



SÍNDROME X FRÁGIL DE ARGENTINA
AGRUPACIÓN DE PADRES

SXF 1

ORIENTACIONES GENERALES
PARA EL TRABAJO
CON NIÑOS CON X FRÁGIL

E-Mail: contacto@xfragil.com.ar

WEB: <http://www.xfragil.com.ar>

INTRODUCCIÓN Y PROPÓSITO

El propósito de este folleto es proporcionar información e ideas a padres, educadores y terapeutas que trabajen con niños con el síndrome X Frágil. Contiene información proveniente de la cada vez más numerosa literatura profesional, así como nuestras propias observaciones y experiencias obtenidas en el desarrollo del proyecto "Fragile X Outreach".

Este programa dio comienzo en 1990 en la Unidad de Desarrollo Infantil del Centro Médico de la Universidad de Duke. Ha sido subvencionado por el North Carolina Council on Developmental Disabilities. Una de las funciones del proyecto ha sido proporcionar consulta a padres y profesionales que trabajan con niños con este síndrome en todo lo relativo a sus necesidades educativas. Nuestras actividades incluyen: evaluaciones del desarrollo, observaciones en la escuela, asistencia en el desarrollo de Programas de Educación Individualizada (PEI) y consulta telefónica a familias y enseñantes. Este programa nos permite trabajar directamente con niños con el síndrome X Frágil y sus familias en sus propias escuelas.

Hemos obtenido una inestimable información de muchos profesionales y parientes que nos ha ayudado a entender cómo aprenden los niños con el síndrome X Frágil, especialmente los varones, y cómo comunican aquello que ya saben. Esperamos que este folleto sirva para promover la discusión y el pensamiento creativo en el desarrollo de programas educativos apropiados para niños con el síndrome X Frágil.

VISIÓN GENERAL DEL SÍNDROME X FRÁGIL

DEFINICIÓN, INCIDENCIA E IMPORTANCIA

El síndrome X Frágil es la principal forma hereditaria de retraso mental. Causa también otros problemas del desarrollo, incluyendo dificultades específicas del aprendizaje, autismo y significativos problemas de conducta. Se le llama así por una localización "frágil" en el cromosoma X donde, bajo ciertas condiciones de laboratorio, parece estar roto. Se estima que una de cada 500 mujeres y uno de cada 1000 varones llevan el gen del síndrome X

Frágil. Ambos, varones y mujeres, pueden ser afectados aunque los chicos generalmente lo son de manera más severa y son identificados con más frecuencia.

A diferencia del síndrome de Down, que generalmente afecta a un individuo en una familia, el síndrome X Frágil puede afectar a hermanos y muchos otros parientes. Por ejemplo, no es raro que estén afectados dos hermanos o quizá dos primos varones, o un sobrino y un tío. Por esto, diagnosticar un niño con la alteración tiene importantes implicaciones genéticas tanto para miembros inmediatos de la familia como alejados. Además, muchos otros parientes pueden ser portadores del gen del X frágil sin saberlo y estar bajo riesgo de tener hijos afectados.

DIAGNÓSTICO Y PATRÓN DE HERENCIA

Aunque cada vez están siendo identificados más individuos y familias con la alteración, el síndrome X frágil es aún desconocido en gran medida, o poco entendido. La alteración está muy poco diagnosticada, particularmente en niños. No obstante, una detección y diagnóstico precoces son muy importantes, de manera que las familias pueden ser aconsejadas genéticamente y se puedan iniciar intervenciones educativas adecuadas. Los niños con X Frágil y sus familias tienen derecho a estos servicios de intervención temprana, Ley Pública 99-457. Esta intervención es apropiada para mejorar sus posibilidades de llevar una vida productiva y satisfactoria.

Durante los últimos 70 y los 80, el síndrome X Frágil se diagnosticaba a través de una prueba cromosómica llamada cariotipo. Desde que el gen del X frágil (conocido como FMR-1) se identificó en 1991, está disponible una prueba directa del ADN. Esta prueba proporciona resultados precisos a un bajo costo para las familias (aproximadamente \$ 250.00 por prueba). Tanto el cariotipo como la prueba de ADN conllevan la extracción de sangre del individuo y el análisis en laboratorios especializados.

La genética del síndrome X Frágil es complicada. Esta información es proporcionada a las familias generalmente por un médico o un genetista cuando se lleva a cabo un diagnóstico del X Frágil se considera esa posibilidad. Nosotros recomendamos que todas las familias con el gen X Frágil reciban asesoramiento genético. Un genetista explicará el patrón de herencia e identificará otros parientes que deberían tener conocimiento del X Frágil. Este síndrome puede pasar de una madre a sus hijos y/o hijas, y de un padre a sus hijas. El gen FMR-1 no puede pasar de un padre a sus hijos varones. Esto es así porque el gen está en el cromosoma X y a los hijos varones el padre les pasa el cromosoma Y.

Parece ser que el gen FMR-1 es muy importante en el desarrollo normal del cerebro. El cambio en este gen, que causa el síndrome X Frágil, tiene lugar en múltiples fases a lo largo de varias generaciones. Estas fases están calificadas como premutación y mutación total. Muchas madres de niños con el X Frágil portan el gen en la fase de premutación y tienen pocos, si es que los tienen, problemas relacionados con la alteración. En la fase de premutación, el gen está agrandado, pero todavía funciona. En cambio, cuando el gen alcanza la fase de mutación total es muy grande y está inactivo. Sabemos ahora que el gen

FMR-1 se puede agrandar (esto es, cambiar de la fase de premutación a la de mutación total) cuando el gen pasa de una generación a la siguiente. El gen FMR-1 puede existir en la fase de premutación durante muchas generaciones en una familia sin causar trastornos del desarrollo.

IDENTIFICACIÓN DE NIÑOS CON EL SÍNDROME X FRÁGIL

Los niños con el síndrome X Frágil muestran a menudo algunas características físicas, de conducta y del habla y el lenguaje asociadas con la alteración. Sin embargo, no todas las características físicas que vamos a describir se aprecian en todos los varones con el síndrome X Frágil. Además, algunas conductas pueden cambiar con el tiempo. Por ejemplo, un joven que aletea con sus manos puede ser sensible a intervenciones en la conducta e ir perdiendo este comportamiento.

No suponemos ni aconsejamos que los educadores diagnostiquen el síndrome X Frágil. Esto debe ser realizado por un doctor, genetista u otro profesional médico. Si se sospecha que un niño puede tener el síndrome, recomendamos encarecidamente que se discuta esta posibilidad con los padres o tutores. También recomendamos que se les proporcione material escrito (como una copia de este folleto) que sea conveniente para las familias y que les ayude a decidir si realizan o no la prueba.

CARACTERÍSTICAS FÍSICAS

Las principales características físicas de los niños con el síndrome X frágil incluyen cara alargada, orejas prominentes, paladar alto, hipotonicidad muscular, articulaciones hiperextensibles (pueden parecer articulaciones dobles) testículos grandes en los varones después de los ocho años aproximadamente, y pies planos. Estos niños tienden a tener un tamaño craneal mayor que la media y están dentro de ella en altura.

Las chicas con el síndrome pueden parecer normales o tener algunos rasgos del X Frágil, como cara larga, orejas prominentes y paladar alto. Aunque estos niños están generalmente sanos, pueden padecer frecuentes infecciones de oídos. Entre el 10% y el 20% de los varones pueden experimentar también convulsiones.

CARACTERÍSTICAS DE LA CONDUCTA

En cuanto a la conducta, los niños con el síndrome X Frágil son a menudo muy impulsivos y se distraen con gran facilidad. Sus tiempos de atención pueden ser cortos. Muchos tienden a ser hiperactivos y pueden recibir un diagnóstico de desorden de atención dispersa e hiperactividad. También, los niños con el síndrome pueden mostrar inusuales movimientos de las manos, como morder sus manos o brazos o aletear con sus manos cuando están excitados o sobreestimulados. Alrededor del 25% tendrán callos en sus manos o dedos debido a esto. Muchos niños no pueden mantener el contacto visual directo

pareciendo tímidos, aunque estén ciertamente interesados en estar rodeados de gente. A menudo tienen dificultades en hacer amigos o mantenerlos debido a sus limitadas habilidades sociales y/o comportamientos atípicos.

Los varones con el X Frágil pueden también tener problemas en el trato con los cambios en su rutina. Cambios inesperados, a menudo dan lugar a rabietas u otros problemas de conducta, ya que tienen dificultades en entender qué va a suceder.

Existe también una asociación entre el síndrome X Frágil y algunas conductas observadas a menudo en individuos con autismo. Diversos estudios entre la población autista dan cuenta de que más del 16% de varones con autismo pueden tener también el X Frágil. Algunos informes sobre la frecuencia de autismo en varones con el síndrome X Frágil oscilan desde el 5% al 54%. La variabilidad en estos resultados se debe, probablemente, a diferencias en el criterio usado para realizar el diagnóstico de autismo. La mayoría de las veces, los niños con el X Frágil exhiben comportamientos que orientan al clínico hacia un diagnóstico de autismo, pero no pueden reunir todos los criterios para dicho diagnóstico, como se reseña en el Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders, Cuarta Edición (DSM-IV).

En un estudio, fueron comparados niños con el X Frágil (con edades entre tres y dieciocho años) con niños que tenían retrasos en el desarrollo pero no dicho síndrome. Los investigadores buscaban conductas específicas reseñadas en el Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders, Tercera Edición, Revisada (DSM-III-R) que están asociadas con autismo. Comparados al grupo de control, los niños con el X Frágil tenían más dificultades con el juego social y mostraban más disfunción en sus habilidades de comunicación verbal y no verbal. También tenían más problemas con conductas motoras repetitivas como el aleteo y mordisqueo de manos y el balanceo. El adiestramiento en técnicas sociales, particularmente en el contexto de clase, y logopedia, pueden ser útiles para tratar estas dificultades.

CARACTERÍSTICAS DEL PROCESAMIENTO SENSORIAL

Es también común en niños con el síndrome ser hipersensibles al contacto físico. Tienden a reaccionar con emociones o comportamientos negativos cuando son tocados. Por ejemplo, los niños pueden resistirse a ser tocados o agarrados o no gustarle actividades como jugar en la arena o pintar con los dedos. Algunos niños con el X Frágil tienen hipersensibilidad visual o auditiva, así como al contacto. A esto se le llama sensibilidad hiperreactiva. (Un muchacho que se entrenaba duro para los Juegos Paralímpicos no pudo participar en los mismos después de oír el disparo de salida. Este sonido fue tan perturbador para él que no pudo recuperar el control y participar en las carreras).

Los niños con el síndrome pueden también mostrar signos de inseguridad gravitacional prefiriendo tener siempre ambos pies sobre el suelo. Pueden temer estar en sitios altos, trepar en el parque infantil, usar escaleras mecánicas o incluso estar sobre la mesa de auscultación de un médico.

Además, estos niños pueden tener dificultad en seleccionar la información sensorial esencial de la no esencial (como escuchar al profesor si hay un ventilador funcionando).

CARACTERÍSTICAS DE LA MOTRICIDAD FINA

Los niños con el síndrome X Frágil tienen poca destreza en motricidad fina o control de los músculos de sus manos y dedos. Escribir es muy difícil para ellos, probablemente a causa de su hipotonicidad muscular, de las articulaciones hiperextensibles de sus dedos y de su limitada habilidad para planificar y llevar a cabo acciones de motricidad fina complejas. Tareas como abrocharse la ropa, cortar y comer apropiadamente pueden ser problemáticas por las mismas razones. Estas dificultades, junto con los problemas de procesamiento de la información sensorial, justifican el envío a un terapeuta ocupacional para una evaluación y, en su caso, para un servicio de terapia intensiva.

CARACTERÍSTICAS DE HABLA Y LENGUAJE

Las destrezas en habla y lenguaje de los varones con el X Frágil deben ser también consideradas durante el desarrollo de un plan educacional. Su lenguaje es a menudo disfuncional además de retardado. Tienden a decir la misma palabra o frase una y otra vez. A esto se le llama perseveración verbal. Frecuentemente, los niños dicen cosas que no responden directamente a la pregunta efectuada. Sin embargo, hay a menudo algún tipo de asociación vaga entre la pregunta y su respuesta. Además, los niños pueden presentar ecolalia inmediata o diferida. Pueden repetir algo que oyen, de inmediato (ecolalia inmediata) o después de un tiempo (ecolalia diferida).

Aunque la comprensión de palabras simples es a menudo uno de sus puntos fuertes, los niños con el X Frágil tienen grandes dificultades para contestar preguntas directas. Esto es particularmente cierto en interacciones intensas cara a cara, como situaciones normalizadas de evaluación. También parecen tener problemas para expresar en palabras todo aquello que saben o piensan. Además, tienen problemas para el uso del lenguaje en situaciones sociales. Por ejemplo, pueden pegar a un amigo en vez de pedirle que juegue con él. Como todos los niños, parece que se benefician si están rodeados de otros niños con buenas habilidades de lenguaje. Los niños con el síndrome imitan a menudo lo que oyen, pero se pueden ver agobiados por demasiado lenguaje. Ellos actúan mejor cuando las instrucciones verbales son cortas y precisas.

Los niños con el X Frágil trabajan mejor con terapia de logopedia individual o para grupos pequeños, al encarar sus problemas. Por ejemplo, en el marco de pequeños grupos, los niños pueden practicar el uso del lenguaje para hacer amigos y mantener conversaciones yendo por parejas. En las sesiones de tratamiento individual, el logopeda puede centrarse en la producción de sonidos correctos, comprensión de un concepto particular del lenguaje o dirigirse hacia otros objetivos del tratamiento. Algunos niños con disfunción severa del

lenguaje pueden necesitar además un sistema de comunicación complementario, tal como un tablero de dibujo o un ordenador, para ayudarles a expresar sus necesidades.

CONDUCTAS ATÍPICAS COMO INDICIOS PARA EL DIAGNÓSTICO

Aunque las características señaladas antes se observan en niños con retraso mental o problemas en el desarrollo, nuestros estudios sugieren que hay un grupo particular de conductas que pueden ser indicios importantes para la detección precoz del síndrome X Frágil. Estos comprenden rechazo al tacto, lenguaje anormal, aleteo de las manos, escaso autocontrol y pobre contacto ocular. Este grupo de conductas han sido comunicadas significativamente más a menudo en niños con el X Frágil que en otros grupos de niños con diagnósticos diferentes.

PUNTOS FUERTES EN EL PLANO COGNITIVO

En cuanto a sus habilidades de pensamiento y solución de problemas, los niños con el síndrome muestran a menudo un perfil de capacidades irregular, que puede desconcertar a padres y educadores. Tienden a hacer mejor las tareas que hacen hincapié en las técnicas de procesamiento simultáneo que las que lo hacen en procesamiento secuencial, como ha sido puesto de manifiesto en pruebas como Kaufman Assessment Battery for Children (K-ABC). Por ejemplo, estos niños pueden identificar el dibujo de un objeto complejo incluso cuando faltan partes importantes del mismo (procesamiento simultáneo). Tienen más problemas en cambio en disponer en el orden correcto dibujos que cuenten una historia con significado (procesamiento secuencial).

La memoria a largo plazo parece ser uno de los puntos fuertes de estos muchachos. Tienen tendencia a recordar la información de hechos durante largo tiempo, particularmente si les es interesante. Los niños con el X Frágil tienen también una gran memoria visual. Por ejemplo, pueden acordarse de cómo ir a un lugar concreto después de haber estado en él una sola vez. Estos niños parecen beneficiarse del uso de claves visuales (como dibujos o demostraciones concretas de una tarea) cuando adquieren nuevas técnicas.

Como se ha mencionado antes, estos niños tienen a menudo buenas técnicas de imitación verbal. Tienden a repetir lo que oyen, especialmente si es una palabra con un sonido interesante o agradable para ellos. ¡Desafortunadamente, esto puede incluir palabras o frases indeseables! Por consiguiente, es importante que a estos niños se les oriente en casa y, especialmente, en la escuela hacia modelos donde la función del lenguaje sea adecuada. (Uno de nuestros pacientes con buenas técnicas verbales pero con retraso mental moderado fue colocado en una clase con niños que no hablaban. Él no recibió estimulación verbal de sus compañeros y sus habilidades de lenguaje se deterioraron en este escenario).

PUNTOS DÉBILES EN EL PLANO COGNITIVO

Junto con estas capacidades, los niños con X Frágil a menudo muestran deficiencias significativas en sus técnicas de pensamiento y resolución de problemas. Quizá la deficiencia más notable sea su dificultad en formular respuestas verbales cuando se le piden. Estos niños tienen problemas para contestar preguntas y en hablar sobre lo que conocen, particularmente cuando están excitados. No es infrecuente para un niño de éstos decir poco sobre una lección en clase, para hablar en detalle de la materia más tarde. Del mismo modo que se pueden beneficiar de modelos lingüísticos apropiados, pueden verse agobiados por demasiado lenguaje. Por ejemplo, una serie de peticiones del profesor o simplemente hablar mucho pueden "sobrecargar" a un niño con X Frágil. A menudo es mejor no insistir para que responda a las preguntas y dar al niño todo el tiempo que necesite para responder.

Los niños con el síndrome pueden tener también problemas en completar tareas que tengan que ver con planificación motora y habilidad en motricidad fina. Por ejemplo, utilizar hojas de trabajo será difícil para ellos y no especialmente significativo. Pueden tener problemas además al copiar de un libro o de la pizarra. Aunque continúen trabajando en técnicas de escritura, la cantidad de escritura a mano debería ser estrechamente controlada día a día. El profesor necesitará determinar qué es factible para el estudiante con X Frágil y cómo podría modificarse el trabajo asignado para evitar la frustración y los problemas de conducta. Por ejemplo, el muchacho podría escribir algunas de las respuestas y dictar las restantes al profesor o asistente.

Nuestro grupo y otros han demostrado que las puntuaciones de los niños en las pruebas de inteligencia (CI) disminuyen con el tiempo. Aunque sus CI pueden estar en el umbral del rango benigno de retraso mental para preescolares, los niños con el X Frágil estarán, con más probabilidad, en el rango de retraso mental suave a moderado en la infancia tardía. Quizá a medida que vayamos sabiendo más sobre el síndrome X Frágil y el impacto de técnicas de tratamiento específico, podamos prevenir o al menos suavizar esta disminución en el CI.

CHICAS CON EL SÍNDROME X FRÁGIL

Generalmente, las chicas con el síndrome X Frágil tienen menos problemas que los chicos. Debido a esto muchas no han sido diagnosticadas. A algunas chicas les va bien académicamente y puede que muestren solo algún leve problema social y/o de conducta, como timidez. Otras chicas con el gen alterado pueden demostrar una serie de problemas de aprendizaje y comportamiento. Las mujeres con el síndrome pueden tener una incapacidad específica en el aprendizaje de las matemáticas. Por ejemplo sus destrezas matemáticas pueden ser mucho menores que la media o estar por encima de la media de las habilidades de lectura. Algunas chicas pueden tener dificultades de aprendizaje también en otras áreas o en todas ellas. Los informes indican que aproximadamente un tercio de las chicas identificadas con el X Frágil tienen retraso mental.

Las chicas con este síndrome tienen a menudo problemas de atención que interfieren en su aprendizaje. Pueden haber sido diagnosticadas con un trastorno de hiperactividad con atención dispersa, aunque tienen menos probabilidad de ser hiperactivas que los chicos. Además, las chicas pueden ser extremadamente tímidas o nerviosas en ciertas situaciones sociales. Pueden desear tener amigos, pero les cuesta mucho hablar en grupo y relacionarse con sus iguales. Algunas de estas chicas pueden incluso mostrar comportamientos cuasi-autísticos o síntomas de depresión.

En cuanto a sus capacidades cognitivas, algunas chicas con este síndrome tienen dificultades con tareas que hacen hincapié en destrezas de razonamiento abstracto. También tienen problemas en ver cómo encajan algunas cosas en el espacio, como las piezas de un puzzle. Además, tienen problemas frecuentemente con la escritura y otras tareas de motricidad fina y pueden tener ligeras dificultades en el habla y el lenguaje. Las chicas con el síndrome X Frágil se benefician frecuentemente de los servicios de escuelas especializadas, incluyendo asistencia a través del programa de incapacidad en el aprendizaje, terapia ocupacional, y capacitación en habilidades sociales. Pueden también beneficiarse de medicaciones para la ansiedad, depresión o desorden de hiperactividad con atención dispersa.

PLANIFICACIÓN EDUCATIVA

ESTRATEGIAS DE AYUDA EN LOS PROCEDIMIENTOS DE EVALUACIÓN FORMAL

La determinación de los puntos fuertes y los puntos débiles de cualquier niño con necesidades especiales depende en gran medida de las respuestas del niño en las pruebas estandarizadas.

Desafortunadamente, los niños con el síndrome X frágil tienen una gran dificultad para demostrar todo lo que saben en este tipo de situación. Pueden mostrarse muy activos o nerviosos debido a la petición de una respuesta directa (verbal o no) o ante la exigencia de contacto ocular con el examinador. Es típico que no se pueda predecir cuánto tiempo tolerará tal encuentro o el tipo de materiales con los que trabajarán. Una vez obtenida, la información a partir de esta clase de evaluación es a menudo necesaria para determinar el tipo de educación que necesita. Las siguientes sugerencias pueden ayudar a optimizar los resultados de las sesiones de evaluación estándar con estudiantes con el síndrome X frágil.

- Dejar un tiempo al principio para que el niño se familiarice con el examinador y el escenario donde se llevará a cabo la evaluación. Esto puede ser simplemente mostrar al niño dicha sala, jugando allí un rato, o incluso dejar al niño "ayudar" al examinador en este escenario (como grapar papeles, ordenar libros, guardar juguetes, etc.).

- Idear un sistema visual que dé al niño una idea sobre los requerimientos de la prueba, es decir, qué necesita estar hecho para que la sesión esté acabada. Por ejemplo, el niño puede hacer un agujero en una cartulina cada vez que complete una prueba parcial. Cuando todas las áreas hayan sido taladradas, el niño sabrá que es hora de recreo o que se ha acabado por ese día. Otra alternativa es colocar los materiales en una cesta colocada a la izquierda del niño y ponerlos en una cesta "terminada" a la derecha del niño cuando una prueba parcial esté completado (Ver figura 1). Cuando todos los materiales se hayan pasado a la cesta "terminada", el niño verá que es tiempo de descanso o que la prueba está hecha. Esta manera de organizar los periodos de trabajo y los materiales pueden ser usados fácilmente en casa o en la escuela cuando se enseñen nuevas tareas o se estimule al niño para que trabaje independientemente.

- Consultar a los padres, terapeutas y otros sobre aquello que tranquilice al niño. Si es posible, tratar de incorporar estas actividades a la sesión de evaluación.

- Si el niño toma medicamentos, programar las sesiones de evaluación por la mañana temprano y/o a la hora en que la medicación presumiblemente esté haciendo más efecto. Cuando la prueba se deba realizar al final del día, el niño debe recibir su dosis de medicación justo antes de la sesión, si esto puede ayudarlo a rendir más.

- Si el niño se opone a trabajar o se muestra muy inquieto y es evidente que no se va a llevar a cabo lo esperado, finalice la sesión e inténtelo de nuevo otro día. De manera particular con los niños con el síndrome X frágil, puede haber enormes variaciones en el grado de realización de un día para otro.

- Algunos de los niños que hemos evaluado, con mayor oposición durante la primera sesión, han cooperado notablemente durante la segunda y siguientes, incluso aunque no hubiera un cambio significativo en el entorno o la aproximación.

-Presentar los items inicialmente en el formato estándar, y posteriormente variar el lenguaje y materiales para percibir mejor lo que el niño puede llevar a cabo y el tipo de modificaciones que son necesarias. Por ejemplo, un niño con X frágil llevaba a cabo mejor una prueba de matemáticas, de manera significativa, cuando podía manipular las cuentas con las que hacía las operaciones, además de ver los dibujos que se le habían proporcionado.

- Permitir a los padres y/o maestro del niño observar la sesión, preferiblemente a través de un vidrio espejado. Esto puede proporcionar inestimable información en cuanto a la validez de la sesión de evaluación. Los observadores pueden decir además si el comportamiento del niño es el típico o diferente del habitual.

- Documentar cualquier observación que pueda ayudar a comprender el estilo de aprendizaje del niño o sus puntos fuertes.

Presumiblemente, debido a sus grandes habilidades visuales, los niños con el síndrome X frágil tienden a hacerlo mejor con pruebas como Kaufman Assessment Battery for Children (K-ABC), el Woodcock-Johnson Psycho-Educational Battery-Revised Tests of

Achievement, el Peabody Picture Vocabulary Test-Revised, el Stanford-Binet Intelligence Scale (Form L-M), el Stanford-Binet Intelligence Scale -Fourth Edition, el Leiter International Performance Scale y el Psycho-Educational Profile-Revised. Las Bayley Scales of Infant Development parecen también prometedoras. Los niños con X frágil tienen más dificultades con pruebas como Wechsler Preschool and Primary Scale of Intelligence-Revised y el Wechsler Intelligence Scale for Children-Third Edition.

CUESTIONES REFERENTES AL TIPO DE CLASE DONDE DEBEN SER SITUADOS

Nuestra experiencia ha sido que los niños con el síndrome X frágil tienen a menudo dificultades para funcionar en clases de educación regular sin ningún tipo de ayuda o en clases de educación especial típica. Primero, su perfil de resultados en pruebas estandarizadas, con habilidades tan dispares, generalmente no cuadran en las categorías de diagnóstico establecidas por el sistema educativo. Por ejemplo, algunos varones con X frágil tienen sus picos de destreza relacionados con su gran memoria visual. Pueden demostrar una habilidad en identificar números y letras a una edad temprana; sin embargo, pueden tener problemas para hacer uso de esta información de una forma significativa (como en la lectura) debido a sus problemas con la secuenciación. Las relativamente fuertes habilidades de imitación verbal de los niños significan que a menudo se benefician de modelos donde el lenguaje juega un papel importante. Esto puede no ser posible, por ejemplo, en una clase para niños con retraso mental moderado o autismo.

Los niños con el síndrome X frágil muestran a menudo una gran variabilidad en sus habilidades. Esto se puede poner de manifiesto en puntuaciones de CI, de consecución de logros, y de medidas de comportamiento adaptativo, los cuales pueden bajar en muy distintos grados. Un muchacho que vimos en nuestra clínica tiene un CI en el rango moderado de retraso mental, puntuación de adaptación del comportamiento en el rango leve de retraso mental, y algunas puntuaciones de consecución de logros académicos en el rango medio comparable a otros niños de su edad. Por lo tanto, el diseño de un programa educativo apropiado ha necesitado mucha creatividad y flexibilidad por parte del personal de la escuela.

De la misma manera que para cualquier niño con necesidades especiales, considerar las posibilidades y carencias individuales es el mejor punto de partida para determinar una apropiada ubicación en la escuela. Aunque no hay un tipo particular de clase que concentre las necesidades de todos los niños con síndrome X frágil, deberían considerarse las siguientes características para un programa educativo:

- Tiempo con compañeros de la misma edad en el marco de una clase regular. La duración de este tiempo puede variar dependiendo de las necesidades del niño y de los objetivos de la clase. Es también muy importante especificar el tipo de apoyo proporcionado en el marco de una clase regular (p.e., un auxiliar o especialista, un espacio específico para tranquilizar al niño, etc.), la estructura de esta clase y cuáles serán los logros en la clase durante este tiempo. Por ejemplo, una clase de arte con grandes exigencias de planificación motora o habilidades en la motricidad fina y mucho ruido continuado puede ser muy difícil para un

niño con el síndrome X Frágil. Un conocido niño de nuestro grupo va particularmente bien en ciencias sociales y clases de ciencias con compañeros. Generalmente hace sus exámenes de manera oral a solas con el profesor y concluye trabajos con ayuda de sus padres y un auxiliar de clase.

- Tiempo en una clase pequeña y estructurada que permita la instrucción de individuos y pequeños grupos a cargo de un profesor de educación especial. El tiempo necesario puede variar de un niño con X Frágil a otro pudiendo ir desde un breve periodo a todo el día de clase. Como mínimo, el profesor de educación especial deberá familiarizarse con el estilo de aprendizaje del estudiante y tener la posibilidad de intentar nuevas estrategias o reforzar las habilidades previas de aprendizaje. Este profesor podría también proporcionar ideas a otros profesionales que trabajen con el niño. A menudo es útil centrarse, en este marco, en técnicas para matemáticas, lectura y escritura ya que, probablemente, son éstas las que suponen los retos más importantes para los niños con X Frágil.

- También debería tenerse en consideración el exponerlos a buenos modelos de conducta y lenguaje. Los niños con el síndrome X Frágil tienden a imitar lo que ven y oyen, sea bueno o malo. Una clase que está compuesta esencialmente por estudiantes con problemas en el habla o que tienen significativos problemas de comportamiento no beneficiará a un muchacho con el síndrome X Frágil que tenga una habilidad lingüística aceptable.

- Otro asunto es la estructura que se proporciona en la(s) clase(s) del estudiante. Por estructura entendemos el uso de una rutina coherente que generalmente permanece un día tras otro. La estructura puede referirse también a la disposición física de la clase y de los materiales. A los niños con el síndrome X Frágil les serán muy útiles señales visuales que le indiquen qué se espera que haga en un área dada. Por ejemplo, se podría designar un "área de trabajo" (donde la posibilidad de distracción sea mínima) y un "área de juego" (con juguetes u otros materiales lúdicos) así como una programación diaria actualizada. Se podrían usar fotografías o dibujos sobre las actividades del día, emparejados con palabras, para realizar dicha programación. Se podría incluso pegar ésta en el pupitre del estudiante de manera que pueda marcar aquellas actividades que ha completado.

Además la estructura se puede referir a la consistencia de los profesores al ocuparse de los problemas de comportamiento o la forma de llevar la clase día a día. Las clases más libres o "abiertas", dirigidas de algún modo por los propios estudiantes pueden no ser buenas para un niño con el síndrome X Frágil.

- Otro aspecto crítico de un programa escolar satisfactorio es la comunicación permanente entre las personas que trabajan con el niño: padres, profesores, terapeutas y administradores. Esto es importante para el establecimiento de objetivos PEI (Programa Educativo de Integración), para determinar qué es lo que funciona y lo que no a nivel práctico y para añadir ideas o estrategias de tratamiento. Para los encuentros cara a cara, llevar un libro de notas durante todo el día puede ser un muy útil medio de comunicación. Los profesores y terapeutas pueden escribir breves notas sobre el comportamiento del niño, el enfoque dado a una sesión particular, conceptos en los que se ha hecho hincapié ese día en la clase y asignación de deberes. Los padres pueden escribir sobre experiencias sobresalientes ocurridas durante el fin de semana, éxitos o fracasos, cambios en la

medicación del niño, etc. El uso de un tal libro de notas puede incluirse en el PEI del estudiante.

- Debe tenerse en cuenta también la flexibilidad de los profesores principales. Nuestra experiencia nos dice que estos niños requieren planificación extra y mucha reflexión a lo largo del año escolar. Un planteamiento puede funcionar durante un tiempo siendo necesario cambiarlo en un determinado momento. Ser demasiado rígido en la aplicación de una estrategia o en la manera de hacer las cosas, aún siendo aceptable para otros estudiantes de la clase, puede resultar problemático para niños con el síndrome X Frágil. Cuando la creatividad del profesor se haya agotado, debería buscar por iniciativa propia ayuda de otros profesores o programas.

INTERVENCIÓN EDUCATIVA

SERVICIOS RELACIONADOS

Debido a las numerosas necesidades de los niños con el síndrome X Frágil, requieren casi siempre servicios especializados en la escuela. Éstos incluyen terapia del habla y del lenguaje, terapia ocupacional, terapia física, educación física adaptada y formación en habilidades sociales. Aunque las necesidades de estos niños son bastante evidentes, el reconocimiento del derecho y recepción de todos o algunos de estos servicios por parte de la escuela puede ser difícil. Por ejemplo, un niño puede no obtener la discrepancia necesaria entre la puntuación de CI y la de pruebas de lenguaje para su calificación como necesitado de terapia del habla y del lenguaje en la escuela. Hemos encontrado a menudo que niños con el X Frágil están mejor atendidos en el sistema escolar con un diagnóstico de "Otros problemas de salud". Se puede usar esta etiqueta debido a su condición genética subyacente. El término exacto puede variar de una comunidad a otra.

De nuevo, los puntos fuertes y débiles de cada estudiante con el síndrome X Frágil pueden orientar la planificación del programa. Los objetivos del Programa de Intervención Educativa no tienen por qué estar condicionados estrictamente por la respuesta del niño en pruebas estándar. Más bien, los padres y profesionales tienen que tener en cuenta el comportamiento diario del niño, las habilidades que muestra en otras áreas y lo importante en sus logros sociales y académicos.

La forma en que el niño recibe estos servicios también puede variar, dependiendo de su edad y capacidad de atención, de los objetivos del tratamiento, de los recursos disponibles, etc. Por ejemplo, el logopeda, el terapeuta ocupacional y el maestro de la clase pueden desarrollar una serie de actividades o técnicas comunes para trabajar en clase con un estudiante que tiene el síndrome. Estos profesionales podrían ir al aula durante periodos programados y trabajar directamente con el niño, o bien supervisar la labor del maestro. También podrían realizar estos profesionales su trabajo de forma separada.

Según nuestra experiencia, los maestros han encontrado que, a menudo, emparejar a un niño con el X Frágil con un compañero con capacidad verbal da mejores resultados que

trabajar con terapias uno a uno con el instructor. Como las preguntas o lecciones pueden dirigirse al compañero, el niño con X Frágil no está bajo la presión constante de tener que dar una respuesta verbal. Esto puede disminuir su nerviosismo y permitirle aprender la materia de manera más eficiente. En ocasiones, puede ser que se sienta más a gusto respondiendo verbalmente. Esta estrategia hace hincapié en el punto fuerte que suponen las habilidades de imitación de los niños con X Frágil, en vez de hacerlo en su punto débil que es responder preguntas o su lentitud en hacerlo.

SUGERENCIAS SOBRE EL TEMARIO Y MODIFICACIONES

Los educadores y padres que trabajan con niños con X Frágil han hecho una serie de sugerencias para adaptar los programas. Hay que decir de nuevo que no todas estas sugerencias pueden ser efectivas en todos los niños con el síndrome; sin embargo, pueden sugerir nuevas ideas y modificaciones. Algunas de estas sugerencias se relacionan a continuación:

LECTURA

- A los niños pequeños con X Frágil les puede gustar mirar revistas o dibujos en los libros, ya que son muy receptivos a las señales visuales. Esta es una buena manera de adquirir lenguaje y prerrequisitos para la lectura.

- Los niños con este síndrome suelen tener problemas con el método fonético para aprender a leer. Tienden a aprender mejor con palabras relacionadas con sus intereses (como sus historias favoritas o sus hobbies) o de sus necesidades (como la agenda escolar diaria o sus alimentos preferidos). Un padre y un maestro empezaron un block de notas de "experiencias lingüísticas" con un chico con el síndrome X Frágil. Los padres y el maestro escribieron en el libro todas las palabras, frases, poesías, oraciones simples que él pudiera leer de una manera regular. Los adultos revisaban el block con el niño una vez al mes, e incluso con más frecuencia para ayudarlo a mantener sus habilidades. También ponían cada una de estas palabras en fichas que se usaban más tarde en la clase durante las actividades de lectura y escritura. Ahora, este chico con X Frágil secuencia las fichas para construir oraciones que oye.

- Muchas palabras pueden enseñarse escribiendo la palabra (p.e. pizza) en una cara de la ficha y pegando una imagen del objeto o acción en la otra cara. El niño puede comprobar si lee la palabra correctamente e incluso es algo que puede hacer él solo.

- Algunos maestros han notificado haber tenido éxito usando "familias de palabras" para leer. Mientras algunos han encontrado series de lectura con un fuerte y útil enfoque visual (como el programa de lectura Edmark), otros han usado libros de contenido interesante para el alumno en vez de un método particular. Un maestro de educación especial desarrolló un programa de preparación a la lectura basado en su experiencia con niños con el síndrome X Frágil llamado "Logo reading". Este programa se basa en la habilidad de estos niños para leer anagramas conocidos.

- Los niños con X frágil pueden ser reacios a leer en voz alta, particularmente en una

situación uno a uno directa con el maestro. Ésta podría ser una excelente oportunidad para emparejar un estudiante con el síndrome con un compañero de lectura. Este compañero podría ayudar al niño con X Frágil a sentirse más cómodo con la tarea. Por ejemplo, el compañero podría leer en voz alta primero y escuchar cuando le toque al niño con X Frágil. Éste puede sentirse más a gusto grabando en una cinta lo que lee. El maestro y el alumno podrían después escuchar la cinta para ver que tal lo ha hecho.

- Puede ser bueno para algunos niños con el síndrome oír historias de una cinta a la vez que intentan seguir el texto en un libro. Podría ser una alternativa durante las sesiones de lectura.

- Muchos niños con X Frágil parecen responder muy bien a la música. Este punto fuerte puede ser utilizado para enseñarle habilidades de prelectura y otras habilidades académicas presentando la información como una canción (como el alfabeto, días de la semana, ejercicios de contar, etc.).

MATEMÁTICAS

- Los niños con X Frágil suelen tener problemas contando objetos haciendo la correspondencia uno a uno. Tienen tendencia a continuar contando más allá del número concreto de objetos. Algunas actividades como colocar la mesa para un número de personas determinado o poner una carta en un sobre pueden enseñarles este concepto en un contexto significativo. También puede ser beneficioso que el niño elija sus propios objetos para contar que podríamos llamar "contadores".

- Algunos padres y maestros dicen haber obtenido buenos resultados con el sistema Touch Math currículum (ver Figura 2). En este sistema los niños memorizan la posición de puntos en los números utilizándolos para contar. A otro estudiante le gustaba usar dados para contar, ya que había memorizado la posición de los puntos y podía saber "cuántos" con sólo echar un vistazo.

- Algunos niños han aprendido a identificar los números a través de una determinada área de interés. Por ejemplo las matrículas de los coches, los números en las camisetas de jugadores de baloncesto o fútbol famosos, e incluso las estadísticas del béisbol.

- Tanto padres como educadores deberían prestar atención al número de problemas de matemáticas en una sola página. Los niños con X Frágil se pueden verse fácilmente agobiados o desorganizarse cuando se enfrentan a una página repleta de cuentas o problemas de palabras. Se centran mejor cuando se les presentan uno o dos problemas a la vez.

- Parece que estos niños trabajan mejor los conceptos matemáticos dentro del contexto de actividades prácticas (p.e. aprender qué monedas se pueden echar en una máquina expendedora).

ESCRITURA

- Los niños con X Frágil suelen tener significativas dificultades en motricidad fina. Por ello, tienen a menudo dificultades con actividades como recortar o escribir. Aunque deben

aprender y practicar estas habilidades, deberían disponer de medios alternativos de comunicación que ellos conozcan. Por ejemplo, un niño podría usar un tampón (sello de caucho) para marcar su respuesta en vez de hacer un círculo sobre ella. Algunos niños han tenido muy buenos resultados en pruebas orales cuando el maestro le ha leído las preguntas individualmente, calificando después las respuestas verbales.

- Otro estudiante que empezaba a escribir las palabras que había memorizado tenía tendencia a omitir algunas letras y quedarse bloqueado en otras. Le gustaba que el profesor le deletreara la palabra y le dijera "alto" cuando se acababa, para que no escribiera repetidamente la última letra.

- A los niños con el síndrome también se les puede enseñar a utilizar plantillas con huecos relativamente grandes para escribir letras y palabras.

- Un sencillo procesador de textos en un ordenador puede ser una poderosa herramienta para que los niños superen sus dificultades en motricidad fina. Un niño que seguíamos en las escuela era capaz de escribir él solo las palabras que aprendía cada semana en el ordenador de la escuela. El programa, llamado "Dr. Peet's Talk/Writer", mostraba en la pantalla las palabras que tenía que aprender en letras grandes. Después imprimía la lista de palabras para estudiárselas en casa. La enseñanza asistida por ordenador también puede ayudar al niño con X Frágil a aprender a leer y conceptos matemáticos de una manera práctica y divertida.

SUGERENCIAS PARA EL DESARROLLO SOCIAL Y EMOCIONAL

Algunas de las familias que hemos seguido han informado que han obtenido resultados positivos con la siguientes actividades:

- Participación en los Juegos Paralímpicos, Artes Muy Especiales, y otros programas similares para gente con minusvalías. Estas actividades pueden ser divertidas y promover el desarrollo y el crecimiento social y emocional. Pueden ser necesarias algunas modificaciones para los niños con el síndrome X Frágil.

- Participación en grupos juveniles de la parroquia, clases, y actividades sociales, de manera particular aquellas que estén relacionadas con la música. Algunos niños con el síndrome son miembros activos de los coros de su parroquia. Esta actividad puede extenderse también a la adolescencia y a la edad adulta. Nosotros sabemos, por ejemplo, de varios adultos con X Frágil que hacen giras estatales con sus grupos corales.

- Participación en programas de entrenamiento de habilidades sociales que formen parte del programa escolar. Esto supone instrucción directa y práctica en el uso de habilidades sociales, como aprender a escuchar a los adultos, a saludar y despedir a la gente y a tomar turnos con sus compañeros.

- Participación en actividades deportivas que sean consecuentes con las posibilidades y

gustos del niño, como natación, fútbol o bowling. Los padres pueden optar por apuntar a sus hijos en programas especializados como "béisbol challenger" (para niños con minusvalías) o una liga promovida por la Asociación para Ciudadanos con Retraso. También pueden utilizar los deportes como una oportunidad para la integración.

- Participación en programas terapéuticos de equitación y aprendizaje del el cuidado de los caballos. Sabemos de muchos niños con X Frágil que se han beneficiado de lecciones de equitación individuales o en pequeños grupos. Han mostrado mejoría en su nivel postural y control motor, así como en su autoestima. Además, cuidar los caballos y actividades relacionadas podrían convertirse en una excelente vocación para algunos adultos con X Frágil.

- Inscripción en clases de especial interés, como las de modelos. Una adolescente con X Frágil se benefició mucho de estas clases. Se volvió más cuidadosa con su apariencia física, mejorando su imagen y se hizo más confiada en sus habilidades sociales.

MANEJO CONDUCTUAL

El manejo de la conducta difícil de los niños con X Frágil, especialmente chicos, es con frecuencia la primera preocupación de padres y educadores. Estas conductas pueden incluir dificultad de permanecer sentado en una silla, seguimiento de órdenes verbales, empezar y completar una tarea de manera independiente, mantener tranquilas las manos y las piernas, controlar el aleteo y el mordisqueo, aceptar cambiar de una actividad a otra de una forma serena y tranquila, emplear un lenguaje apropiado (p.e. no decir juramentos) y en general permanecer tranquilo. Aunque los problemas en comunicación y sensoriomotores de los niños tienen mucho que ver en algunos de sus problemas conductuales, algunos niños pueden también presentar problemas de comportamiento específicos.

Desafortunadamente, no conocemos ninguna técnica o enfoque concreto que nos permita eliminar las conductas inapropiadas de la mayoría de los chicos con X Frágil ni siquiera del mismo chico de una temporada a otra. La variabilidad de esta condición es inmensa donde aún dos hermanos pueden mostrar muy diferentes temperamentos y conductas. La mayoría de las veces, adaptar el ambiente escolar u hogareño es mucho más efectivo a la hora de prevenir comportamientos difíciles. Algunas de estas técnicas incluyen:

- Seguir una rutina constante
- Usar agendas visuales y escritas para seguir las actividades diarias
- Reducir al mínimo la cantidad de ruido y distracciones visuales
- Tener a los niños ocupados en algún tipo de actividad

Estas medidas de prevención están en la línea de los puntos fuertes del niño. Algunos padres dicen que exigir con constancia a los niños que se adapten a las actividades familiares, como ir a los oficios religiosos o asistir a juegos de béisbol, ha resultado útil. Estas familias reconocen que el niño necesita tiempo para adaptarse a estas actividades,

pero le proporcionan apoyo durante ese proceso. Por ejemplo, se les puede exigir al principio permanecer durante una parte del juego de béisbol, ampliando gradualmente este tiempo. Una vez que la actividad y la conducta que se espera de ellos se hacen familiares, estos niños incluso llegan a pasarlo bien con ello. Parece que esto también funciona en la escuela si lo que se pretende en cuanto a su conducta es lo suficientemente exigente y las consecuencias tanto para las conductas apropiadas como inapropiadas son consistentes.

Puede ser útil, tanto en casa como en la escuela, un sistema que recompense los comportamientos adecuados. Las recompensas deberían ser frecuentes y el sistema debería incluir algunos medios visuales para que el niño calibre sus progresos. Por ejemplo, un maestro añadía un eslabón a una cadena unida a la parte superior de una puerta cuando el niño mostraba el comportamiento correcto. Al final de la jornada, el niño podía recuperar sus eslabones para un regalo especial.

Por otro lado, un método basado exclusivamente en premios a la conducta correcta puede no ser suficiente. El maestro puede intentar situar al alumno con X Frágil en una zona de la clase que podríamos llamar "zona para calmarse" cuando se le vea sobreestimulado o cuando aparezcan comportamientos negativos sucediéndose unos tras otros. Este sitio podría ser un espacio donde los ruidos sean relativamente bajos y donde las señales visuales que puedan distraerle sean mínimas. Al niño se le puede sentar en grandes cojines o en un "beanbag" (especie de saco lleno de pelotitas), usar una grabadora, etc. Dentro del área específica para calmarse, el estudiante puede utilizar una o más técnicas para recuperar el control, como puede ser escuchar música relajante o balancearse en una mecedora. Llevar a un estudiante a un área para calmarse no debe entenderse como un castigo sino como una medida preventiva para evitar conductas negativas o angustia excesiva.

Algunos niños con X Frágil responden adecuadamente a la técnica del "tiempo muerto" en el sentido más tradicional del término, en el que se les sienta aparte del grupo por un corto intervalo de tiempo después de presentar un comportamiento inapropiado. En cualquier caso, es muy importante observar la frecuencia y las condiciones en que ese comportamiento se produce, la hora en que se produce, la actividad que se le ha pedido al niño que realice, y las consecuencias de la acción. Cualquier intento de desarrollar un plan de intervención debería ser un "esfuerzo de equipo", siempre que esto sea posible. Por ejemplo, un terapeuta ocupacional con formación en integración sensoriomotora puede dar sugerencias concretas sobre actividades de relajación basadas en su propia experiencia, así como en la de los padres y educadores.

La medicación también puede ser de mucha ayuda en el control de los síntomas del desorden de hiperactividad con atención dispersa que a menudo muestran los chicos con X Frágil. Muchos de estos estudiantes se pueden beneficiar del uso de medicamentos estimulantes como Ritalin y Dexedrine para ayudar a controlar su hiperactividad. Otras medicinas pueden ser útiles también para disminuir la ansiedad o la conducta agresiva. Es muy importante para los maestros y otros profesionales de la escuela ser conscientes de los efectos secundarios de los medicamentos y contactar regularmente con el médico que los ha recetado para comprobar su efectividad.

PERSPECTIVAS SENSORIOMOTORAS EN EL MANEJO CONDUCTUAL

Como ya se ha dicho antes, los niños con X Frágil suelen tener dificultades para mantener la atención en las tareas. También pueden ser extremadamente hipersensibles al tacto, a la vista, al sonido y/o al movimiento. Éstas y otras conductas negativas y arranques de cólera que se observan a menudo en estos niños pueden ser enfocados desde la perspectiva de la teoría de integración sensorial (IS). La teoría IS fue tratada por vez primera por A. Jean Ayres, Ph.D., como una enfoque multifacético para entender al niño con dificultades de aprendizaje. En pocas palabras, describe la manera en que el cerebro procesa la información que recibe a través de los sentidos. Muchos de los comportamientos observados en niños con X Frágil, como su respuesta negativa al tacto, vista, sonido y/o movimiento, pueden ser interpretados como disfunciones de este proceso. La disfunción sensorial o el rechazo parecen ser comunes en niños con el síndrome X Frágil. Dado que la experiencia de la recepción de la información sensorial es tan forma negativa, tienden a reaccionar con un comportamiento disruptivo que escapa en gran manera a su control. Respuestas negativas frente a estímulos sensoriales mayores de los que pueden soportar (como cuando lloran en una clase ruidosa o un restaurante) pueden interferir en su habilidad para mantener la atención durante la realización de una tarea. La hipersensibilidad táctil, en particular, parece ser una importante característica que distingue a estos niños de otros que no teniendo el gen del X Frágil tienen problemas de desarrollo.

Un terapeuta ocupacional con formación especializada y experiencia en la teoría de la integración sensorial puede ser una parte fundamental en el programa educativo de un niño. Puede aplicar y supervisar una serie de procedimientos de tratamiento derivados de la teoría de la integración sensorial que parecen ser muy útiles para los niños con X Frágil. Esencialmente, el objetivo es ayudar a cada niño a enfrentarse con la información sensorial que recibe y mantener un nivel suficiente de alerta (o atención) de manera que pueda continuar aprendiendo habilidades más complejas.

Los planteamientos de procesamiento sensorial hacen hincapié en el uso de estimulación sensorial específica para lograr la respuesta motora deseada (como un decrecimiento en la actividad motora). Por ejemplo, un niño podría llevar un cinturón con pesas que se desplazan con cada movimiento de manera que se aumente el sentido respecto a la posición de su cuerpo en el espacio. Esto puede reducir la conducta hiperactiva y ayudar a los niños a estar sentados en su silla durante más tiempo.

La estimulación sensorial hace referencia al uso de estímulos sensoriales directos para mejorar conductas generales, como la capacidad de prestar atención. Por ejemplo, el maestro podría poner música suave de fondo para ayudarle al niño a calmarse.

La dieta sensorial hace referencia a la búsqueda de la intensidad, frecuencia y duración adecuadas del estímulo sensorial que sean útiles a cada niño. En los cuadros que siguen se pueden ver comportamientos típicos de niños con el síndrome X Frágil, con sugerencias para tratarlos desde un punto de vista de integración sensorial.

Hay que llamar la atención sobre el hecho de que los terapeutas ocupacionales están formados en otros planteamientos y técnicas teóricas que pueden ser muy útiles a niños con X Frágil. Por ejemplo, los terapeutas ocupacionales que trabajan desde una perspectiva de desarrollo pueden analizar la calidad de los movimientos que un niño necesita para sus tareas diarias, como vestirse o escribir. Algunas intervenciones que se sugieren podrían ser:

- El uso de tampones de caucho para deletrear cuando la escritura es un punto débil.
- Enseñarles el uso del teclado del ordenador para sustituir las necesidades de escritura.
- Trabajar sobre una superficie vertical (como una pizarra o un caballete) para fortalecer los hombros y alinear el brazo previamente al trabajo de mesa y como alternativa a permanecer siempre sentado.

Todas estas intervenciones pueden tener como resultado una mejora del comportamiento del niño en la clase optimizando así sus posibilidades de éxito.

**PROBLEMAS DE INTEGRACIÓN SENSORIAL OBSERVADOS CON FRECUENCIA EN NIÑOS
CON EL SÍNDROME X FRÁGIL**

CONDUCTA PREOCUPANTE

SISTEMA
SENSORIAL
QUE PUEDE
ESTAR AFECTADO

SUGERENCIAS DE INTERVENCIÓN

<ul style="list-style-type: none"> - Pobre contacto visual - No mira cara a cara a otra persona - Parece sensible al brillo de la luz 	<p align="center">VISUAL vista</p>	<ul style="list-style-type: none"> - No exigir contacto visual mientras se le dan instrucciones verbales - Dejarle llevar gafas de sol - Proporcionar luz natural cuando sea posible - Proporcionar un ambiente con estimulación visual reducida (p.e. paredes vacías o con decoración sencilla, alumbrado bajo)
<ul style="list-style-type: none"> - Reacciones negativas a los ruidos fuertes - Taparse los oídos para reducir el ruido - Hablar solo mientras realiza una tarea 	<p align="center">AUDITIVO Oído</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Hablarles suavemente - Proporcionarles un entorno con bajo nivel de ruido (música clásica, sonidos de la naturaleza, etc.) - Introducir a los niños en ambientes ruidosos de manera gradual (p.e. una cafetería) - Considerar el uso de tapones u orejeras para los oídos - Procurar mantener al mínimo ruidos de origen disperso
<ul style="list-style-type: none"> - Hipersensible a los olores - Los olores le distraen - Huele objetos para explorarlos 	<p align="center">OLFATIVO Olfato</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Usar olores naturales y aromas de frutas (fresa, plátano) - Estar al tanto para que los perfumes no le distraigan - Evitar limpiadores y pinturas fuertes - Alentar la exploración con otros sentidos, como el táctil (tacto)

<ul style="list-style-type: none"> - Tiene fuertes reacciones negativas a ser tocado, sobre todo cuando se le roza - Se siente incómodo con alguna ropa y etiquetas - Tiene dificultades en tolerar el cepillado de dientes, peinado, lavado del pelo o el baño <p>HAY QUE ENTENDER QUE ESTAS CONDUCTAS PUEDEN SER RESPUESTAS DE PROTECCIÓN</p>	<p>TÁCTIL</p> <p>Tacto</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Avisar al niño antes de tocarlo - Cogerlo de forma amable pero firme - Consultar a un terapeuta ocupacional sobre técnicas de cepillado para disminuir las reacciones negativas al tacto - Colocar al niño en la primera o última fila en la clase y reservarle asiento delante en el autobús para evitar que se golpee con otros niños - Darle abrazos de oso y usar "beanbags" para crear un espacio que se asemeje a un nido - Animar la exploración o el tacto al ritmo del niño - Usar ropa de fibras naturales - Lavar la ropa nueva antes de estrenarla
--	----------------------------	---

CONDUCTA PREOCUPANTE

SISTEMA
SENSORIAL
QUE PUEDE
ESTAR AFECTADO

SUGERENCIAS DE INTERVENCIÓN

<ul style="list-style-type: none"> - Evita muchos tipos de movimiento - Busca balancearse - Rechaza actividades físicas 	<p>VESTIBULAR</p> <p>Ataño a los receptores del oído interno que ayudan a regular el sentido del equilibrio, movimiento y postura</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Si el movimiento le da miedo, animarle pero no forzarle - Proporcionarle una mecedora - Ponerlo en un escenario de actividades que le estimule el sistema vestibular (p.e. juguetes giratorios, columpios) - Proporcionarle posturas de trabajo alternativas (p.e. estar tumbado bocaabajo, estar sentado en un "beanbag") - Probar alternativas a las sillas clásicas (p.e. un gran balón de gimnasia, taburete con asiento giratorio, "beanbag") - Fomentar actividades atléticas y deportes no competitivos
--	---	---

<ul style="list-style-type: none"> - Saltos en el sitio - Aleteo - Mordisqueo de las manos - Demasiado inquieto o distraído <p>RECORDAR QUE ESTOS COMPORTAMIENTOS PUEDEN DEBERSE A "SOBRECARGA" O UN ESFUERZO PARA ESTAR ALERTA.</p>	<p style="text-align: center;">PROPIOCEPTIVO</p> <p>Sensaciones de los músculos, articulaciones y tendones que le permiten saber como están situadas las partes del cuerpo (brazos, piernas, boca-lengua)</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Proveer oportunidades para incrementar la estimulación muscular permitiendo al niño llevar a cabo "tareas pesadas". Por ejemplo: <ul style="list-style-type: none"> Mover sillas o mesas Romper cajas Manejar libros pesados Limpiar la pizarra Hacer flexiones o empujar la pared o la silla Tirar de o empujar carretillas, carritos de libros, etc. - Permitirle cambiar la posición cuando lo necesite (p.e. ponerse de pie si está sentado) - Aplicar presión profunda (p.e. colocar algo suave y relativamente pesado en la espalda del niño mientras él está tumbado boca abajo) - Permitir que masque chicle - Estimular juegos oro-motores (p.e. tocar el silbato, hacer burbujas, o usar pajitas para beber) - Darle bebidas espesas para beber con pajita - Animar al niño a comer alimentos enteros o masticar alimentos con cierta textura y resistencia (p.e. zanahorias, trozos de pan duro, trozos de frutas, regaliz, galletas, pepinillos)
--	--	--

PRECAUCIONES:

- Intentar un planteamiento varias veces antes de rechazarlo
- Cambiar solamente una estrategia cada vez para ver si esto mejora la situación
- Trabajar estrechamente con un terapeuta ocupacional o un fisioterapeuta que estén formados en terapia de integración sensorial.

CONCLUSIÓN

En este folleto, hemos recogido y compartido experiencias útiles para la educación de niños con el síndrome X Frágil, especialmente chicos. Muchas de estas ideas y sugerencias pueden ser adecuadas para todos los niños de la clase. Por consiguiente, el tiempo y la energía necesarios para ponerlas en práctica pueden tener efectos de mucho alcance.

A pesar de las generalidades, no debemos olvidar que todos los estudiantes con X Frágil son diferentes. Cualquier esfuerzo debería hacerse en orden a identificar sus puntos fuertes y edificar sobre ellos, así como para optimizar sus capacidades. Como padres y profesionales, estamos obligados a usar la imaginación y ser creativos al trabajar con las necesidades de los niños que tienen el síndrome X Frágil.

ORIENTACIONES GENERALES PARA EL TRABAJO CON NIÑOS CON X FRÁGIL

- ❖ MANTENER UNA COLABORACIÓN ENTRE LAS PERSONAS QUE ESTÁN TRABAJANDO CON EL NIÑO. LLEVAR UNA LIBRETA EN LA QUE CADA PROFESIONAL VAYA EXPLICANDO LO QUE VA HACIENDO CON EL NIÑO PARA QUE EN CASA SE PUEDA HACER UN SEGUIMIENTO. TAMBIÉN SON RECOMENDABLES LAS REUNIONES PERIÓDICAS CON LOS PADRES.
- ❖ EMPEZAR LA SESIÓN CON UNA ACTIVIDAD MOTORA GRUESA QUE INCORPORA UN TRABAJO PESADO (PRESIÓN PROFUNDA, CARGAR PESOS, ETC.)
- ❖ PASAR GRADUALMENTE A ACTIVIDADES MOTORAS FINAS
- ❖ HACER PAUSAS ENTRE LAS ACTIVIDADES PARA ALERTARLOS Y PREPARARLOS PARA UNA PRÓXIMA ACTIVIDAD
- ❖ SE PUEDEN INTRODUCIR PERIODOS DE CALMA QUE INCLUYAN PRESIÓN PROFUNDA PARA AYUDAR A CENTRAR LA ATENCIÓN Y FOCALIZACIÓN DE ACTIVIDADES. LA IMITACIÓN DEL IMPULSO AUDITIVO DEBE PRECEDER Y SEGUIR CON TAREAS QUE REQUIERAN ACTIVIDADES COGNITIVAS Y MOTORAS FINAS.
- ❖ USAR TÉCNICAS DE PRENSIÓN PROFUNDA ANTES QUE EL NIÑO SE SIENTE POR PERÍODOS MÁS LARGOS.
- ❖ ALTERAR EL MEDIO FÍSICO TANTO COMO SEA NECESARIO VALIÉNDOSE DE LA MÚSICA, EQUIPAMIENTOS, ETC.
- ❖ MINIMIZAR LAS DISTRACCIONES VISUALES Y AUDITIVAS: SENTAR AL NIÑO DONDE SE PUEDA DISTRAER MENOS; ASIGNAR ASIENTO LEJOS DEL PASILLO O CALLE RUIDOSA A NO MÁS DE 10 PASOS DEL MAESTRO.
- ❖ USAR ÁREAS DE INTERÉS PARA EL NIÑO EN EL DESARROLLO NATURAL.
- ❖ HACER PREGUNTAS RELACIONADAS CON EL TEMA QUE SE DISCUTE PARA ASEGURARNOS QUE EL NIÑO ESTÁ SIGUIENTE O ENTENDIENDO LO QUE SE HABLA EN CLASE.

- ❖ ES PREFERIBLE TRABAJAR MUCHOS PERÍODOS CORTOS DE TIEMPO A REALIZAR SESIONES LARGAS.
- ❖ PERMITIR INTERVALOS DURANTE EL DÍA PIDIÉNDOLE QUE SEA MENSAJERO, RECADERO, QUE REPARTA EL MATERIAL, ETC.
- ❖ PERMITIR AL NIÑO ENTRADAS ORALES COMO CHICLETS, GOMAS, CARAMELOS, PRULETAS, ETC. PARA CHUPAR, LAMER, MARTICAR... DE ACUERDO A SUS NECESIDADES.
- ❖ MOLDEAR EXPRESIONES DESEABLES EN UN INTENTO DE REDUCIR LA PRESERVACIÓN VERBAL.
- ❖ PERMITIR QUE SE INCREMENTE EL TIEMPO DE PROCESAMIENTO CUANDO EL NIÑO RESPONDA A PREGUNTAS O SIGA INSTRUCCIONES.
- ❖ CON RESPECTO A LA ARITMÉTICA, MATEMÁTICAS, LOS APRENDIZAJES DEBERÁN PRESENTARSE AL NIÑO HACIÉNDOLE PARTICIPE DE LA INTERNACIONALIDAD Y FUNCIONALIDAD QUE TENEMOS. SE ACONSEJA TRABAJAR PRIMERO LAS HABILIDADES Y DESPUÉS LA COMPRENSIÓN GENERANDO SITUACIONES DE LA VIDA DIARIA.
- ❖ UTILIZAR LA CALCULADORA Y AYUDARSE DE LOS ORDENADORES QUE SON MUY POSITIVOS Y RESTAN ANSIEDAD YA QUE EL NIÑO NO SE SIENTE TAN EVALUADO. ESTOS MATERIALES PUEDEN SER TAMBIÉN UNA ALTERNATIVA PARA LA ESCRITURA QUE LE AYUDE A SUPERAR SUS DIFICULTADES.
- ❖ TENER MATERIALES CALMANTES AL ALCANCE DE LOS NIÑOS.
- ❖ PERMITIRLES MOVERSE O PONERSE DE PIE MIENTRAS ESTÁN TRABAJANDO. USAR UNA MECEDORA O UN BALÓN TERAPÉUTICO O UN ASIENTO DE CUENTAS DURANTE PARTE DEL DÍA, LO CUAL PROPORCIONARÁ UNA VARIEDAD DE ASIENTOS.
- ❖ USAR CLAVES VISUALES (FOTOS PARA COMPLEMENTAR LAS ENTRADAS ORALES)
- ❖ USAR UN TEMA QUE PUEDA DESARROLLARSE A LO LARGO DE VARIAS SESIONES E IR INTRODUCIENDO CAMBIOS GRADUALES.
- ❖ ATRAER SIEMPRE LA ATENCIÓN DEL NIÑO ANTES DE DAR CONSIGNAS O INICIAR LA CLASE. LLAMAR AL NIÑO POR SU NOMBRE O DARLE UN TOQUE SUAVE SERVIRÁ PARA ALERTAR Y FOCALIZAR SU ATENCIÓN SOBRE LA ACTIVIDAD DE LA CLASE.

- ❖ CANTAR INSTRUCCIONES UTILIZANDO RITMO EN LA VOZ.
- ❖ USAR UN LENGUAJE SIMPLE Y ADAPTADO AL NIVEL DEL NIÑO.
- ❖ NO SOBRECARGAR AL NIÑO CON EL HABLA.
- ❖ MOLDEAR RESPUESTAS SI EL NIÑO NO PUEDE RESPONDER PREGUNTAS.
- ❖ EVITAR CONSIGNAS LARGAS. USAR INSTRUCCIONES CORTAS Y QUE SEAN INTRÍNSECAS A LAS TAREAS A DESARROLLAR.
- ❖ ADAPTAR LA COMPLEJIDAD DE LAS EXPRESIONES, PRONUNCIACIONES AL NIVEL DEL NIÑO.
- ❖ REFORZAR CUALQUIER INTENTO DEL HABLA. MOLDEAR RESPUESTAS MODELANDO EXPRESIONES O ESTRUCTURAS CORRECTAS.
- ❖ MOLDEAR EXPRESIONES DESEABLES EN UN INTENTO DE REDUCIR SU PERSEVERACIÓN VERBAL.
- ❖ SI NO ES VIABLE EL LENGUAJE ORAL, O COMUNICACIÓN TOTAL, EVALUAR AL NIÑO PARA EL USO DE SISTEMAS DE COMUNICACIÓN ALTERNATIVOS.
- ❖ DEBIDO A LAS HABILIDADES DE IMITACIÓN QUE SON PATENTES EN LOS NIÑOS CON X FRÁGIL, TRATAR DE QUE SE RELACIONEN CON OTROS NIÑOS DE SU MISMA EDAD.

RAQUEL FURGANG C.
Rio de Oro 6
08034 Barcelona
Fax: 93-205-3173
Email: furgang@arrakis.es

Integración de niños con el síndrome X Frágil

por

Elizabeth Ann Holder M.A. CCC - SLP

Especialista en comunicación, Boulder Valley School District, Boulder, CO

Una escuela Integradora es aquella en la que todos los alumnos son acogidos en la línea normal de la escuela de su barrio y educados en clases sin distinción. Es un lugar que pertenece a todos, donde todo el mundo ayuda y es ayudado por sus compañeros y por otros miembros de la comunidad escolar con el objetivo de que todos puedan satisfacer sus necesidades educativas (Stainback 1990).

Los estudiantes con el síndrome X frágil pueden ser educados en las escuelas públicas de su propio barrio. En primer lugar tienen que ser aceptados como chicos que pertenecen a la comunidad. A continuación hay que aceptar que ellos son simplemente jóvenes vecinos que necesitan ayuda y servicios educativos especializados.

En vez de crear un entorno separado con servicios intensivos para chicos con necesidades especiales o, enviarlos a otro lugar para que estén todos juntos, la escuela Integradora asume que todos los niños pueden participar en la cultura de una clase normal. La escuela tiene que determinar cómo se pueden proveer ayudas y medios a los niños con necesidades especiales: modificaciones, adaptaciones, actividades paralelas o diferentes cuando la participación del niño sea requerida. Algunos niños pueden tener necesidades que requieren dejarles abandonar el aula periódicamente durante la jornada. Pero en una escuela Integradora, la clase es su espacio "hogar", no un lugar de visita.

En vez de proteger a los niños "diferentes" mediante su aislamiento, las escuelas Integradoras optan por hacer que ellos sean una parte más del día a día de la jornada escolar. Estas escuelas también optan por la sensibilización y adoctrinamiento de su comunidad en el pleno respeto de las diferentes capacidades de desarrollo así como con las diferencias culturales y raciales.

Una característica peculiar de los niños con el síndrome X frágil es su gran capacidad de imitación. Ellos valoran, buscan y requieren la interacción social e imitan a las personas de su alrededor. Las aulas de educación normal ponen a estos niños frente al entorno del mundo real con sus expectativas y limitaciones y les rodea de otros niños que sirven como modelos para potenciar los modos de conducta adecuada. Por otro lado, sus habilidades manuales para la resolución de problemas prácticos, sus esquemas de aprendizaje inusuales y su notable sentido del humor hacen posible su participación en el aula.

El síndrome X Frágil afecta a los niños de diferentes maneras; el número y la intensidad de las características varían de un alumno en otro. Profesores y padres deben definir los potenciales y limitaciones del niño que van a afectar de forma más acusada en su desarrollo educativo. Deben pues trabajar juntos para planificar y poner en práctica un programa de educación individualizada (PEI).

A continuación se exponen una serie de estrategias concretas que yo he encontrado útiles para facilitar la integración de estudiantes con necesidades especiales:

- Además de desarrollar un PEI formal, mantener una sesión de planificación con los padres, profesores, profesionales especializados, directores, terapeutas y cualquier otra persona significativa para poder definir y discutir las esperanzas de cada uno, los temores y los retos para el próximo curso. Este encuentro solidifica la relación de trabajo de todas las personas que van a apoyar al niño y actúa como vehículo para expresar abiertamente opiniones, soslayar desacuerdos del pasado y clarificar malentendidos. Se pueden definir prioridades y estrategias para enmarcar esperanzas, temores y retos.
- Proporcionar información y recursos al personal educativo regular y especial. Las investigaciones han demostrado que muchos educadores especiales tienen un conocimiento limitado sobre los potenciales y limitaciones asociados al síndrome X frágil. Por ejemplo el PEI puede contemplar el adiestramiento del personal; o un padre, consultor o profesional con experiencia en educación de niños con el síndrome X frágil puede realizar una charla. Una fuente excelente y completa es “Issues and Strategies in Educating Children with Fragile X Syndrome” (1994).
- Proporcionar información y recursos a los compañeros de clase del alumno. El padre, profesor o un hermano del estudiante con X frágil pueden ayudar a sensibilizar y educar a sus compañeros sobre las diferencias y desafíos que el niño/a sortea en el día a día. También pueden compartir información sobre los potenciales e intereses del niño; especialmente si el chico tiene dificultades en comunicarse. Proporcionar sugerencias específicas a los compañeros del niño sobre como reaccionar a sus comportamientos “diferentes” puede ser utilísimo. Es importante establecer expectativas claras, abiertas y honestas para ambos lados, sobre lo que es aceptable o no en las relaciones directas. El texto “Transitioning Special Children Into Elementary School” de Jayne Dixon (colec. Webers book 1994) muestra como la autora como madre habla a los chicos/as de la clase de su hijo.
- Hay que conocer la programación regular habitual del niño: asegúrese de tener una copia de dicho programa.
- Permitir al chico que experimente el programa la primera semana. Documentar cuándo el niño participa en actividades sin necesidad de ayuda especial. Documentar de manera especial dónde se requieren modificaciones o adaptaciones, cuándo el alumno puede trabajar objetivos individuales que no están recogidos en el programa habitual de clase y cuándo se tienen que proporcionar actividades alternativas.
- Confeccionar un programa modificado basado en las necesidades documentadas para ajustarlo. El programa modificado debe indicar quien proporcionará el soporte requerido.
- Confeccionar un programa “visual” de la jornada que proporciona un plan que sirve

como herramienta concreta para discutir las transiciones o cambios de rutina con el niño. Un tablón de notas o un libro pueden describir actividades o tareas que se deben hacer. Esta carpeta puede pasarse entre el domicilio del niño y el colegio de manera que el niño se prepare para la escuela y utilice los gráficos o imágenes para hablar en su casa acerca de lo realizado en la escuela.

- Preparar un cuadro de objetivos del PEI, especificando claramente cuándo éstos pueden ser tratados en el contexto del programa. A lo largo de la jornada del niño se debe incluir y facilitar adiestramiento específico de habla y lenguaje, terapia ocupacional y hábitos vivenciales o educativos, pero no solo como actividades aisladas.
- Tratar los comportamientos desafiantes (difíciles) con un plan consistente, claro y positivo. Asegurarse, mediante un análisis a fondo, para qué le sirve al niño el comportamiento retador o difícil y enseñarle a continuación comportamientos positivos para realizar la misma función. Determinar los hechos o sucesos que preceden al comportamiento. Valorar las consecuencias en términos de lo que obtiene el niño con ese comportamiento y cómo responden a él los compañeros.
- Tener un Proceso de Solución de Problemas orientado a la acción, claro y positivo, en el que todos los miembros del equipo de trabajo puedan apoyarse.
- Facilitar el contacto y la ayuda de los compañeros con un plan consistente, claro y positivo. Promocionar una cultura de aprendizaje cooperativa y enriquecedora donde la ayuda entre compañeros sea la norma. Se puede facilitar asistencia y ayuda al niño a través del círculo de amigos o compañeros. Las actividades específicas en el aula pueden facilitar la interacciones sociales, como por ejemplo entrevistas o el juego de “déjate conocer”. Las agrupaciones dentro de la clase pueden promover en otros niños la responsabilidad individual hacia el grupo. Aprender a cooperar y comprometerse en grupos de trabajo con un objetivo concreto es algo muy valioso, especialmente cuando los papeles están claramente definidos y estructurados. Dentro del grupo, el niño con X frágil tiene claramente un papel individualizado que puede encajar en cualquier proyecto.
- Planificar regularmente, reuniones semanales cortas con el maestro habitual y con el de educación especial, invitando también a otras personas del equipo (padres, colegas, asistentes...), para mantener la conexión, planificar o comentar aspectos.
- Proporcionar a los maestros de educación regular en el aula y a otros profesionales una breve lista de evaluación para poder comunicar su percepción de cómo lo está haciendo el niño y cuán efectivos están siendo los servicios de ayuda especiales. Por ejemplo, los maestros de educación regular pueden valorar el nivel de trastorno a la clase así como el nivel de colaboración del niño, en actividades orientadas a objetivos. También el maestro puede valorar si posee información suficiente sobre el síndrome X frágil para poder entender al niño. Todo ello pretende asegurar, por parte de los educadores y otros profesionales, una aproximación a las situaciones por anticipación más que por reacción.

- Hay que asegurarse que la integración está apoyada con los medios adecuados. Se recomienda que maestros y profesionales especializados reciban la ayuda necesaria en caso de que el niño tenga problemas relacionados con la seguridad de otros niños del grupo, tenga necesidades físicas o sensoriales, necesite más esfuerzo personal, un alto nivel de actividad o un déficit de atención que requiera de una guía o seguimiento constante. La ayuda también se debe proporcionar si las transiciones son difíciles o si las dificultades de comunicación son importantes y están frustrando al niño. Se tiene que confeccionar un programa de apoyo donde se especifique que un profesional, profesional especializado o profesor regular estará disponible para ayudar al niño en la clase.
- Los profesionales de terapia ocupacional que ayuden a niños con X Frágil en las escuelas públicas, deben tener experiencia tanto en cuestiones relativas al desarrollo motor fino y grueso como en integración sensorial. Hay que esperar que el terapeuta establezca un plan sensorial para ser llevado a cabo diariamente, bien a través de actividades directas con el niño, bien a través de la integración de dicho plan en la actividad normal de la clase. Ciertas adaptaciones ambientales establecidas pueden tener una importancia crítica a la hora de ayudar en el caso de que el nivel de estímulos sensoriales de un entorno escolar complejo sobresaturen al niño. Así pues, son muy importantes las intervenciones o actividades que enseñan al niño con el síndrome X frágil a controlar y a normalizar de forma socialmente aceptable los niveles crecientes de estimulación sensorial. Integrar estas actividades en un programa flexible y adaptado (como por ejemplo actividades de relajamiento o des-sensibilización en ciertos momentos del día o durante los recesos de otras actividades) puede ser esencial para que algunos niños puedan tolerar la típica jornada escolar. Aconsejar, entrenar y supervisar a las personas que trabajan con estos niños para poder llevar a cabo las actividades citadas es una labor del terapeuta ocupacional, ya que éste, no va a estar disponible todos los días.
- Los terapeutas de habla y lenguaje también deben estar familiarizados con la integración sensorial. Las necesidades de integración sensorial del niño deben ser entendidas para poderlo preparar en la comprensión, recepción, organización y búsqueda de información verbal. Debe llevarse a cabo una valoración de las inusuales características de habla y lenguaje de los niños con el síndrome X Frágil con el fin de evaluar qué obtiene el niño de estas peculiaridades (what those characteristics buy for the child) (no sé por dónde agarrar esta frase) de tal forma que se le pueden enseñar métodos o prácticas más adecuados para obtener lo mismo (ejemplo, no plantear preguntas verbales directas, dar otro tempo para que se pueda expresar, etc.). El habla y lenguaje no convencional puede ser una reacción a la falta de capacidad para procesar los estímulos sensoriales de forma normal. Así pues los terapeutas deben sugerir caminos para que el grupo de trabajo del niño en la clase pueda tener una comunicación o interacción verbal más satisfactoria.
- Hay que tener una percepción clara del proceso de modificación del curriculum ya que se pueden requerir cambios en las expectativas de rendimiento, en las actividades a realizar o en los materiales necesarios. Las habilidades básicas subyacentes que se requieren para participar en una actividad específica de la clase deben ser analizadas

rápidamente, para decidir si el niño puede participar sin ninguna adaptación o bien si se han de aplicar modificaciones específicas. Debe determinarse también el tipo de cooperación que proporcionarán adultos o compañeros.

- Hay que proporcionar materiales y estrategias alternativas para la lectura ya que ésta, se debe facilitar mediante asociaciones visuales más que mediante una aproximación fonética. “Logo Reading” de Marcia Braden se basa en logos comerciales que los alumnos reconocen en su entorno. Etiquetar las cosas en la escuela o en el hogar con la palabra que las nombra. Emparejar imágenes con palabras para interpretar el significado y dibujar símbolos pictóricos sobre las palabras para enfatizar su significado. “Meyer-Johnson Picture Communications Symbols” están disponibles en libros de historias palabra/imagen. EdMark Reading Programs que son curricula de lectura y software de ordenador están disponibles comercialmente y existen informes que los definen como especialmente adecuados para muchos niños con el síndrome X frágil.
- Hay que complementar con materiales y estrategias alternativas el aprendizaje de las matemáticas ya que el carácter abstracto de éstas presenta una dificultad especial para los alumnos con X Frágil. Hay que procurar que las actividades dentro de esta área sean funcionales y estén relacionadas con experiencias de la vida real, por ejemplo juegos de tablero, cocina, juegos de clase o actividades de construcción. Aproximaciones multisensoriales como las de Touch Math Supplement Kits, así como las calculadoras o dispositivos de manipulación concreta pueden ayudar a los niños con el síndrome X Frágil. También EdMark tiene buen material curricular para las matemáticas así como ciertos programas de ordenador.

Se debe designar una persona para coordinar un programa individualizado pero no puede esperarse que una sola persona lo haga todo. Un sistema de ayuda o apoyo amplio es esencial. Las escuelas con integración tienen éxito debido a equipos organizados interdisciplinarios o transdisciplinarios que apoyan al niño con necesidades especiales. Estos equipos están formados por padres, profesionales especializados, profesores de educación regular y especial, trabajadores sociales, psicólogos, terapeutas ocupacionales y de lenguaje, enfermeros, directores, administrativos, consultores. Cada escuela debe desarrollar su propio plan estratégico. Este plan debe examinar aquellas cuestiones que limitan la integración de niños con necesidades especiales y debe determinar lo que se debe hacer para afrontar dichas necesidades. El plan debe también definir qué ayuda se va a aportar, los recursos o asistencia que son necesarios así como su calendario y dotación económica. Con servicios de ayuda adecuados la Integración en aulas de educación regular en las escuelas de del entorno, ofrece una educación menos restrictiva y más apropiada para los niños con el síndrome X Frágil.

Elizabeth Holder es una Especialista en Comunicación que trabaja para la Escuela del Distrito del Valle de Boulder, en Boulder, Colorado. Además de aportar terapia de lenguaje y habla a los niños de preescolar y grado elemental, proporciona programas de integración para niños con necesidades especiales en las clases de educación regular. La señora Holder puede contactarse en 303/447-1010, ext. 8958.

Referencias

1. Giangreco, Michael F., Cloninger, Chigee J., Iverson, Virginia Salce, Choosing Options and Accommodations for Children: A Guide to Planning Inclusive Education. Paul H. Brookes Co., Baltimore, Maryland, 1993. COACH es una herramienta y un proceso para diseñar y implantar PEIs (Programas de Educación Individualizada) para estudiantes con discapacidades en comunidades escolares integradoras. Es un recurso muy valioso para crear mecanismos que establecen un marco de referencia, desarrollar objetivos comunes y facilitar decisiones consensuadas sobre el contenido de un programa educativo para dichos estudiantes.
2. Forest, Marsha, Pearpoint, Jack y Snow Judith, The Inclusion Papers: Strategies to Make Inclusion Work. Inclusion Press, Toronto, Ontario, 1992. Es un gran recurso para consolidar las relaciones de trabajo de todas las personas involucradas en la vida de los estudiantes a través de la planificación de acciones prácticas y de amistad o círculos de ayuda.
3. Schafner, Beth, y Buswell, Barbara E., Opening Doors: strategies for Including All Students in Regular Education, PEAK Parent Center, Inc., Colorado Springs, Colorado, 1991. Este libro describe el “cómo hacer qué” para la integración: procedimientos, ideas y métodos que los autores han aprendido de aplicaciones con éxito de la integración en la educación regular. Este libro es solo uno de los recursos disponibles de PEAK.
4. Weber, Jayne Dixon, Transitioning Special Children Into Elementary School, Books Beyond Borders Inc., Boulder, Colorado, 1994. Escrito por una madre de un niño con el síndrome X Frágil, este libro es una guía valiosísima para los padres que tienen adaptando a sus hijos en una clase normal de una escuela pública.
5. Wilson, Philip et. al., Issues and Strategies For Educating Children with Fragile X Syndrome: A Monograph, Spectra Publishing Co., Inc., Dillon, Colorado, 1994. Esta monografía es un recurso excelente para las estrategias que promueven el desarrollo educativo, social y psicológico de los niños con el síndrome X Frágil, Se evalúan estrategias para potenciar la integración de los niños X Frágil en términos de educación normal incluyendo discusión de actividades.

IMPACTO EMOCIONAL DEL SÍNDROME X FRÁGIL EN LA FAMILIA

Brenda Finucane, M.S.
Genetic Counselor and Director, Genetic Services
Elwyn, Inc., Elwyn, P.A.

Una persona puede estar mentalmente discapacitada o tener dificultades de aprendizaje por diferentes motivos. Casi la mitad de las veces no es posible encontrar la causa de esta discapacidad. Una familia puede pasarse años viendo un especialista tras otro, buscando una explicación. Muchas de estas familias eventualmente llegan a sus propias conclusiones sobre el motivo del problema. Otras, sencillamente renuncian a encontrar una respuesta.

En años recientes, cada vez más personas se están informando sobre el Síndrome X Frágil. Poco a poco, niños y adultos están siendo estudiados para ver si padecen esta condición genética tan frecuente. Como resultado de esto, se están diagnosticando correctamente familias con el Síndrome X Frágil. Tanto si es un diagnóstico que ha sido buscado durante años, o si la respuesta llega en forma inesperada, lo cierto que el Síndrome X Frágil no suele ser un diagnóstico bienvenido. Conocer todas las implicaciones del X Frágil puede ser un proceso lento y a menudo doloroso. Sin embargo, contando con tiempo, apoyo y comprensión, la mayoría de las personas puede asumirlo y seguir adelante.

Descubrir que un hijo tiene serios problemas de aprendizaje puede ser una experiencia extremadamente angustiante para sus padres. Cuando la causa del problema es hereditaria, esta noticia es aún más difícil de aceptar.

Cuando un niño es finalmente diagnosticado como afectado del Síndrome X Frágil, los padres experimentan muchas emociones conflictivas. Pueden sentirse aliviados de haber llegado al fin a un diagnóstico, especialmente cuando esto sucede luego de años de incertidumbre. Saber cuál es la causa de la discapacidad de su hijo les brinda un sentimiento de culminación, como el de finalizar un largo camino. Desafortunadamente las conclusiones alcanzadas no son las que la mayoría de los padres esperan encontrar, ni es simple la respuesta que reciben: No existe nada definitivo en relación al X Frágil.

Frecuentemente, las implicaciones genéticas del Síndrome de X Frágil alcanzan a miembros de la familia que no esperaban tal información. La primera reacción de una hermana, por ejemplo, que se entera que es una posible portadora del síndrome, es habitualmente de enojo o negación. En lugar de estar agradecidos por la información, los parientes pueden resentirse, deseando no haber sido participados nunca y no tener que sufrir los efectos de esta nueva preocupación.

La palabra Portador es en sí mismo un término desafortunado. Todo lo que rodea la transmisión de genes se pone en juego antes aún de que un hijo sea concebido. Todos nosotros somos portadores de alguna condición genética, desde el momento en que cada persona tiene varios genes con el potencial de causar serios problemas en su descendencia. Normalmente nos enteramos de ello una vez que el niño ha nacido con una alteración. En otras palabras, es probable que las personas con la mutación del X Frágil no tengan un número mayor de genes defectuosos que otras personas, sólo que pueden tener la información de que hay X Frágil en su familia previamente.

A pesar de esto, muchos portadores suelen tener problemas de autoestima. Luego de conocer su condición de portadores, pueden considerarse defectuosos o imperfectos. Esta reacción es normal para los portadores de otras alteraciones genéticas. En algunas, ambos padres de los niños afectados son portadores. Aquí las emociones son también intensas, pero están compartidas. En el Síndrome X Frágil hay un solo portador, por lo tanto es exclusivamente uno quien carga con ese sentido de culpa.

Para muchos padres el diagnóstico causa una reacción de dolor, un duelo por la pérdida de las esperanzas y expectativas que forman parte de la paternidad. Esta congoja no es, por cierto, exclusiva del Síndrome X frágil. Es una reacción normal y natural que aparece cada vez que se experimenta una pérdida, ya sea la muerte de una persona, o, como en este caso, la renuncia a ideales y expectativas. Los padres de niños con necesidades especiales deben elaborar el duelo de la pérdida del hijo esperado al enfrentarse al hecho de que su hijo real no va a tomar un sendero de normalidad en la vida. Investigadores han demostrado que las personas en proceso de duelo transitan por varias etapas predeterminadas, a las que se refieren como el ciclo

de la pena, el que incluye periodos de intensa tristeza, ira, culpa y negación. Aunque doloroso, este proceso es en realidad un paso saludable y necesario para poder enfrentar las malas nuevas.

Con el tiempo, estos sentimientos tienden a perder intensidad hasta que se alcanza un grado de aceptación de los hechos. La mayoría de los padres está de acuerdo en que criar niños con discapacidades en su desarrollo es un desafío, y por largos periodos de tiempo podrán valorar los aspectos positivos de tener la oportunidad de educar a estos niños extraordinarios. Aún así, distintas fases de la vida del niño, pueden marcar un retorno de los padres hacia la tristeza, la frustración, la negación o el miedo, sin ningún orden en particular ni una prolija progresión de estados emocionales. Estos sentimientos acompañan los altibajos de convivir con discapacidades crónicas. Surgen nuevos problemas, mientras otros persisten a lo largo de la vida, y emociones que descolocan pueden retornar una y otra vez, con la misma carga de dolor.

Muchos padres se sienten sobrecogidos por la recurrencia de estas fuertes emociones. Pueden pensar que algo malo sucede con ellos por desesperarse de pronto o sentirse deprimidos, después de haber asumido la discapacidad de sus hijos durante años. Este reabrir de las viejas heridas puede ser una experiencia dolorosa y confusa para muchas familias, particularmente para aquellas que temen que sea una reacción anormal. Lejos de serlo, este resurgir de sentimientos de pesar es tan común en padres con hijos discapacitados, que se pueden incluso predecir ciertas épocas claves, donde es probable que ocurra. Son típicos los tiempos de transición, como cuando los niños terminan el preescolar, al finalizar el secundario, cuando los otros hijos crecen y abandonan el hogar, o cuando los padres se enfrentan a su propia mortalidad.

Frente a la realidad de que la mayoría de los padres de hijos con X Frágil se verán afectados por periodos de duelo, es importante saber cómo balancear positivamente estos momentos. Algunas personas expresan su angustia hacia fuera, encontrando consuelo en actividades comunitarias, escolares o religiosas, que les permite formar parte de una entidad contenedora.

Otras personas buscan apoyo en sus cónyuges, parientes y amigos para sobrellevar los momentos emocionalmente difíciles. Un buen amigo es, sobre todo, alguien dispuesto a escuchar y mucha gente se siente mejor cuando puede hablar de sus sentimientos con alguien que está experimentando lo mismo.

Los consejeros profesionales son también un excelente recurso para padres que tratan de salir adelante de la angustia y la presión a las que se enfrentan. De la forma que sea, los padres pueden superar el proceso, permitiéndose expresar su dolor y reconociéndolo como una experiencia normal y necesaria.

La importancia de los grupos de apoyo para familias vinculadas con el X Frágil no puede ser tenida en menos. Los grupos de apoyo representan una demostración de fuerza, la unión de personas que no temen reconocer sus propios sentimientos en las experiencias de otros. Esto puede ayudar a exorcizar los sentimientos de soledad y culpa relacionados con el Síndrome X Frágil. Las personas reciben ayuda de los grupos de apoyo de diferentes maneras. Para algunos, el solo hecho de leer algunas cartas les ofrece un sentido de pertenencia. Otros se involucran más intensamente en actividades grupales y encuentran en esto una forma de ejercer una medida de control sobre la discapacidad de sus hijos. Pero el trabajar con objetivos más generales permite a los padres "hacer algo", contribuir con la optimización de la vida de las personas afectadas con el síndrome de X Frágil.

El nacimiento de un niño con una discapacidad cambia para siempre el curso de una familia. Los padres de niños con X frágil aprenden a convivir con situaciones, que parecen insostenibles para la mayoría de la gente que lo ve desde afuera. Pero los padres sí lo soportan, y de manera positiva y creativa. Y por cada obstáculo que aparece, hay un detalle brillante, cuando un abrazo, una historia divertida o algún logro mayor les recuerda que han entrado en un mundo único y diferente. Los exagerados altibajos constituyen una versión magnificada de la "vida verdadera". Quizás, al ser los obstáculos más difíciles, sea más satisfactoria cada meta alcanzada. Y mucho más apreciadas las alegrías que otros toman por supuestas.