CBO9780511919299.017

Moncunill, I. A., Hilas, E., Calamari, S. E., Molina, G. y Cornejo, L. S. (2007). Estrategia mediadora para la promoción de la salud bucal en niños y adolescentes con Síndrome de Down. *Revista Síndrome de Down*, 24, 62-67. Recuperado de sid.usal.es/idocs/F8/ART9689/estrategia_mediadora_promocion_salud.pdf

- Noguez, S. (2002). El desarrollo potencial de aprendizaje. Entrevista a Reuven Feuerstein. *Revista Electrónica de Investigación Educativa*, 4(2), 132-147.
- OER. Observatorio sobre enfermedades raras (2017). *Estado de situación de la investigación en Enfermedades Raras en España*. Recuperado de <https://enfermedades-raras.org/images/doc/obser/INFORME-SITUACION-DE-LA-INVESTIGACION-EN-ER-EN-ESPANA.pdf>
- Perera, Juan (2011). Atención temprana: Definición, objetivos, modelos de intervención y retos planteados. *Revista Síndrome de Down*, 28, 140-152.
- Pérez, L. A. (1996). *Genética del Síndrome de Williams (SW). Genes afectados y mecanismo de producción*. Barcelona: Universidad Pompeu Fabra.
- Puente Ferreras, A., Fernández Lozano, M., Alvarado Izquierdo, J. y Jiménez Rodríguez, V. (2011). Síndrome Williams: una enfermedad rara con sintomatología contradictoria *Revista Latinoamericana de Psicología*, 43(2), 217-228
- Sampaio, A. (2006). *Estudio Volumétrico de Áreas Cerebrais Específicos e Fenótipo. (Tesis doctoral inédita)*, Universidad de Minho, Minho, Brasil. *Neurocognitivo no síndrome de Williams. Dissertação de Doutoramento*. Braga: Universidade do Minho.
- Semel, E. y Rosner, S. R. (2003). *Understanding Williams syndrome: Behavioral patterns and intervention*. Mahwah, NJ: Lawrence Erlbaum Association.
- Solé, I. y Monereo, C. (1996). *Asesoramiento psicopedagógico : una perspectiva profesional y constructivista*. Madrid: Alianza
- Tarjan, I., Balaton, G., Balaton, P., Varbiro, S. y Vajo, Z. (2003). Facial and dental appearance of Williams syndrome. *Postgraduate Medical Journal*, 79(930):241. doi:10.1136/pmj.79.930.241