... a RaúL

El síndrome del cromosoma X frágil (SXF) es un trastorno genético ligado al cromosoma X. Es la primera causa de deficiencia mental hereditaria y la segunda causa más frecuente de deficiencia mental tras el síndrome de Down. En la población general, uno de cada 6.000 hombres y una de cada 8.000 mujeres tienen retraso mental debido al SXF. El grado de afectación puede oscilar de un retraso mental leve a un retraso grave asociado a autismo.

Este síndrome se debe a la falta de una proteína llamada FMRP sintetizada por el gen FMR1, localizado en un extremo del cromosoma X que en el estudio cromosómico aparece como roto, de ahí el nombre de X frágil.

Actualmente, no existe curación para el SXF, pero la intervención terapéutica lo más temprano posible desde la logopedia, la terapia sensorial integradora, la medicina, la psicoterapia y la pedagogía, hace posible la mejora en los aprendizajes y la integración social.

ASOCIACIÓN X-FRÁGIL
ANDALUCÍA

presidencia@xfragilandalucia.org www.xfragilandalucia.org

SÍNDROME X FRÁGIL

CARACTERÍSTICAS

APARIENCIA FÍSICA

Aunque no son evidentes en todos los casos, en los niños se observan unas orejas grandes, una frente amplia que alarga la cara, una flexibilidad aumentada en las articulaciones, paladar elevado, estrabismo, pies planos y mandíbula prominente.

CAPACIDAD INTELECTUAL

Provoca disminución en la capacidad intelectual en el 80% de los hombres y el 30% de las mujeres que la sufren.

Son chicos y chicas con buena capacidad de imitación, buena memoria, sentido de la orientación y un peculiar sentido del humor.

Tienen buena memoria a largo plazo. Una vez aprenden no olvidan.

INFANCIA

Durante la infancia, se caracterizan por ser niños que generalmente asumen las adquisiciones evolutivas (andar, hablar…) más tarde que los otros. Suelen tener una aparición tardía del lenguaje, las primeras palabras suelen aparecer hacia los 3 años y más tarde.

COMPORTAMIENTO

Son niños hiperactivos con falta de atención, concentración e impulsividad, en muchos casos con comportamientos autistas como escaso contacto ocular, hipersensibilidad al tacto y al sonido, estereotipias y repetición tanto en el lenguaje como en el comportamiento.

Cuando son pequeños son más evidentes los problemas de conducta: rabietas, hiperactividad, aleteo de las manos, conductas autistas y evitación de la mirada.

Las niñas con SXF, aunque su capacidad intelectual suele estar dentro del rango normal, tienen una timidez extrema, hipersensibilidad a la crítica y dificultades para captar las señales sociales por lo que presentan baja autoestima.

¿CÓMO PUEDEN MEJORARSE LAS DIFICULTADES DE APRENDIZAJE?

- Es importante evaluar y conocer las características cognitivas y conductuales de cada niño para poder iniciar un abordaje adecuado e individualizado.
- El programa PROMPT de Deborah Hyden se está aplicando a niños con SXF y da buenos resultados. Consiste en mejorar la propiocepción de toda la zona oral a través de una serie de ejercicios y masajes específicos.
- Tienen una buena memoria visual por ello es importante usar pautas visuales y ejemplos concretos. Este tipo de material (fotos, dibujos, pictogramas, etc.) es asumido con más facilidad y, haya o no haya lenguaje, ayuda al niño a comunicar determinadas necesidades.
- El ordenador es una herramienta muy útil para facilitarles los aprendizajes así como el uso de vídeos.
- Es muy útil proporcionarles un ambiente tranquilo y estructurado en clase, evitando todo aquello que puedan distraerlos en la tarea que vayan a realizar. (Son incapaces de no prestar atención a todo lo que sucede a su alrededor)
- Los cambios inesperados en su rutina los suelen desconcertar si no se les ha avisado previamente, y pueden responder con una rabieta, llorando o con movimientos repetitivos. Anticipar ciertas situaciones, explicándoles con tiempo los cambios, puede ayudar y favorecer el control de estos comportamientos.
- Los individuos con SXF pueden presentar ansiedad ante estímulos sensoriales, como los provocados por las multitudes o sonidos irritantes, lo que les provoca rabietas. También suelen ser hipersensibles a los sonidos, al tacto y a la textura de ciertos alimentos. Es importante detectar si la situación desborda al niño y así poder evitar el estrés y como consecuencia su conducta inapropiada.
- Avisarles antes de pasar de una actividad a otra para que tenga tiempo de prepararse. Exigir los cambios con rapidez puede ser contraproducente.
- La disciplina y las normas claras son necesarias para que sepan qué hacer en cada momento, incluso hay que guiarles sobre qué deben hacer durante el tiempo del recreo.
- Dado que tienen excesiva ansiedad social y dificultad en el uso del lenguaje, en ocasiones es mejor no insistir en que miren a la cara u obligarlos a saludar. Para ellos evitar el contacto ocular no es por indiferencia social.
- Hablarles de forma positiva es muy importante así como reforzarles las buenas conductas. A veces atribuirles una tarea de responsabilidad les motiva y refuerza su autoestima.
- Tienen una baja tolerancia a la frustración por lo que las tareas que se les propongan deben adecuarse a sus posibilidades, y poco a poco ir incrementando la dificultad.
- Es frecuente que tengan dificultades en mantener el ritmo cuando hablan por lo que es importante ofrecerles un modelo de lenguaje adecuado que les sirva de pauta. La música puede ayudarles.
- Las perseveraciones y la rapidez en el habla aparecen cuando la ansiedad es elevada. Intentar reconducir las perseveraciones y proporcionarles oportunidades para enseñarles y que practiquen el lenguaje que deben utilizar en diversas situaciones.
- Para que aprendan a responder a las preguntas que les formulemos en clase, es importante darles pautas de lenguaje para iniciar las respuestas adecuadas.
- Tienen dificultades al desarrollar tareas en las que la información está dada secuencialmente, como las matemáticas, integran mejor la información cuando se presenta simultáneamente. Cuando se den instrucciones verbales, es necesario que sean frases cortas, simples y sin ambigüedades.