



SÍNDROME X FRÁGIL DE ARGENTINA
AGRUPACIÓN DE PADRES

SXF 4

**RESPUESTAS A LAS PREGUNTAS
MÁS FRECUENTES
SOBRE EL SÍNDROME X FRÁGIL**

POR LA FUNDACIÓN SCHRAMM

E-Mail: contacto@xfragil.com.ar

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

RESPUESTAS A LAS PREGUNTAS MÁS FRECUENTES

SOBRE EL SINDROME X FRAGIL

POR LA FUNDACIÓN SCHRAMM

ESCRITO POR:

Randi Hagerman, Doctora en Medicina

Susan Harris, B.S.

Jennifer Hills, Doctora en Psicología

Rebecca O'Connor, M.A.

Karen Riley, Doctora en Filosofía

Sarah Scharfenaker, M.A., CCC, SLP (Logopeda)

Clare Summers, M.A., OTR (Terapeuta Ocupacional)

1. Cómo se desarrolla el Síndrome X Frágil?

El Síndrome X Frágil es la causa principal de retraso mental hereditario. El Síndrome de X Frágil (SFX) es un trastorno genético que pasa de padres a hijos. Tal y como se deduce del nombre, es una alteración del cromosoma X. Por lo tanto, los portadores masculinos de la mutación la transmiten a todas sus hijas y a ninguno de sus hijos varones, y las portadoras femeninas pueden transmitir la mutación tanto a hijas como a hijos. Las portadoras femeninas, sin embargo, tienen un 50% de probabilidades de pasar la mutación ya que pueden transmitir el cromosoma con la mutación de X frágil o el cromosoma X normal. Entre una de cada 4.000 mujeres y uno de cada 6.000 hombres en la población general presentan la mutación. **Una de cada 250 mujeres y uno de cada 700 hombres portan la premutación.**

Los portadores del Síndrome X Frágil tienen lo que se llama la "premutación" y normalmente no suelen estar afectados. Las mujeres pueden transmitir la "mutación completa" tanto a sus hijas como a sus hijos mientras que los hombres sólo transmiten la premutación a sus hijas. Los individuos que presentan la mutación completa tienen déficit cognitivos, problemas de conducta, ansiedad, características físicas como cara alargada y orejas prominentes, etc. Las mujeres con la mutación completa no suelen resultar tan seriamente afectadas. Esto se debe a que las mujeres con la mutación X frágil, y el cromosoma X normal pueden compensar a veces la falta de proteína FMR1 que el cromosoma X mutado no produce. La FMRP es una proteína necesaria para el buen desarrollo del cerebro.

2. Por qué persevera el niño?

Existen diferentes tipos de perseveración. La perseveración verbal es la repetición de una palabra, locución, frase o incluso pensamiento. Muchos niños con el X frágil presentan esta característica. La perseveración se observa frecuentemente cuando un niño se ve sometido a lo que percibe como estrés. La perseveración puede ser una reacción de ansiedad. En la escuela, se puede observar esta reacción en respuesta a un gran número de factores estresantes en el entorno del niño. La perseveración puede implicar movimientos motores. Muchos niños perseveran porque están ansiosos y el movimiento les resulta calmante u organizador.

Es importante entender las dificultades de integración sensorial y el papel que éstas pueden jugar en aumentar la ansiedad en el niño. La anticipación o la implicación en un cambio de cualquier tipo también puede desencadenar perseveraciones. Por ejemplo, como maestro, puedes pedir a un estudiante que vaya al despacho a buscar, digamos, las listas de asistencia. Desgraciadamente, la

cafetería está de camino al despacho y el niño con X frágil de tu clase presenta hipersensibilidad al ruido. Este es muy destructivo y “desorganizador” para él. Cuando le pidas al niño que vaya al despacho, éste puede responder con varios comentarios y preguntas fuera de lugar una y otra vez, del tipo “qué temperatura hace afuera? Hace frío? Creo que hoy hace frío”. La perseveración puede ser problemática cuando interfiere con el aprendizaje o el comportamiento apropiados.

Existen diversos modos de tratar una perseveración. Inicialmente puedes intentar simplemente ignorarlo mientras no interfiera con la habilidad del niño para funcionar social o académicamente. Si ello no funciona, puedes reconocer la perseveración e intentar que el niño vuelva a la tarea que está realizando con la ayuda de dirección verbal. Si esto tampoco funciona y la perseveración continúa o quizás aumenta, puedes apartar al niño de la situación o eliminar o modificar los estímulos que le producen ansiedad. Intenta implicarlo en algún tipo de actividad motora que pueda “romper” la perseveración. Esta actividad motora puede implicar de nuevo un input de fuerte presión en las articulaciones, proporcionando al niño un mayor efecto calmante. Saltar, empujar con fuerza contra la pared o cualquier otro tipo de “trabajo pesado”, como mover cestos con libros, puede ser de ayuda.

3. El niño llegará a hablar?

La mayoría de los niños con el Síndrome X Frágil adquieren habilidades de comunicación verbal. Menos del diez por ciento permanecen sin habla después de los 5 años. Los niños con X frágil (SFX) normalmente inicial el lenguaje algo más tarde que sus compañeros. Las frases de dos palabras aparecen a menudo entre los 2 ½ y los 3 años. Los factores que complican el desarrollo del lenguaje incluyen la función cognitiva así como la presencia de dispraxia verbal (dificultades de planificación motora del habla).

4. Por que se llenan la boca? Qué se puede hacer al respecto?

Muchos de estos niños se llenan la boca con comida y se dedican a meterse en la boca ropas o juguetes. A menudo vemos una sensibilidad “reducida” al tacto en el área oral (boca, labios, lengua). Esto quiere decir que estos niños no registran el “tacto” en las bocas. Si un niño experimenta sensibilidad reducida en la boca, necesita MAS y quizás una respuesta táctil incluso más intensa para registrar esa sensación de tacto. Nosotros sabemos que después de dos bocados a un bocadillo de queso ya enemos la boca llena y que deberíamos masticar y tragar. El niño con sensibilidad reducida se llenará la boca con todo el bocadillo antes de que su boca “registre” que está llena. Darle al niño bocados pequeños y comida en cantidades limitadas no solucionará el problema. La ayuda de un logopeda o de un terapeuta ocupacional es necesaria para establecer un programa de estímulo oral que normalice gradualmente el mecanismo oral a través de un estímulo de presión intensa dirigido hacia la boca.

5. Por qué tienen un contacto visual escaso? Cómo lo podemos tratar?

El contacto visual escaso es, de nuevo, parte del viejo problema de la ansiedad. La ansiedad social es algo que estos niños demuestran a menudo hasta que están a gusto en una situación o con una nueva persona. No es necesario reforzar o enseñar el contacto visual. Se desarrollará de manera natural cuando aumente el nivel de bienestar.

6. Por qué no prestan atención en clase? Por qué son tan impulsivos y cómo lo podemos tratar?

La mayoría de los niños con retraso mental presentan problemas de atención. Tienen problemas para concentrarse y mantener la atención durante períodos prolongados de tiempo. Se distraen a menudo, especialmente cuando aprenden nuevas habilidades o cuando se les presentan problemas difíciles.

Los problemas de atención que incluyen impulsividad, hiperactividad y falta de concentración son algunas de las características del SFX. El tratamiento de la impulsividad en el aula implica un enfoque combinado. Ignora el comportamiento inapropiado de poca importancia. Controla de cerca a los niños en períodos de transición. Utiliza la redirección positiva, diciéndole qué puede hacer. Premia el comportamiento positivo con alabanzas y cumplidos. Reconoce el comportamiento positivo de otros niños en la clase, procurando no crear una situación en que se establezcan comparaciones o que pueda crear resentimiento. Sienta al niño cerca del maestro en una zona tranquila. Más del 90% de los niños con SFX reúnen los criterios de ADHD (trastorno por déficit de atención e hiperactividad). Muchos de estos niños responden positivamente a la medicación para tratar estos síntomas. Véase apartado 20. Deben tener también un plan global que incluya un componente de integración sensorial y un plan de comportamiento estructurado. El tratamiento del ADHD es una tarea multidisciplinaria.

7. Por qué no quieren hablar por teléfono?

Aunque no conocemos la respuesta exacta a esta pregunta, sabemos que muchos individuos con X frágil evitan hablar por teléfono. Ello podría ser debido a que los individuos que tienen el X frágil sufren a menudo ansiedad social. Tienen problemas para iniciar el contacto con otras personas y pueden llegar a convertirse en individuos que evitan todo contacto social. Hablar por teléfono requiere a menudo habilidades sociales complejas. Uno no ve a la persona con la que habla, debe inferir o adivinar los sentimientos y las expresiones que la otra persona está comunicando a partir de sus palabras y todo de voz. Esto puede parecer un reto demasiado grande. Se pueden diseñar programas específicos para ayudarles a sentirse más cómodos cuando hablan por teléfono. A veces un guión telefónico puede ayudar. Se trata de una serie de preguntas o comentarios que se practican para que la persona sienta que sabe lo que ha de decir. A veces este tipo de ensayo le ayuda a superar su miedo al teléfono. Otros individuos pueden evitar el teléfono porque sienten que el sonido de éste es demasiado fuerte. Esto tiene que ver con las dificultades subyacentes de integración sensorial.

8. Por qué pegan y qué deberíamos hacer?

El pegar puede estar asociado a muchos de los diferentes aspectos que afectan a los niños con SFX tales como dificultades de comunicación, ansiedad, sobrecarga sensorial, estimulación sensorial o el hecho de evitar ciertas acciones. Entender la función de un comportamiento puede ser esencial para enseñar una respuesta alternativa que permita al niño alcanzar el mismo resultado. Aunque las causas subyacentes son importantes y contribuyen al desarrollo de los planes de tratamiento, éste no varía el resultado. No se puede evitar que los niños con SFX peguen. No se trata de una fase que superarán cuando crezcan. El pegar es un problema que puede afectar de manera importante en casa y desde un punto de vista educativo, social o incluso legal.

El desarrollo de un plan de tratamiento o de un programa de modificación de comportamiento frente al pegar es similar a cualquier otro comportamiento indeseable. Es importante establecer un registro o tabla de los momentos en que el niño pega. En primer lugar, es importante excluir las causas fisiológicas que lo llevan a pegar, como dejar de tomar la medicación o un nivel bajo de azúcar en la sangre. A partir de ahí es importante determinar cualquier precursores a la acción de pegar. Esto puede incluir los tiempos de transición, hacer cola o permanecer mucho tiempo fuera de su entorno, o puede ser el resultado de la excitación o la frustración. Entonces se debería desarrollar un plan para tratar la causa o lo que se percibe como causa de la acción de pegar. Por ejemplo, si ocurre durante un período de cambios, intentar preparar al niño para estos cambios (véase apartado 21); si deriva de las dificultades de comunicación, aumentar el sistema de comunicación actual con algo que le permita expresar sus sentimientos. Mientras le proporcionas al niño "recursos" adicionales para reducir la tensión, debes introducir consecuencias para el hecho de pegar. Pasar un tiempo fuera de casa dedicado al ocio ha resultado muy efectivo como tratamiento (véase apartado 24)

La enseñanza de comportamientos apropiados como la utilización de frases adecuadas, dedicar un tiempo al ocio para calmarse, ejercer una intensa presión presionando con las manos las piernas, presionar con los brazos la pared, pedir ayuda y el plan de ensayo cognitivo son también estrategias importantes a la hora de tratar comportamientos violentos (pegar...)

9. Cuál es el mejor curriculum académico? Y el mejor programa de lectura? Y el de matemáticas?

Cuando se elige un programa académico o una filosofía de aprendizaje que resulta más adecuada para un niño con SFX, la palabra clave es ecléctico. Como se ha señalado anteriormente, el SFX es un síndrome muy complicado que afecta a todas las áreas de la vida de un individuo. La investigación actual y las observaciones clínicas no han revelado ningún currículum específico que resulte más o menos efectivo en la enseñanza de niños con SFX. Parece ser que lo más efectivo es la combinación de los componentes más apropiados de una variedad de programas. Esta combinación requiere un instructor o personal que tenga experiencia en los recursos disponibles y conocimiento de los puntos fuertes y débiles de los niños con SFX desde un punto de vista académico.

Las investigaciones han demostrado que los niños con SFX realizan significativamente mejor las tareas que implican un aprendizaje simultáneo frente a las tareas secuenciales (o paso a paso). Para la mayoría de los niños con un currículum con base visual y simultánea es lo preferible. Se trata de aplicar un enfoque simultáneo para la enseñanza en que el niño recibe la “gran foto” y sus expectativas le permiten dividir la tarea de una manera que tenga sentido. Los programas como el Edmark Reading Program . levels 1, 2 and 3 utilizan una técnica multisensorial. Este programa emplea un enfoque de una palabra completa con pasos cortos y progresos fijados para el ritmo de trabajo de cada estudiante. El Logo Reading System de Marcia Braden también es un programa de lectura a edades tempranas simultáneo que ha sido un éxito para muchos niños con SFX. Para programas para la primera infancia el currículum de cuentos Read, Play and Learn, de Toni Linder, realiza la fantástica labor de proporcionar actividades en todas las áreas de desarrollo al tiempo que se concentra en mejorar los bloques de lectura.

En España existe un sistema publicado por la Asociación Síndrome de Down de Girona que también puede funcionar muy bien. Otro es el sistema de libros Estel, publicado por la Universidad de Vie.

Touch Math y Edmark Touch Money son programas curriculares que también han sido un éxito. El desarrollo de la habilidad matemática es de por sí una debilidad para todos los individuos con SFX, independientemente de su CI o de su sexo.

10. Cuándo se debería cambiar de un curriculum académico a uno funcional o laboral?

Esta es una pregunta frecuente de padres y maestros y a menudo genera mucho conflicto. Los padres suelen sentir que cambiar a un programa con mayor énfasis en los aspectos funcionales supone un fracaso en la batalla académica que han estado llevando a cabo durante tanto tiempo. Muchos padres explican que sienten como si los profesionales académicos hubieran tirado la toalla cuando se propone este cambio.

El SFX es una condición de por vida y por tanto, se deben incluir objetivos funcionales en los currículos tan pronto como sea posible. Algunos objetivos a corto plazo que tienen una base académica son habilidades que un individuo con SXF va a necesitar para que su vida profesional sea satisfactoria. Entre las habilidades que se programan para los más pequeños se debe marcar el énfasis en las áreas de autocuidado, psicomotricidad fina y gruesa, habilidades domésticas y de la vida diaria. También son básicas las habilidades de comunicación incluyendo las no verbales. El

currículum debe también incluir lectura, escritura y matemáticas pero de manera que puedan ser aplicadas en las situaciones cotidianas.

Como profesionales es importante entender la importancia...

11. Por qué se muerden las manos y cómo se debería tratar?

Los niños con SXF a menudo se muerden las manos cuando están excitados, agobiados, ansiosos o frustrados. Morderse les proporciona un estímulo de presión profunda en la mandíbula que les resulta calmante. A menudo es una conducta difícil de extinguir porque les resulta necesaria para calmarse. Aunque a veces esta conducta no puede ser completamente eliminada sí puede ser sustituida por otras de carácter relajante menos dañinas. El primer paso consiste en enseñar al niño a morder otro objeto cuando está excitado, ansioso o agobiado. Se trata de encontrar un objeto que le guste morder. Son a menudo objetos que les gusta morder. Entonces hay que procurar que estos objetos estén disponibles en las situaciones en las que el niño se muerde las manos a menudo. Cuando intente morderse hay que pararle, decirle que no y ofrecerle el objeto alternativo para morder. Una vez que el niño haya aprendido a morder otro objeto en lugar de sus manos, éste puede ser sustituido por otro más apropiado o menos evidente. Conviene consultar con un terapeuta ocupacional ya que las técnicas de integración sensorial son a menudo efectivas para tratar las causas que llevan al niño a morderse las manos.

12. Los niños con SFX tienen autismo? Puede un niño tener SXF y autismo?

Hay muchas características similares entre SXF y autismo, especialmente entre los niños más pequeños. Los niños con autismo tienen trastornos en tres áreas específicas: dificultades sociales, dificultades de comunicación e intereses restringidos o movimientos repetitivos. Ambos síndromes, SXF y autismo, pueden implicar retraso mental. Los síntomas de ansiedad están también a menudo relacionados con ambas entidades. Los individuos SXF tienen una mayor motivación social y están más conectados emocionalmente con los demás que los niños con autismo. Es posible tener ambos diagnósticos y esto lo vemos más a menudo en niños menores de 5 años. A diferencia del SXF, que puede ser diagnosticado con un análisis de sangre, el diagnóstico de autismo se basa en criterios clínicos. Los niños con SXF menores de 5 años, algunas veces presentan los principales síntomas de autismo, pero a medida que crecen estos síntomas a menudo desaparecen. Aproximadamente el 23% de varones adultos con SXF tienen también diagnóstico de autismo. Conductas como aleteos y morderse las manos, que se ven a menudo en varones con SXF a lo largo de toda la vida, son síntomas asociados en el autismo. Frecuentemente los individuos con SXF son descritos por padres y profesionales como personas que tienen rasgos autistas, para describir de alguna manera esta sintomatología. Los programas de atención temprana dirigidos a niños con autismo pueden ser muy efectivos para tratar algunos niños con SXF. Dependiendo de las necesidades individuales y el análisis individual de la conducta ("Applied Behavioural Analysis, ABA) el TEACCH (un programa específico) o un programa muy estructurado de aprendizaje han demostrado ser muy efectivos.

13. Debería practicar la técnica del cepillado?

Los terapeutas ocupacionales utilizan habitualmente la técnica del cepillado para ayudar al niño a tranquilizarse. Se usa un cepillo quirúrgico para proporcionar al niño golpes firmes y lentos en brazos, piernas y espalda. El cepillado lento y firme proporciona estímulos de presión profunda que para muchos niños es calmante. Utilizar un cepillado rápido y suave suele ser más excitante para el niño. Otra manera de proporcionar estímulos de presión profunda es realizar un masaje.

El tipo de cepillo y la frecuencia con que se utilice depende sobre todo de la respuesta del niño.

El cepillado debería utilizarse si el niño disfruta de él y le calma. Puede formar parte de la rutina diaria. Muchas personas lo encuentran útil si se utiliza después del recreo, la comida o la escuela, formando parte de la rutina nocturna de antes de acostarse. También antes o después de acontecimientos en los que el niño tiende a sobreexcitarse (fiestas, salidas...)

El protocolo "Wilbarger Deep Pressure" es un programa específico de cepillado que se utiliza para niños con problemas severos de integración sensorial. Este protocolo utiliza el cepillado y la compresión de articulaciones de manera sistemática cada dos horas. Un terapeuta ocupacional puede enseñarle esta técnica e indicarle si es la más adecuada para su hijo. Sólo debe hacerla bajo la supervisión de un profesional en el tema.

14. Qué puedo esperar del futuro?

El Síndrome X Frágil es un trastorno con gran variabilidad de afectación en los diferentes individuos. Las personas con SXF pueden tener diferentes tipos de problemas y estar afectadas de diferente manera, por lo tanto es imposible predecir adecuadamente cómo será el futuro de una persona que padece este síndrome. Creemos que la atención temprana puede ser de gran ayuda y mejorar el pronóstico. La gran mayoría de varones adultos con SXF presentan un retraso moderado y reciben ayuda y asistencia en su vida cotidiana. Muchos están en entornos laborales con diferentes grado de supervisión y apoyo.

15. Deben integrarse en escuelas ordinarias los niños con SXF?

Como en el caso de todos los niños con cualquier tipo de discapacidad, la integración es una decisión programada individualmente y se debería hacer con relación a los puntos fuertes y débiles del niño. Ciertamente, el objetivo para los niños con necesidades educativas especiales es que pasen el mayor tiempo posible con compañeros que se desarrollan con normalidad. Esta decisión debe tomarse por el equipo centrándose en las necesidades del niño más que en las tendencias educacionales de cada época. La integración debe verse como un proceso fluido. Puede haber temporadas en la vida de un alumno que sea más conveniente la integración, de la misma manera que otras temporadas algunas conductas específicas se pueden tratar mejor fuera del entorno de escuela ordinaria.

Es importante entender que algunos niños con SXF son buenos imitadores, sin embargo hay que tener en cuenta que el simple hecho de situarlos con compañeros sin discapacidades no asegura una situación adecuada de integración. Las claves para un programa de integración adecuado incluyen entrenamiento en habilidades sociales, adaptación curricular y técnicas de instrucción, niveles adecuados de intervención y supervisión del adulto y un programa de conducta que favorezca el desarrollo de conductas adecuadas. Es necesaria una intervención multidisciplinar para que la integración del niño con SXF sea un éxito.

16. Qué hay del lenguaje de signos?

Muchos niños se benefician de un enfoque de comunicación total para el desarrollo temprano del lenguaje. Si un niño es muy lento para desarrollar el lenguaje expresivo se recomienda a menudo utilizar signos además de comunicación verbal (comunicación total). A los niños con dispraxia verbal les suele resultar más fácil el acto motor de realizar un signo que el habla. Combinar los actos motores y el habla le ayudarán por un lado a codificar mejor la información y por otro a disponer de medios para comunicarse mejor ellos mismos. A algunos padres les preocupa que si el niño utiliza signos dependa de ellos y no desarrolle el habla. Las investigaciones realizadas al

respecto demuestran claramente que esto no ocurre. Un enfoque combinado aumenta la comprensión del lenguaje y la expresión.

17. Son capaces de utilizar computadoras los niños con SXF?Cuál es la mejor manera de hacerlo?

Muchos niños con SXF PUEDEN utilizar computadoras y además lo disfrutan mucho. Actualmente existen muchos programas disponibles que se basan en los puntos fuertes del niño y ayudan a desarrollar las áreas más débiles. También se pueden realizar adaptaciones como: modificación del teclado, opciones para el ratón, etc. Las computadoras se pueden utilizar dentro del aula para reforzar aspectos académicos, también como un comunicador alternativo, para terminar trabajos por su cuenta y como reforzador en programas de conducta.

18. Cuál es el uso adecuado de sistemas aumentativos de comunicación en niños con SXF?

La decisión de utilizar un sistema de comunicación aumentativa debe tomarla conjuntamente el equipo que trabaja con el niño, maestros y padres. Muchas escuelas (norteamericanas) disponen de un equipo SWAC disponible para asesorarlos en la necesidad de esta utilización. Estos sistemas pueden utilizar alta tecnología o baja tecnología dependiendo de las necesidades del niño. La utilización de sistemas aumentativos de comunicación ayuda a disminuir la frustración en la comunicación y a aumentar las habilidades lingüísticas. Habitualmente, antes de iniciar cualquiera de estos sistemas se requiere una completa evaluación motora, cognitiva, de percepción y de habilidades sociales y comunicativas. Es recomendable ponerse en contacto con su tutor de educación especial para ver cómo se puede realizar esta evaluación.

19. Por qué los niños con SXF destacan en ciertas habilidades?

Las habilidades destacadas son un reflejo de destrezas aisladas y no representan el nivel real funcional del niño. Muchas personas con retraso mental manifiestan algunas habilidades destacadas e inesperadas. Los niños con SXF pueden, por ejemplo, demostrar una memoria excelente para acontecimientos que han vivido. Otros, muy buena memoria para películas o canciones. Estas conductas, a veces, pueden resultar algo decepcionantes ya que, el hecho de que lo recuerden tan bien no siempre significa que puedan responder a preguntas respecto a estas películas o que comprendan el significado de las palabras de las canciones. En general la capacidad de aprender de memoria y recordar situaciones está menos afectada en niños con diferentes tipos de retraso mental que otros aspectos de la inteligencia. Es mucho más difícil el razonamiento abstracto, la resolución de problemas y generalizar los acontecimientos adquiridos a situaciones nuevas. Es importante darle a las habilidades destacadas el valor que tienen: no es un reflejo adecuado del nivel real y, de hecho, pueden incluso enmascarar déficit educacionales.

20. Qué tipo de medicaciones se están utilizando con niños con SXF? Y qué aspectos tratan?

El trastorno por déficit de atención e hiperactividad (TDAH) es una alteración importante en la conducta en el Síndrome X Frágil. Aproximadamente un 80% de los chicos y un 30% de las chicas tendrán problemas con la atención, concentración e hiperactividad. Los estimulantes son los medicamentos más corrientes utilizados para tratar estos problemas. Las medicaciones estimulantes incluyen metilfenidato (Rubifén), dextroanfetamina (Dexedrine o Adderall), y pemolina (Cylert). El metilfenidato, Dexedrine y Adderall, están disponibles en preparaciones de efecto de

larga duración, y son las medicaciones estimulantes más utilizadas. Sus efectos secundarios incluyen disminución del apetito y estimulación cardiovascular, pero en general son bien tolerados. Estos estimulantes pueden mejorar la atención y la concentración en el 65% de los niños con X frágil.

Una medicación alternativa para el tratamiento de la TDAH es la clonidina, que se presenta en forma de parches y de píldoras. Esta medicación es también utilizada para tratar hipertensión y tiene un efecto calmante, especialmente para los niños con hiperactividad y rabietas. Puede ser utilizada en el período preescolar y algunas veces combinada con la medicación estimulante. El principal efecto secundario es la sedación. Puede ser también útil si tienen dificultad para dormirse. El Tenex o guanfacina es similar a la clonidina pero produce menos somnolencia.

Otro problema común en los niños con X frágil es la ansiedad. Algunas veces puede conducir a conductas de rabietas o incluso agresividad. Una variedad de medicaciones puede ser utilizada para tratar la ansiedad. La más inocua y mejor tolerada son los llamados inhibidores de la recaptación de la serotonina (IRS). Estos medicamentos aumentan el nivel de serotonina en el sistema nervioso central. El primer IRS introducido en el mercado fue Prozac (fluoxetina) y actualmente se utiliza para tratar la ansiedad. Otros IRS incluyen Zoloft (sertalina), Paxil (paroxerina) Luvox (fluvoxamina) y Selexa (citalapram). Todas estas medicaciones actúan de forma similar y son usualmente bien toleradas por el paciente. Buspar (buspirone) es otra medicación que es similar a los IRS y puede mejorar la ansiedad.

Un problema adicional, común en el Síndrome X Frágil, incluye labilidad emocional, el cual se asocia frecuentemente con agresión. Las medicaciones discutidas anteriormente algunas veces pueden ayudar en la labilidad emocional y/o agresión, sin embargo, si las medicaciones previamente mencionadas no son útiles entonces pueden ser beneficiosas las medicaciones estabilizadoras de estado de ánimo. Estas medicaciones incluyen carbamezepina (Tegretol), ácido valproico (Depakine), litio y neurontín (gabapentina). Estas medicaciones requieren un seguimiento más cuidadoso y algunas requieren una monitorización de los niveles sanguíneos de forma regular, además de los estudios de función hepática. Un antipsicótico atípico, relativamente nuevo, la risperidona (Risperdal) puede también ser útil como estabilizador del humor y mejorar cualquier problema de pensamiento psicótico. Esta medicación también requiere un minucioso seguimiento por el médico.

Por último, un problema común en los niños con Síndrome X Frágil son los trastornos del sueño. Muchos niños tienen dificultad para iniciar el sueño o mantener el sueño durante la noche. La hormona natural del sueño, la melatonina, puede obtenerse en una tienda de alimentación sanitaria y puede mejorar los trastornos del sueño cuando se administra a la hora de dormir. La clonidina, que tiene un efecto calmante, también puede ser utilizada para los trastornos del sueño, tal como se ha mencionado previamente.

Todas estas medicaciones requieren una valoración médica y que el médico que la prescribe establezca un seguimiento de la respuesta de la prueba terapéutica. Si tiene usted algunas cuestiones relacionadas con el uso de estas medicaciones puede contactar con el médico de su hijo.

21. Cómo se pueden facilitar y suavizar los cambios de situación?

Los cambios pueden ser muy difíciles para los niños con SXF por diferentes razones. Las dificultades con los cambios a menudo provienen de la ansiedad asociadas con el SXF. Estos niños tienen dificultades con el lenguaje, conceptos temporales y secuenciadores y como resultado de ellos la ansiedad aumenta porque les resulta difícil controlar lo que va a pasar a continuación.

La mejor manera de facilitar los cambios es preparar al niño para éstos de manera que pueda entenderlo. Resultan muy útiles la preparación verbal (explicaciones) y la utilización de esquemas

con dibujos. Otras técnicas consisten en llevar un objeto (objeto transicional) de un sitio a otro. También se pueden utilizar claves visuales o auditivas (una canción, una campana, una luz...) que el niño llegue a asociar con determinados cambios y supongan un “aviso” para él. Si se usa este último sistema, es importante tener en cuenta no provocar una reacción de sobrecarga de estímulos (sonidos o luces demasiado fuertes). Explicarle claramente al niño el por qué de los cambios es muy importante.

Otra razón para las dificultades con los cambios proviene de la indefensión sensorial. La indefensión sensorial es el miedo a una sobrecarga de información sensorial. A menudo, el simple hecho potencial de que esto ocurra puede aumentar mucho la ansiedad del niño. Para un niño con X frágil los cambios significan a menudo la posibilidad de agobiarse o de sufrir una sobrecarga sensorial nociva (demasiado ruido, demasiada información nueva para procesar...)

Se han descrito varias estrategias útiles para que el niño se sienta más tranquilo con los aspectos sensoriales durante los cambios. Un horario que incluya los cambios de cada día para que el niño sepa de antemano cuáles van a ser los cambios en su rutina diaria y así sepa qué esperar. Para los cambios inesperados, es importante avisar al niño del tipo de estímulos sensoriales que va a recibir (muy ruidoso, muy lleno de gente...) Hay que recordar al niño las estrategias para enfrentarse a este tipo de estímulos, por ejemplo: “Vamos a ir a una reunión. Va a estar lleno de gente y habrá ruido, qué te parece si llevamos tus auriculares y así puedes ponértelos si te molesta el ruido. También puedes avisarme si necesitas salir un rato de la sala”. Es importante ensayar este tipo de estrategias antes de los acontecimientos importantes. También conviene darle al niño estímulos calmantes antes de los cambios, por ejemplo: algo para masticar, presión en los hombros, llevar una mochila con peso o llevar una bolsa.

El motivo importante para utilizar estas estrategias es preparar al niño para el cambio y evitar la escalada conductual. Estos pasos del cambio deberían mejorar el cambio más que crear un paso adicional. Las técnicas más eficaces son las más simples y predecibles. Intenta evitar técnicas que, más que una ayuda, supongan un cambio en sí mismas.

22. Qué se considera conducta autoestimulatoria? Hay que tratar estas conductas? Cómo?

Las conductas autoestimulatorias son generalmente conductas repetitivas que proporcionan a la persona un refuerzo sensorial. Algunas conductas autoestimulatorias observadas en personas con SXF son movimientos repetitivos como: aleteos de manos, balanceos, inspeccionar objetos visualmente, saltar, y pueden también incluir otros tipos de conductas como vocalizaciones o vocalizaciones asociadas con estas conductas. Habitualmente las personas con SXF realizan estas conductas en respuesta a la hiper o a la hipoestimulación. Los acontecimientos muy estresantes pueden desencadenar este tipo de conductas. De la misma manera, estas pueden resultar una manera de proporcionar estímulos cuando se está aburrido o distraído de lo que ocurre a su alrededor. Estas conductas pueden interferir con los aprendizajes escolares porque requieren la atención del niño y lo distraen de la situación escolar. Además, cuanto más a menudo se dan, más difícil es hacerlas desaparecer, porque son conductas autoreforzantes. Decidir cómo intervenir es complejo y generalmente requiere un análisis de conducta a fondo que determine cuál es la función de esta conducta. Si la conducta autoestimulatoria ocurre como respuesta a una situación nueva e impredecible o en respuesta a los cambios es importante organizar éstos y explicarlos para que la situación sea lo más predecible posible. Si ocurre en respuesta a un exceso de estimulación su presencia será el indicador que marque a las personas que trabajan con el niño o adulto que es el momento de proporcionarle una situación calmante. Si ocurre cuando el niño está sentado en clase, puede ser el indicador de que no está siguiendo la clase o no está entendiendo las instrucciones verbales y conviene adaptar su programa de aprendizajes. Si ocurre como respuesta a un determinado libro u objeto, conviene retirarlo para que no aumente la conducta. Puede ser importante pensar en una conducta substitutoria, por ejemplo, decir “baja las manos”

para que el niño no haga aleteos, o saltar durante un paseo puede ser mejor que saltar en un mismo sitio.

23. Por qué se comporta de manera tan rara en la cafetería y el auditorio? Qué se puede hacer para disminuir estas conductas?

Los niños con X frágil a menudo presentan dificultades en los ambientes de proporcionan muchos estímulos al mismo tiempo. Restaurantes, cafeterías, centros comerciales, proporcionan una estimulación visual, auditiva y táctil demasiado fuerte para el niño. Esto puede ser realmente agobiante y producir angustia. Puede ser útil proporcionarle al niño estímulos en forma de presión profunda antes, durante y después de estas situaciones. Un dibujo que explique el orden de actividades o algún marcador de tiempo puede ayudar a proporcionarle la información de cuándo va a estar en una de estas situaciones y lo que ocurrirá después. Como los conceptos temporales suelen ser difíciles para estos niños es muy importante explicarles claramente que esta situación desagradable va a terminar y qué es lo que ocurrirá después.

24. Qué una dieta sensorial?

Una dieta sensorial es una serie de actividades programadas para proveer al niño de estímulos sensoriales en determinados momentos del día de manera regular. Las dietas sensoriales son individualizadas para cada niño dependiendo de sus necesidades sensoriales. Generalmente se centran en actividades calmantes para el niño que le ayudan a disminuir la ansiedad. También pueden ser utilizadas para disminuir la búsqueda de estímulos sensoriales negativos como: morderse, pegar o golpearse la cabeza. Un terapeuta ocupacional puede ayudar a desarrollar y controlar estas dietas que pueden ser llevadas a cabo con éxito por familiares y cuidadores del niño.

25. Qué es el time out y cómo debería utilizarse?

El time out es simplemente tiempo sin atención. La premisa del time out procede de la idea que la atención, sea positiva o negativa, puede reforzar ciertas conductas. El time out no es un sitio, una habitación o una silla específica. El time out es simplemente tiempo fuera de tu atención.

El time out, si se utiliza adecuadamente, ha demostrado ser eficaz para extinguir ciertas conductas agresivas y distorsionadoras. Uno de los factores más importantes para realizarlo adecuadamente, como en toda terapia de conducta, es la consistencia. El primer paso es identificar la conducta que se quiere extinguir. Determinar exactamente en qué consiste y qué se va a permitir. El time out se tiene que imponer justo después que aparezca la conducta. Si pasa demasiado tiempo al niño le puede resultar difícil asociar el time out con la conducta. Decide qué le vas a decir al niño cuando utilices el time out. Utiliza frases cortas y consistentes como: "No pegues, estás en time out". Si estás trabajando con un equipo de profesionales y paraprofesionales hay que acordar qué frase se usará y ser consistentes usando todos la misma. No inicies nunca una discusión cuando el niño está en "time out". No trabajes sobre conductas que puedan darse mientras está en "time out" ya que si las realiza no tendrán consecuencias. Si el niño abandona el área donde le has dicho que estuviera, hazlo volver. Hazlo tantas veces como sea necesario. Es muy importante que sepa que durará hasta que tú digas que ha terminado.

Aunque se ha comprobado que el time out es efectivo para disminuir las conductas negativas y agresivas, es importante recordar que es un componente de un plan más completo de conducta.