

## El síndrome de Williams-Beuren

El síndrome fue descrito por primera vez en el año 1961 por un cardiólogo neozelandés, el doctor J. C. P. Williams, quien informó de un cuadro clínico complejo. Los síntomas más destacados del síndrome consistían en una expresión característica de la cara (rasgos de elfo, duende...), un retraso general en el desarrollo mental y un defecto coronario de nacimiento, conocido como estenosis supravalvular aórtica (ESVA), que se debía a un estrechamiento de la aorta en las proximidades del corazón.

Paralelamente, un pediatra de la ciudad alemana de Göttingen, el profesor Beuren, dio a conocer varios casos de ESVA, que presentaban una sintomatología similar a la descrita por el Dr. Williams. Posteriormente, el profesor Beuren demostró que en estos cuadros clínicos también aparecen frecuentemente estrechamientos de las arterias pulmonares (pulmonalestenosis periférica o SP). El cuadro descrito por ambos científicos es conocido en Europa, a veces, como el síndrome de Beuren o síndrome de Williams, aunque se conoce cada vez más como síndrome de Williams-Beuren.

### ¿Inspiración para cuentos fantásticos?

Algunos autores consideran que los niños y niñas con el síndrome de Williams-Beuren inspiraron historias en que intervenían personajes fantásticos: elfos, gnomos, duendes, hadas y otros. Se trata de una hipótesis según la cual el folclore y la mitología parten de acontecimientos de la vida real.

Los rasgos faciales de estos niños y niñas, en común con estos personajes fantásticos del folclore, son: nariz respingona, chata, ojos saltones, orejas ovaladas y boca grande con labios abultados y rematados por una barbilla pequeña. Estos rasgos hacen que los niños con este síndrome se parezcan entre sí más que a sus parientes cercanos, sobre todo en la infancia.

Los personajes míticos de los cuentos son a menudo músicos y narradores, mientras los enfermos con el síndrome de Williams-Beuren, a pesar de tener cocientes intelectuales por debajo de lo que consideramos “normales”, poseen dotes narrativas fuera de lo común y un gran talento musical. Como grupo, los enfermos con este síndrome son gente cariñosa, que inspiran confianza, llenos de ternura y muy sensibles hacia los sentimientos de quienes les rodean. De manera semejante, las hadas aparecen frecuentemente como “madrinas”, muy amables y llenas de gentileza.

### Diagnóstico médico

El síndrome de Williams-Beuren es una enfermedad genética causada por la pérdida de material genético en el cromosoma 7, una deleción que se denomina submicroscópica porque no se aprecia bien cuando se visualizan los cromosomas. La magnitud de la deleción puede variar entre individuos. Este cromosoma incluye el gen que produce la elastina (proteína que proporciona la fortaleza y elasticidad a las paredes de los vasos sanguíneos). Es probable que la falta de este gen sea la causa de muchas de las características físicas del

síndrome de Williams-Beuren. En la mayoría de las familias el niño o niña con este síndrome es el único que tiene esa condición. Sin embargo, tiene una probabilidad del 50% de transmitir el síndrome a cada uno de sus hijos.

El síndrome de Williams-Beuren es poco común (ocurre con una frecuencia de 1 individuo en cada 20.000 nacimientos) que causa problemas médicos y retardo en el desarrollo. Está presente en el nacimiento y afecta de igual manera a hombres y mujeres. Puede ocurrir en cualquier grupo étnico y ha sido identificado en distintos países. En España se estima que afecta a unos 200 niños.

Las repercusiones del síndrome de Williams-Beuren afectan al área cognitiva, motora y conductual. Un diagnóstico certero y lo más precoz posible es fundamental para dar consejo genético a la familia, evitar exploraciones innecesarias y planificar las medidas óptimas de seguimiento y tratamiento. Si no existe la delección, el diagnóstico es probablemente otro, y pronóstico y seguimiento del paciente deben ser diferentes.

Actualmente es muy difícil detectar el síndrome antes del nacimiento. El diagnóstico clínico puede ser confirmado a través de un análisis de sangre. La técnica hibridación in situ fluorescente (FISH), prueba microgenética, es un examen diagnóstico de ADN que detecta la delección de elastina en el cromosoma 7 en más del 98% de personas con síndrome de Williams-Beuren.

Las personas con síndrome de Williams-Beuren presentan predisposición a una serie de problemas médicos con una notable variabilidad entre ellos. En algunos casos los problemas son mínimos o no se manifiestan en absoluto, mientras que en otros casos pueden ser bastante severos. Los aspectos clínicos más relevantes son:

- Nacimiento: bajo peso y aumento de peso lento.
- Neurológicas: deficiente psicomotricidad, hiperacusia, hiperactividad...
- Piel: fina, vejez prematura, aparición temprana de canas.
- Problemas de corazón y vasos sanguíneos: estenosis.
- Endocrinas-metabólicas: retraso en el crecimiento, hipercalcemia (alteración de los niveles de calcio y vitamina D).
- Músculo-esquelética: hipotonía muscular generalizada, laxitud articulaciones...
- Hernias inguinales (de la ingle) y umbilicales (del ombligo).
- Aparato urinario: incontinencia urinaria y enuresis nocturnas.
- Visual: estrabismo, epicantero (pliegues de los párpados en la zona nasal), iris estrellados.

### Estudios neurológicos

Los estudios neuroanatómicos indican que los lóbulos frontales y la región límbica de los lóbulos temporales están mejor conservados en los pacientes con síndrome de Williams-Beuren. La conservación de la región límbica podría explicar por qué estos enfermos son bastante emotivos y manifiestan una notable empatía.

Las pruebas realizadas en pacientes con lesiones cerebelares por el equipo encabezado por Steven E. Petersen, de la Universidad de Washington, han puesto de manifiesto alteraciones de las funciones cognitivas. Hasta fechas recientes se admitía que el cerebelo estaba asociado sobre todo con el movimiento. La conservación relativa de la corteza frontal y el aumento de tamaño del neocerebelo en los pacientes de Williams-Beuren, junto con la fluidez de lenguaje, dota de veracidad a la hipótesis de que el cerebelo interviene en la elaboración del lenguaje hablado.

Otros análisis anatómicos recientes podrían explicar el talento musical de los enfermos con síndrome de Williams-Beuren. La corteza auditiva primaria (localizada en el lóbulo temporal) y una región auditiva adyacente, el planum temporal (importante para el lenguaje y el sentido musical), tienen un tamaño agrandado en los escasos cerebros de enfermos de este síndrome estudiados hasta la fecha. Además, el tamaño grande del planum temporal es un rasgo frecuente entre los músicos profesionales.

En pruebas realizadas con las sondas fisiológicas que permiten comparar la actividad eléctrica en el cerebro, en respuesta a los estímulos gramaticales, por ejemplo, los individuos “normales” muestran una mayor actividad en el hemisferio izquierdo que en el derecho, como cabe esperar de una tarea relacionada con el lenguaje. Pero los enfermos de Williams-Beuren muestran respuestas simétricas en los dos hemisferios, una señal de que no se ha producido la especialización típica relacionada con el lenguaje que tiene lugar en el hemisferio izquierdo.

En definitiva, los estudios sobre el síndrome de Williams-Beuren ponen de manifiesto que un cociente intelectual bajo puede enmascarar la existencia de potencialidades y capacidades insospechadas, y constituyen una advertencia acerca de la intervención educativa con los grupos de personas etiquetadas como retrasados mentales, que podrían encerrar un potencial inexplorado que aguarda para manifestarse a que los expertos y la misma sociedad explore, investigue y actúe en consecuencia.

### Estudios genéticos

Estas investigaciones, que en la actualidad se llevan a cabo en varios laboratorios, comenzaron hace unos 15 años en los laboratorios del Instituto Salk de Estudios Biológicos en La Jolla, California. Bellugi y sus colaboradores comenzaron a diseñar pruebas para estudiar capacidades específicas y comparar el grupo de enfermos de Williams con el resto de la población y el grupo de otros enfermos con alteraciones de sus capacidades cognitivas: el de los enfermos con el síndrome de Down.

Una posible explicación de la capacidad para la expresión oral de los afectados con el síndrome de Williams-Beuren es que su defecto cromosómico, a diferencia de lo que ocurre con los pacientes de Down, puede no alterar ciertas facultades de apoyo del lenguaje. Otros investigadores, por ejemplo, han señalado que la memoria a corto plazo para los sonidos del lenguaje hablado, o memoria “fonológica”, que al parecer está implicada en el aprendizaje de la

lengua y en la comprensión, se conserva bastante bien en los pacientes con síndrome de Williams-Beuren.

Por otro lado, los enfermos de Williams-Beuren realizan peor las tareas que requieren elaborar las imágenes (dibujar). A menudo los fallos en este tipo de tareas difieren de los que se dan en los enfermos con síndrome de Down. Esa discrepancia descarta la hipótesis de que las deficiencias en ambos grupos posean una base anatómica-cerebral. En este sentido, los enfermos con síndrome de Williams-Beuren pueden captar ciertos componentes de las imágenes, aunque no consigan apreciar el conjunto de la figura; los enfermos con síndrome de Down, sin embargo, pueden tener más facilidad para percibir la organización global, pero sin fijarse en muchos de los detalles.

El perfil general que revelan las diversas pruebas cognitivas implica que el defecto cromosómico en el síndrome de Williams-Beuren no afecta al hemisferio izquierdo (la región más importante para el lenguaje en la mayoría de la gente) y en cambio altera el hemisferio derecho (del que depende en mayor medida la visión espacial). Pero la expresividad emotiva de los pacientes con síndrome de Williams-Beuren (que también se asocia a la actividad funcional del lado derecho) hace dudar de una explicación tan reduccionista.

	Síndrome de Down	Síndrome de Williams-Beuren
Diferencias	<ul style="list-style-type: none"><li>-Cerebelo pequeño.</li><li>-Facultades de apoyo al lenguaje alteradas.</li><li>-Facilidad para la organización, sin fijarse en detalles.</li><li>-No se observa en el cariotipo.</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>-Cerebelo normal.</li><li>-Mejor comprensión y creatividad.</li><li>Riqueza de vocabulario y fluidez.</li><li>-Facilidad para los detalles, pero no para conjuntos de imágenes.</li><li>-Se observa en el cariotipo.</li></ul>
Semejanzas	<ul style="list-style-type: none"><li>-Alteraciones cromosómicas.</li><li>-Rasgos faciales que los identifican.</li><li>-Volumen cortical inferior.</li></ul>	

### Investigaciones de aspectos del lenguaje

En el año 2002 se reunieron en el Instituto de Salud Infantil de Londres 45 investigadores con ocasión del Segundo Taller de Síndrome de Williams-Beuren, organizado por la Unidad de Desarrollo Neurocognitivo. Procedían de diferentes universidades: Londres, Warwick, Bristol, Essex, Durham, Aston, Reading, Manchester, Oxford... Informaron sobre las investigaciones llevadas a cabo respecto a varios aspectos del lenguaje con relación a:

#### La memoria

Investigaciones realizadas por Jon Brock, en un grupo de universidades de Warwick-Sheffield, ponen de manifiesto que las personas con síndrome de Williams-Beuren tienen más facilidad para recordar los sonidos de las palabras que su significado. Estos descubrimientos pueden ser interesantes porque

algunas personas con este síndrome parecen tener dificultades a la hora de entender las palabras que usan.

En un estudio realizado con 14 niños con el síndrome de Williams-Beuren, éstos recordaban mejor las palabras reales que las palabras inventadas, ya que se apoyan en el sonido. Recordemos que las personas tenemos mucha más facilidad para recordar palabras reales, ya que podemos recordar el sonido y/o el significado, que para recordar las palabras inventadas, ya que carecen de significado y es preciso recordar cómo suenan. Otro estudio parece mostrar que estos niños y niñas no tienen especial problema a la hora de recordar el significado de las palabras. Estos resultados son relevantes en cuanto que algunos investigadores han basado sus teorías del lenguaje en el síndrome de Williams-Beuren en la idea de que estos individuos tienen un problema con su capacidad para recordar el significado de las palabras si se compara con la memoria de los sonidos.

### **La capacidad cognitiva viso-espacial**

Emily Farran, del Departamento de Psicología de la Universidad de Reading, ha investigado las variables subyacentes responsables de la debilidad en la capacidad cognitiva viso-espacial en el síndrome de Williams-Beuren. Comprobó que las tareas verbales realizadas eran mayores que las no verbales, que ayudaban “sus habilidades no verbales usando sus (relativamente más fuertes) habilidades verbales”.

Estudios realizados sobre la discriminación de la orientación, demuestran que quienes padecen el síndrome son capaces de realizar construcciones de imágenes mentales. Los resultados desfavorables obtenidos en la rotación mental no son consecuencia de la pobre habilidad para la construcción mental de imágenes, pero sí tienen relación con los elementos orientativos que requiere la rotación mental.

En otros estudios sobre comparación de percepción y dibujo, los resultados indicaron que, perceptualmente, las personas con este síndrome no manifestaban diferencias con relación a las partes de una imagen como a la figura en conjunto. Sin embargo, mostraron más niveles de exactitud al dibujar las partes de una figura que la figura completa. Ello sugiere que hay algo que las tareas de producción (construcción y dibujo) requieren que provoca que estas personas actúen de forma atípica.

En otro estudio comparando la percepción, la construcción y las técnicas de dibujo, los resultados indicaron que estos sujetos no responden de una manera inusual, sino que la producción presenta un retraso respecto a la percepción. En cuanto a las relaciones espaciales, cuando se les requiere que reproduzcan una imagen, hay algo que les retiene. Pueden entender relaciones espaciales como “sobre” o “en”, pero les resulta complicado. Este retraso en las relaciones espaciales podría explicar el retraso en las habilidades de construcción y dibujo.

La conclusión final es que la producción visual-espacial es más pobre que la percepción visual-espacial. Esta discrepancia podría estar justificada por un

problema de codificación de las relaciones espaciales entre las partes de una imagen, una destreza indispensable si uno quiere reproducir una imagen con exactitud.

## Características psicológicas

Retraso mental: La impresión inicial puede ser de mayor nivel cognitivo, debido a las capacidades de lenguaje, pero la mayoría se sitúa en el retraso mental de medio a severo

Perfil cognitivo: Existen importantes dificultades viso-espaciales en contraste con una gran facilidad para la adquisición del lenguaje.

Psicomotricidad: Dificultades en la psicomotricidad tanto fina como gruesa con problemas en la coordinación de movimientos.

Hiperactividad y trastorno de atención: La hiperactividad está presente en la infancia y tiende a mejorar con los años. El déficit de atención puede persistir hasta la edad adulta.

Hiperacusia: Tienen un umbral auditivo menor que otras personas y por lo tanto les molestan muy fácilmente los ruidos.

Conducta social: Tienden a ser excesivamente sociables y habladores, con una gran tendencia a la desinhibición, incluso con personas desconocidas.

Trastorno de ansiedad: La mayoría tienen una personalidad ansiosa, con preocupaciones excesivas por temas recurrentes. En algunos casos aparecen crisis de angustia agudas.

Las características de lenguaje asociadas a este síndrome son (Bellugi, 1994):

- Retraso variable en su adquisición.
- Tendencia a la verborrea.
- Comprensión inferior a la expresión.
- Vocabulario amplio y bien contextualizado. Preferencia por palabras de baja frecuencia, largas, técnicas e inusuales.
- Frasas gramaticalmente correctas, con utilización de estructuras complejas (pasivas, de relativo...).
- Abundancia de frases hechas y expresiones rebuscadas.
- Temas restringidos y a menudo repetitivos.
- Baja noción de economía de información en el mensaje.

Este patrón de lenguaje, poco habitual en personas con retraso mental, provoca, a veces, una sobrevaloración de su capacidad mental real. Sin embargo, a pesar de estas "especiales habilidades lingüísticas" la comunicación se halla a menudo comprometida.

## Capacidades de aprendizaje

La siguiente lista de capacidades indica áreas potenciales favorables que se tienen en cuenta en nuestra propuesta psicoeducativa:

- Memoria a largo plazo. Resulta difícil iniciar la enseñanza de nuevos aprendizajes, pero lo aprendido lo retienen bien.
- Interés y alta conciencia en cuanto a las emociones de otros.

- Habilidad para iniciar conversación / interacción social.
- Hiperacusia / audición sensible. La sensibilidad auditiva puede ser potenciada en el desarrollo lector.
- Habilidad para conseguir información de imágenes tales como fotos, ilustraciones, videos, etc. Muy útil como ayuda en la enseñanza verbal.
- Habilidad para aprender a través de experiencias reales. Un énfasis en el hacer (no sólo ver o escuchar) puede ayudar a estos niños a prolongar la atención.
- Memoria auditiva de corto y largo alcance. De extremada relevancia por su repercusión en la enseñanza de la lectura.

### Características médicas e implicaciones educativas

En el siguiente cuadro se recogen las implicaciones educativas de las características médicas generales más relevantes:

	Características	Implicaciones educativas
Neurológicas	<ul style="list-style-type: none"> <li>-Psicomotricidad e integración visual deficitarias.</li> <li>-Lenguaje y música, áreas bien desarrolladas.</li> <li>-Anomalías en la marcha.</li> <li>-Hiperacusia.</li> <li>-Hiperactividad y falta de atención.</li> <li>-Incapacidad de reconocer objetos como algo integrado por diferentes partes.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>-Motricidad fina y gruesa.</li> <li>-Puzles (integración visual).</li> <li>-Importancia de la Educación Física.</li> <li>-Atención a los sonidos fuertes en el aula y el colegio.</li> </ul>
Cardio-vasculares	<ul style="list-style-type: none"> <li>-Estenosis.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>-Importancia de Educación Física y para la Salud.</li> </ul>
Endocrinas-metabólicas	<ul style="list-style-type: none"> <li>-Retraso en el crecimiento.</li> <li>-Hipercalcemia.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>-Educación para la Salud.</li> <li>-Programación de los desayunos.</li> </ul>
Sistema músculo-esquelético	<ul style="list-style-type: none"> <li>-Laxitud articulaciones.</li> <li>-Escoliosis o cifosis.</li> <li>-Limitación prono-supina en el codo.</li> <li>-Hipotonía muscular.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>-Sillas adecuadas.</li> <li>-Organización del aula.</li> <li>-Importancia de la Educación Física.</li> </ul>
Aparato urinario	<ul style="list-style-type: none"> <li>-Incontinencia urinaria.</li> <li>-Enuresis nocturnas.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>-WC accesible.</li> <li>-Necesidad de ir al WC con frecuencia.</li> </ul>
Visual	<ul style="list-style-type: none"> <li>-Estrabismo.</li> <li>-Epicanto.</li> <li>-Iris estrellados.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>-Clase bien iluminada.</li> <li>-Lugar cercano a la pizarra.</li> </ul>

### Intervención psicopedagógica

#### Pautas para las dificultades conductuales

Ciertas conductas que aparecen en este síndrome constituyen verdaderos retos en el aula y a su vez algunas pautas de actuación pueden ser eficaces para ayudar a los niños a superar las dificultades. Algunas se describen a continuación:

Conducta:

Inestabilidad emocional.

Pautas:

- Evaluar cuándo es un problema. Por ejemplo, una alegría entusiasta tiene repercusiones positivas en la motivación de toda la clase, y sin embargo, lágrimas frecuentes y un alto grado de ansiedad inciden negativamente, tanto en el niño como en la clase.
- Usar historias y la participación con el niño que permitan la interpretación de varias situaciones que provocan ansiedad.
- Favorecer el control interno de las emociones que permita la adaptación al medio y evite situaciones ansiedad y frustración. Por ejemplo: minimizar los cambios inesperados en horarios, planes, etc.

Conducta:

Rango de atención corto. Propicia la impulsividad y la no ejecución de órdenes correctamente, como por ejemplo, levantarse de su asiento de manera continuada.

Pautas:

En general, las técnicas utilizadas en niños con problemas de atención son efectivas para niños con este síndrome:

- Flexibilidad en las demandas.
- "Recreos" o descansos que sean necesarios durante el tiempo de trabajo.
- Propiciar la motivación y el éxito con un plan de trabajo.
- Minimizar las distracciones auditivas y visuales.
- Utilizar el refuerzo positivo y cuando sea posible ignorar o tratar de otra manera el comportamiento no deseado.
- Participación del alumno en la selección de actividades, siempre que sea posible.
- Promover los grupos pequeños, etc.

Conducta:

Alta sensibilidad para los sonidos (hiperacusia). Se distraen, se excitan o muestran temor ante ruidos del entorno como: ventiladores, calefacción, timbres de recreo, etc.

Pautas:

- En ruidos predecibles, como el timbre del recreo, advertir justo antes de que se produzcan.
- Permitir al niño visualizar e iniciar la fuente de ruidos molestos, por ejemplo, prender o apagar el ventilador, ver cómo se toca el timbre del recreo, etc.
- Grabar casetes de sonidos y animar al niño a experimentar con la grabación (escucharla más fuerte, más despacio, etc.).

Conducta:

Perseverancia en ciertos temas favoritos de conversación. A veces relacionados con la fuente de ansiedad para ellos, como ambulancias, trenes, etc.

Pautas:

- Incluir programa de habilidades sociales; trabajo en pequeños grupos utilizando historias, debates y experiencias para propiciar temas alternativos apropiados y así aumentar el repertorio de conversación del niño.
- Cuando el tema favorito incluye hacer repetidamente la misma pregunta (por ejemplo: ¿qué día vamos de excursión?), primero asegurarse que ha recibido la información solicitada, luego ignorar las repeticiones subsiguientes mientras que se ofrecen otros temas y actividades.
- Proveer algún tiempo para el debate del tema favorito del niño.

Conducta:

Ansiedad ante cambios imprevistos de rutinas u horarios.

Pautas:

- Minimizar los cambios inesperados y evaluar situaciones que puedan provocar ansiedad o hacer perder el control ante los cambios.
- En Educación Infantil, usar horarios con dibujos para las rutinas diarias y calendarios de pared que resalten los eventos.
- Con niños de educación primaria: usar relojes digitales y agendas.
- Horario para rutina predecible con advertencias específicas, sobre todo, para las actividades menos deseables pero necesarias en momentos predecibles.

Conducta:

-Estereotipias, morderse las uñas o pellizcarse la piel. Estos comportamientos pueden simplemente estar fuera de su capacidad consciente de control.

Pautas:

- Normalmente, suele ser suficiente ignorar estos comportamientos.
- Si el comportamiento molesta al niño o a otros niños, a veces son eficaces recordatorios ocasionales en conjunto con técnicas de comportamiento.

Conducta:

Dificultad para establecer relaciones sociales. Probablemente relacionado con sus problemas de atención, impulsividad, dificultades de desarrollo y de aprendizaje.

Pautas:

- Aplicar un programa de habilidades sociales.
- Implicación de la familia para promover relaciones fuera de la escuela.
- Facilitar la interacción social en el aula (por ejemplo, lecturas compartidas).

Pautas para las dificultades de aprendizaje

Existen tareas particularmente difíciles para niños con el síndrome. A continuación exponemos algunas de ellas y pautas para optimizar las mismas.

Dificultad:

Motricidad fina de integración motora o visual:

- La escritura y el dibujo.
- Aprender a atarse los cordones.
- Contar objetos dibujados en un papel, etc.

Pautas:

- Uso del ordenador (usado como herramienta y no sólo como recompensa).
- Minimizar las actividades de lápiz y papel.

- Utilizar objetos reales para contar al enseñar matemáticas, en detrimento de objetos dibujados en un papel.
- Aconsejar a los padres a adaptar la vestimenta para fomentar la independencia. Por ejemplo: zapatillas y pantalones con velcro en vez de cordones y cremallera.

Dificultad:

Análisis de espacio:

- Discriminación de letras (por ejemplo, b, d, p, q...).
- Definición de la lateralidad.
- Aprender a decir la hora en un reloj.
- Orientarse en una página llena de actividades.

Pautas:

- Minimizar la cantidad de ejercicios presentado en una hoja de actividades.
- Uso de habilidades de memoria auditiva y de dibujos en el aprendizaje lector.

Dificultad:

Encontrar palabras: Muchos niños desarrollan la estrategia de 'circunlocución', o hablar alrededor de la palabra.

Pautas:

- Ubicación próxima al especialista de audición y lenguaje.
- Indicaciones fonéticas (facilitando el primer sonido de la palabra buscada). Esto puede distraer a algunos niños que pueden sólo mirar al maestro esperando que diga el resto de la palabra.
- Potenciar en gesto y las autoindicaciones (por ejemplo: "¿Qué hice con eso? ¿Cómo lo usé?").

Dificultad:

Aprendizaje de algunos contenidos matemáticos (monedas, conceptos de tiempo...).

Pautas:

- Adaptar materiales.
- Uso de la calculadora, relojes digitales,...
- Enseñanza de conceptos de tiempo en forma personalizada.
- Usar calendarios de pared para horarios diarios, semanales y mensuales con proyectos y/o eventos especiales marcados o escritos en los mismos.

## Intervención desde el Área de Música

Partimos de la utilización de las habilidades musicales, de expresión verbal, de capacidad comunicativa y memoria que presentan los afectados con este síndrome. Consideramos que el aprovechamiento y desarrollo de estas capacidades posibilitará una mejora significativa en aquellas áreas en las que presenta dificultades.

Nos proponemos utilizar la música como vehículo de aprendizaje, como uno de los ejes a través de los cuales se articule la intervención psicopedagógica. No queremos desaprovechar la magnífica ocasión de llevar a cabo una atención educativa individualizada e innovadora, que aportará mayores posibilidades, no sólo al alumno afectado, sino a todos los que pertenecen al aula. El principio de

inclusión brinda la posibilidad de incluir a todos los alumnos en actividades específicas.

La función del psicopedagogo consistirá en coordinar y establecer vínculos entre el tutor y el especialista de música para que, a partir de la didáctica de la expresión musical, puedan ser trabajadas otras áreas deficitarias cuya base de desarrollo subyacen en la música. Conjuntamente es posible elaborar un programa de actividades que a través de técnicas y estrategias propias de la música favorezcan el desarrollo de otras áreas cognitivas (el procesamiento matemático, establecimiento de relaciones espacio-temporales, memoria...).

Nuestro planteamiento está basado en distintas líneas de estudio que se han centrado en tratar de dar una explicación anatómica y fisiológica para los resultados positivos obtenidos tras la escucha de determinadas piezas musicales. Según algunos científicos, los efectos beneficiosos de estas melodías podrían descansar sobre la forma que tienen la música y la imagen espacial de procesarse en nuestro cerebro.

Desde principios de los años noventa se han desarrollado distintas hipótesis de que la actividad musical refuerza las vías neuronales implicadas en las habilidades espacio-temporales de la corteza cerebral. Posteriormente, han sido muchos los estudios que han tratado de situar la percepción musical en este órgano empleando la resonancia magnética funcional, la tomografía de emisión de positrones y los estudios en sujetos con lesión cerebral. Y, como ocurre en tantas otras funciones superiores, la escucha de música parece activar no una sino varias áreas cerebrales. Estos avances de la neurociencia han permitido obtener imágenes para crear mapas de la actividad del cerebro en su respuesta distintos tipos de música.

De estas investigaciones se han sacado conclusiones importantes, como que determinadas músicas parecen activar ciertas áreas involucradas en la coordinación motora fina, la visión y otros procesos superiores, todos con un papel supuestamente destacado en el razonamiento espacial. Entre ellas, los componentes necesarios para la apreciación musical como el ritmo, la métrica, la melodía, el tono y el timbre se reparten por zonas del cerebro que se solapan, en muchas ocasiones, con las implicadas en la formación de la imagen mental. Esto explicaría la posible relación "anatómica" entre el razonamiento espacial y la escucha musical.

Es prioritario establecer una relación directa con las diversas áreas de desarrollo, dimensiones o grupos de habilidades que tienen homogeneidad entre sí y a su vez tienen independencia frente a otras y de esta forma garantizar que el programa contempla al niño o niña de una forma íntegra y global.

Teniendo conciencia de las áreas deficitarias y a la vez de las capacidades de los niños y niñas con síndrome de Williams, elegiremos como modelo aquellas en las que presentan mayor déficit y que pueden ser mejoradas aprovechando su especial capacidad musical.

Diseñar una intervención educativa individualizada que sea práctica y operativa entraña una gran dificultad, puesto que el éxito del programa depende de la preparación de una amplia gama de actividades que garantice que el niño o la niña “aprenda haciendo”. En el caso del retraso mental el proceso de aprendizaje se lentifica, lo que requiere tener un fondo rico y variado al que recurrir para evitar la monotonía, el cansancio y la desmotivación.

Desarrollo del área de las percepciones:

- Percepción sensorial: visual, auditiva y táctil.
- Percepción espacial: general y gráfica.
- Percepción temporal.

Sabemos que dentro de esta área de desarrollo es donde inicialmente se nos presenta el primer gran reto: una percepción auditiva extraordinaria debido a la hiperacusia que puede ser el vehículo para desarrollar una deficiente percepción espacial y temporal.

Desarrollo de áreas motrices:

- Movimiento y coordinación general
- Hábitos de independencia personal.
- Esquema corporal.
- Coordinación manual.
- Coordinación grafo-manual.

Desarrollo de áreas verbales:

- Comprensión verbal.
- Razonamiento verbal.
- Lectura.
- Ortografía y logopedia.
- Fluidez verbal.
- Escritura.

Desarrollo de áreas cognitivas:

- Memoria visual
- Memoria verbal y numérica repetitiva.
- Memoria verbal y numérica significativa.
- Conceptos básicos numéricos.
- Cálculo.
- Razonamiento abstracto.

Desarrollo del área afectiva:

- Emocional afectiva.
- Social.

**¿Cómo establecer relaciones con las otras áreas del currículo?**

A partir de la especial capacidad de percepción auditiva el especialista de educación musical puede centrarse en el objetivo: “Adecuada interpretación de los estímulos auditivos”. A partir de éste establecemos distintos contenidos que

irán desarrollando dicho objetivo a través de actividades específicas del área y éstas servirán de base para que el tutor siga trabajando en las demás.

En el área verbal, por ejemplo, discriminar un fonema puede ser el resultado de una adecuada interpretación del estímulo auditivo asociado a una experiencia corporal sonora y a la experiencia emocional que aportan el juego y la dramatización. La “ch” del “achís” del estornudo, el “ch, ch” del tren, la “ch” de chuchería, chocolate... se vuelven más comprensibles, y por lo tanto afectivas, cuando se representa la historia de un resfriado o cuando el niño o la niña ha sido el tren que vive una aventura, su sonido y su imagen se han vuelto conocidas al adquirir significado.

Por ejemplo, en el área de matemáticas los conceptos básicos numéricos: discriminar ninguno, alguno, varios... nada, poco, mucho... las partes y el todo... dentro, fuera..., y el cálculo: sumar, restar... también pueden ser resultado de estímulos auditivos asociados a experiencias sonoras y afectivas. El número tres puede ser las tres palmadas mágicas para que se abra una caja, los tres saltos para llegar a la puerta, tres sonidos de un animal... Dentro del círculo suena, fuera no... El mugido de la vaca corto o largo...

Una vez que se ha experimentado la vivencia del sonido, para lo cual el niño o la niña con síndrome de Williams-Beuren está especialmente dotado, se está en mejor disposición para la abstracción que requiere cualquier símbolo lingüístico o matemático y es entonces cuando podemos sentar al niño para que realice una actividad útil, concebida como proceso. Esa misma “ficha” no es igual y no obtiene el mismo resultado si no se ha construido antes, pues termina siendo un campo nevado (una hoja blanca) con caminos negros (trazos de números y letras).

El desarrollo y estimulación de la capacidad principal se convierten en el objetivo prioritario, a partir del cual se pueda acceder a la intervención en otras áreas en las que se presentan mayores dificultades. El desglose y la graduación de este objetivo lo desarrollamos a través del diseño de tareas que requieren una progresión sensible, abierta al ritmo individual y al cambio, pues la demanda personal será siempre motor que activa el proceso de enseñanza-aprendizaje.

Del currículo del área de música en Educación Primaria podemos extraer, por ejemplo, el bloque de contenidos sobre la experiencia sonora:

Contenidos conceptuales:

- Sonidos producidos por el propio cuerpo.
- Sonidos del medio ambiente urbano: domésticos, escuela, calle...
- Sonidos del medio ambiente natural: animales, meteorológicos...
- Sonidos de los materiales: metal, madera, cristal, plástico,...
- Sonidos de los instrumentos musicales: los timbres.

Los contenidos procedimentales y actitudinales los exponemos en la metodología y se ven reflejados en el diseño de tareas y en los criterios de evaluación. A continuación, ejemplificamos el Contenido 1, incluyendo el diseño

de tareas, los criterios de evaluación y la metodología. La temporalización no la incluimos pues el contenido estará constantemente reflejado en la programación de las unidades didácticas con las que corresponda, según el currículo del aula.

#### Contenido 1:

-Sonidos producidos por el propio cuerpo.

#### Diseño de tareas:

a) Percusiones corporales: Ejecución de sonidos emitidos por palmadas de las manos entre sí o en distintas partes del cuerpo, chasquido de dedos, castaño de los dientes, taconeo al suelo (patada), clicleo de las uñas... Ejecutados libremente o reproduciendo un sencillo esquema rítmico.

b) Posibilidades de la voz humana: el habla, la risa, el grito, el llanto, el gemido, el bostezo, el estornudo, la onomatopeya... No podemos olvidar que está ligado al desarrollo de la inteligencia emocional y las habilidades sociales y la importancia de las aplicaciones educativas de estas actividades para conseguir otros objetivos como el autocontrol y la socialización.

c) El cuerpo en movimiento: sonidos al andar, correr, saltar... Están contribuyendo a la percepción espacio-temporal. Andar rápido o lento con pasos cortos o largos siguiendo un esquema rítmico se hace en un espacio y un tiempo al que se le puede añadir una dirección derecha, arriba, dentro...y a su vez desarrolla áreas cognitivas como memoria, cálculo y conceptos básicos.

#### Criterios de evaluación:

a) Percusiones corporales:

- Discrimina auditivamente distintas percusiones corporales.
- Ejecuta percusiones corporales libres con distintas partes del cuerpo.
- Ejecuta percusiones corporales reproduciendo un esquema rítmico.
- Controla la postura del cuerpo.

b) Posibilidades de la voz:

- Identifica distintas situaciones sonoras de la voz humana.
- Reproduce distintas posibilidades con su voz.
- Realiza respiración torácica y abdominal.
- Muestra autocontrol en sus ejecuciones vocales.

c) Movimientos corporales:

- Identifica distintas situaciones sonoras del movimiento del cuerpo.
- Reproduce libremente distintos movimientos.
- Reproduce los movimientos expresados en órdenes sencillas.
- Coordina y domina los movimientos de varios miembros a la vez.
- Discrimina situaciones espaciales: arriba/abajo, dentro/fuera, cerca/lejos, delante/detrás, alrededor/en fila, al principio/al final, derecha/izquierda...
- Discrimina situaciones temporales: ahora/antes/después, pronto/tarde, día/noche, mañana/tarde/noche, hoy/mañana/ayer...
- Se desenvuelve en el juego motor.
- Participa en los juegos motores con los compañeros y compañeras.

## Metodología

Para desarrollar y contextualizar estas actividades hay que recurrir al juego simbólico, a la dramatización de situaciones típicas conocidas por el niño o la niña con lo que a la vez estaremos favoreciendo la creatividad, pues se extrapola el hecho conocido a situaciones imaginadas. La invención de historias sonoras a partir de sonidos conocidos provoca la adquisición de nuevos significados por lo que resulta fundamental para que puedan ser interiorizados y a la vez generalizados.

Sabemos que los niños o niñas con síndrome de Williams-Beuren presentan dificultades de coordinación óculo-manual por lo que el desarrollo de la motricidad fina es difícil y lento. Existen muchos inconvenientes a la hora de utilizar el lápiz y el papel, pero si la preescritura se aborda con un esquema rítmico musical a través de la motricidad corporal gruesa, será más factible conseguir resultados que si directamente lo enfrentamos al papel. Esto no está en contradicción al uso del ordenador para acceder a la lectoescritura, simplemente son caminos diferentes que implican técnicas y estrategias distintas que pueden ser abordadas sin exclusión.

## ¿Qué puede aportar la música al desarrollo y control del movimiento?

Pensemos que el ejercicio de escribir conlleva una serie de movimientos manuales en los que están implicados los movimientos segmentarios de las manos, eso que definimos como motricidad fina, pero que si antes no se ha aprendido a realizar los grandes movimientos con los brazos no podrá realizarse correctamente.

La danza, por ejemplo, implica grandes movimientos en el espacio con todo el cuerpo, con parte del cuerpo: brazos piernas, cabeza, el tronco... en círculo, en zigzag, hacia delante y hacia atrás, hacia arriba y hacia abajo... Si se organizan estas posibilidades de movimiento sin generar tensión se está en una mejor disposición para realizar los complicados movimientos que requieren los dedos al escribir.

En el caso de estos niños y niñas, la práctica de un instrumento musical, especialmente de los teclados, favorecerá sin duda la adquisición de destrezas motrices finas puesto que de forma específica requiere un desarrollo de la "digitación" completa de la mano. Probablemente la escuela no reúne las condiciones ni los recursos para esa atención individualizada propia de un musicoterapeuta pero, al menos, puede ser una sugerencia que oriente a los profesores y padres en cómo optimizar los esfuerzos que realizan para normalizar a su hijo o hija.

## Bibliografía

BELLUGI, U. et al: "Dissociation between language and cognitive functions in Williams syndrome", en Bishop, D. y Mogford, K. (eds.), *Language development in exceptional circumstances*, LEA Hove (UK), Hillsdale (USA), 1994.

- BELLUGI, U. et al: *Cognitive And Neural Development: Clues From Genetically Based Syndromes*. The Lifespan Development of Individuals: Behavioral, Neurobiological And Psychosocial Perspectives: A Syntesis. Nobel Symposium. Dirigido por D. Magnusson. Cambridge University Press, 1996.
- COLL, C. et al: *Desarrollo psicológico y educación*, Madrid, Alianza, 1990.
- GARCÍA SÁNCHEZ, J. N.: *Intervención Psicopedagógica en los trastornos del desarrollo*, Madrid, Ediciones Pirámide, 1999.
- GRAU RUBIO, C.: *Educación Especial de la Integración Escolar a la Escuela Inclusiva*, Valencia, Promolibro, 1998.
- ILLAN ROMEU, N.: *Didáctica y Organización en Educación Especial*, Archidona (Málaga), Ediciones Aljibe, 1996.
- LOU ROYO, M. A., y LÓPEZ URQUÍZAR, N.: *Bases Psicopedagógicas de la Educación Especial*, Madrid, Ediciones Pirámide, 1999.
- PARRILLA LATAS, A.: *El profesor ante la integración escolar: investigación y formación*, Madrid, Cincel, 1992.
- PÉREZ JURADO, L. A.: *Síndrome de Williams, del fenotipo al genotipo*, Zaragoza, Asociación Española de Pediatría, 1997.
- SÁNCHEZ PALOMINO, A.: *Estrategias de trabajo intelectual para la atención a la diversidad*, Maracena (Granada), Ediciones Aljibe, 1997.
- EWART, A. K. et al: *Hemizyosity At The Elastin Locus In A Developmental Disorder Williams Síndrome*, Nature Genetics, vol. 5, 11-16, 1993.
- LENHOFF, H. M. et al: "Síndrome de Williams", *Investigación y Ciencia*, Barcelona, Ed. Prensa Científica, n.º 257, 1998.