

## Un colegio privado deberá darle apoyo especial a una estudiante con discapacidad

**Un fallo civil obliga al Colegio a disponer de una docente integradora para que la adolescente, con síndrome de Williams, que cursa 4° año, finalice el nivel secundario.**

La niña empezó en el Colegio *privado* desde muy chica, en la sala de 2. Pero a fines de ese año le diagnosticaron **síndrome de Williams**, una condición genética rara. A pesar de los trastornos que le produjo en el desarrollo del aprendizaje y los múltiples factores asociados al síndrome, ella siguió adelante con su educación primaria en la modalidad de integración sin mayores complicaciones. Se alfabetizó y finalizó con su mismo grupo de compañeros el ciclo inicial en esa escuela.

[www.psicoadolescencia.com.ar](http://www.psicoadolescencia.com.ar)

## EL SINDROME DE WILLIAMS. (1)

[http://www.sindromewilliamscantabria.org/web\\_sw\\_page2.htm](http://www.sindromewilliamscantabria.org/web_sw_page2.htm)

### DESCRIPCIÓN.

#### 1.1. Historia, Etiología, Tipología e Incidencia.

En 1961 el cardiólogo neocelandés Joseph Williams, describió por primera vez un grupo de pacientes pediátricos que compartían determinadas características clínicas, entre las que destacaban unos rasgos faciales particulares, enfermedad cardiovascular y un perfil cognitivo específico. Otras características clínicas significativas incluyen hipercalcemia, retraso mental, personalidad gregaria, y crecimiento deficiente. Actualmente se sabe que la mayoría de los individuos con diagnóstico clínico de **Síndrome de Williams** tienen una deleción de genes contiguos en una localización específica de la región cromosómica 7q11.23, que incluye la deleción de un alelo del gen denominado elastina, que está implicado en los problemas vasculares. Esta región contiene al menos 15 genes conocidos, pero el único que se ha relacionado definitivamente con las características

---

<sup>1</sup> La descripción completa del **Síndrome de Williams** – con fondo amarillo - no forma parte del artículo original y ha sido incorporada por [www.psicoadolescencia.com.ar](http://www.psicoadolescencia.com.ar) por razones didácticas.

clínicas del síndrome de Williams es el locus elastina. La monosomía funcional de elastina es la causante de la estenosis aórtica supra valvular y probablemente esté implicada en otras características clínicas del síndrome como la estenosis de la arteria renal, hipertensión arterial, voz ronca, genitales pequeños, envejecimiento prematuro de la piel, y quizá alguna de las características faciales. Sin embargo, individuos diagnosticados de estenosis aórtica supra valvular aislada debido a mutaciones o pequeñas deleciones en el gen elastina, no tienen características faciales, hipercalcemia, ni retraso mental propio del síndrome de Williams. Basándose en estas observaciones, el síndrome de Williams se considera un verdadero síndrome de genes contiguos, con otros genes adyacentes implicados probablemente en el desarrollo total del fenotipo. Los síndromes de genes contiguos fueron descritos antes del descubrimiento de su etiología cromosómica, las anomalías citogenéticas a veces solamente son detectables con análisis cromosómicos de alta resolución, y no todos los pacientes tienen anomalías citogenéticas visibles, pero pueden tener deleciones submicroscópicas detectables con métodos moleculares, se piensa que están involucrados múltiples loci no relacionados pero físicamente cercanos a la región crítica implicada.

Este raro desorden genético tiene una **prevalencia aproximada de 1/20.000** en la población general, sin diferencia entre sexos, grupos étnicos ni país de origen.

## **2. CARACTERÍSTICAS BIOMÉDICAS, PSICOLÓGICAS, CONDUCTUALES y SOCIALES.**

### **2.1. Características Biomédicas**

Los niños con síndrome de Williams son a menudo postérminos y pequeños para la edad gestacional, es frecuente el retraso de crecimiento intrauterino que posteriormente se continúa con fallo del crecimiento asociado a dificultades para la alimentación, reflujo gastroesofágico, dificultad para succionar, problemas para deglutir y vómitos. Se han descrito episodios de llanto prolongado catalogados como cólicos del lactante más allá del periodo habitual pudiendo estar relacionados con reflujo gastroesofágico, estreñimiento crónico e hipercalcemia idiopática. Otras características de los primeros años de vida incluyen estrabismo, otitis media crónica, prolapso rectal, hernia inguinal y problemas cardiovasculares. En la infancia es común la estenosis pulmonar periférica que tiende a mejorar con el tiempo, al contrario de lo que sucede con la estenosis aórtica supra valvular.

**El síndrome de Williams es un trastorno multisistémico.** Los problemas cardiovasculares pueden afectar a cualquier arteria. La afectación más común es la estenosis aórtica supra valvular, que puede manifestarse con diferentes grados de severidad, desde una estenosis leve hasta una verdadera hipoplasia aórtica difusa, que puede conducir finalmente a insuficiencia cardíaca. Algunos casos de muerte súbita descritos en el síndrome de Williams, podrían explicarse por

afectación de las arterias coronarias. La estenosis de la arteria renal puede explicar la hipertensión arterial de algunos adolescentes y adultos. La presencia de dolor abdominal en ocasiones puede estar relacionada con estenosis de las arterias mesentéricas. En adultos se han descrito prolapso valvular mitral e insuficiencia aórtica.

Existen problemas en la transición de la alimentación con leche materna o fórmula a comida sólida. Pueden presentar anomalías dentarias como microdontia, hipoplasia de esmalte y maloclusión. Una característica común en niños y adultos es el dolor abdominal crónico, como posibles causas se incluyen RGE, hernia hiatal, enfermedad ulcero-péptica, coledoclitiasis, diverticulitis, enfermedad isquémica intestinal, estreñimiento crónico y somatización por ansiedad. En los niños es frecuente la enuresis. Se han descrito anomalías estructurales del tracto urinario hasta en un 20% de pacientes, nefrocalcinosis hasta en un 5%, estenosis de la arteria renal en un 50% e infección crónica del tracto urinario en un 30% de adultos. Son frecuentes los divertículos vesicales.

La laxitud articular de los niños pequeños lleva al desarrollo de posturas compensatorias anómalas para conseguir estabilidad. Niños más grandes y adultos con síndrome de Williams, tienen típicamente hipertonía e hiperactividad de los reflejos tendinosos profundos. Puede producirse una hipertonía gradual de las cuerdas tendinosas del talón que provocan una marcha rígida y torpe, con alteraciones en la columna vertebral en la adolescencia.

## **2.2. Características Psicológicas**

### **2.2.1. Características Psicomotoras**

Los niños con síndrome de Williams, por lo general comienzan a caminar más tarde de lo que normalmente se espera. Esto se debe a una combinación de problemas de coordinación, equilibrio y fuerza que afectan al sistema muscular y esquelético (laxitud o contracturas articulares, alteraciones de la columna, bajo tono muscular), el aparato digestivo (estreñimiento crónico, hernias inguinales), al sistema urinario (incontinencia, enuresis) a los ojos (estrabismo, iris estrechados, miopía) y a la motricidad fina (dificultades que surgen a una edad muy temprana).

### **2.2.2. Características cognitivas.**

Presentan un retraso mental variable, de leve a moderado, con un CI medio de 60-70 (*se considera normalidad por encima de 80*). *Existe una asimetría mental que se manifiesta en déficits en áreas como la psicomotricidad y la integración visual motora, mientras que en otras facetas están casi preservadas, como el lenguaje, o incluso, más desarrolladas, como es el caso del sentido de la musicalidad.*

### **2.2.3. Lenguaje y Habla.**

**Los niños con el síndrome de Williams usualmente son muy sociales y comunicativos de una forma no verbal desde los primeros años de vida. Usan expresiones faciales, contacto visual y eventualmente gestos para comunicarse.**

**Comienzan a hablar más tarde de lo que normalmente se espera. Hay una gran variedad en el curso del desarrollo temprano del lenguaje pero, por lo general, alrededor de los 18 meses de edad. Muchos niños comienzan a hablar con oraciones completas aproximadamente a los 3 años y alrededor de los 4 ó 5 años, el lenguaje se convierte en un modo de sentirse fuertes. –**

Resumen características del lenguaje.

- Retraso variable en su adquisición.
- Tendencia a la verborrea.
- Comprensión inferior a la expresión.
- Vocabulario amplio y bien contextualizado.
- Frases gramaticalmente correctas, con utilización de estructuras complejas.
- Abundancia de frases hechas y expresiones rebuscadas.
- Temas restringidos y a menudo repetitivos.
- Baja noción de economía de información en el mensaje.

#### **2.2.4. Características Conductuales.**

**La gran mayoría se caracteriza por una buena conducta social. En algunos casos puede ocasionalmente darse crisis de angustia agudas. Son extremadamente corteses y educados. Por lo general no sienten temor hacia las personas extrañas, confían en ellas y muestran mayor interés por relacionarse con adultos que con personas de su misma edad. Suelen tener miedo a los sonidos altos o al contacto físico y una afinidad por la música.**

#### **2.2.5. Personalidad.**

**La mayoría de las personas con S.W tienen una personalidad ansiosa, con preocupaciones excesivas por temas recurrentes. Son muy acogedores y sensibles a los sentimientos ajenos, muy empáticos. Tienden a explorar sin medir las consecuencias de sus acciones.**

**Cuando llegan a la adultez, pueden reprimirse bastante. Es probable que las niñas adolescentes pasen por una etapa depresiva pues empiezan a sentirse solas, de repente son discriminadas, se frustran por no conseguir pareja fácilmente... Es necesario ayudarles a hacer frente a todos los impedimentos y dificultades que nuestra sociedad revierte sobre las personas consideradas como diferentes.**

#### **2.2.6. Características del Aprendizaje.**

La mayoría de los niños con el síndrome tienen algunas dificultades de aprendizaje pero aparecen con un amplio rango de severidad.

Los niños con SW tienden a mostrar variedad en el nivel de sus habilidades según las estadísticas. Suelen tener áreas relativamente predecibles de puntos fuertes y puntos débiles, aunque hay excepciones. Por ejemplo, no sería extraño para un niño de 6 años con el síndrome tener un vocabulario y un fondo de información comparable a los de un niño normal de esa edad, mientras que en sus habilidades para la lectura y la matemática se sitúa en un nivel de 3 años. Por esto, establecer el nivel de inteligencia y determinar la ubicación óptima en la clase son procesos desafiantes.

### 2.2.6.1. Puntos Fuertes del Aprendizaje

. **Vocabulario expresivo.** Es el área en el que obtienen puntuaciones más altas en las pruebas acordes a su edad. Es común que los niños con SW empleen palabras y frases inusuales en sus mensajes debido a una combinación de memoria auditiva excelente y dificultades en el procesamiento del lenguaje. El resultado, es un lenguaje codificado "a pedazos". Es importante no esperar que todas las áreas del funcionamiento del niño estén al nivel de su vocabulario.

. **Memoria a largo plazo.** Una vez que los niños con SW han obtenido una información, tienden a retenerla con mucha precisión -esto es aplicable tanto al material académico como a eventos, nombres, etc.-, aunque puede resultar difícil iniciar la enseñanza de materiales nuevos, vale la pena el esfuerzo ya que lo que aprenden por lo general es retenido.

. **Hiperacusis / audición sensible.** La sensibilidad auditiva encontrada en muchos niños con SW puede ser enfatizada en el desarrollo de la lectura. Diferentes enfoques fonéticos en la lectura a menudo le ayudan mucho ya que es capaz de escuchar los sonidos de las letras y usarlos para desarrollar la habilidad de encontrar palabras.

. **Habilidad para conseguir información de cuadros tales como fotos, ilustraciones, videos, etc.** Estos medios deben ser utilizados extensivamente como apoyos a la enseñanza verbal. Los niños con este síndrome a menudo son particularmente motivados a trabajar con material orientado a los dibujos.

. **Habilidad para aprender a través de experiencias reales.** Un enfoque en el hacer (no sólo ver o escuchar) puede ayudar a estos niños a prolongar la atención.

. **Habilidad musical.** Una habilidad musical extraordinaria parece ser más común en niños con SW que en otros niños. El amor y sensibilidad por la música es bastante común en estos niños. Utilizar canciones e instrumentos musicales puede ser ideal para experiencias sociales, tiempo libre, etc. Y puede ser incorporado en el programa de matemáticas y lenguaje.

. **Memoria auditiva de corto y largo alcance.** Este es un punto fuerte útil para enfatizar la enseñanza de la lectoescritura. Por ejemplo, los niños preescolares a menudo pueden memorizar canciones y libros de cuentos y comienzan a seguir el texto, mucho antes de estar preparados para leer.

. **Interés y alta conciencia en cuanto a las emociones de otros.** Los niños con SW a menudo son altamente empáticos. Por ejemplo, pueden notar cambios leves en el humor de un adulto, o derramar lágrimas de compasión cuando otro niño es reprendido.

. **Habilidad para iniciar conversación / interacción social.** Una fuerte motivación para interactuar socialmente puede ser útil en la enseñanza-aprendizaje. Por ejemplo, los niños pueden ser agrupados por pares para trabajar juntos en proyectos.

#### 2.2.6.2. Puntos Débiles del Aprendizaje.

. **Tareas que requieren habilidades finas de integración, motoras o visuales,** incluyendo: tareas con lápiz y papel, especialmente escritura y dibujo; aprender a **atarse los cordones; contar objetos dibujados en un papel, etc.**

##### **Estrategias de Enseñanza:**

- Uso de ordenador. Se debería incluir el uso del ordenador en los programas de aprendizaje como herramienta, no recompensa.
- Minimizar las demandas de lápiz y papel y de trazos. Por ejemplo, si escribir el nombre es difícil, permitir el uso de un sello con su nombre o escribir sólo la primera letra.
- Utilizar objetos reales para contar al enseñar matemáticas, en vez de objetos dibujados en un papel.
- Animar a los padres a adaptar la vestimenta para fomentar la independencia. Por ejemplo: utilizar zapatillas o pantalones con velcro.

. **Tareas que requieren análisis de espacio,** incluyendo: aprender a distinguir letras, especialmente aquellas que también se escriben al revés. Por ejemplo: distinguir la 'b' de la 'd', la 'p' de la 'q', etc., aprender a distinguir 'derecha de izquierda', aprender a decir la hora en un reloj circular, orientarse en una página llena de símbolos, etc.

##### **Estrategias de Enseñanza:**

- Simplificar la cantidad de material presentado en una hoja de ejercicios (uno o dos problemas o palabras por hoja).
- Enseñar a leer, haciendo uso de habilidades de memoria auditiva y de la habilidad para aprender por medio de dibujos o fotos. Por ejemplo:
- Usar tarjetas con dibujos con rótulos de palabras para juegos tales como la lotería para animar el aprendizaje de palabras por medio de la visión.
- Enseñar palabras de vista de alta motivación antes de que el niño sepa todas las letras.
- Animar al niño a memorizar títulos y cuentos siguiendo el texto.

**. Encontrar palabras.** En algunos niños esto se hace más aparente en situaciones de estrés. Por ejemplo, al hacerles una pregunta que sólo tiene una respuesta correcta. Para otros esto también representa un problema en su hablar espontáneo. Muchos niños desarrollan la estrategia de 'circumlocución' o hablar alrededor de la palabra.

**Estrategias de Enseñanza:**

- Trabajar de cerca con el terapeuta en el lenguaje en lo relacionado a estrategias útiles para usar/enseñar.
- Indicaciones fonéticas (mostrando al niño el primer sonido de la palabra buscada).
- Animar al niño a gesticular, a darse auto-indicaciones (ej.: "¿Qué hice con eso? ¿Cómo lo utilicé?").
- Animar al niño a usar la visualización para darse auto-indicaciones (ej.: ¿qué apariencia tenía?).

**. Aprendizaje de algunas habilidades matemáticas,** incluyendo monedas/ dinero/ conceptos de tiempo, y trabajar con columnas de números.

**Estrategias de Enseñanza:**

- Adaptar materiales: relojes digitales, uso de la calculadora, etc.
- Enseñar conceptos de tiempo en forma personalizada. Por ejemplo: usar calendarios de pared para indicar horarios diarios, semanales y mensuales.
- Animar al niño a utilizar una agenda, etc.
- Ser flexible en el programa, evitando un diseño preestablecido rígido en el mismo.

### **3.- DIAGNÓSTICO Y EVALUACIÓN: POSIBILIDADES DE PREVENCIÓN, DETECCIÓN TEMPRANA, TÉCNICAS E INSTRUMENTOS**

El diagnóstico de síndrome de Williams generalmente se realiza en dos partes, una primera basada en una variedad de características clínicas y una segunda que consiste en un test de confirmación genética con el fin de identificar la deleción en la región específica implicada.

El fenotipo del síndrome de Williams es variable, no hay signos patognomónicos, se puede sospechar cuando se encuentran las siguientes características:

- **Enfermedad cardiovascular:** La estenosis aórtica supra-avalvular es el hallazgo clínico más significativo, se encuentra hasta en un 75% de pacientes, sin embargo puede encontrarse estenosis en cualquier arteria del organismo.
- **Facies característica:** Frente amplia, estrechez bitemporal, nariz corta con su punta dirigida hacia arriba, filtrum largo, labios gruesos, boca ancha, maloclusión dentaria, mandíbula pequeña, pabellones auriculares prominentes. También pueden estar presentes un patrón estrellado en el iris y estrabismo.
- **Alteraciones del tejido conectivo:** Explican la presencia de voz ronca, hernias inguinales y umbilicales, divertículos intestinales y vesicales, prolapso rectal, limitación o laxitud articular y piel laxa.
- **Diferentes grados de retraso mental.**
- **Perfil cognitivo característico:** Se ha descrito un fenotipo de comportamiento específico consistente en múltiples discapacidades motoras que interfieren con la

fuerza, el equilibrio, la coordinación y la planificación motora, disfunción de la integración sensitiva relacionada con hipersensibilidad al sonido, hiperactividad, retraso en el desarrollo de las capacidades expresivas y receptoras del lenguaje con una adquisición normal para la edad de la gramática y la articulación, mejor capacidad de lectura matemática.

- **Personalidad gregaria, ansiedad generalizada y trastornos por déficit de atención.** Alteraciones endocrinológicas: Hipercalcemia idiopática, hipercalciuria, pubertad temprana y retraso de crecimiento en la infancia.

### 3.1. DIAGNÓSTICO GENÉTICO.

La deleción en el cromosoma 7q11.23 no se detecta fiablemente usando análisis cromosómicos rutinarios. Con una muestra de sangre del paciente en estudio, se utiliza una técnica de análisis cromosómico especializado conocida como Hibridación in situ fluorescente (FISH). Se utilizan sondas de ADN marcado que se detectan bajo la luz fluorescente. Si una persona tiene 2 copias del gen elastina, una en cada cromosoma 7, probablemente no tenga el síndrome de Williams. El diagnóstico se puede confirmar si el paciente tiene solamente una copia. La gran mayoría (99%) de las personas con características clínicas típicas de síndrome de Williams tienen una deleción en el gen ELASTINA.

### 3.2. Diagnóstico Diferencial.

El síndrome de Williams se debe diferenciar de otros síndromes que se manifiesten con retraso del desarrollo, estatura corta, facies característica y enfermedad cardíaca congénita. Se debe evaluar adecuadamente a las personas diagnosticadas de estenosis aórtica supra valvular, para descartar la posibilidad de un síndrome de Williams o una estenosis aórtica supra valvular autosómica dominante.

Cuando se realiza el diagnóstico de síndrome de Williams, se recomienda una serie de evaluaciones con el fin de conseguir un manejo clínico adecuado. Entre estas exploraciones se incluyen:

1. **Exploración física y neurológica completas.**
2. **Registrar parámetros de crecimiento en gráficas adaptadas al Síndrome de Williams.**
3. **Evaluación cardiológica, tanto clínica como con pruebas de imagen (ecocardiograma, flujo doppler).**
4. **Evaluación nefrourológica, que incluya ecografía vesical y renal, pruebas de función renal y análisis urinario.**
5. **Determinación de los niveles de calcio tanto sanguíneo como urinario.**
6. **Pruebas de función tiroidea.**
7. **Evaluación oftalmológica.**
8. **Evaluación y consejo genético.**
9. **Evaluación multidisciplinaria del desarrollo.**



#### **4. PRONÓSTICO MÉDICO Y PSICOPEDAGÓGICO**

Desde el punto de vista médico no existe un tratamiento de curación específico para el síndrome de Williams. Será preciso someter al niño/a a tratamiento de Atención Temprana con programas de educación especial individualizados, terapia de lenguaje y terapia ocupacional.

#### **5. TRATAMIENTO: BUENAS PRÁCTICAS**

##### **5.1. Ámbito Médico**

El enfoque terapéutico debe ser multidisciplinario dada la variedad de sintomatología que incluye este síndrome.

El desarrollo de la discapacidad se debe abordar con programas de intervención temprana, educación especial y formación profesional.

El sistema cardiovascular requiere seguimiento de por vida. En algún momento evolutivo de la enfermedad puede requerirse el tratamiento quirúrgico de la estenosis aórtica supravalvular y de la estenosis de la arteria renal. Previo a las intervenciones es importante la valoración anestésica dadas las complicaciones relacionadas con este procedimiento descritas en algunos casos. Es recomendable controlar la tensión arterial al menos una vez al año en ambas extremidades, la hipertensión arterial generalmente se controla con tratamiento farmacológico. En los adultos se debe evaluar la presencia de prolapso mitral, insuficiencia aórtica y estenosis arteriales de cualquier localización. La hipercalcemia puede estar presente en cualquier edad y parece estar relacionada con síntomas como los vómitos, la irritabilidad, estreñimiento y calambres musculares. Se debe medir el calcio sérico y urinario periódicamente de manera rutinaria, y especialmente cuando no se lleva un control estricto de la ingesta dietética de este mineral o cuando se utilizan suplementos vitamínicos que contengan vitamina D. Algunos casos de hipercalcemia refractaria pueden responder a corticoides orales. Aquellos casos con presencia de nefrocalcinosis o niveles persistentes de hipercalcemia y/o hipercalciuria deben ser valorados por un nefrólogo.

El tratamiento de la hipermetropía y el estrabismo debe ser evaluado por un oftalmólogo. La otitis media recurrente puede requerir drenaje con tubos de timpanotomía. Se debe realizar pruebas encaminadas a descartar problemas auditivos. Los problemas dentarios como la maloclusión requieren tratamiento especializado y es importante la atención dental rutinaria.

##### **5.2. Ámbito Psicopedagógico**

Podemos pensar en ocasiones, que los niños con SW son atractivos pues muchas de las características asociadas son más bien deseables (ojos brillantes, sonrisa muy amplia y simpática, modo entusiasta, socialmente dados y conversadores, fuerte sensibilidad hacia los sentimientos de otros, nariz respingada en forma simpática, excelente memoria en cuanto a la gente conocida recientemente o tiempo atrás, muy expresivos de sus propias emociones, especialmente de su alegría y entusiasmo). Es importante tener en cuenta que éstas en realidad son características 'reales' del niño y no solamente del síndrome. Es decir, es importante poner énfasis y disfrutar el atractivo real y carismático de muchos niños con SW y no categorizar estos comportamientos como simples "Williamismos".

### **ESTRATEGIAS DE INTERVENCIÓN PSICOPEDAGÓGICAS:**

<b>Problema:</b>	<b>Pruebas complementarias:</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Dificultad para modular emociones (Extremo entusiasmo cuando están contentos, lágrimas en respuesta a alguna situación leve aparentemente, terror como respuesta a eventos aparentemente no muy temibles, etc).</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Decidir cuándo esto es un problema. Por ejemplo, expresar una alegría entusiasta puede ser benéfico para la motivación de toda la clase, mientras que lágrimas frecuentes y un alto grado de ansiedad resultan problemáticos tanto para el niño con el síndrome como para los otros niños. Niveles séricos de IGF-1 e IGFBP-3.</li> <li>• Ayudar al niño cada vez más a desarrollar controles internos efectivos para regular emociones mientras se adapta al ambiente para minimizar situaciones de extrema ansiedad y frustración. Por Ejemplo, anticipar el crecimiento de la frustración. Ayudar al niño a exteriorizar la situación frustrante y encontrar una actividad diferente antes de que la frustración aumente, minimizar los cambios inesperados en horarios, etc.</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Hipogonadismo</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Niveles séricos de testosterona en niños.</li> <li>• Niveles séricos de estrógenos en niñas.</li> <li>• Respuesta de LH / FSH.</li> </ul>

<ul style="list-style-type: none"> <li>• Osteoporosis</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Densitometría.</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Trastornos respiratorios de sueño</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Estudio del sueño: monitorización de parámetros cardiorrespiratorios.</li> </ul>

Algunas características de comportamiento asociadas con el SW pueden implicar desafíos en el ámbito educativo. Existen algunas estrategias efectivas para minimizar estas dificultades.

### ***Otras sugerencias de intervención.***

<b>Característica</b>	<b>Sugerencia de Intervención</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Alta sensibilidad para los sonidos (hiperacusis). Esta característica en combinación con la tendencia a la ansiedad a veces causa problemas de comportamiento durante actividades que implican ruidos como ser, aspiradoras, ventiladores de techo, sistemas de calefacción, timbres de recreo, etc. Algunos niños se distraen, se excitan demasiado o muestran temor ante estos eventos.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Proveer advertencia justo antes de que se produzcan ruidos predecibles, cuando sea posible, como por ejemplo, el timbre del recreo.</li> <li>• Permitir al niño visualizar y posiblemente iniciar la fuente de ruidos molestos, por ejemplo, prender o apagar el ventilador, ver cómo se toca el timbre del recreo, etc.</li> <li>• Grabar cassettes de sonidos y animar al niño a experimentar con la grabación (escuchada más fuerte, más despacio, etc.)</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Perseverancia en ciertos temas favoritos de conversación. Algunos niños con el SW tienen temas favoritos de los cuales quieren hablar más tiempo de lo socialmente admitido. A veces estos temas favoritos – camiones de bomberos, trenes, máquinas de cortar el césped, temas de fisonomía humana, de suspense, etc.- los ponen ansiosos. Otros temas favoritos son simplemente áreas en las cuales el niño se siente cómodo y puede estar apoyándose en ese tema para asegurarse de que será un participante</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Incluir la enseñanza de habilidades sociales como parte del programa. Utilizar actuaciones, debates y experiencias en grupos pequeños para enseñar temas alternativos apropiados y así expandir el repertorio de conversación del niño.</li> <li>• Cuando el tema favorito incluye repetidamente hacer la misma pregunta (ejemplo: qué día vamos al monte), primero responder suficientemente para asegurarse que el niño ha aprendido la información que ha pedido (puede probar preguntando al niño la misma pregunta). Luego ignorar las repeticiones subsiguientes mientras</li> </ul>

<p>competente en la conversación.</p>	<p>que se ofrecen otros temas y actividades. Evitar el debate sobre si el tema continuará o no siendo tratado, ya que esto prolonga la perseverancia.</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Proveer algún tiempo para el debate del tema favorito del niño.</li> <li>• Hacer énfasis en el interés favorito como parte del programa. El niño enfocará su tema favorito basado en un programa de educación planeado con un mayor nivel de motivación.</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Ansiedad ante cambios inesperados de rutina u horarios.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Proveer un horario rutina predecible con advertencias específicas marcando las transiciones diarias.</li> <li>• Minimizar los cambios inesperados.</li> <li>• Para niños de edad preescolar: usar horarios con dibujos para las rutinas diarias y calendarios de pared con grandes cuadros en los cuales los eventos especiales son marcados.</li> <li>• Para niños mayores: usar relojes digitales y agendas.</li> <li>• Evaluar situaciones que puedan estar haciendo al niño susceptible a sentir ansiedad o perder control ante los cambios.</li> <li>• Poner énfasis en la orientación del niño a un horario predecible para trabajar en actividades menos deseables pero necesarias en momentos predecibles.</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Hamacarse, morderse las uñas o pellizcarse la piel. Generalmente estos comportamientos son bastante leves y pueden no presentar un problema. Muchos de estos comportamientos pueden simplemente estar fuera de la capacidad del niño para ejercer control consistentemente. Por lo tanto, no se debe insistir demasiado en ellos o recordar al niño</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Ignorar estos comportamientos cuando sea posible al mismo tiempo que se trata de reducir el estrés ambiental. Esto usualmente es suficiente para reducirlos.</li> <li>• Si el comportamiento molesta al niño o a otros niños, a veces puede ayudar recordatorios ocasionales en conjunto con técnicas de comportamiento.</li> </ul>

continuamente que no debe practicar ese comportamiento.	

### Otras sugerencias de intervención:

- **Realizar Test regulares de Inteligencia.**

Los test regulares pueden ser de mucha ayuda para obtener información en cuanto a áreas fuertes en el aprendizaje y debilidades en niños con el síndrome. Sin embargo, la correcta interpretación de los resultados es importante. Si el niño muestra una variedad significativa en el nivel de su ejecución, no tiene sentido 'promediar' estos distintos niveles para obtener una medida de inteligencia. Es más significativo discutir el nivel de ejecución del niño en áreas específicas y planear un plan de educación de acuerdo a estos distintos niveles.

- ***Integración del niño en el aula. ¿Deberían los niños con SW estar en clases ordinarias?***

***Hay una gran variedad de situaciones escolares en niños con SW. Las situaciones particulares dependen tanto de sus necesidades como del apoyo que el sistema de la escuela está en condiciones de dar tanto en ambientes especializados como en los ordinarios. La adaptación y el apoyo del programa son altamente recomendables.***

***Los niños con problemas más severos de aprendizaje o de comportamiento, que están en sistemas escolares con poco apoyo a menudo se benefician si se los ubica en clases con una orientación más especializada. Estas pueden ser clases para niños con discapacidades en el aprendizaje, o para niños con retraso mental, dependiendo de las necesidades educacionales de los niños. Se recomienda que el niño con SW no asista a clases para niños con problemas de comportamiento, ya que sus problemas de comportamiento y sus necesidades de apoyo son muy diferentes a las de niños que típicamente se encuentran en este tipo de aulas.***

## 6. RECURSOS.

### 6.1. Bibliografía

- SÍNDROMES ESPECÍFICOS E INDIVIDUALIDAD DE LOS APOYOS. UN ENFOQUE INTERDISCIPLINAR. Directores: José Antonio del Barrio. Alfonso Borragán. Coordinación Médica: Domingo González - Lamuño y José Luis Herranz. Coordinadoras de Publicación: Sara Castro Zubizarreta, Ana Castro Zubizarreta y Mercedes Arias Pastor. SÍNDROME DE WILLIAMS. Natalia González Fernández\* y Marco Uyaguari Quezada\*\* \*Facultad de Educación de la Universidad de Cantabria. \*\*Servicio de Pediatría del Hospital Universitario Marqués de Valdeci/la.

- Bayés; M. y Pérez Jurado L. A. (2003). "Williams-Beuren Síndrome". In *Génetics of Neurobehavioral Disorders*. Gene Fisch Editor Humana Press, Totowa: New Jersey (USA), pp. 202-236.
- LenhoffH. (1988). Síndrome de Williams. *Investigación y Ciencia*.
- Pérez Jurado L. A. (1997). El Síndrome de Williams. del fenotipo al genotipo. *An Esp Pediatr* 47:212-218.
- *Revistas de la Asociación Nacional de Síndrome de Williams*. N° 1 a 6. Años 1998-2003-09-23

---

Pero en 2015, cuando ya cursaba el primer año del secundario, surgieron dos frentes de conflicto: a la ya adolescente -cuya filiación se mantiene en reserva por ser menor de edad- no le otorgaron el certificado de aprobación de estudios primarios, y meses más tarde las autoridades del colegio les hicieron saber a sus padres que no la matricularían para el siguiente ciclo. La primera cuestión se zanjó con una resolución del Ministerio de Educación porteño que obligó al colegio a expedir el título. La segunda fue por medio de un amparo, donde se ordenó que se realizara la inscripción. Sin embargo, el conflicto persistió y dio lugar a un segundo amparo, esta vez presentado por la Defensoría Pública de Menores e Incapaces, para que la alumna pudiera contar con los apoyos escolares necesarios para poder continuar allí con sus estudios.

Finalmente, el fallo del Juzgado Civil N° 99 dictado el pasado 6 de abril, pero que trascendió ayer, resolvió que el Colegio debe respetar el derecho a la educación inclusiva y permitir a la estudiante terminar los estudios en esa institución, además de otorgarle los apoyos docentes exigidos para su aprendizaje y la correspondiente maestra integradora.

La resolución, además, manda a reelaborar un proyecto pedagógico individual (PPI) que "permita el ejercicio a su derecho a una educación inclusiva, con sustento en las capacidades de la joven al momento de su elaboración y teniendo en miras el interés superior, posibilitando así su efectiva participación y adquisición de conocimientos y cesar en las conductas hostiles y de discriminación hacia la menor".

María José Adrogué es abogada y preside la ONG Educación Inclusiva, una de las más de 150 organizaciones que forman parte del Grupo Artículo 24, que busca que el sistema educativo actual se modifique hacia un sistema de educación inclusiva, es decir que exista un modo de enseñanza único, que responda a las necesidades de todos los estudiantes, también de aquellos con discapacidad.

Ella advierte que la importancia de este fallo es justamente que obliga al colegio a cumplir con el deber de brindar un servicio educativo inclusivo. "Si bien la escuela había cumplido con la rematriculación, lo hacía sólo formalmente, porque en los hechos no hacía las adaptaciones necesarias. El colegio no le hacía asequible el contenido para su discapacidad. Así, para ella, era imposible sostener una secundaria sin adaptación de contenidos", dijo.

Consultada por, la directora, sólo dijo que "es política del colegio no exponer públicamente cuestiones propias de las alumnas".

Según el fallo, en este caso se incumple el derecho de la niña de aprender en una escuela común, no segregada, y se la priva del acceso a una educación con los requisitos pedagógicos y educativos fijados en documentos internacionales.

"En la Argentina, las personas con discapacidad están hoy segregadas y estudian en escuelas especiales -dijo Mariela Galeazzi, coordinadora del Área de Derechos Humanos y Discapacidad de la Asociación Civil por la Igualdad y la Justicia-. Es necesario un cambio de paradigma donde se valoren las diferencias humanas y se considere que educarnos en la diversidad es educarnos mejor."

Galeazzi advierte que todavía existen muchas barreras para la educación inclusiva, como lo es la denegación de la matrícula por parte de los colegios. Y que en caso de conseguirse, después llega otro obstáculo más

complicado para los padres, que es lograr la permanencia del chico en la institución. Luego, están las dificultades dentro del colegio, entre ellas generar las condiciones internas para que esa educación inclusiva se haga efectiva con los respectivos apoyos y ajustes necesarios. Algunos ejemplos son la accesibilidad, materiales en Braille o las adecuaciones curriculares para quienes lo necesitan.

En ese sentido, el fallo hace hincapié en el carácter fundamental de la disponibilidad de un maestro integrador para un caso como el analizado.

"Debe destacarse -dice el fallo- que la menor se encuentra ya sobre el final del ciclo secundario y que desde su primera infancia comparte su día escolar con el mismo grupo de compañeras. Lo antedicho implica, en el caso particular, la provisión por parte del colegio, de las herramientas pedagógico/escolares acordes con sus necesidades en cantidad y calidad tal que le permitan continuar su trayecto escolar con sus compañeras de clase. La provisión de una maestra integradora es el vehículo para el diseño de los ajustes razonables a que la menor tiene derecho."

## **El caso de Alan Rodríguez, un precedente**

A fines de marzo pasado, la justicia porteña dictó un fallo histórico en materia de educación inclusiva al ratificar la condena impuesta al GCBA (Ministerio de Educación) para que entregue a Alan, un joven con síndrome de Down, su título secundario. Alan fue a la misma escuela desde los 3 años, cumpliendo año a año sus objetivos curriculares. Al terminar la secundaria, le indicaron que su título no podía ser entregado porque no habría cumplido ciertos contenidos considerados mínimos por la normativa local.

El joven recurrió a la Justicia con el patrocinio de la Asociación Civil por la Igualdad y la Justicia (ACIJ) y el apoyo de 150 organizaciones civiles



que integran el Grupo Artículo 24 por la Educación Inclusiva, para que, por medio de una acción de amparo, se le reconociera su derecho y se le entregara el título secundario oficial. Luego de tres años de su egreso, logró que se le reconozca judicialmente su derecho a la educación que le permite, a su vez, el acceso al empleo y a estudios terciarios y universitarios.

"Este logro trasciende el caso de Alan, ya que durante su tramitación, el Consejo Federal de Educación aprobó una nueva resolución (311/16) que rige para todo el país, según la cual todos los niños y niñas con discapacidad tienen derecho a su título primario y secundario en igualdad de condiciones con los demás", explicó Mariela Galeazzi, coordinadora del Área Derechos Humanos y Discapacidad de ACIJ.

**Fernando Massa**

LA NACION 09 DE MAYO DE 2017

<http://www.lanacion.com.ar/2021943-un-colegio-privado-debera-darle-apoyo-especial-a-una-estudiante-con-discapacidad>