

La terapia del lenguaje en el síndrome X frágil

R. Fürgang C.

LANGUAGE THERAPY IN FRAGILE X SYNDROME

Summary. Introduction. Language is almost always affected in fragile X syndrome (FXS) and a delay in language acquisition is one of the first characteristics. They articulate poorly and have a repetitive language, using the last word or sentence they have said or have been told. They have a tendency to change subjects as they talk and to repeat what they have heard. Even if comprehension is correct, they are unable to answer questions. Sometimes this is due to the fact that they don't expect the question or because they are not paying attention. They react better to short and concise commands. Their speech is fast with a poor control of the rhythm and inappropriate pausing in words, making it difficult to understand them. Some children with severe language dysfunction will require a complementary communication system to aid them. Development. In speech therapy we will improve their communicative skills, both in comprehension as in expression, minimising or eliminating negative patterns, with exercises, techniques and strategies. Work is needed on the use of alternative language if necessary and finally work on feeding problems caused by the low muscular tone and on sensorial problems such as tactile hyper/hypo stimulation or difficulties to plan their movements. In conclusion, we must bear in mind that each child is different and so are their specific needs. Conclusion. We must know the individualities to provide for opportunities of development or of their control, and focus our objectives in a more real and effective manner. [REV NEUROL 2001; 33 (Supl 1): S82-7]

Key words. Dyspraxia. Echolalia. Increasing communication. Perseveration. Sensorial integration. Tangential language.

INTRODUCCIÓN

Los problemas sensitivo-integrativos y los déficit cognitivos y de atención causan un impacto significativo en el desarrollo del habla/lenguaje y en el aprendizaje. Antes de empezar la terapia deben conocerse bien cuáles son las áreas en las que el niño tiene más dificultades o destrezas y así poder planificar la misma.

Los objetivos de la terapia del lenguaje de cada niño deben estar determinados por las habilidades y dificultades o limitaciones en una variedad de áreas.

Las características del habla en el síndrome X frágil (SXF) son [1]:

- Problemas con las sensaciones orales: morder la propia mano o cualquier otro objeto, babeo, defensa táctil, problemas con la alimentación, etc.
- Problemas con la función oral motora: bajo tono muscular, dispraxia.
- Problemas con la inteligibilidad: articulación, dispraxia, emisión rápida y desigual, problemas con el ritmo, voz.
- Problemas con el procesamiento auditivo.
- Buen nivel de vocabulario.
- Retraso en el desarrollo sintáctico.
- Pobre organización y secuenciación.
- Perseveraciones.
- Excesivas verbalizaciones.
- Ecolalia.
- Pobres habilidades conversacionales (mantenimiento de tema, tangencial, contacto visual, posición del cuerpo y gestos).

La terapia del lenguaje debe considerar una serie de factores que incluyen la modificación del medio ambiente y el tratamiento del

alto nivel de ansiedad que denotan los niños cuando tienen que adaptarse a cambios en el ambiente, transiciones; al interactuar y acceder a nueva información. También es preciso actuar ante la hiperactividad y la sobrestimulación, ya que son conductas que interfieren mucho en el tratamiento.

Muchos individuos presentan problemas en sus habilidades orales, tanto sensoriales como motoras. Es notorio el déficit de integración sensorial que afecta al funcionamiento de la zona oral –tanto para comer como para hablar–, ya que estas carencias incluyen una deficiente retroalimentación sensorial en la boca, bajo tono muscular, defensa táctil y dispraxia.

DIFICULTADES SENSORIALES

Éstas dan como resultado, por un lado, que el niño esté constantemente mordiéndose la mano o mordiéndose algún objeto, cuando está en la escuela tiende a chuparse la bata; por otro, que tenga defensa táctil o rechazo a que le toquen o tocar.

Este tipo de conductas se observan, generalmente, cuando debe enfrentarse a situaciones que las vive como estresantes o estimulantes, tanto las positivas como las negativas. Muchas situaciones que cualquiera percibe como normales, para el niño con SXF pueden ser estresantes: un cambio de rutina, pedido de respuesta directa a una pregunta, contactos visuales, etc., todos ellos pueden provocarle ansiedad. La tendencia que se observa en el SXF a morderse las manos o chupar objetos parece estar relacionada con la necesidad de entrada sensorial [2].

Otra conducta relacionada con el déficit sensorial es la defensa táctil.

TRATAMIENTO

Los objetivos que se marquen para la terapia deben estar encaminados a:

- Conseguir que mejore el control oral motor, tanto para comer como para hablar.

Recibido: 08.10.01. Aceptado: 08.10.01.

Patóloga del Lenguaje. Barcelona, España.

Correspondencia: Dra. Raquel Fürgang C. Río de Oro, 6. E-08034 Barcelona. E-mail: furgang@arrakis.es

© 2001, REVISTA DE NEUROLOGÍA

- Mejorar la inteligibilidad del habla (articulación, voz, fluidez, velocidad, planeamiento motor), de manera que pueda ser entendido por sus profesores y pares.
- Aumentar y mejorar el vocabulario adecuado a su edad para que comprenda las instrucciones y responda más apropiadamente.
- Enseñarle a interiorizar los objetivos de la información auditiva para que comprenda instrucciones, siga órdenes y aumente sus habilidades en lectura y matemáticas.
- Mejorar el lenguaje social para que funcione mejor en la escuela, en el hogar y en la comunidad.
- Incrementar la expresión y organización del habla para que se comunique mejor con sus maestros, compañeros, etc.
- Mejorar los objetivos de la interrelación para ayudarlo en la capacidad de pensamiento crítico y en sus habilidades para razonar.
- Si carece de lenguaje, estudiar la posibilidad de utilizar un lenguaje alternativo.

A continuación trataré de ofrecer objetivos específicos y estrategias para el niño en edad pre y escolar.

Intervención sensitivomotora oral

Se debe incorporar una combinación de estimulación oral y terapia de alimentación para 'normalizar' la respuesta de entrada sensorial y mejorar la función motora. La estimulación oral debe estar dirigida a normalizar los movimientos y la funcionalidad de las estructuras orales, que incluyen la mandíbula, mejillas, labios, lengua y dientes. Es preciso mejorar el tono muscular y facilitar patrones motores normales.

La terapia de alimentación de los niños con SXF está dirigida a mejorar la nutrición, las habilidades sensitivomotoras orales, y las habilidades de comer y la socialización.

Los objetivos son:

- Normalizar la sensibilidad a la estimulación táctil en el área oral.
- Mejorar la postura mientras se come o se habla.
- Mejorar el tono muscular para la comida o el habla.
- Mejorar los movimientos de lengua, labios y mandíbula para comer o hablar.
- Mejorar el babeo.

Medio físico

Las características físicas del medio donde se realiza la terapia influyen en las habilidades motoras y de alimentación. Cuando se realiza un programa de terapia hay que considerar el asiento, la posición para la estabilidad postural, el manejo físico y de movimiento, el uso de los alimentos, la estructura y la modificación de conducta y, todos estos factores, deben ser considerados tanto a nivel individual como en grupo.

En cuanto al asiento y posición, dependen de la estabilidad y control del cuello y el tronco, y esto además depende de un correcto asiento y posición corporal. Hay una variedad de posiciones que pueden ayudar a mejorar la estabilidad postural del niño con SXF durante la terapia. Cuando el niño se sienta ante una mesa, debe cuidarse mucho de que sus pies estén apoyados y que no queden suspendidos en el aire y, si la silla es demasiado grande, ponerle un taburete para que repose los pies. Un niño pequeño puede sentarse en las faldas del terapeuta para que tenga mayor estabilidad y permite a éste un fácil acceso a su musculatura oral. También se puede sentar al niño

hacia atrás, con los antebrazos apoyados en la espalda de la silla, lo cual proporciona un buen soporte de la parte superior de su cuerpo y disminuye la flexión (tumbarse sobre la mesa), también se puede sentar sobre un balón terapéutico o una gran pelota que bote.

Estos niños presentan una estabilidad postural muy pobre, al igual que un tono muscular disminuido y una escasa planificación motora, lo que interfiere en sus habilidades orales, motoras y de alimentación. Por lo tanto, la estimulación oral motora y los ejercicios del motor grueso y fino contribuyen a mejorar la estabilidad postural, acrecentando el tono muscular y proporcionando patrones correctos.

Cuando se planifiquen actividades, debe empezarse con ejercicios de motor grueso antes de introducir motor fino. Los primeros mejorarán la estabilidad del tronco y permitirán mayor movilidad de los movimientos finos de la musculatura oral, necesarios para alimentarse y hablar. Golpear con los pies, galopar, saltar y correr—entre otras—son actividades que comprometen todo el cuerpo y activan una variedad de músculos que proporcionan entradas propioceptivas, que sirven para mejorar el tono muscular. La presión con los brazos sobre las sillas, empujar una pared o mano contra mano, proporcionan un *input* propioceptivo a los músculos y las articulaciones de la parte superior del cuerpo [3].

Es importante tener muy presente, cuando se maneja físicamente al niño con SXF, el tipo de toque y la dirección del movimiento que se apliquen. La presión firme y profunda proporciona un *input* propioceptivo que aumenta el tono muscular. Los toques leves se usarán cuando se quiera facilitar el movimiento, de manera que el niño tenga más control, mientras el terapeuta guía dicho movimiento. No hay que olvidar que estos niños pueden tener problemas para tolerar los toques leves y, por tanto, se debe utilizar una presión firme y profunda. Es cuestión de ir observando las respuestas de cada niño, ya que pueden reaccionar de manera diferente.

Para aumentar el tono muscular y mejorar la movilidad de la lengua, labios y mejillas existen una variedad de técnicas de estimulación que se pueden utilizar, tales como dar palmaditas, vibración o presión profunda sobre las estructuras que aumentan el tono; toques profundos sobre las mejillas hacia la boca, alternados con palmaditas rápidas pueden mejorar el cierre labial, igualmente sucede si se palmea y frota el labio inferior. Se le pueden pintar los labios y hacer marcas sobre el espejo o un papel para que sientan un *input* propioceptivo para el cierre labial. Esto proporciona una clave visual para la graduación de la abertura labial y resulta motivador para el niño. Se puede trabajar el tono y la movilidad cepillando (si lo permite) la lengua, las encías y los dientes con el cepillo, poniendo un dedo firmemente sobre la lengua o pasear el dedo desde la parte anterior hasta la posterior de la lengua. Algunos niños son hipersensibles y al tocarlos pueden sentir asco o arcadas.

La alimentación

Como ya se ha mencionado, los padres informan de que estos niños son muy sucios para comer. Las conductas que presentan pueden ser arcadas, no querer probar nuevas comidas, nuevas texturas y jugar con la comida o tragarla sin masticar. Todas estas conductas pueden estar relacionadas con las dificultades en el procesamiento sensorial.

Hay que valorar las estructuras orales que incluyen la estabilidad de la mandíbula, la abertura de las encías cuando come, la

rotación de las mandíbulas, la separación durante el movimiento, el cierre labial cuando come o bebe, la lateralización de la lengua, la elevación, etc. [4].

La mayoría de los niños con SXF presentan un déficit motor: la dispraxia o dificultad con el movimiento voluntario. Los movimientos que resultan de un *feedback* auditivo y visual pueden ayudar a mejorar el control. Los ejercicios en el espejo pueden ayudar a monitorizar visualmente el cierre labial, el tamaño, la forma de la abertura labial y la posición de la lengua dentro y fuera de la boca. Otras actividades positivas pueden ser las huellas labiales, hacer un agujero por donde pase la lengua, ejercicios con piruletas, hacer pompas de jabón, etc. También son útiles los ejercicios con sonidos para conseguir movimiento de los labios y de la lengua, tales como gruñir, silbar y pronunciar las vocales exageradamente, para conseguir la retracción y la protrusión de los labios, etc.

Asimismo, se pueden utilizar alimentos para mejorar el movimiento voluntario, el tono muscular y la movilización y posicionamiento. Cuando se utilicen alimentos para estas actividades, éstos deberán ser considerados como un medio y no un fin en sí mismos. Debe explicarse a los niños lo que se trata de conseguir durante la sesión de trabajo, pero no debe reproducirse durante la hora de la comida. Estas sesiones se realizan fuera del momento y lugar de comida o merienda, para que quede clara la distinción [5].

Para que la lengua haga una acción de barrido, debe trabajarse la movilidad de la lengua por medio de una piruleta o untando algo cremoso en los labios. El movimiento de lengua puede realizarse poniendo miel en las esquinas de los labios para la lateralización y elevación. También se puede poner alimento entre las mejillas y los labios, para la lateralidad de la lengua o movilizándolo una piruleta de una mejilla a la otra. Para mejorar la movilización de los labios hay que hacer que el niño sople, o absorba líquido con una cañita, etc.

Ambiente sensorial

Las características sensoriales de la terapia también influyen en las habilidades orales motoras y de alimentación de los niños con SXF. El niño recibe la información a través de los sentidos: auditivo, visual, táctil, gustativo (sabores), olfativo (olores), propioceptivo y vestibular.

En cuanto a la terapia del lenguaje, la atención debe estar focalizada en el sistema táctil, gustativo, olfativo y propioceptivo, y sus relaciones con la parte oral motora y la alimentación.

Los objetivos incluyen la normalización de la respuesta a la entrada sensorial e influyen sobre la hiper/hiposensibilidad. Cuando se realiza la terapia hay que considerar la posibilidad de proporcionar una variedad de oportunidades sensoriales usando comidas, utensilios y equipamiento. Los padres siempre insisten en lo mal que comen estos pequeños y que no se atreven a comer ciertos alimentos que, por su textura u olor, para ellos son desconocidos. Por eso, debe dárseles la oportunidad de experimentar con nuevos alimentos a la hora de la merienda, lo que funciona muy bien cuando otros compañeros suyos están comiendo. Esto proporcionará también la oportunidad de saborear nuevos alimentos.

Algunos de ellos pueden prepararse y servirse en una variedad de combinaciones sensoriales, ya que permiten hacer cambios graduales en los niños que se resisten a comer lo que no han probado antes. Los alimentos deben escogerse teniendo en cuenta los sabores y los olores, que deben ir en aumento, desde los

intermedios hasta los más fuertes. Un alimento debe tener un sabor medianamente suave y otro más fuerte. Otros pueden ser los dulces y las tartas de frutas, los melones y los pomelos, diferentes sabores de gomas de mascar y bebidas tales como zumos de manzana, etc.

Entre los que tienen una variedad de texturas deben seleccionarse: los flanes y pudings dentro de los alimentos cremosos, otros deben ser grumosos, como el arroz o el queso; firmes y elásticos como la carne y las verduras (cortadas y hervidas), crujientes como las patatas fritas, comida pegajosa como la miel, etc. Se podrá observar que las comidas que son pegajosas o elásticas son rechazadas por estos niños. El masticar proporciona *input* propioceptivo a la mandíbula, lo cual sirve para incrementar el tono muscular y despertar sensaciones.

La comida compuesta por variadas texturas es buena para los niños con déficit sensoriales. Las combinaciones cremosas y crujientes, tales como verduras con alguna salsa son muy buenas. Los alimentos que combinan líquidos con sólidos o los que producen mucha jugosidad al masticar requieren que el niño absorba mientras mastica. Por ejemplo, cereales con leche, sopa de verduras, gajos de naranja, etc. Puede que los niños rehúsen usar cubiertos porque éstos suponen una textura más. En ese caso hay que probar con cucharas de distintos tamaños o tenedores cargados de alimentos que les gusten, etc. Lo que se tiene que conseguir es que, poco a poco, el niño se vaya acostumbrando a nuevos sabores y texturas, lo que resulta difícil, pero no es imposible.

TRATAMIENTO PARA MEJORAR LA INTELIGIBILIDAD DEL HABLA

Los niños con SXF tienen una pobre inteligibilidad del habla que incluye errores fonológicos, dispraxia, dificultades en la prosodia y una cualidad de voz muy especial.

Los objetivos de la terapia incluyen:

- Mejorar el planeamiento motor para el habla.
- Mejorar la producción de las palabras complejas, motora o fonéticamente.
- Mejorar el uso del habla/lenguaje.
- Mejorar la emisión de sonidos aislados, sílabas, palabras, frases, etc.

Los problemas de los niños con SXF en este apartado se caracterizan por la dificultad en ordenar y secuenciar los sonidos. Tienen mayor dificultad para la producción de sonidos en un lenguaje conectado que en palabras aisladas. También les resulta difícil la emisión de palabras multisilábicas.

Las técnicas de tratamiento deben estar encaminadas a utilizar ayudas visuales para que el niño pueda enfatizar los movimientos articulatorios de secuenciación en palabras multisilábicas o en frases estructuradas. Utilizar música y movimiento también puede ser útil para mejorar la inteligibilidad. Se deben escoger canciones con un ritmo muy simple y luego ayudarse con movimientos motores gruesos y una serie de sonidos. Estas combinaciones de sonidos deben adquirir un significado utilizando palabras multisilábicas o frases cortas.

Estos niños también presentan un tipo de lenguaje caracterizado por unos patrones especiales de entonación y rapidez que reducen la inteligibilidad. Cuando el niño está tranquilo mejora la emisión del lenguaje. Utilizando el *input* sensorial a través del tacto, propiocepción y el sistema vestibular se le ayudará a tran-

quilizarse, dando lugar a que mejore la velocidad y las repeticiones de sonidos y palabras.

La sesión debe iniciarse con actividades calmantes, basadas en las necesidades sensoriales del niño y actividades que pueden ir realizándose a lo largo de la sesión de acuerdo con las necesidades del niño. El *input* propioceptivo debe tenerse en cuenta durante la sesión; esto incluye la silla, los masajes, el empujar o tirar de objetos pesados, compresión de las articulaciones, presión firme de las mejillas, frente, barbilla, hombros y cabeza. El *input* vestibular, que es suave, constante y regular, ayudará al niño a calmarse y organizarse.

Procesamiento auditivo, lenguaje expresivo

Los niños con SXF presentan problemas de lenguaje, que van desde un retraso moderado en el lenguaje receptivo y expresivo, hasta un severo retraso.

Las dificultades a nivel receptivo pueden ser: pobre atención auditiva, escasa memoria y dificultades de comprensión semántica y sintáctica. La hiperactividad y la impulsividad pueden interferir en la atención. Las características de expresión pueden ser las excesivas verbalizaciones, dificultades en la secuenciación y organización, perseveración en palabras, frases y la ecolalia. Cuando se desarrollen estrategias en este aspecto, se deben tener en cuenta las necesidades sensoriales del niño.

Los objetivos para la comprensión de la información, incluyen:

- Incrementar los períodos de atención del lenguaje/habla.
- Mejorar la comprensión de palabra, frases, párrafos, pequeñas historias, etc.
- Mejorar la comprensión en la conversación.
- Seguir órdenes rutinarios.
- Seguir nuevas órdenes.
- Mejorar la comprensión de preguntas: sí/no, qué, quién, dónde, cuál, por qué y para qué...

Los objetivos para la organización del lenguaje incluyen:

- Explicar eventos (personales, experimentales, dibujos, presente inmediato, pasado, futuro), usando un vocabulario preciso, detalles exactos y una secuencia lógica del evento.
- Reducir los cambios de tópicos que ocurren, los circunloquios, las excesivas repeticiones, etc.
- Inhibir las verbalizaciones inapropiadas.
- Mejorar la comprensión y expresiones a nivel de categorías.
- Mejorar la comprensión y expresión de sinónimos, opuestos, asociaciones, analogías, inferencias, relaciones causa efecto y lenguaje figurado.

Es muy importante tener en cuenta que los niños con SXF se muestran desorganizados y reaccionan negativamente ante los cambios de ambiente. Se alteran y las habilidades del habla disminuyen durante las transiciones o cuando ocurren hechos impredecibles para ellos, demostrando más dificultad en el procesamiento de la información y en su expresión verbal.

Un ambiente muy estructurado en el que el niño sabe lo que va a suceder o lo que se espera de él es primordial. Es fundamental que el niño sepa, mediante un horario, qué día y a qué hora se realiza la terapia tanto de lenguaje o cualquier actividad que se deba hacer, así como prepararlo si habrá acontecimientos variables, tanto dentro como fuera de la escuela.

Las claves visuales son de vital importancia para explicar

cualquier acontecimiento o evento, tales como pueden ser el aprendizaje de alguna tarea nueva, el trabajo con una persona diferente o un cambio de lugar.

De igual manera, el niño con SXF es—con frecuencia—hipersensible al ambiente que lo rodea y tiene dificultades para manejar las distracciones auditivas y visuales. El *input* sensorial puede distraerlo e interferir en su producción verbal. Las conductas resultantes de la sobrecarga sensorial pueden influir en que el niño se muestre agitado, hiperactivo o impulsivo.

Cuando se planifiquen las actividades terapéuticas para estos niños se debe tener muy en cuenta las distracciones auditivas que pueden aparecer en el ambiente donde se trabaja. Las sesiones deben realizarse en un área con mínimo ruido y distracciones, y nunca cerca de una ventana o en áreas de mucho tráfico.

Estos niños pueden mostrarse sobrestimulados por sus propias verbalizaciones y, si se da esta situación, es preciso tener en cuenta que las actividades calmantes pueden colaborar.

La información auditiva deberá presentarse de una manera calmada, con pausas entre frases u oraciones, especialmente cuando se dan instrucciones. La entrada sensorial debe ser una herramienta para el niño. También se puede utilizar música para crear un ambiente apropiado. Se ha estudiado en profundidad el tema y se sabe que la música ejerce un efecto de calma y menor distracción durante el tratamiento. Si se la sintoniza a bajo volumen, puede enmascarar las continuas distracciones.

También las distracciones visuales se deben tener en cuenta a la hora de planificar las sesiones. La luz de la habitación debe ser mediana y, de ser posible, halógena.

Los pósters, carteles u otro material de pared debe estar limitado. Para acotar una pequeña área de trabajo para el niño se puede utilizar una separación. El terapeuta se puede sentar junto al niño o detrás del mismo, en lugar de frente a frente, tratando de evitar las distracciones que éste pueda tener cerca. Se puede trabajar con colores, especialmente cuando se desea focalizar al niño hacia una información específica.

Ayudas visuales

Las señales son una parte vital en la enseñanza del niño con SXF. Por medio de ellas se ayuda al niño a iniciar una respuesta. Éstas incluyen claves verbales, visuales, gestuales, motoras o de asistencia física. A medida que el niño mejora sus habilidades, éstas irán desapareciendo u orientándose a claves más estructuradas [6].

Ya sabemos que estos niños responden mejor a las claves visuales, gestuales y motoras. Unir la clave visual y motora con el modelo verbal puede dar como resultado que mejore la comprensión y la expresión. Por ejemplo, cuando se explica una historia y se quiere enseñar una secuencia se puede trabajar con movimiento actuando las etapas de la secuencia con láminas, para luego conseguir la respuesta verbal. Las claves de signos pueden usarse para enseñar nuevos conceptos o vocabulario, formas gramaticales así como para reforzar las instrucciones. Estas señales pueden ayudar al niño a organizar expresivamente la frase o a corregir una palabra determinada.

Los niños con SXF tienden hacia el estilo de aprendizaje simultáneo. Su actuación académica se ve afectada por la manera en que le son presentados los estímulos. La información procesada de una forma gestáltica, en lugar de por partes o secuencialmente, aumenta su efectividad. Si se está trabajando un cuento, por ejemplo, como base de la comprensión lectora, debe leerse la historia completa antes de formular las preguntas correspondien-

tes. El niño puede sentirse ansioso por oír la conclusión y tener dificultades para procesar las preguntas que interrumpen la fluidez de la historia.

Cuando realizamos alguna actividad de tipo experimental, como puede ser preparar un pastel, es mejor enseñarle el producto terminado antes de decirle que se irá paso a paso, y el mismo procedimiento debe utilizarse en cualquier otra actividad que requiera una secuencia o seguir unos pasos.

Con frecuencia ello puede ayudar a fomentar el aprendizaje, incrementar la atención del lenguaje, comprensión y memoria, y mejorar las habilidades expresivas. A través de la observación en la casa y en la escuela se puede llegar hacia las áreas de interés del niño. Hay pequeños a los que les interesan los anuncios de la TV, a otros los animales o determinados personajes, etc. El resultado de esta observación llevará a crear los objetivos que se relacionen con lo que se desee trabajar, teniendo en cuenta sus intereses.

Hay que aprovechar también lo que el niño esté trabajando en la escuela para incidir sobre esos aprendizajes.

Lenguaje social

Cuando nos comunicamos con propiedad debemos ser capaces de iniciar, mantener y terminar una conversación. El lenguaje pragmático es la habilidad de comprender el uso de las conductas verbales y no verbales para la comunicación.

La conversación sirve para una serie de funciones. El acto de conversar debe ser firme o sensible y requiere atención, clarificación y desacuerdo.

El aprovechamiento del lenguaje social también depende de la habilidad de comprender y usar las claves no verbales, tales como el contacto visual, gestos, expresiones faciales y proximidad.

Los niños con SXF muestran deficiencias en las habilidades pragmáticas del lenguaje a pesar de que están muy interesados en la comunicación. Muestran dificultades para iniciar una conversación y mantenerla. En cuanto a la conversación, estos niños se caracterizan por comentarios tangenciales, perseveraciones y frases automáticas, además de un pobre contacto visual.

Los objetivos en este aspecto incluyen:

- Conseguir la comprensión de la focalización de la atención niño/adulto.
- Conseguir la atención de una manera apropiada frente a cada situación.
- Comprender el uso del contacto visual/facial como una convención social no verbal.
- Comprender el uso de distancia, expresión facial, gestos y posturas.
- Mejorar las habilidades de conversación, inhibiendo las vocalizaciones cuando el adulto habla.
- Iniciar, mantener y terminar una conversación.
- Uso apropiado del lenguaje/gestos al abordar hábitos sociales.
- Uso apropiado del lenguaje/gestos al abordar un juego interactivo.
- Formular preguntas directas e indirectas para la acción, información, clarificación, permiso, agradecimientos, etc.

La terapia del lenguaje se dirige a la interacción entre la conversación y el juego, y debe ocurrir en un ambiente significativo y experimental

Para los niños con SXF aprender y practicar los objetivos

propuestos les permite producir conductas en un contexto significativo y reducir su necesidad de hacer generalizaciones, que le resultan muy difíciles.

Es importante proporcionarle un ambiente natural para facilitar la producción de esta interacción y reforzar el uso de las normas de conversación. El ambiente debe ser apropiado, esperando en todo momento los resultados más adecuados.

Las habilidades sociales también se deben realizar en actividades funcionales, en clase, en el comedor, en una tienda, restaurante, etc. Las actividades se desarrollarán para practicar acciones y reglas. El niño puede iniciar una conversación para pedir información o acción, en una tienda para comprar algo, en el comedor preguntando qué hay para comer, al preparar una receta, desarrollando los pasos para hacerla, o preparando la mesa, etc.

Es importante la observación para desarrollar un programa de acuerdo con los intereses de su medio natural, sus habilidades y necesidades, y para mejorar su conocimiento a nivel pragmático, semántico, sintáctico y fonético [7].

Debido a la gran capacidad de imitación de los niños con SXF, debe utilizarse dicha capacidad como estrategia, dándole la oportunidad de observar buenos modelos en cuanto al lenguaje social y también a la hora de trabajar habilidades de organización del lenguaje expresivo.

CONCLUSIONES

De acuerdo a los años de experiencia en el trabajo con niños con SXF puedo concluir que debemos respetar la individualidad del niño. Cada uno es un niño como otro cualquiera, con sus dificultades y sus habilidades, con sus temores y sus alegrías, con unas características añadidas del síndrome: por tanto evitemos etiquetarlo.

Es importante la flexibilidad en nuestra actuación para saber en qué momento debemos dejar pasar conductas que no son adecuadas y de esa forma evitar otras más negativas.

Los objetivos que nos proponemos deben ser reales, es decir, que se puedan conseguir y a corto plazo, para que el niño no se desgaste.

El tratamiento de estos niños es multidisciplinario y el trabajo, que debe ser en equipo, debe involucrar a todo profesional que está trabajando con el niño.

Son importantes las reuniones periódicas de los padres con el terapeuta y mantener una comunicación regular con la escuela.

Es aconsejable el uso del refuerzo positivo, ya que estimula mucho a estos niños; es importante felicitarles por lo bien que han hecho algo ya que estamos mucho más sensibilizados con las cosas que hacen mal y tendemos a hacerles notar lo negativo, sin embargo nos es más difícil expresar lo bien que se han portado o lo bien que han trabajado, cómo han mejorado su articulación, etc.

Incrementar el tiempo de procesamiento cuando el niño conteste: permitirles hablar, darles tiempo para hacerlo ya que tendemos a contestar por ellos y solucionar sus problemas si no lo hacen en el tiempo que a nosotros nos parece suficiente.

Tener materiales calmantes al alcance del niño durante la sesión de terapia.

Es importante utilizar claves visuales (fotos, figuras, dibujos) para complementar las entradas orales. Las estructuras o esquemas de lenguaje tienen a tener más éxito cuanto más visuales sean.

Como ejemplo tenemos la gran facilidad que tienen para aprender los logotipos o señales (de tráfico, correos, tiendas, supermercados, etc.) y esta característica debe aprovecharse como base en las actividades de lectura.

Utilizar un lenguaje simple y adaptado al nivel del niño y no sobrecargar al niño con el habla.

Es preferible trabajar muchos períodos cortos antes que realizar sesiones largas. Minimizar las distracciones visuales y auditivas.

Debemos reforzar cualquier intento del habla, moldeando respuestas, expresiones y estructuras correctas en un intento de reducir las perseveraciones.

BIBLIOGRAFÍA

1. Scharfenaker S. Speech and language characteristics. Membership in Education. File set # one. National Fragile X Foundation. Denver, Colorado, 1993.
2. Hagerman RJ, Cronister A. Fragile X syndrome: diagnosis, treatment and research. Cap. 10. 2 ed. Baltimore: The Johns Hopkins University Press; 1996. p. 340-9.
3. Ayres J. Sensory Integration and the Child. San Diego: Western Psychological Services; 1991.
4. Schopmeyer B, Lowe B. The fragile X child. California: Singular Publishing Group; 1992.
5. Berk H. Early Intervention and special education, children with mental retardation. Cap. 5. Maryland: Woodbine House, Inc.; 1993. p. 172-207.
6. Lachiewicz A, Mirret P. The development of children with fragile X syndrome. Children with fragile X syndrome: A parent's guide. Maryland: Woodbine House; 2000. p. 200-40.
7. Wilson P, Stackhouse T, O'Connor R. Issues and strategies for educating children with fragile X syndrome. A monograph. The National Fragile X Foundation. Colorado: Spectra Publishing Co., Inc.; 1992.

LA TERAPIA DEL LENGUAJE EN EL SÍNDROME X FRÁGIL

Resumen. Introducción. El lenguaje está casi siempre afectado en el síndrome X frágil (SXF), así como el retraso en la adquisición es una de las primeras características. Los pacientes afectados presentan mala articulación y un lenguaje repetitivo, con la repetición de la última palabra o frase que se les ha dicho o que ellos mismos dicen. Tienen tendencia a pasar de un tema a otro mientras conversan y a repetir lo que oyen. Si bien la comprensión es correcta, muestran incapacidad para contestar a las preguntas que se les formulan, algunas veces la causa es que no esperan la formulación de las cuestiones y en otras es porque no prestan atención a lo que se les dice. Reaccionan mejor cuando las consignas son cortas y precisas. Su habla es rápida, con un control pobre del ritmo, y las palabras parecen salir con pausas en el lugar inadecuado, por lo que es muy difícil entenderles. Algunos niños con una grave disfunción del lenguaje necesitarán un sistema complementario de comunicación que les ayude a comunicarse. Desarrollo. En la terapia del lenguaje mejoraremos las habilidades comunicativas, tanto a nivel comprensivo como expresivo, y ayudaremos a minimizar los patrones negativos; si no podemos eliminarlos los controlaremos por medio de ejercicios, técnicas y estrategias, etc. En caso necesario, trabajaremos la utilización de un lenguaje alternativo, y por último trataremos las dificultades de alimentación causadas por el pobre tono muscular y sobre los problemas sensoriales como la hiper/hipo estimulación al tacto o las dificultades de planificación del movimiento. Conclusión. Debemos tener en cuenta que cada niño es diferente y que no todos presentan las mismas dificultades o habilidades. Debemos conocer sus individualidades para darles la oportunidad de desarrollarlas o controlarlas y fijar los objetivos de una manera real y efectiva. [REV NEUROL 2001; 33 (Supl 1): S82-7]

Palabras clave. Comunicación aumentativa. Dispraxia. Ecolalia. Integración sensorial. Lenguaje tangencial. Perseveración.

A TERAPÊUTICA DA LINGUAGEM NA SÍNDROMA X FRÁGIL

Resumo. Introdução. Na síndrome X frágil (SXF), a linguagem está sempre afectada, tal como o atraso na aquisição, é uma das primeiras características. Os doentes afectados apresentam má articulação e uma linguagem repetitiva, com a repetição da última palavra ou frase que se lhes disse ou que eles próprios disseram. Têm a tendência para passar de um tema para outro enquanto conversam e a repetir aquilo que ouvem. Embora a compreensão seja correcta, mostram incapacidade para responder às perguntas que se lhes formulam, algumas vezes por causa de não esperarem a formulação das perguntas e outras porque não prestam atenção ao que se lhes diz. Reagem melhor quando as questões são breves e precisas. A sua fala é rápida com um controlo sobre o ritmo e as palavras parecem sair com pausas no lugar inadequado, pelo que é muito difícil entendê-los. Algumas crianças com uma grave disfunção da linguagem necessitarão de um sistema complementar de comunicação que os ajude a comunicar. Desenvolvimento. Na terapêutica da linguagem melhoraremos as capacidades comunicativas, tanto a nível compreensivo como expressivo, e ajudaremos a minimizar os padrões negativos, e se não os podemos eliminar controlá-los-emos por meio de exercícios, técnicas, estratégias, etc. Se necessário, trabalharemos a utilização de uma linguagem alternativa e por fim trataremos das dificuldades de alimentação causadas pelo fraco tônus muscular e sobre os problemas sensoriais como a hiper/hipo-estimulação ao tacto ou as dificuldades de planificação do movimento. Conclusão. Devemos ter em conta que cada criança é diferente e que nem todos apresentam as mesmas dificuldades ou capacidades. Devemos conhecer as suas qualidades individuais para dar-lhes a oportunidade de as desenvolver ou controlar e fixar os objectivos de uma forma real e eficaz. [REV NEUROL 2001; 33 (Supl 1): S82-7]

Palavras chave. Comunicação aumentativa. Dispraxia. Ecolalia. Insistência. Integração sensorial. Linguagem tangencial.