

SINDROME DE WILLIAMS

MANUAL PARA PADRES

Descripción del síndrome:

El Síndrome de Williams (SW) es una condición muy rara, ocurriendo aproximadamente en 1 de cada 20.000 nacimientos. La mayoría de niños con esta condición desarrollan una seria dificultad de alimentarse durante el primer año de vida, incluyendo vómitos, estreñimiento, rehusar alimentos, y pueden estar irritables y lloran excesivamente. Algunos niños se encuentran, cuando se hacen pruebas, con niveles de calcio en la sangre elevados (hipercalcemia infantil); serán puestos por sus médicos en una dieta baja en calcio, entonces las dificultades de alimentarse mejoran, a veces rápidamente, a veces poco a poco. Muchos de los niños padecen de una apariencia facial (cara de duende) y problemas cardíacos (un murmullo del corazón, una constricción de las arterias principales del corazón), que puede ser una condición crítica o inconsecuente. Otros niños, aunque tengan la condición facial típica y condición cardíaca, pueden no tener un nivel de calcio elevado, así que no son sometidos a una dieta baja en calcio. Usualmente se les refiere como niños con el Síndrome de Williams.

Individuos con el SW también pueden tener deformidades dentales, presión sanguínea elevada y un retardamiento en el crecimiento, incluyendo baja estatura y poco peso. El promedio de estatura del hombre adulto es 1.67m y 1.52 m para mujeres.

La causa de la hipercalcemia y del problema con el metabolismo de calcio son desconocidos aún. Aparentemente la condición está presente desde antes del nacimiento porque algunos niños con el síndrome se les nota con la apariencia facial típica del síndrome y con bajo peso al nacer. A veces el murmullo del corazón también está presente al nacer. Hemos encontrado que no importa a qué edad se diagnostique la condición, ni la habilidad física ni el comportamiento son afectadas grandemente. En otras palabras, un diagnóstico temprano no va a cambiar el nivel de habilidad de la

Hasta lo que se sabe, el SW no es una condición hereditaria y el riesgo de tener otro niño con el SW no es mayor que el riesgo original. Hasta la fecha, solamente uno o dos individuos con el SW han tenido niños, y es muy temprano para llegar a alguna conclusión con tan pocos casos. Lo que sí se sabe, es que los hermanos y hermanas de individuos con el SW no tienen ningún riesgo adicional de tener niños con el SW.

Niños con el SW tienden a tener un desarrollo retardado y muestran dificultades para aprender, que en diferentes niños, puede variar desde poca a severa desventaja mental. Pero, si muestran un patrón distintivo de habilidades y particularmente de comportamiento y características de personalidad que son comunes a la mayoría de los individuos con este síndrome, y que los separa de otros niños con problemas de aprendizaje.

Los niños tienden a ser muy extrovertidos y sociables, y ya para cuando tienen la edad escolar han desarrollado bastante bien el habla. Les encanta hablar y estar con adultos. Muchos hablan sin parar, pero a un nivel muy superficial, y usualmente en una forma muy adulta con el uso frecuente de frases stereotípicas y clichés. En la mayoría de los casos no entienden tan bien como se expresan, así que el nivel de expresión y sociabilidad tan desarrollado puede señalar un nivel de capacidad mayor al que existe. En contraste a su relativa buena capacidad de expresión verbal, muchos niños SW tienen problemas visioespaciales y dificultades con la coordinación motriz. Así que pueden tener mayores problemas en aprender, a sentarse o al caminar; y pueden encontrar tareas como correr bicicleta, abotonarse, cortar con tijeras y detener un lápiz particularmente difíciles. También pueden padecer de vertigo y de subir y bajar escaleras y superficies desiguales, como la grama, gravilla o arena.

Muchos de los niños son superactivo y encuentran dificultoso el estarse quietos y concentrar en algo en particular por mucho tiempo. Pero a la misma vez, a veces llegan a fascinarse por algún objeto o tópico y se pasan gran cantidad de tiempo envueltos con un tema. Aunque muchos son muy amigables (a veces sobre-amigables) hacia adultos y activamente buscan la compañía de estos, pueden tener dificultad en hacer y mantener amistades con personas de su edad, usualmente antagonizándolos.

Niños y adultos SW se les describe como que tienen personalidades ansiosas y que se preocupan excesivamente por ellos mismos y por otros. Hábitos de sueño y de ir al baño suelen ser problemáticos y bastante comunes. Muchos son hipersensitivos a una variedad de ruidos, así como disparos, aplausos o risa, y pueden ponerse tensos y miedosos cuando oyen o anticipan estos sonidos.

Por supuesto cada niño es distinto, y no todos los niños SW muestran todas las características descritas al mismo nivel. Pero, los estudios que se han hecho en los últimos años con niños y adultos SW indican que estas dificultades son comunes a muchos de ellos. Como resultado de este trabajo, que ha sido respaldado y financiado por la Fundación de Hipercalcemia Infantil, podemos, en las siguientes páginas, describir cada una de estas dificultades con mayor detalle y sugerir formas en que usted puede ayudar a su niño en cada área. Los métodos y formas que vamos a describir han sido probados y han sido usados para hacerle frente a las dificultades de una gran variedad de niños. Pueden ser adaptados para uso con cualquier niño individuo.

Dificultades al comer:

Dificultades al comer, incluyendo vómitos y rehusar comida, usualmente aparecen en los primeros meses o año de vida y pueden ser uno de los primeros indicios que el niño tiene un alto nivel de calcio en la sangre. No todos los niños se les encuentra un alto contenido de calcio, pero si una prueba de sangre señala esto, su niño ha de ser puesto en una dieta baja en calcio y restricta en Vitamina D, incluyendo el uso de una leche baja en calcio (por ejemplo: Locasol). Con el tiempo, las dificultades de comer se aminorarán y eventualmente desaparecerán.

En algunos casos problemas al tragar y masticar persisten y puede que se le dificulte alimentar a su niño excepto con una dieta blanda. Y un niño que se alimenta con una dieta blanda nunca aprende a masticar. En este caso usted debe introducir pequeños trozos primeramente, y poco a poco ir aumentando el tamaño de los pedazos, para gradualmente ir aumentando la consistencia de la comida líquida. Después introduzca pequeños trozos de carne a la comida semisólida. A lo mejor usted querrá consultar con un profesional como un psicólogo o terapeuta del habla (a través de una consulta con su

pediatra) para que le prepare un programa de entrenamiento, con énfasis en el desarrollo para mamar, tragar y masticar.

Una vez el nivel de calcio en la sangre del niño se haya estabilizado por un periodo de tiempo, su pediatra le aconsejará sobre quitar al niño de la dieta baja en calcio. Para muchos de los niños el comer ahora no será un problema. Pero, algunos niños pueden continuar teniendo caprichos para comer, y pueden rehusar comer todo excepto muy pocas cosas, aun cuando los quitan de la dieta. Tales dietas idiosincráticas pueden causar dificultades, por ejemplo, cuando el niño comienza la escuela, y se espera que coma la comida de la escuela. Como a esta etapa no hay ninguna razón médica para una dieta limitada, se debe animar al niño para que coma una mayor variedad de alimentos. Algo que puede hacer usted es insistir, a la hora de comida, que su niño trate de comer una cucharada de comida que normalmente él no comería, y inmediatamente alabe al niño y premíelo con una cucharada de su comida favorita, y quizás con su juguete favorito también. Tal método está en línea con nuestro conocimiento de los principios de recompensar actos deseados. Al premiar inmediatamente una acción, usted condiciona al niño para que él vuelva a repetir sus acciones. Gradualmente, usted debe requerir que su niño coma cantidades mayores de las comidas que no son sus preferidas antes de darle las preferidas u otros premios. Eventualmente la mayoría de los niños comienzan a disfrutar de estas comidas y se les olvida su aversión a ellas.

Dificultades al dormir:

Algunos niños SW tienen problemas quedándose dormidos, o se despiertan durante la noche llorando, o se van a la cama de los padres. Estos problemas no son únicos niños SW; y como con otros niños, se pueden convertir en severos y los padres pueden encontrarse consolando los niños por varias horas durante la noche y llevándose a los niños a la cama con ellos. Tratando esta dificultad requiere firmeza y consistencia. Si su niño toma mucho tiempo para quedarse dormido y continuamente le está llamando o insiste en su presencia antes de quedarse dormido, trate de preparar una rutina fija al acostarse. Una vez Ud. le diga a su niño que es hora de irse a la cama (preferiblemente a la misma hora todas las noches), ayúdelo a prepararse para la cama y acomódelo en la

firmemente decirle que es hora de dormir y que Ud. va a salirse de la habitación. Quizás quiera dejarle una luz encendida en la habitación o darle su juguete favorito. Una vez Ud. se ha salido de la habitación, trate de ser firme en no contestar sus llamadas o llantos y no volver a la habitación del niño. Si el niño se saie de la cama y viene a donde esta Ud., devuélvalo a la cama cada vez y salgase de la habitación tan pronto como pueda.

Alabando a su niño por comportamiento deseado y hablandole sobre su comportamiento es importante. Para hacer esto, Ud. puede preparar un tablón donde coloca estrellas por las mañanas como premio si la noche anterior el niño se acostó sin problemas. De esta manera tanto Ud. como su niño tendrán un archivo del progreso que se ha estado haciendo durante un periodo de tiempo.

Si su niño se despierta durante la noche y empieza a llorar o a llamarle, debe insistir que se vuelva a la cama, después de estar seguro que no tiene ningún problema. Ignore cualquiera otra llamada. Si viene a su habitación, devuélvalo a la cama y sálgase de la habitación tan pronto como pueda.

Al tratar con los problemas de dormir es importante ser firme y consistente y no entregarse a las demandas de su niño. Ésto no siempre es facil! Los pasos descritos aquí son mas fácil de lograr con niños que hablan. Con niños mas jóvenes o bebês otros métodos serán necesarios. Si los problemas al dormir persistem Ud. debe consultar con ayuda profesional. También hay libros como por ejemplo, “My Child Won't Sleep” por J. Douglas y N. Richman (Penguin Books, -”1984).

Entrenamiento de Inodoro (Excusado/Baño):

Mojarse y ensuciarse a veces persiste hasta que el niño está en la escuela. Pero con un buen programa de entrenamiento se le puede enseñar al niño antes de que entre en la escuela.

La mayoría de los niños se entrenan por una combinación de imitación, presión de los padres, malestar, y suerte. Pero si un niño no está teniendo progreso en su entrenamiento en la forma usual, entonces para cuando el niño tenga 3 años y medio, 4 o 5, padres pueden decidir tratar un program más detallado y sistemático de entrenamiento. Cuando Ud. decida a entrenar su niño, no deje que duerma siestas. Para comenzar,

se quede sentado por varios minutos. Premíelo por hacer sus necesidades en el inodoro con alabos o su juguete favorito, o con una estrella en el tablón de estrellas. Usando una bañina de las que tienen música puede aumentar el interés del niño en hacer sus necesidades y puede servir para que el niño preste más atención en lo que está haciendo. Si el niño tiene un accidente, regáilelo. Ud. quizás quedará que el niño le ayude a limpiar y lavar sus pantalones. Si este sistema tiene éxito y el niño no se ensucia entre sentadas en el inodoro, gradualmente aumente el tiempo entre sentadas. Enseñe al niño a usar la palabra “toilet” u otra palabra que indique su deseo de ir al inodoro. Con suficiente tiempo la mayoría de los niños le dirán cuando tienen que ir al inodoro.

Este método de entrenamiento por hábito puede no servir para todos los niños, y si Ud. encuentra que el número de accidentes no ha bajado después de darle suficiente tiempo a la prueba (varias semanas o meses) otros métodos pueden ser necesarios. Un método sería una alarma en el pantalón. Esto consiste en un paño absorbente que se pone dentro del pantalón del niño y se conecta a una pequeña alarma que se fija a la ropa del niño. Si el niño moja el paño, la alarma suena. Entonces se lleva al niño al inodoro para que termine de orinar. Esta técnica se ha usado con mucho éxito en niños de diferentes edades. Algunos padres pueden preocuparse que si sus niños SW reaccionan a sonidos podrían incomodarse por el sonido de la alarma. El hecho es que sabemos de un número de niños SW que han usado este sistema sin dificultad. Pero si Ud. piensa que el sonido de la alarma puede traerle problemas a su niño, deje que el niño juegue con la alarma por unos días para que se acostumbre al sonido de ella, antes de usarla como ayuda en el entrenamiento para inodoro. Un psicólogo o miembro del departamento de salud le puede suministrar una alarma e información de cómo usarla, o puede sugerir otros métodos para tratar.

Si su niño se orina en la cama durante la noche, Ud. podría primeramente introducir un tablón para estrellas, donde Ud. lo premia con una estrella y muchos alabos si la noche anterior no se orinó en la cama. Ningún sistema va a funcionar de inmediato, y puede tomar varias semanas para que esta estrategia tome efecto. Otro sistema en contra del mojar la cama es el uso del paño absorbente. Si el niño moja el paño, la alarma lo

despierta, y entonces el puede ir (o ser llevado) al inodoro para terminar de orinar. Premiar al niño por noches secas pueden ser usadas, ya sea con estrellas o juguetes.

Eseñando control de la vejiga a veces indirectamente resulta en lograr controlar los intestinos. Si el ensuciarse continúa siendo un problema, entonces sobre varias semanas o meses anime a su niño a sentarse en el inodoro o escupidera por varios minutos cada vez que sea probable que sienta hacer del baño (por ej. después del desayuno), y use el sistema de premios cuando haga sus necesidades en el inodoro y regaños si lo hace en el pantalón.

Puede que le ayude el buscar consejo del departamento de salud o la clínica de ayuda para niños sobre usar el método más apropiado con su niño en el entrenamiento de inodoro. Además, si su niño atiende una escuela o grupo afuera de la casa, pídale al supervisor la cooperación en mantener consistência en el sistema de entrenamiento de inodoro.

Vestirse:

La tarea de vestirse y desvestirse requiere coordinación muscular y planeamiento, y esto es algo con que niños SW tienen dificultad. Puede que el niño necesite ayuda con ponerse la ropa, abotonarse y atarse los zapatos etc. Porque hay tan poco tiempo durante la mañana, los padres encuentran más conveniente vestir ai niño para así ahorrar tiempo. Esto puede convertirse en un hábito no solamente con niños SW sino con cualquier niño pequeno. Pero, el niño necesita ser independiente, tiene que aprender a hacer cosas por si solo. A través del tiempo, Ud. puede animar ai niño a vestirse solo. Por ejemplo, enseñelo a ponerse los pantalones solo y después Ud. lo ayuda a abotonarse o subir el cierre.

A veces ayuda el reducir una tarea grande, a varias pequeñas tareas y enseñarle a su niño un paso a la vez. Por ejemplo, si le esta enseñando como ponerse los calcetines, Ud. primeramente le pone cada calcetín hasta los tobillos y le enseña al niño a subirselos desde ahí. Una vez el niño pueda hacer esto, vaya al proximo paso - ponga el calcetin a medio talón y enseñele a subirlo sobre el talón y hasta arriba. El próximo paso es poner el calcetin a la base del talón, después en el arco dei pie, después sobre los dedos dei pie,

podrá entregarle los calcetines al niño, después dejarlos sobre la cama, para que él pueda tomarlos, ponérselos correctamente y hasta arriba. El aprender a abotonarse puede ser ayudado animando al niño a practicar con botones fuera del cuerpo. Corte unos botones y ojales de una camisa vieja o suéter y deseje a su niño para que practique. Igualmente, el amarrarse los zapatos se puede practicar con zapatos no puestos. El progreso puede ser lento al principio, y necesitará mucha repetición, pero, paso a paso su niño puede aprender estas tareas por sí mismo.

Dificultades de Concentración y Sobreactividad:

Falta de concentración y altos niveles de actividad son algunos de los problemas más comunes en niños SW. Cuando los niños también son supersensitivos al ruido, pueden ser distraídos por cualquier tipo de sonidos cuando están tratando de concentrar, como por ejemplo en el salón de clases, o cuando le están dando instrucciones o escuchando un cuento. Ud. puede ayudar en aumentar la capacidad de concentración de su niño dándole premios (alabos o juguetes) por estar sentado quieto y escuchándole, o por estar haciendo alguna actividad constructiva como mirando un libro o haciendo un rompecabezas. Ud. puede comenzar exigiéndole a su niño que se siente y preste atención por uno o dos minutos, e inmediatamente lo premie con su juguete favorito, actividad, o alabos. Gradualmente aumente el tiempo a 5, 10 y después 15 minutos. Cuando el niño se fascina u obsesiona por algún tópico u objeto en particular, entonces libros o juegos dirigidos a estos pueden ser usados para aumentar la concentración, por lo menos inicialmente.

Ud. puede usar algo con lo cual su niño está obsesionado (por ej. un coche o una máquina) como premio con el que él puede jugar, pero solamente después que él haya estado un período de tiempo envuelto en trabajo estructurado. Ud. puede, por ejemplo, hacer un arreglo con su niño que después que él haya estado 5 minutos en una actividad estructurada puede estar 2 minutos con lo que le obsesiona. Esto podría ser jugando con su juguete favorito, viendo los trabajadores afuera, o hablando con Ud. Estos 2 minutos serían seguidos por 5 de actividad estructurada, y así sucesivamente.

En adolescentes y adultos SW superactividad no suele ser una característica

Instrucción por si mismo es otro método que se usa para ayudar en la concentración, particularmente en adolescentes y adultos. En este método se le enseña a la persona a que recuerde el mismo a seguir trabajando en la tarea presente, inicialmente pensando en voz alta, y después con instrucciones en silencio a si mismo. Así que mientras está trabajando, a la persona se le enseña a que se diga el mismo en intervalos regulares a que “siga trabajando”, a que “concentre y mire lo que estoy haciendo” etc.

Muchos de los niños son impulsivos y tienen dificultad en esperar su turno para la atención de los adultos. Suelen interrumpir las conversaciones de los adultos por su deseo de atención. De nuevo, puede premiar a su niño si es capaz de sentarse callado y esperar su turno, inicialmente por unos momentos, y luego por períodos de tiempo mas largos. Una madre ha encontrado que en viajes largos, cuando conversación continua o interrupciones suelen cansar, ‘silencio premiado’ es sumamente efectivo. Un pedazo de fruta, un dulce o una moneda pequeña ofrecida por 10 minutos de silencio puede hacer que los nervios de la familia se tranquilizen!

Es bueno recordar, y mencionárselo a los profesores, porque algunos niños SW se distraen facilmente (incluso más que muchos otros niños con problemas de aprender), y son más propensos a prestar atención y trabajar mejor si están en silencio y libre de distracciones. La mayoría necesita la ayuda de un adulto para completar sus tareas. Trabajando con un niño o con pocos niños, en un lugar tranquilo, y por poco tiempo, suele ser lo más apropiado.

Malacrianza (Temperamento/Malcriado):

Algunos niños tienen frecuentes, y en algunos casos, severos ataques de malacrianza cuando se frustan, cuando buscan atención o no consiguen lo que quieren. Malacrianza y comportamiento agresivo hacia otros le ocurren a niños jóvenes, adolescentes y adultos jóvenes. Y, como cualquier padre sabe, no está limitado a niños con dificultad de aprender o incapacidades! Un manejo firme y consistente es importante cuando se trata con malacrianza. Es importante dejarle saber al niño que no se le va a ceder a su malacrianza y que no se le va a prestar atención hasta que se calme. Después de todo, la mayoría de las malacrianzas son por atención.

Ud. debe observar al niño/adulto cuidadosamente cuando tiene el ataque y debe tratar de identificar la situación y los eventos que causaron el ataque. Por ejemplo, si Ud. encuentra que miedo a algún evento en particular, o ruidos altos, o la provocación por otra persona causan los ataques, entonces Ud. debe tratar de anticipar estos y dirigir la atención del niño a algo distinto antes que otro ataque se precipite. Otra manera efectiva es remover al niño, por ejemplo, sacando al niño del cuarto o habitación, y dándole saber sin lugar a dudas que no va a volver con el resto de la familia hasta que se calme. Es importante adoptar exactamente la misma técnica cada vez que el niño tenga un ataque, ya que si Ud. no es consistente solo confundirá al niño. Tan pronto se tranquilice, vaya y alébralo por haberse tranquilizado y permita que se vuelva a unir a la familia. Al principio puede que el comportamiento empeore. Pero si Ud. insiste que el niño se quede en su habitación y lo ignora hasta que se tranquilice, el resultado es que las malcrianzas no van a conseguirle nada, y la frecuencia y severidad disminuirán.

La misma técnica se puede aplicar a otros comportamientos indeseables para controlados, tales como pegándole a otros niños, mordiéndolos o rompiendo cosas.

Relaciones Sociales:

Algunos niños y adultos SW encuentran difícil hacer amigos de su propia edad. Cuando niños, muchas veces demuestran no tener interés en jugar o interactuar con los de su edad, y según van creciendo se les dificulta más el hacer y mantener amistades con los de su edad y suele ser frustrante para ellos y su familia. Pero, les encanta la compañía de adultos, están ansiosos de complacerlos y buscan adultos para conversar. A veces se acercan a adultos extraños de una manera sobre amigable y familiar y los sigue persistentemente. Esto es una preocupación mayor para los padres, que temen que el niño o adulto SW es muy confiado y alguien puede aprovecharse de ellos si no es velado o supervisado todo el tiempo.

El ser muy amigable no es necesariamente típico del comportamiento de todo niño SW, pero si su niño tiene esta característica, Ud. debe comenzar a decirle que no debe acercarse a extraños. Cuando él se acerca a un extraño Ud. debe demostrarle que no está contento con su comportamiento y debe regañarlo. Cuando un niño o adulto se encuentra

su niño que salude la persona de una manera apropiada y no que abrace y bese a la persona. Ud. puede practicar como que es un amigo adulto de su niño y dejar que el lo salude. Prepare saludos apropiados para su niño e instruyalo para que los imité. Alabarlo por comportamiento apropiado.

Amigos adultos y parientes no siempre interactúan apropiadamente con niños SW, y a veces tienden a mimarlos. Claramente, si a un niño se le trata como un bebé, es probable que él actúe como uno. Sería útil el tratar de educar a los adultos que tienen que ver con su niño para que actúen apropiadamente alrededor del niño, pero también que tengan tolerancia y paciencia para un comportamiento que no se puede predecir.

Ayudando a niños y adultos SW hacer y mantener amistades con gente de su propia edad es un asunto complejo. Particularmente cuando los niños se convierten en adolescentes son menos propicios a socializarse con gente incapacitada, pero pueden no hacer amistad con adolescentes 'normales' que tengan poca paciencia con ellos. Si su niño es joven, Ud. puede ayudar invitando niños de la escuela a su casa e iniciando y supervisando juegos para que ellos jueguen. Estos pueden ser juegos de mesa, de pelota, con muñecos, coches etc. Muchos padres encuentran que sus niños SW se integran con mucho éxito a grupos sociales, que suelen atraer a su personalidad amistosa y extrovertida de los niños.

Es posible que sea necesario que Ud. se envuelva activamente en la supervisión del tiempo libre de su niño aun cuando sea mayor, porque es posible que él no lo haga. Muchos padres encuentran que si ellos no organizan actividades para sus niños SW mayores, el niño se conformará con quedarse en la casa y ver televisión. Información sobre grupos sociales locales y clubes deportivos para niños y adultos con distintos grados de incapacidad y dificultades de aprender pueden ser obtenidos en la escuela de su niño, universidad, centro de aprendizaje, de un trabajador social o el departamento de salud. Estos clubes suelen organizar salidas supervisadas, actividades deportivas y sociales donde la persona SW puede reunirse con otras personas en una base regular.

Un número de organizaciones ofrecen vacaciones supervisadas para niños y adultos con incapacidades, y ayuda financiera para dichas vacaciones está disponible. La

(con y sin sus familiares), y Ud. puede enterarse de otras vacaciones supervisadas que están disponibles de su trabajador social local, de la escuela de su niño, o de su centro de entrenamiento.

Algunas familias hacen uso de residencias de corto tiempo o de cuidado especial proveídas por los departamentos de servicios sociales para sus niños y adultos SW. Bajo este programa la persona SW puede pasar unos días o semanas en una residencia o unidad de cuidado, o con otra familia, a intervalos regulares, así permitiendo a los padres un descanso y a la persona SW tener la experiencia de gente y situaciones distintas.

Es importante tener en cuenta que mientras algunas personas SW tienen dificultad en establecer relaciones con los de su misma edad, otros no. Al contrario, con su naturaleza amistosa y usualmente extrovertida y también sensibilidad y preocupación por otros, muchos niños y adultos SW son muy populares, del agrado de otros, y establecen amistad con personas fuera de su familia inmediata.

Ansiedad:

Niños y adultos SW son usualmente descritos como que padecen de ansiedad y que se mortifican fácilmente por la crítica y frustración. Se pueden preocupar excesivamente por la salud y bienestar de su familia, de ellos mismos, e incluso por desconocidos, como también por situaciones no conocidas y toda clase de desastres imaginarias. Esta preocupación y sensibilidad por la necesidad de otros es una de las cualidades que hace que las personas SW sean muy queridas por otros. En algunos casos esto puede ser porque las personas SW frecuentemente requieren la atención y buscan la aprobación de los que están a su alrededor. Es aconsejable para los padres y otros adultos que balanceen entre alabar al niño y ser condescendiente, por que esto podría aumentar la ansiedad y la preocupación. Ud. encontrará que se pasa una gran cantidad de tiempo consolando a su niño, pero sin que baje el nivel de ansiedad. Si este es el caso, puede que le ayude el mantener un record de cuanto tiempo Ud. se pasa reasegurando a su niño diariamente. Si piensa que le ayude, puede decidir mantener un record de cuanto tiempo al día se pasa consolando a su niño. Puede decidir limitar el tiempo que se pasa consolándolo. Por ejemplo, puede que Ud. decida que en cada

ocasion se va a pasar uno o dos minutos reasegurando a su niño y después cambiar a otro tema o tarea.

Hipersensitividad al Ruido:

Entre el 70% y el 90% de los niños SW son hipersensitivos a sonidos particulares, que pueden incluir algunos ruidos altos como truenos, objetos cayendo, globos explorando, aplausos, ruidos electrónicos como aspiradores y rasuradoras, música alta, y en algunos casos hasta la voz y la risa de la gente. Este fenómeno se conoce por “hiperacusis”. Los ruidos a veces son muy molestos a los niños, y ellos típicamente se cubren los oídos y lloran, o tratan de evitar los sonidos, por ejemplo, saliéndose de la habitación o apagando el radio o la televisión. En algunos casos la hiperacusis desaparece cuando el niño llega a adolescente o adulto, pero en otros casos continúa después de adulto.

La razón por esta hipersensitividad a ruidos es desconocida, pero lo más probable es que se relacione al hecho que individuos SW tienen menos tolerancia a sonidos que otras personas. Es posible que los ruidos físicamente le hagan daño a los oídos, o que simplemente asusten al niño.

Si su niño se incomoda por algún ruido en particular, asegúrele y conformelo, y trate de explicarle de donde viene el sonido. Por ejemplo, si el ruido molesto es de un trueno o de un procesador de comida, trate de explicar, en términos que su niño pueda entender, que causa el trueno o el ruido de la máquina. Puede que Ud. encuentre que la reacción de miedo disminuye si el puede ejercer algún control sobre esto o sonidos similares. Así que trate que el aplauda con sus manos o con las manos de otros, que juegue con, y explote globos, o deje que el le ayude a prender y apagar la aspiradora eléctrica o batidora eléctrica. Si se repite, exponer al niño a la fuente del sonido puede hacer que se acostumbre a ellos. El uso de una grabadora puede ayudarle. Ud. puede grabar una variedad de sonidos que le afectan al niño (como risa, aplausos, truenos, etc.) y como un juego, prender y apagar la grabadora para escuchar los sonidos. Inicialmente ponga el volumen bajo, y gradualmente, sobre un período de días o semanas, aumente el volumen. Practique bajo condiciones que el niño puede controlar. Por ejemplo, que el

Algunos sugieren el uso de tapones para los oídos. Como los tapones van a impedir sonidos importantes (conversación) como los que le molestan, debe tener mucho cuidado con su uso. Si Ud. decide que va a usar tapones con su niño, debe usarlos infrecuentemente y por períodos cortos cuando algún ruido en particular le este causando a su niño una gran molestia. Y no se olvide sacar los tapones inmediatamente después.

Lenguaje y Conversación:

A temprana edad los niños SW pueden tener un lento desarrollo para hablar. Durante este tiempo el estímulo verbal es vital. Incorpore el lenguaje a los juegos, hablele a su niño mientras se viste, baña o come, etc, y estimulelo para que le responda hablando y vocalizando. Adicionalmente, Ud. encontrará que 5 o 10 minutos ai día enriquecem grandemente el vocabulario de su niño. Dependiendo del nivel que haya alcanzado, Ud. puede añadir 2 o 3 nombres, verbos o preposiciones para que los aprenda. Por ejemplo, si Ud. decide trabajar con nombres, escoja dos objetos (pelota y taza) y pregunte “¿Qué es esto?” señalando uno de los objetos. Si el niño no responde, indúzcalo diciendo “Es una pelota/taza” y anímelo a que lo imite. Cuando el niño diga la palabra alábelo y dele el objeto para que juegue con el por un momento. Al principio cualquier intento que suene como la palabra debe ser premiado; pero después de un tiempo debe requerir que el niño se aproxime a la palabra correcta. Gradualmente introduzca más objetos, y también retratos de objetos, y después verbos, adjetivos, preposiciones etc.

Para enseñar comprensión de palabras Ud. puede comenzar poniendo 2 o 3 objetos frente al niño y decirle “Dame la pelota/taza”. Alabe al niño si escoje correctamente y permitale jugar con el objeto por un corto tiempo. Si el niño no responde correctamente, animelo a que escoja el objeto correcto. De nuevo, Ud. puede progresar a enseñarle a su niño a identificar otros objetos, y luego a responder a una serie de ordenes (por ejemplo, siéntate, párate, brinca, saluda) con la acción apropiada. Una vez eí niño puede responder a una orden sencilla, Ud. puede introducir instrucciones mas complejas que ayudan en la vida diaria. Esto puede incluir instrucciones tales como “Busca tu abrigo” y “Vete ai inodoro”. Cada etapa del proceso de entrenamiento debe

seguir el mismo patrón, con dirección y estímulo, y con alabos y usando otros premios inicialmente para estimular la motivación.

Ya a la edad escolar la mayoría de los niños SW habrán desarrollado muy buen vocabulario y hablarán demasiado. Puede que usen palabras largas y frases sofisticadas que han oído usadas por otra gente y se recuerdan, y puede que hablen con cualquiera que se encuentren, dada la oportunidad. Pero usualmente el lenguaje es inapropiado y repetitivo. Es importante animar a su niño que conteste apropiadamente las preguntas y que le hable a la gente que conoce, pero Ud. querrá desanimarlo de estar hablando demasiado cuando hay visita y de estar haciendo preguntas irrelevantes. Así que si el niño tiene un tema favorito del cual siempre habla (por ejemplo, trenes, enfermedades), o una pregunta que siempre hace, es aconsejable ignorarlo cuando se lance en su tema favorito. Si Ud. contesta la pregunta favorita, lo animará a que la haga vez tras vez! Su familia y amistades podrían tener una regla de ignorar todas las preguntas y temas repetitivos de su niño, cambiar el tema inmediatamente y hablar de temas más relevantes. Porque un método consistente es importante, se aconseja que le recomienden a los maestros de la escuela de su niño que adopten exactamente la misma estrategia. Con tales métodos, lenguaje socialmente apropiado debe aumentar rápidamente y lenguaje inapropiado debe reducirse poco a poco.

Algunos niños e individuos mayores SW repiten frases y oraciones que oyen de la persona con quien están interactuando, muchas veces sin saber lo que la persona está diciendo. Si la repetición es causada por comprensión pobre, esté seguro de simplificar su lenguaje. Pero, si la repetición del niño es simplemente un hábito que ha desarrollado, entonces ignorando la repetición, distraendo al niño y cambiando el tema puede ser un buen método para desanimar el hablar sin sentido.

El entendimiento de lenguaje por parte de niños y adultos SW es usualmente más limitado que lo que su hablar indicaría. Si su niño responde a sus preguntas o comentarios sin sentido o sin pertinencia, puede ser porque no lo entendió. Necesitará simplificar sus instrucciones o comentarios y estar seguro de que su niño entiende lo que Ud. y otras personas están diciendo. Si Ud. está preocupado por el desarrollo del

habla de su niño debe llevarlo a un terapeuta, ya sea a través de la escuela o de su pediatra.

Problemas Relacionados con la Escuela:

a) Tipos de escuelas

Niños SW tienen un patrón de habilidades no usual, frecuentemente con muy buena expresión al hablar pero, peor percepción y habilidades motrices y dificultad de concentrar. Como resultado, puede ser bastante difícil encontrar una escuela que sea exactamente lo que se requiere para sus necesidades especiales. Su desarrollo verbal puede sugerir un nivel de habilidad más alto, pero si van a una escuela regular o una escuela para Dificultad de Aprendizaje Moderado es posible que no puedan salir adelante, debido a su habilidad limitada en áreas no verbales y su concentración limitada. No hay una escuela que sea perfecta para las necesidades del niño SW. Encontrar la escuela más apropiada dependerá del nivel de habilidad de cada niño en particular, y de las escuelas que haya localmente.

Algunos niños comienzan en escuelas regulares y se adaptan muy bien en el nivel primario, muchas veces con ayuda especial adicional. Puede que tengan una maestra especial parte de cada día escolar, o por unas sesiones a la semana, para que trabajen individualmente con ellos, por ejemplo, en matemáticas, leyendo y escribiendo. Pero en las demás materias, y durante el juego, los niños están con sus clases regulares. En los niveles secundarios algunos de estos niños se mueven a escuelas especiales donde usualmente se benefician de una enseñanza más individualizada y aprenden a un nivel más lento y sin tanta presión. Unos pocos niños SW continúan con el grupo normal durante el nivel secundario, por ejemplo, asistiendo a clases remediales para algunas materias y a clases regulares para otras.

Esto le proporciona la oportunidad de integrarse con los de su edad para jugar, y en algunas materias.

Escuelas regulares no pueden ser apropiadas para todos o incluso la mayoría de niños SW. Muchos niños necesitan ir más lentamente, con atención más individualizada, que bajo condiciones actuales la proveen en escuelas especiales. Las necesidades de

Aprendizaje Moderado (DAM) y después se le mueve a una escuela para Dificultad de Aprendizaje Severo (DAS), porque maestros encuentran que no pueden con las demandas y presiones de la escuela DAM. Otros niños se acomodan muy bien en escuelas DAM o DAS, que son apropiadas para sus necesidades y niveles de habilidad. Otros niños pueden progresar suficientemente bien en una escuela DAS, y los mueven a una escuela DAM después.

Al presente, aproximadamente 30% de los niños SW atienden escuelas DAS, 30% atienden escuelas DAM y 30% atienden escuelas para niños con distintos niveles de incapacidad. Como el 10% de los niños están en escuelas regulares, y la mayoría reciben ayuda remedial adicional. Esta situación, sin embargo, puede que cambie en los próximos años. Con el mayor énfasis que se está poniendo en integración, podremos ver un mayor número de niños con dificultades de aprender, y, por consiguiente, mas niños SW, en escuelas regulares con ayuda remedial adicional.

Bajo la Ley de Educación de 1981 (en Gran Bretaña) autoridades locales de educación tienen la obligación de identificar, asesorar y proveer educación completa a todos los niños con necesidades especiales desde los 2 años hasta la edad compulsoria de escuela, los 16 años - y hasta los 19 si el estudiante decide quedarse en la escuela. Bajo la Ley de 1981, Ud., como padre, tiene el derecho de exigir un Asesoramiento Especial de Educación para su niño desde la edad de 2 años hasta cualquier etapa en su carrera escolástica, si Ud. cree que lo han situado incorrectamente en la escuela y que otro tipo de escuela seria mas apropiado para sus necesidades. En estas circunstancias Ud. puede dirigirse al maestro principal del niño y pedir que lo asesoren. Alternativamente, la escuela puede pensar, que su niño necesita atención especial y ellos pueden pedir un asesoramiento.

Una vez el asesoramiento comienza, su niño será asesorado por un sicólogo educacional para determinar su nivel de habilidad y necesidades específicas, y reportes serán obtenidos de la escuela (principales y maestros), un médico, y cualquier otro profesional que esté trabajando con su niño (por ejemplo, terapeutas, fisioterapeutas). A Ud. le enviarán copias de estos reportes.

Ud. también tiene el derecho de someter un reporte o carta al panel de asesoramiento, indicando lo que Ud. piensa de las habilidades de su niño y las necesidades y tipo de escuela que Ud. cree son apropiadas. En este reporte Ud. querrá señalar las dificultades particulares de su niño y sus necesidades especiales., pero también cualquier cualidad sobresaliente y las habilidades y destrezas en que sobresalta. Por ejemplo, algunos niños SW tienen muy buenas destrezas verbales y sociales y excelente habilidad para memorizar. Puede que les encante hablar y interactuar con otros y respondem muy bien en situaciones que le proveen con mun buen estímulo verbal y social. Como la mayoría de los profesionales saben muy poco, si algo, de las dificultades y necesidades de los niños SW. Ud. encontrará que el someter, junto con su reporte, información adicional sobre la Hipercalcemia Infantil y el Síndrome de Williams, serán muy útiles. La Fundación de Hipercalcemia Infantil tiene un número de artículos escritos por profesionales sobre el síndrome, y quizás Ud. decida someterlos también al panel de asesoramiento, como respaldo de sus argumentos. Ud. tendrá la oportunidad de visitar la escuela que se esta considerando para su niño, y Ud. puede pedir visitar otras escuelas en su área antes de someter sus opiniones sobre cual escuela sería mas adecuada para su niño. Ud. querrá tratar y estar seguro que cualquier escuela siendo considerada para su niño pueda cubrir sus necesidades especiales y también estimular su talento y destrezas especiales.

Al presente el procedimiento de Asesoramiento Especial es lento y toma hasta un año para que se complete. Una vez toda la información es recogida de los profesionales que trabajan con su niño y de Ud., la Autoridad Local de Educación emitirá un documento describiendo las necesidades especiales del niño y recomendando como y donde se debe atender a tales necesidades. Por ejemplo, ellos pueden recomendar que se quede en la escuela donde está, pero con atención especial (por ejemplo, enseñanza individual parte de cada semana), o que se le mueva a otra escuela. Si Ud. está en desacuerdo con la decisión de la Autoridad, de Educación, y no pueden llegar a un acuerdo, aun después de discutido de nuevo con la Autoridad, Ud. puede apelar la decisión, no importa cual sea. El maestro de su niño o el sicólogo educacional le

Una vez el Asesoramiento y Reporte han sido concluidos, Ud., o la escuela pueden pedir de la Autoridad de Educación un re-asesoramiento en cualquier momento, si Ud. cree que han habido cambios en las circunstancias o necesidades de su niño que justifican una re-evaluación en el escoger la escuela. Además, el Reporte del niño debe ser re-examinado por la escuela cada 12 meses, y un niño con un Reporte tiene que ser re-asesorado entre las edades de 12½ y 14½ para planificación del resto de su educación y para que se hagan provisiones para cuando termine la escuela.

b) Trabajando con maestros

La mayoría de maestros no habrán enseñado a niños SW anteriormente, así que sabrán muy poco acerca del síndrome. Hemos encontrado que maestros están ansiosos de aprender acerca del síndrome y sobre las dificultades y necesidades especiales de niños SW. Ellos y su niño se beneficiarán más mientras ellos aprendan más sobre el SW. Ud. puede escribirle a la Fundación de Hipercalcemia Infantil por artículos y recomendaciones para los maestros de su niño, y les puede sugerir que ellos escriban a la Fundación.

c) Dificultades Visio-Motrices

Muchos niños SW tienen dificultad particular con coordinación motor, con tareas discriminatorias, orientándose a ellos mismos y objetos en espacio y juzgando distancias y direcciones. Estos niños van a necesitar ayuda y oportunidades para practicar la repetición de tareas en estas áreas, tanto en la escuela como en la casa. Tareas como separar y juntar objetos y formas, dibujar y copiar formas y poder trazar sobre líneas, son todas habilidades importantes que tienen que perfeccionar antes que el niño pueda seguir con lo básico de leer y escribir. Tales tareas pueden ser más difíciles para niños SW por su dificultad con percepción visual y coordinación motriz. Los niños necesitarán mucha práctica, con todas estas habilidades, y Ud. debiese practicar algunos de estos ejercicios con su niño en la casa aun antes que el empiece la escuela.

Porque muchos de los niños tienden hablar bien, encontramos que muchas veces ayuda animados a que se hablen a ellos mismos, cada paso del ejercicio, mientras lo están haciendo y que digan en voz alta lo que están haciendo. Esto puede ayudarlos a

prestar atención en sus tareas y también proveerle refuerzos verbales y ayuda para la actividad.

Algunos padres y maestros han encontrado que vale la pena el introducir materiales de enseñanza usando objetos y temas en el que el niño está especialmente interesado o aun obsecionado, para motivado a trabajar en tareas en las cual el no está directamente interesado. Por ejemplo, si el niño está fascinado por coches o máquinas, haga que trace, copie y dibuje éstos. Si el niño le gusta la música y el canto, trate de incorporar estas en las tareas.

Cuando el niño comienza a aprender a escribir, el maestro puede comenzar con trazar las letras del abecedario y después copiarlas. En muchos casos esto será muy lento y va a requerir mucha repetición. Problemas formando las letras y separando las palabras son comunes; pero con práctica se hará progreso. De nuevo, usando letras para hacer nombres de cosas en que el niño está particularmente interesado lo ayudaran en su motivación.

Porque algunos niños SW tienen problemas de motriz y coordinación, pueden tener problemas al detener un lápiz o una pluma. Esto puede traerle problemas al dibujar, copiar o escribir. El maestro puede recomendar que el niño use un agarrador de lápiz, un aparato que se pega al lápiz o crayola y ayuda en el control del lápiz, haciendo mas fácil el escribir y dibujar. Otra recomendación: una banda elástica amarrada fuertemente en la punta del lápiz o pluma evitara que el niño agarre el lapiz/pluma demasiado cerca de la punta y obstruya lo que ha escrito. Si su niño no puede ejercer suficiente presión sobre el lápiz o pluma, Ud. y el maestro podrán encontrar que él darle un pluma con punta de fieltro puede resolver este problema.

Muchas escuelas están introduciendo sus alumnos al uso de computadoras. La mayoría de niños SW, como todo niño, les encanta trabajar con computadoras y pueden practicar ejercicios útiles en ellas. Aquellos niños que pueden escribir y deletrear pero que tienen dificultad en controlar el lápiz, muchas veces usan computadoras o máquinas de escribir, asi evitando las dificultades de escribir a mano. Si Ud. tiene una computadora personal en la casa, el maestro de su niño o el sicólogo educacional de la

escuela le puede recomendar y hasta prestarle algún programa de computadora para que su niño trabaje en la casa.

Los problemas motriz y visuales del niño también pueden hacerlo nervioso de alturas, y de actividades como subir y bajar escaleras, y caminar sobre una barra en educación física, etc. Algunos pueden tener dificultades al tirar y cojer una pelota, cortar con tijeras y correr una bicicleta. Todos los niños mejoran en estas tareas con el tiempo, suponiendo que se les anime, ayude y bastante practica.

Terapistas ocupacionales pueden ser de mucha ayuda en estas areas. Ellos pueden asesorar y proveer ejercicios para los niños y adultos SW en las areas de coordinación, equilibrio, actividades motrices, y a veces con tareas tales como vestirse y comer con cuchillo y tenedor. Si Ud. cree que su niño podría beneficiarse de terapia ocupacional, debe pedirle a su pediatra que lo refiera.

d) Leyendo

Las habilidades de los niños SW varían mucho, pero muchos aprenden a leer lo básico, y en algunos casos, a un nivel avanzado. Como ya hemos mencionado, muchos niños SW tienden tener habilidades verbales relativamente buenas, incluyendo muy buena memoria para sonidos y habilidad para separados. Por esto, la forma más efectiva de enseñarlos a leer dependerá de estas habilidades. Al niño primeramente se le enseña el nombre y el sonido de cada letra del abecedario. Esto puede ser muy lento y va a requerir mucha repetición y paciencia, pero una vez el niño aprenda el sonido de las letras, se le puede enseñar a “sonar” las letras de una palabra y juntar los sonidos para formar palabras. Esto es una de las formas de enseñarlo a leer.

Donde los niños están preocupados por objetos particulares o temas (por ejemplo, trenes, artistas, lugares extranjeros), introducir materiales de leer sobre estos temas aumentara su interés y motivación para leer.

e) Al salir de la escuela

Lo que el niño va a hacer cuando salga de la escuela es de gran preocupación para los padres. Dependiendo del nivel de habilidad del niño, puede que vaya a una unidad de educación extendida (usualmente parte de una escuela especial) o a un colegio por 1 o 2

y tareas tales como vestirse, cocinar, viajar solo, y el aprender otras tareas. A largo plazo, centros de educación para adultos es otra opción, que proveen actividades de trabajo y facilidades recreacionales. Pocos individuos SW consiguen trabajo, en el mercado abierto o en programas supervisados. La mayoría, sin embargo, no tienen una vida totalmente independiente cuando adultos. Puede que continúen viviendo con los padres, o en residencias o comunidades para individuos con incapacidades. Los padres deben obtener información sobre las opciones disponibles mucho antes que el niño salga de la escuela. Ud. puede consultar con el psicólogo educacional de la escuela o un trabajador social sobre las opciones que están disponibles, en anticipación del salir en niño de la escuela.

Williams Syndrome Association

POBOX 297

Clawson MI 48017 – 0297

USA