

**UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA
ESCUELA DE CIENCIAS PSICOLÓGICAS**

**APLICACIÓN DE TÉCNICAS CONDUCTUALES PARA EL DESARROLLO
DEL COMPORTAMIENTO SOCIAL DE LOS NIÑOS CON SÍNDROME X
FRÁGIL DE 6 A 12 AÑOS**

**INFORME FINAL DE INVESTIGACIÓN
PRESENTADO AL HONORABLE CONSEJO DIRECTIVO
DE LA ESCUELA DE CIENCIAS PSICOLÓGICAS**

POR

VIVIAN ROCIO ORTIZ CHÁVEZ

EMILSETH BETSAIDA MOGUEL PIMENTEL

PREVIO A OPTAR EL TÍTULO DE

PSICÓLOGAS

**EN EL GRADO ACADÉMICO DE
LICENCIATURA**

GUATEMALA, NOVIEMBRE DE 2010

MIEMBROS CONSEJO DIRECTIVO

Doctor César Augusto Lambour Lizama
DIRECTOR INTERINO

Licenciado Héctor Hugo Lima Conde
SECRETARIO INTERINO

Jairo Josué Vallecios Palma
REPRESENTANTE ESTUDIANTIL
ANTE CONSEJO DIRECTIVO



CC. Control Académico
CIEPs.
Archivo
Reg. 701-2010
DIR. 503-2010

ESCUELA DE CIENCIAS PSICOLOGICAS
CENTRO UNIVERSITARIO METROPOLITANO -CUM-

9a. Avenida 9-45, Zona 11 Edificio "A"
TEL.: 2485-1910 FAX: 2485-1913 y 14
e-mail: usacpsic@usac.edu.gt

De Orden de Impresión Informe Final de Investigación

02 de noviembre de 2010

Estudiantes

Emilseth Betsaida Moguel Pimentel
Vivian Rocio Ortiz Chávez
Escuela de Ciencias Psicológicas
Edificio

Estudiantes:

Transcribo a ustedes el ACUERDO DE DIRECCIÓN CIENTO OCHENTA Y UNO GUIÓN DOS MIL DIEZ (181-2010), que literalmente dice:

"CIENTO OCHENTA Y UNO: Se conoció el expediente que contiene el Informe Final de Investigación, titulado: **"APLICACIÓN DE TÉCNICAS CONDUCTUALES PARA EL DESARROLLO DEL COMPORTAMIENTO SOCIAL DE LOS NIÑOS CON SÍNDROME X FRAGIL DE 6 A 12 AÑOS"**, de la carrera de Licenciatura en Psicología, realizado por:

EMILSETH BETSAIDA MOGUEL PIMENTEL
VIVIAN ROCIO ORTIZ CHÁVEZ

CARNÉ No. 200214732
CARNÉ No. 200214812

El presente trabajo fue asesorado durante su desarrollo por la Licenciada Caren Lucía Galán y revisado por el Licenciado Estuardo Bauer Luna. Con base en lo anterior, se **AUTORIZA LA IMPRESIÓN** del Informe Final para los trámites correspondientes de graduación, los que deberán estar de acuerdo con el Instructivo para Elaboración de Investigación de Tesis, con fines de graduación profesional."

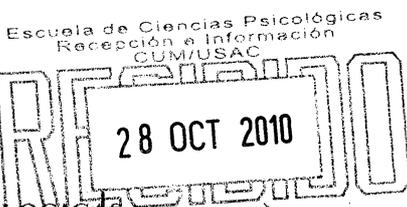
Atentamente,

"ID Y ENSEÑADA A TODOS"

Doctor César Augusto Lambour Lizama
DIRECTOR INTERINO



Melveth S.



CIEP. 701-2010
REG: 144-2009
REG: 144-2009

ESCUELA DE CIENCIAS PSICOLÓGICAS
CENTRO UNIVERSITARIO METROPOLITANO - CUM
9ª. Avenida 9-45, zona 11 Edificio "A" FIRMA
Tel. 24187530 Telefax 24187543
e-mail: usacpsic@usac.edu.gt

HORA: 14:50 Registro:

INFORME FINAL

Guatemala, 25 de Octubre 2010

SEÑORES
CONSEJO DIRECTIVO
ESCUELA DE CIENCIAS PSICOLÓGICAS
CENTRO UNIVERSITARIO METROPOLITANO

Me dirijo a ustedes para informarles que el Licenciado Estuardo Bauer Luna ha procedido a la revisión y aprobación del **INFORME FINAL DE INVESTIGACIÓN** titulado:

"APLICACIÓN DE TÉCNICAS CONDUCTUALES PARA EL DESARROLLO DEL COMPORTAMIENTO SOCIAL DE LOS NIÑOS CON SÍNDROME X FRAGIL DE 6 A 12 AÑOS."

ESTUDIANTE:
Emilseth Betsaida Moguel Pimentel
Vivian Rocio Ortiz Chávez

CARNÉ No:
2002-14732
2002-14812

CARRERA: Licenciatura en Psicología

El cual fue aprobado por la Coordinación de este Centro el día 21 de Octubre 2010 y se recibieron documentos originales completos el 22 de Octubre 2010, por lo que se solicita continuar con los trámites correspondientes para obtener **ORDEN DE IMPRESION**

"ID Y ENSEÑAD A TODOS"

Licenciada Mayra Friné Luna de Álvarez
COORDINADORA

Centro de Investigaciones en Psicología-CIEPs. "Mayra Gutiérrez"



c.c archivo
Arelis



ESCUELA DE CIENCIAS PSICOLÓGICAS

CENTRO UNIVERSITARIO METROPOLITANO -CUM-
9ª. Avenida 9-45, zona 11 Edificio "A"
Tel. 24187530 Telefax 24187543
e-mail: usacpsic@usac.edu.gt

CIEPs 702-2010
REG: 144-2009
REG 144-2009

Guatemala, 25 de Octubre 2010

Licenciada Mayra Friné Luna de Álvarez, Coordinadora.
Centro de Investigaciones en Psicología
-CIEPs. - "Mayra Gutiérrez"
Escuela de Ciencias Psicológicas

Licenciada Luna:

De manera atenta me dirijo a usted para informarle que he procedido a la revisión del **INFORME FINAL DE INVESTIGACIÓN**, titulado:

**"APLICACIÓN DE TÉCNICAS CONDUCTUALES PARA EL
DESARROLLO DEL COMPORTAMIENTO SOCIAL DE LOS NIÑOS
CON SÍNDROME X FRAGIL DE 6 A 12 AÑOS."**

ESTUDIANTE:	CARNE
Emilseth Betsaida Moguel Pimentel	2002-14732
Vivian Rocío Ortiz Chávez	2002-14812

CARRERA: Licenciatura en Psicología

Por considerar que el trabajo cumple con los requisitos establecidos por el Centro de Investigaciones en Psicología, emito **DICTAMEN FAVORABLE** el día 15 de Octubre 2010 por lo que solicito continuar con los trámites respectivos.

Atentamente,

"ID Y ENSEÑAD A TODOS"


Licenciado Estuardo Bauer Luna
DOCENTE REVISOR



/Arelis.
c.c. Archivo

Guatemala, 5 de Agosto del 2010

Licda. Mayra Luna
Coordinación
Centro de Investigaciones en Psicología
-CIEPs- "Mayra Gutiérrez"

Estimada Licda. Luna:

Por este medio me dirijo a usted para informarle que he leído y asesorado el Informe Final de la Tesis titulada:

“APLICACIÓN DE TECNICAS CONDUCTUALES PARA EL DESARROLLO DEL COMPORTAMIENTO SOCIAL EN NIÑOS CON SINDROME X FRÁGIL DE 6 A 12 AÑOS.”

Realizado por las estudiantes **EMILSETH BETSAIDA MOGUEL PIMENTEL** con Carné No. **200214732** y **VIVIAN ROCIO ORTIZ CHÁVEZ** con Carné No. **200214812** de la Carrera **LICENCIATURA EN PSICOLOGIA**.

Considerando que el mismo cumple con los requerimientos metodológicos establecidos por el Centro de Investigaciones en Psicología –CIEPs- “Mayra Gutiérrez”, y doy mi aprobación del contenido del mismo, además solicito que se prosiga con los trámites respectivos.

Atentamente,



Licda. Caren Lucía Galán
Colegiado No. 743



ESCUELA DE CIENCIAS PSICOLOGICAS
CENTRO UNIVERSITARIO METROPOLITANO -CUM-
9ª. Avenida 9-45, zona 11 Edificio "A"
Tel. 24187530 Telefax 24187543
e-mail: usacpsic@usac.edu.gt

CIEPs 201-10
REG.: 144-09

APROBACIÓN DE PROYECTO DE INVESTIGACIÓN

Guatemala, 25 de Mayo 2010

ESTUDIANTE:
Emilseth Betsaida Moguel Pimentel
Vivian Rocio Ortiz Chávez

CARNÉ No.
2002-14732
2002-14812

Informamos a usted que el **PROYECTO DE INVESTIGACIÓN**, de la Carrera **Licenciatura en Psicología** titulado:

**“APLICACIÓN DE TÉCNICAS CONDUCTUALES PARA EL
DESARROLLO DEL COMPORTAMIENTO SOCIAL DE LOS NIÑOS CON
SÍNDROME X FRAGIL DE 6 A 12 AÑOS.”**

ASESORADO POR: Licenciada Angélica Patricia Guerrero García

Por considerar que cumple con los requisitos establecidos por el Centro de Investigaciones en Psicología -CIEPs-, ha sido **APROBADO** por la Coordinación de Investigación, el día 18 de Mayo 2010 y se solicita iniciar la fase de Informe Final de Investigación.

Atentamente,

“ID Y ENSEÑAD A TODOS”


Licenciado Estuardo Bauer
DOCENTE REVISOR



Vo.Bo. 
Licenciada Mayra Luna de Álvarez, Coordinadora.
Centro de Investigaciones en Psicología CIEPs. "Mayra Gutiérrez"

/Arelis
c.c. archivo





Guatemala, 4 de agosto de 2010

Licenciada
Mayra Luna
Centro de Investigaciones en Psicología
-CIEPs- "Mayra Gutierrez"
Escuela de Ciencias Psicológicas
Universidad de San Carlos de Guatemala

Estimada Licda. Luna:

Por medio de la presente se hace constar:

Que las estudiantes de la Escuela de Ciencias Psicológicas de la Universidad de San Carlos de Guatemala, Vivian Rocío Ortiz Chávez con carné 200214812 y la señorita Emilseth Betsaida Moguel Pimentel con carné No. 200214732 realizaron un trabajo de campo con las familias de la Asociación Guatemalteca del Síndrome X Frágil de su tesis titulada "Aplicación de Técnicas conductuales para el desarrollo del comportamiento social de los niños con Síndrome X Frágil de 6 a 12 años" durante los meses abril, mayo y junio del presente año.

Sin otro particular me suscribo atentamente,


Licda. Selina Palmieri de Molina
Presidente de la Junta Directiva
Asociación Guatemalteca del Síndrome X-Frágil (en formación)



PADRINOS DE GRADUACIÓN

POR

Emilseth Betsaida Moguel Pimentel

Roberto Alfonso Del Cid Pimentel

Licenciado en Ciencias Jurídicas, Abogado y Notario

Colegiado No. 13072

POR

Vivian Rocio Ortiz Chávez

Caren Lucía Galán Pellecer

Licenciada Psicología

Educadora Especial

Colegiado 743

ACTO QUE DEDICO

Emilseth Betsaida Moguel Pimentel

A DIOS:

Por darme la vida, la guía espiritual, las capacidades físicas y psíquicas para desarrollarme en este ámbito y en cada uno de los aspectos de mi vida.

A MIS PAPAS:

Por su amor y el esfuerzo que han hecho para sacarme adelante.

A MI FUTURO ESPOSO:

Por su apoyo incondicional en este campo y por el amor puro y sincero que ilumina mi vida.

A MI AHIJADO:

Por su alegría, su ternura, para que este triunfo sea motivación para que siga adelante.

A VIVI:

Por su apoyo durante mi ciclo de estudios pero principalmente por su amistad que es una bendición en mi vida.

ACTO QUE DEDICO

Vivian Rocio Ortiz Chávez

A DIOS:

Por llenarme de fortaleza para seguir adelante en cada meta que me he propuesto, por llenarme de bendiciones cada momento favoreciendo mi vida con su infinito amor.

A MI MAMÁ:

Por su paciencia, dedicación y apoyo; fomentado en valores y motivación para alcanzar mis metas.

A MI PAPÁ:

Por su esfuerzo, sacrificio y dedicación; que han sido una motivación para poder llegar a esta etapa de mi vida.

A MIS HERMANOS:

Oscar, Melissa, Gretel y Dulcina por demostrarme siempre su apoyo y amor incondicional.

A MI CUÑADO:

Mario, por tener siempre palabras de aliento y motivación para seguir adelante con mis planes de vida.

A EMILSETH:

Por cada momento difícil que pasamos para lograr este triunfo, y sobre todo por su amistad incondicional.

AGRADECIMIENTOS

A LA UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA:

Por permitirnos realizar nuestros estudios universitarios.

A LA ESCUELA DE CIENCIAS PSICOLÓGICAS:

Por brindarnos información profesional.

AL LIC. ESTUARDO BAUER:

Por aceptar ser el revisor de este trabajo y la dedicación a revisar el mismo.

A LA ASOCIACIÓN GUATEMALTECA PARA EL SÍNDROME X FRÁGIL:

Por su valiosa colaboración en la investigación.

A LOS PADRES DE FAMILIA DE LOS NIÑOS CON SÍNDROME X FRÁGIL:

Por su confianza y apoyo en esta investigación.

A LA LICDA. CAREN GALÁN:

Por asesorar la presente investigación.

ÍNDICE

Prólogo

CAPÍTULO I INTRODUCCIÓN

1.1 Introducción	1
1.2 Marco Teórico	4
1.2.1 El Síndrome X Frágil	
1.2.1.2 Estudio de ADN, como causa principal del Síndrome	6
1.2.1.3 La Importancia Del Diagnostico Del Síndrome	8
1.2.2 Características Físicas	9
1.2.3 Características Psíquicas	10
1.2.4 Problemas Orgánicos Y Evolutivos Asociados	11
1.2.5 Perfil Conductual Y Cognitivo	12
1.2.6 Funcionamiento Conductual-Social	14
1.2.7 Evaluación e Intervención	15
1.2.7.1 Los niños X Frágil necesitarán apoyo en las siguientes áreas	16
1.2.8 Aspectos positivos encontrados en los niños X-Frágil	
1.2.9 El Síndrome X Frágil en los niños escolares	17
1.2.10 El Síndrome X Frágil en los niñas escolares	18

CAPÍTULO II TÉCNICAS E INSTRUMENTOS

2.1 Descripción de la muestra	20
2.2. Estrategia metodológica	
2.3 Técnicas y procedimientos de trabajo	21
2.4 Instrumentos de recolección de datos	23

CAPÍTULO III PRESENTACIÓN, ANÁLISIS E INTERPRETACIÓN DE RESULTADOS

3.1 Presentación	25
3.2 Resultado de las Técnicas	26
3.3 Interpretación Final	33

CAPÍTULO IV CONCLUSIONES Y RECOMENDACIONES

4.1 Conclusiones	36
4.2 Recomendaciones	38

Bibliografía	40
--------------	----

Anexos	42
--------	----

Resumen	
---------	--

PRÓLOGO

El Síndrome X Frágil es la primera causa hereditaria de discapacidad intelectual, el cual solía confundirse con otros trastornos psicopatológicos y más bien quedaba sumido como un simple “trastorno mental”, así pues con los conocimientos que se han adquirido en las investigaciones realizadas se ha llegado a conocer de manera más certera las características del mismo, se debe tratar con sumo cuidado y la respectiva atención, sin perder de vista que desde temprana edad puede ser notado el síndrome y así poder adaptar al individuo conforme las necesidades que este requiera en cuanto al entorno social que se desarrolle.

El lanzamiento del presente manual se estableció debido a la escasa información que se tiene acerca de este síndrome en nuestro país, visto desde los distintos ámbitos en los que de una manera u otra pudieran verse afectados los entes que lo desarrollan. El comportamiento social positivo está ejemplificado con técnicas modificadoras de conducta adecuadas a cada necesidad, basado en literatura profesional, como de observaciones y experiencias que se obtuvieron en el desarrollo del proyecto. Las técnicas conductuales ayudan a mejorar el comportamiento de los niños con Síndrome X Frágil para una integración social efectiva.

El conocimiento del Síndrome X Frágil, una de las enfermedades de retraso mental hereditaria, se ha visto favorecido por algunos logros científicos y divulgativos, siendo las familias de las personas con el síndrome las que deben estar informadas de la mejor manera posible acerca de la situación, circunstancias y posibilidades que se tiene a nivel científico.

El presente manual es una herramienta de apoyo tanto para las familias y amigos, como para los profesionales que trabajan para lograr la plena integración de las personas con el Síndrome X Frágil, siendo de utilidad e interés para todos los que de una u otra forma, están involucrados en el bienestar de las personas con esta discapacidad.

El desarrollo de las técnicas propuestas en el manual, que utiliza modificadores de conducta como: tiempo fuera, economía de fichas, refuerzo positivo, por mencionar algunas, demuestra la forma eficaz de mejorar la calidad de vida de las personas con el síndrome adaptándolos de una mejor manera a la sociedad que los rodea, beneficiando al núcleo familiar.

Autoras:

Vivian Rocío Ortíz Chávez Emilseth

Betsaida Moguel Pimentel

CAPÍTULO I

INTRODUCCIÓN

1.1 Introducción:

La discapacidad es una realidad humana que ha sido percibida en períodos históricos y civilizaciones de manera distinta, con una visión deteriorada que se ha dado a lo largo del tiempo de forma diferente a lo estereotipado de un individuo. El término, de uso frecuente, se refiere al funcionamiento individual, incluyendo la discapacidad física, la discapacidad sensorial, la discapacidad cognitiva, la discapacidad intelectual, enfermedad mental, y varios tipos de enfermedad crónica, lo cual afecta al individuo emocionalmente, socialmente, y en su dinámica familiar; considerada ésta última, una de las más importantes, creando en algunos casos problemas emocionales y distanciamientos en las familias.

Dentro de las discapacidades intelectuales se encuentra el Síndrome X Frágil, el cual se define como el síndrome genético causante de la deficiencia mental hereditaria más frecuente y que afecta principalmente a varones, quienes manifiestan unas características físicas específicas, su nombre se debe a la presencia de una "rotura" en un extremo del Cromosoma X, puede oscilar de un retardo mental leve a un retraso grave. Para un diagnóstico certero es necesaria una prueba de cariotipo el cual se realiza a través del ADN de la persona para buscar anomalías en el gen FMR1 el cual es el afectado.

Este síndrome presenta varias dificultades en cuanto al comportamiento que el niño muestra ante una sociedad, la ansiedad social es una característica que dificulta el desarrollo, llevando consigo otras dificultades como timidez, hiperactividad, agobio por la multitud, problemas de atención entre otros. La persona con Síndrome X Frágil tiende a evitar el contacto visual, especialmente ante desconocidos, algunas conductas pueden ser explicadas por los problemas de integración sensorial.

Cuando una conducta es inapropiada se desea modificarla y para ello es importante tomar en cuenta las técnicas conductuales que proporciona la Teoría conductista de Skinner, en el manejo del Síndrome X Frágil se han aplicado múltiples técnicas para mejorar las condiciones del niño con resultados aceptables, y entre ellas las que mejores resultados da es la terapia conductual.

La Terapia Conductual puede ser definida como: *“la aplicación sistemática de los principios y técnicas del aprendizaje en la modificación de la conducta humana”*. (Garza Fernández 2002), es por ello que se considera elemental la aplicación de estas técnicas para la modificación del comportamiento en un niño con Síndrome X Frágil para alcanzar integración en la sociedad, y así mismo obtener un mejor desarrollo psicosocial.

Este proyecto se realizó con el fin de integrar al niño con Síndrome X Frágil en un ámbito social y así mismo, lograr una evolución en cuanto al desarrollo psicosocial, se proponen técnicas conductuales como herramientas para aplicarlas en el comportamiento del diario vivir del niño, como una ayuda a los padres, educadores, y personas que convivan con ellos.

En Guatemala tan sólo existe una Institución que apoya este Síndrome, la cual se llama Asociación Guatemalteca para el Síndrome X Frágil (AXF) cuya fundadora es Celina María Palmieri de Molina quien la fundo a raíz de tener un hijo con Síndrome X Frágil, además, al verse en la necesidad de dar a conocer este Síndrome en Guatemala apoyando a más familias, hoy por hoy la Asociación tienen registrados 13 casos en todo el país.

El primer proyecto de investigación efectuado sobre este Síndrome fue realizado en la Universidad Rafael Landívar por la joven Nidia Mabel Gardine Dubón titulado “Propuesta de diseño de un juguete educativo para mejorar el déficit de atención en niños con Síndrome de X Frágil” efectuado en la facultad de Arquitectura y diseño Industrial en el año 2004. Los temas principales que abarcó fueron el Diseño Industrial, Educación Especial, Terapia de Juego, Juguetes – Diseños y planos. A diferencia de este proyecto, el presente manual para los

niños con Síndrome X Frágil tiene un enfoque psicológico siendo su principal guía el comportamiento de estos niños y el cómo poder modificar su conducta para lograr un desarrollo psicosocial.

La importancia del informe final es que las familias afectadas por este síndrome sean informadas y a la vez reciban como apoyo un manual con las herramientas adecuadas para el manejo del comportamiento del niño, a través de técnicas conductuales. Este manual quiere ser una aportación más en el campo del Síndrome X Frágil; está concebido desde una visión plural, en el que se recoge información de los últimos avances científicos, así como de todos aquellos aspectos relacionados con la vida de una persona con este síndrome, debido a la escasa información que hay en el país se han recopilado instrumentos, técnicas y datos necesarios para abordar de manera precisa el tema. El manual contiene información proveniente de literatura profesional, además de las observaciones y experiencias obtenidas en el desarrollo del trabajo de campo.

Este informe final fue organizado por capítulos: Capítulo I: Introducción, contiene la descripción básica del fenómeno a través de su historia, características específicas del tema de investigación; Marco Teórico, se desglosa la información teórica indispensable para conocer el Síndrome X Frágil. Capítulo II: Técnicas e Instrumentos, contiene la descripción de la muestra en el cual se brinda la información del lugar de trabajo de campo y se informa el tipo de muestreo que se utilizó; La estrategia metodológica, se narra por fases la ejecución del trabajo de campo; Técnicas y Procedimientos de Trabajo, fundamenta cada instrumento empleado durante la recopilación de información; Instrumentos de Recolección de Datos, se relata como se llevo a cabo la aplicación de las técnicas. Capítulo III: Presentación, Análisis e Interpretación de Resultados, es la descripción de la forma de interpretación de la técnica utilizada; Resultado de las técnicas, se ejemplifican a través de diagramas, esquemas, y gráficas, los datos recolectados; Interpretación Final, donde se hace un análisis global de la información recabada a través de los instrumentos. Capítulo IV: Conclusiones y Recomendaciones, se puntualiza lo sobresaliente del fenómeno estudiado a través de 7 conclusiones, y 9

recomendaciones, dirigidas principalmente a las personas que tienen contacto con el Síndrome X Frágil; se realizó de tal forma con el fin de guiar y orientar al lector a aprovechar el contenido del manual, para que al ponerlo en práctica en su diario vivir el resultado sea una serie de gratificaciones que le proporcionen bienestar y convivencia agradable con su entorno social.

Este documento innovador escrito por las profesionales pretende describir concisamente la discapacidad que presentan las personas afectadas con el Síndrome X Frágil SXF en Guatemala.

Toda persona que se interese en leer éste manual comprenderá y obtendrá un concepto más claro de la realidad de los niños con SXF, la cual le permitirá una mejor ayuda a través de las técnicas conductuales ejemplificadas de una forma cómoda para lograr un desarrollo integral.

1.2 Marco Teórico

1.2.1 El Síndrome X Frágil

Un síndrome es simplemente un conjunto de rasgos físicos, intelectuales y/o de comportamiento que ocurren simultáneamente en una persona, en el caso del Síndrome X Frágil, las características comunes asociadas al mismo pueden ser bastante sutiles, especialmente en niños pequeños, a menudo los niños que padecen este síndrome no son muy diferentes en apariencia a un niño normal, por lo mismo cuando nace un niño, ni la familia, ni los médicos pueden reconocer inmediatamente que padece de esta enfermedad, hasta que el niño crece y su desarrollo no es el esperado, es cuando los padres empiezan a preocuparse.

Existen varias causas para que una persona padezca de deficiencia mental o problemas de aprendizaje, pero en la mayoría de los casos es muy difícil encontrar la causa o causas de la discapacidad, cuando se presenta el problema los familiares de los individuos afectados pueden visitar uno o varios médicos generales, psicólogos, psiquiatras, neurólogos, etc., sin encontrar una explicación

clara, al llegar al punto de aceptar la incapacidad del niño o persona que padece creando conclusiones propias.

El Síndrome X Frágil es un trastorno genético que se debe a la mutación de un gen, el cual está ligado al cromosoma X, ya que este gen mutado se encuentra localizado en un extremo de este cromosoma, su causa es la ausencia de una proteína en las células y como consecuencia de la mutación, el gen se inactiva y no puede realizar la función de sintetizar esta proteína. Este síndrome afecta a hombres y mujeres, aunque estas en menor grado, ya que al tener dos cromosomas X el 2º las protege, principalmente a los varones con una frecuencia de 1/4000 afectados, las mujeres no suelen afectarse; la frecuencia es de 1/600 portadoras, por su incidencia se le considera la primera causa de Deficiencia Mental Hereditaria¹. Existen discrepancias con respecto a estas cifras, sin embargo parece irrefutable el hecho de que el SXF es uno de los trastornos genéticos más comunes en los humanos, pese a ello, se calcula que entre el 70% y el 80% de las personas afectadas no han sido correctamente diagnosticadas.

El origen del problema consiste en la expansión anómala (presencia de material genético adicional) del trinucleotido CGG (Citosina-Guanina-Guanina) en el gen FMR-1, localizado en la región Xq27.3. Esta expansión (junto con una metilación), da lugar a la inactivación del gen, cuya proteína llamada FMRP, no se sintetiza, dando lugar al SXF.

Los varones afectados tienen la llamada "mutación completa" más de 200 CGGs, (Citosina-Guanina-Guaninas), este grupo constituyen los de mayor afectación. Las madres portadoras tienen lo que se denomina una "premutación" de 50 a 200 CGGs, (Citosina-Guanina-Guaninas), que es inestable y puede llegar a expandirse a "mutación completa", al tener descendencia. La población normal o no afectada por el SXF, tiene entre 5 y 50 CGGs, (Citosina-Guanina-Guaninas) no

¹ "Aprendamos Juntos", Federación Española del Síndrome X Frágil, febrero 2009. Artículo Síndrome X Frágil. <http://www.xfragil.org/>

existe, sin embargo, una correlación directa y proporcional entre la mutación o premutación genética y el tipo de déficit que se va a desarrollar².

1.2.1.2 Estudio de ADN, como causa principal del síndrome

En el SXF se debe efectuar un análisis directo de ADN para detectar el tamaño de la expansión y el número de CGGs, (Citosina-Guanina-Guanina) respectivamente (premutación y mutación), esto permite la diagnosis tanto en hombres como mujeres y en todo tipo de población (individuos sanos, portadores y afectados) y por tanto un asesoramiento genético de vital importancia.

Para conocer más acerca del tema, es necesario comprender el término “ligado al X” o “ADN”, cromosoma X / Y de esa forma se puede entender cómo el síndrome es transmitido de generación en generación.

El cuerpo de una persona está formado por miles de diminutas estructuras denominadas células, cada célula tiene un completo “manual de instrucciones” que dice a la célula lo que debe hacer y cómo debe funcionar en nuestro cuerpo. Dentro de cada célula miles de genes están empaquetados juntos para formar estructuras más grandes llamadas cromosomas, estas instrucciones se llaman genes que están hechos de un material denominado ADN. Los genes suelen estar duplicados controlando todo lo referido a nuestros cuerpos y aunque no podamos verlos, es posible visualizar los cromosomas usando un microscopio.

La mayoría de personas tenemos 46 cromosomas (23 pares) que están numerados de 1 al 22. El par número 23 es el par de cromosomas sexuales que determinan el sexo de la persona. En las mujeres, ambos cromosomas sexuales se llaman “X”. Los varones tienen un cromosoma “X” y un cromosoma “Y”.

²“Investigación terapéutica: reactivación del gen *FMR1* causante del síndrome X frágil”, REV NEUROL 2001; 33 (Supl 1): pp. 62-pp. 65. <http://www.xfragil-extremadura.es/pdf/chiurazzi.pdf>

Los genes son considerados habitualmente como unidades de la herencia porque la información que contienen es transmitida de generación en generación. Los genes están generalmente presentes duplicado y cada copia procede de un progenitor; la excepción a esta regla son los genes que están localizados en el cromosoma X y en el cromosoma Y de los varones, que tienen una sola copia de ambos. De esta forma nuestros cuerpos funcionan gracias a una combinación de instrucciones heredadas de nuestros progenitores, esto no quiere decir que tengan algún control sobre los genes que transmiten a sus hijos.

En mayo de 1991 se identificó el gen que determina al Síndrome X frágil, el gen responsable del Síndrome X Frágil se llama FMR-1 el cual tiene una importante función en el desarrollo normal del cerebro humano³.

Cada individuo tiene al menos un gen FMR-1, las mujeres tienen dos cromosomas X, por lo que tienen dos copias del gen FMR-1, los varones sólo tienen un cromosoma X el cual les hace tener un único gen FMR-1.

El Síndrome X frágil está causado por una alteración compleja (denominada mutación) en el gen FMR-1 que se produce tras muchas generaciones. En los individuos afectados de Síndrome x Frágil la mutación impide el normal funcionamiento del gen FMR-1. El Síndrome X Frágil es una patología ligada al X por el gen FMR-1 está localizado en el cromosoma X.

Hace algunos años atrás se utilizaba el test diagnóstico de estudio citogenético, más conocido como análisis cromosómico, este detecta muchas causas de retraso mental, incluyendo el Síndrome de Down, es necesario aplicar un estudio cromosómico especial para visualizar específicamente el cromosoma X Frágil.

Al efectuar un análisis directo de ADN, se estudia un trozo específico del ADN dentro del gen FMR-1 que contiene copias repetidas del código CGG, (Citosina-Guanina-Guanina) que varía en longitud de un individuo a otro, lo que

³ Idem

distingue de una persona a otra normal, es el número de veces que el código CGG está repetido y el estado de metilación del gen.

Para estudios en ADN de una persona se debe obtener una muestra de sangre y se utiliza una imagen llama "blot" en donde se puede observar las repeticiones CGG, comprobando el número de estas repeticiones es posible identificar a los varones y mujeres portadoras. Hoy en día este estudio directo de ADN también puede detectar la mutación X Frágil antes del nacimiento⁴.

1.2.1.3 La Importancia Del Diagnóstico Del Síndrome

Al dar a conocer el diagnóstico clínico a la familia de un niño con Síndrome X Frágil el médico debe estar consciente de la respuesta de la familia ante la noticia. En los padres existe un desconcierto inicial, debido a que el embarazo transcurrió de una forma normal y la ausencia de toda evidencia de trastorno en la primera infancia de su hijo/hija no dio lugar a que se ocuparan de un tratamiento precoz al respecto, como resultado del diagnóstico los padres de familia reaccionan negando el trastorno clínico del síndrome viendo con recelo y desconfianza al médico que comunica el padecimiento.

El impacto del diagnóstico provoca una profunda crisis emocional como en todas las enfermedades crónicas, lo que dificulta su comprensión, lo anterior conlleva a una serie de dudas por parte de la familia quienes desean encontrar respuestas del clínico, quien a su vez debe estar preparado para contestar de la mejor manera posible, evitando crear más incertidumbre o un empeoramiento del estado emocional, para no hacer crecer la ansiedad en ellos, no sin antes tener bien claro que las respuestas deben ser sinceras claras y precisas⁵.

El médico aclara las dudas y trata de ser lo bastante explícito para afrontar la reacción de los padres, ya que se presentaran sentimientos diversos, por

⁴ Síndrome X Frágil", Asociación Síndrome X Frágil de la Región de Murcia, febrero 1998. pp. 34 <http://perso.wanadoo.es/jogar/sxf.htm>

⁵MªIsabel Tejada, "Síndrome X Frágil. Libro de consultas para familias y profesionales." (Pta.Asoc.GIRMOGEN). Edita: Real Patronato sobre Discapacidad. Madrid, 2006. pp. 132

ejemplo: el portador o la portadora puede sentirse responsable de la afectación de su hijo o hija, puede sentir culpabilidad genética de la enfermedad, sentir una gran tristeza al ser portador de unos genes defectuosos, también sentir ira o rabia de no haber tenido conocimiento para poder evitarlo.

El fin específico al dar a conocer el Dx del Síndrome X Frágil, no es solamente informativo, es principalmente responder a los interrogantes de padres y familiares que albergan en la familia a un niño afectado.

Luego del conocimiento, es conveniente analizar, según la posición en el genograma, que individuos de la familia con riesgo de haber heredado el cromosoma X con la premutación o la mutación completa –en algunos casos sin rasgos clínicos de la patología característica del síndrome- presentan una probabilidad alta de tener hijos o nietos afectados⁶.

1.2.2 Características Físicas

El SXF, suele ir asociado a unas características físicas que pueden servir tan sólo de orientación, ya que no siempre están presentes en todos los casos y con igual magnitud, depende esto del nivel de afectación.

Entre las características físicas más comunes se pueden observar:

Características físicas *en un niño* con Síndrome X Frágil

- ✓ Macrocefalia (mayor perímetro craneal).
- ✓ Orejas grandes y/o separadas.
- ✓ Hendidura en la parte superior del lóbulo.
- ✓ Cara alargada y estrecha.
- ✓ Paladar ojivar (alargado y muy arqueado).
- ✓ Mentón prominente.

⁶ Psicología Clínica Infante – Juvenil, Sergi Banus, TARRAGONA Catalunya España. pp.89
<http://www.psicodiagnosis.es/areaclinica/sindromesgeneticos/sindromexfragil/index.php>

- ✓ Laxitud articular.
- ✓ Pies planos.

Características físicas *en un joven*:

- ✓ La macrócefalia no suele ser tan evidente.
- ✓ La cara continúa alargada y estrecha.
- ✓ Mandíbula inferior saliente.
- ✓ Dientes apelotonados.
- ✓ Laxitud articular.
- ✓ En la pubertad se presenta el macroorquidismo.⁷

1.2.3 Características Psíquicas

Las conductas más frecuentes en los valores afectados son: *la hiperactividad*: presentan poca atención y tienen dificultad en concentrarse en un solo tema, se observa más en el lenguaje, al presentar un pobre mantenimiento de temas y un desorden de ideas y pensamientos comunicados de forma rápida y a veces incomprensible (falta de lenguaje después de los dos años). *Impulsividad*: no esperan las cosas las quieren inmediatamente, primero hacen después piensan. *Falta de atención*: notables problemas de concentración. *Ansiedad social*: aversión a mantener contacto visual, evitando la mirada atenta de otros. *Imitación*: tendencia a los comportamientos de imitación, a las frases insultantes y a un lenguaje muy grosero. *Retención de Memoria*: generalmente reducirá pero puede ser excelente y conservarse por un período de tiempo largo en un tema en que el interés del niño sea primordial. *Preferencia por las rutinas*: los niños pueden turbarse cuando las rutinas establecidas se rompen. *Comportamiento repetitivo*: pueden darse comportamientos de aletear y agitar las manos o mordérselas.

⁷ Instituto de Investigación de enfermedades raras. Artículo SXF http://iier.isciii.es/er/html/er_notc1.htm

En el caso del mantenimiento de la mirada, la timidez o problemas de interacción social, los aleteos de las manos, son signos que confunden con casos de autismo. La diferencia entre el X-Frágil y el autista es que los primeros son extremadamente sociables, a diferencia de los niños X-Frágil son cariñosos aunque los rasgos autistas interfieran en la relación social⁸.

1.2.4 Problemas Orgánicos Y Evolutivos Asociados

En el SXF, existe una alteración en el tejido conectivo, lo que provoca la laxitud articular antes mencionada, y favorece la otitis recurrente, estas infecciones pueden comenzar durante el primer año y persistir hasta los cinco.

Según algunos estudios, más del 50% de los casos, padecen o han padecido problemas crónicos de garganta, nariz y oído. Con frecuencia aparecen también problemas visuales, siendo así el de mayor incidencia: el estrabismo. Las alteraciones en la actividad bioeléctrica del cerebro del afectado con SXF pueden generar convulsiones, la edad en la que suele aparecer dichas convulsiones oscilaría entre el período neonatal y los 14 años. Algunos estudios sitúan la edad media en que los afectados pueden convulsionar sobre los 5 años.

Otra área afectada es la del sueño, dos son los problemas asociados al trastorno, el insomnio y los ronquidos, la explicación se encuentra en una disfunción del hipotálamo que altera la producción de Melatonina, hormona responsable de la regulación de los ciclos de vigilia-sueño, la cual crea dificultad para iniciar el sueño y/o despertarse a lo largo de la noche sin poder conciliarlo de nuevo. Respecto a los ronquidos son consecuencia de la hipotonía de la musculatura buco-faríngea.

⁸ . "El síndrome X frágil afecta de distinto modo a niños que a niñas", Artículo de: baobab Parents, mayo 2009.
<http://www.baobabparents.com/padres/articulo/el-sindrome-x-fragil/83>

Un trastorno relacionado y más preocupante son las apneas de sueño, en las que existe una interrupción más o menos prolongada de la respiración y que deberían someterse a control médico en caso de producirse.

Finalmente señalar la posible existencia de problemas cardiológicos asociados al SXF (prolapso mitral), luego a nivel evolutivo se constata un retardo significativo en las adquisiciones básicas del desarrollo. El niño SXF empezará la marcha autónoma o a emitir las primeras palabras más tarde que la mayoría de los demás niños, en el caso de la emisión de las primeras palabras con significado se situaría por encima de los 2.5 años (respecto al grupo general que sería de 1 año aproximadamente), al contrario de las niñas no se produce tanto retardo (aprox. 1.8 años para las primeras palabras con significado)⁹.

1.2.5 Perfil Conductual Y Cognitivo

Los niños afectados por el SXF, muestran un patrón de conductas muy características. Independientemente de su país de procedencia, cultura, nivel económico, tipo familia, educación recibida, etc., estos patrones se mantienen comunes a pesar de que cada niño forjará una personalidad particular a partir de sus propias experiencias. Hay que tener en cuenta, de nuevo, que el nivel de afectación varía de un individuo a otro, por tanto, la magnitud y frecuencia de los rasgos característicos pueden variar sustancialmente. El retraso mental, que es una de las características del síndrome, puede oscilar entre leve o severo, dependiendo del grado de afectación del niño/niña que se presente¹⁰.

En el caso de producirse la mutación completa, el C.I. (Cociente Intelectual) se situaría, según algunos estudios, sobre 40 (Retraso mental grave a moderado). En el caso de mutación completa con metilación parcial el C.I.=80-88 (el corte para

⁹ "Síndrome X Frágil", Feliciano J. Ramos Fuentes, Pág. 52-56. <http://www.aeped.es/protocolos/genetica/9-sxf.pdf>

¹⁰ Psicología Clínica Infante – Juvenil, Sergi Banus, TARRAGONA Catalunya España. pp. 89

diagnosis de retraso mental se sitúa en un C.I.= 70 ó inferior), alrededor del 10-15% de las personas SXF, no presentarían Retraso Mental.

A nivel cognitivo parece ser que uno de los factores comunes es la dificultad en la integración sensorial, el cerebro está constantemente procesando información que le llega desde los diferentes sentidos (vista, oído, tacto, posturales) por lo que la población SXF tiene dificultad para organizar toda la información y actuar sobre la misma de forma eficaz para emitir la respuesta pertinente. Si el procesamiento viso-espacial no se realiza adecuadamente, no se tiene una percepción real de las distancias y de las relaciones del propio cuerpo con el espacio, provocando inseguridad e incluso ansiedad ante posibles caídas, esta es una de las causas por lo que, a menudo, son vistos como torpes a nivel motriz y su rendimiento académico en procesos como la lectura, el orden superior, el pensamiento, presentan ciertas alteraciones en el desarrollo¹¹.

Algunos estímulos intensos pueden provocar cierto desasosiego en el niño al no poder ser procesados adecuadamente, el estímulo visual derivado de una mirada puede resultar muy intenso y desagradable, por este motivo el SXF, tiende a evitar el contacto visual directo, sobre todo ante personas extrañas, a diferencia de su entorno natural con su familia el contacto visual puede ser bastante "normal". Los ruidos, aglomeraciones de gente, o el exceso de estímulos pueden provocar en el niño conductas reactivas, como aleteos de manos, estereotipias, gritos o rabietas, suelen ser tímidos pero a la vez afables para quienes saben dedicarles el tiempo necesario, también son obstinados y reacios a los cambios.

Otra de las características más comunes es la presencia de la sintomatología del T.D.A.H. (Trastorno Déficit Atención con Hiperactividad), si bien la hiperactividad no está siempre presente, el déficit atencional puede ser bastante acusado así como la impulsividad ante ciertas tareas. También son frecuentes

¹¹ Idem

los cambios de humor, sobretodo en la etapa adolescente, donde pueden aparecer o incrementarse las conductas de agresividad verbal o físicas¹².

1.2.6 Funcionamiento Conductual-Social

Estudios efectuados con el cuestionario para padres C.B.C.L. Achenbach Edelbrock, 1991, que permite valorar varias escalas del funcionamiento conductual-social del niño, concluyen que las escalas más afectadas serían las que corresponden a la triada:

- ✓ Problemas de Atención.
- ✓ Problemas Sociales.
- ✓ Problemas de Pensamiento.

Los problemas de conducta más frecuentes en el SXF pueden resumirse así:

- ✓ Parece actuar según un patrón de primero hacer y luego pensar (impulsividad).
- ✓ No puede mantener por mucho tiempo la atención en algo concreto.
- ✓ Actúa de forma muy inmadura para su edad.
- ✓ Es vergonzoso y tímido.
- ✓ Es inquieto, se mueve constantemente.
- ✓ Demasiado dependiente de los adultos.
- ✓ Se enfada con facilidad.
- ✓ Presenta episodios de rabietas y dice palabrotas.
- ✓ Trabajo escolar deficiente.
- ✓ Problemas con la pronunciación o el habla.
- ✓ Repite ciertos actos una y otra vez.
- ✓ Teme a ciertas situaciones, lugares o animales.

¹²Pimentel MM: Fragile X syndrome (review). 1999 Junio, 3:6, 639-645.
<http://www.psicodiagnosic.es/areaclinica/sindromesgeneticos/sindromexfragil/index.php>

- ✓ Es visto por sus compañeros como torpe e incordinado.
- ✓ Puede presentar conductas de comer en exceso.¹³

1.2.7 Evaluación e Intervención

Al igual que ocurre con otros trastornos que afectan al desarrollo humano, la intervención deberá ser multidisciplinaria, el cual se pone de manifiesto el historial de complicaciones médicas que pueden surgir a largo del ciclo vital, siendo en primer lugar imprescindible el seguimiento pediátrico o médico. Se ha dicho también que el grado de afectación es muy variable, por lo que cualquier intervención deberá pasar antes por una evaluación escrupulosa tanto a nivel médico-neurológico como psicológico. La intervención deberá efectuarse a medida del individuo concreto, tiene por tanto, que ser personalizada.

A nivel psicológico y educativo sabemos de las discapacidades que presentan los niños con SXF, sin embargo, tanto padres como educadores, están de acuerdo en afirmar que estos niños poseen un potencial real sin explotar y unas aptitudes que debidamente educadas, pueden llevar al niño a un nivel de independencia cotidiana, incluso desarrollando cualquier inquietud vocacional.

Las pruebas típicas para el C.I. (WISC-R) deben utilizarse con cautela y, en todo caso, deberían complementarse con otras ya que pueden presentar resultados que no se ajusten a la evaluación cognoscitiva real del individuo. Deberán evaluarse otras áreas como la psico-motricidad, la adquisición del lenguaje, atención-concentración, y aspectos de su funcionamiento social. A nivel conductual, señalar que sus conductas no son caprichosas, sino que son totalmente coherentes con su especial forma de integrar y percibir la información

¹³Sección de Documentación, Información y Registros. Departamento de Apoyo Técnico. Boletín Estadístico No. 23. Consejo Nacional de Rehabilitación y Educación Especial, Costa Rica 12:8, 1994

del mundo exterior por lo que una evaluación detallada en este campo también nos ayudará¹⁴.

1.2.7.1 Los niños X Frágil necesitarán apoyo en las siguientes áreas

Para combatir los problemas de atención y comportamiento se pueden utilizar técnicas de autocontrol, reforzamiento, si los síntomas son muy severos suele recurrirse al tratamiento farmacológico según prescripción médica (estimulantes del S.N., como el metilfenidato u otros) conjuntamente con la terapia de modificación de conducta.

Como parte de la intervención debe también enseñarse a los padres las diferentes estrategias para regular las contingencias del entorno y modular, en lo posible las conductas deseadas en los niños (sistemas de economía de fichas, principios reforzamiento, extinción, atención, hiperactividad e impulsividad, aprendizaje general, habla y lenguaje, procesamiento de la información sensorial, habilidades motoras, problemas de comportamiento).

El habla y el lenguaje requerirán la intervención de logopedas y educación especial, siendo necesaria la modificación del formato instructivo con un diseño curricular a medida.

1.2.8 Aspectos positivos encontrados en los niños X Frágil

Es importante conocer las áreas positivas en el comportamiento de los niños afectados para sacar el máximo provecho de las mismas y trabajar en la confección de las líneas de intervención concretas a destacar, entre las cuales se pueden mencionar:

¹⁴ "Síndrome X Frágil. Libro de consultas para familias y profesionales." Dir: M^oIsabel Tejada (Pta.Asoc.GIRMOGEN). Edita: Real Patronato sobre Discapacidad. Madrid, 2006. pp. 132

- ✓ Buena capacidad de imitación.
- ✓ Su estilo de aprendizaje es global y simultáneo.
- ✓ Una vez aprenden no olvidan.
- ✓ Buena memoria a largo plazo.
- ✓ Son afables y cariñosos con aquellos que les dedican el tiempo necesario.
- ✓ Pueden funcionar bien en el trabajo en pequeños grupos.
- ✓ Buena memoria visual.¹⁵

La buena capacidad de imitación puede ser utilizada para el aprendizaje vicario utilizando modelos adecuados para el niño, de esta forma pueden trabajarse aspectos del área social.

El aprendizaje es básicamente simultáneo, ello implica que la información será mejor integrada cuando se presente simultáneamente, que de forma secuencial, cuando se den instrucciones verbales, es necesario que sean frases cortas, simples y sin ambigüedades, para que el aprendizaje permanezca constante en la memoria y no se den olvidos significativos. La memoria a largo plazo es muy buena, el problema es que el nuevo aprendizaje pase de la memoria a corto plazo a la de largo plazo y que, durante este proceso, el exceso de señales llegue a interferir en su consolidación¹⁶.

Las relaciones sociales se ven también afectadas por la hipersensibilidad sensorial, por ello suelen ser tímidos pero afables, rutinarios y obstinados a las variaciones estímulares en un comportamiento casi autístico, sin embargo, serán cariñosos, llegando a establecer fuertes vínculos afectivos.

¹⁵ Castro I. & Ccuena P., Frecuencia del síndrome del cromosoma X-Frágil en la Escuela de Enseñanza Especial "Fernando Centeno Güell", Acta Pediátrica Costarricense 10:2, 1996 pp. 28

¹⁶ Idem

El trabajo de grupo, manejado con cautela y haciéndolo en cierto modo previsible para el niño, puede aportar buenos resultados, la buena capacidad visual hace del uso de material gráfico (fotos, dibujos, pictogramas, etc.), un elemento imprescindible en la intervención psicopedagógica ya que permanece su espacio y es asumido con mucha más facilidad, además es una herramienta (haya o no lenguaje) para que el niño estructure su tiempo y se comunique, ya sea para pedir o expresar algo. Estas herramientas pueden efectuarse mediante secuencias de fotos o dibujos, por ejemplo, actividades del colegio o de la vida diaria que ayuden al niño a integrar hábitos de conducta diarios.

La importancia de la coordinación entre todas las personas y profesionales que atiendan al niño (padres, profesores, psicólogos, médicos, etc.), radica en aprovechar aquellas cualidades que van a permitir avanzar hacia las metas terapéuticas, a la vez que minimizarán las conductas no deseadas.

1.2.9 El Síndrome X Frágil en los niños escolares

En los niños con el Síndrome de X Frágil el 80% presenta un retraso intelectual, además de dificultades para mantener la atención e hiperactividad. Tienen una buena memoria fotográfica, a la vez que capacidad de imitación y orientación espacial, pero presentan dificultades de cálculo, razonamiento abstracto y lenguaje. Por otro lado, suelen ser niños muy tímidos y ansiosos, con poca tolerancia a la frustración¹⁷.

1.2.10 El Síndrome X Frágil en las niñas escolares

En las niñas los síntomas son más variables. El 50% de las niñas tienen déficits intelectuales, con mala memoria, deficiente orientación espacial, pero con menores dificultades en el área del lenguaje. Suelen ser niñas muy tímidas con

¹⁷ "Síndrome X Frágil y discapacidad mental hereditaria". Autores: Yolanda de Diego Otero y col. Edita: Ministerio de Sanidad y consumo. Madrid 1999. pp. 108

dificultades en las habilidades sociales. Estos planteamientos se derivan de dos problemas relevantes para la investigación de este tema, Síndrome X-Frágil:

A.

Primero: se refiere, al desconocimiento en sí del Síndrome en los ámbitos implicados, sanitario, educativo y social, lo que pospone el diagnóstico de los afectados, reduce la etapa de atención temprana, retrasa el desarrollo de las personas afectadas y evita que personas portadoras del carácter hereditario, puedan decidir en base a las técnicas disponibles, en la actualidad aquellos procedimientos más adecuados para prevenir la enfermedad que por ser hereditaria, pueden padecer sus hijos.

B.

Segundo: se refiere, a la intervención profesional para ayudar a los niños en el desenvolvimiento de sus dificultades cognitivas con la elevada ansiedad y dificultad en sus relaciones con su entorno social. De ahí la importancia de que compartan situaciones con otros niños en situaciones normalizadas.

C.

Tercero: se refiere a la importancia que se debe dar a la información dirigida a padres de familia de los conocimientos básicos del síndrome, su origen, sus síntomas, consecuencias y sus diversos tratamientos, así como los objetivos de estos. Siempre será de utilidad que las personas que rodean al niño X-Frágil estén al tanto de toda información social, científica, clínica, educativa, etc.¹⁸.

¹⁸Sección de Documentación, Información y Registros. Departamento de Apoyo Técnico. Boletín Estadístico No. 23. Consejo Nacional de Rehabilitación y Educación Especial, Costa Rica, 1994

CAPÍTULO II

TÉCNICAS E INSTRUMENTOS

2.1 Descripción de la muestra:

La investigación se llevó a cabo en la “Asociación Guatemalteca del Síndrome X Frágil” ubicada en el Kilómetro 16.5 carretera a El Salvador, L5, Manzana B Sector III. Terravista, Fraijanes, es una Asociación civil sin fondo de lucro formada en el año 2007, inicialmente por 7 familias guatemaltecas con niños afectados por el Síndrome X Frágil, apoyados por profesionales interesados en dicho síndrome. Los objetivos principales que persigue la institución son informar y educar a la población guatemalteca sobre el Síndrome X Frágil y brindar apoyo a las familias de los niños diagnosticados con el síndrome.

El tipo de muestreo que se utilizó es cualitativo debido a que por medio del diseño narrativo se estudiaron historias de vida recolectando datos, experiencias personales, grupales y sociales para analizarlas. La muestra se trabajó específicamente con 8 niños entre las edades comprendidas de 6 a 12 años diagnosticados con Síndrome X Frágil, con los cuales se abordó un Manual de Técnicas Conductuales para el desarrollo psicosocial.

2.2 Estrategia Metodológica:

A continuación se describirá el Trabajo de Campo que se divide en:

- ♣ Fase I: Se visitó la Asociación Guatemalteca para el Síndrome X Frágil, donde se dialogó con la presidenta Selina Palmieri de Molina a quién se le hizo la propuesta de poner en práctica la aplicación de Técnicas conductuales en el comportamiento social, quien estuvo de acuerdo estableciendo un horario y fechas para implementar el manual.

- ♣ Fase II: Se realizaron entrevistas, encuestas y una hoja de cotejo a los padres de los niños con Síndrome X Frágil con la intención de recabar información sobre la conducta de sus hijos.
- ♣ Fase III: Se tuvo acercamiento con los niños con Síndrome X Frágil de forma individual y grupal para entablar empatía para que la realización de las actividades se logaran con éxito.
- ♣ Fase IV: Se asistió a la Asociación los días sábados en la jornada matutina para aplicar las técnicas descritas en el Manual de Técnicas Conductuales para el desarrollo del comportamiento social de los niños con Síndrome X Frágil de 6 a 12 años.
- ♣ Fase V: Para culminar se realizó una exposición del manual a los padres a través diapositivas, explicando cada técnica con las actividades sugeridas.

2.3 Técnicas y Procedimientos de Trabajo:

La Observación

Es una técnica que consiste en observar atentamente el fenómeno, hecho o caso, tomar información y registrarla para su posterior análisis, la observación es un elemento fundamental de todo proceso investigativo; en ella se apoya el investigador para obtener el mayor número de datos. Se dirigió a los niños que presentan el Síndrome X Frágil con el fin de registrar las conductas inapropiadas que afectan su círculo social y familiar, se realizaron sesiones individuales y trabajos en grupos, elaborando actividades donde se pudieron analizar conductas positivas y negativas. La forma en que se logró interpretar dicha información fue a través de un esquema en el cual el propósito fue indagar sobre la conducta que presentan individualmente, en grupo y en espacios cerrados; dando respuesta a las preguntas alrededor de ellas.

Entrevista

Consiste en un diálogo entablado entre dos o más personas: el entrevistador que interroga y el que contesta; se trata de una técnica o instrumento empleado en diversas investigaciones, es un diálogo con un acuerdo previo e intereses y expectativas por ambas partes. La entrevista se realizó a los padres con el fin de conocer las inquietudes en relación a la conducta de sus hijos, se planificaron sesiones de 45 minutos aproximadamente para aplicar la entrevista a cada familia. La forma de vaciado de la información obtenida de la entrevista se dividió en 3 gráficas; la primera fue representada en un ciclo respondiendo a las relaciones interpersonales de los niños con Síndrome X Frágil, colocando en círculos a las personas con las que tienen contacto, dando respuesta a las conductas que adquieren ante cada individuo; la segunda gráfica es una matriz mosaico, en la cual se da respuesta a las actividades favoritas de estos niños relacionándolas en un todo; la tercera gráfica es de relación en una ecuación vertical donde el resultado de dos premisas es el mismo.

Encuesta

Método que consiste en obtener información de las personas encuestadas mediante el uso de cuestionarios diseñados en forma previa, se realiza a través de un cuestionario estructurado que se da a una muestra de la población y está diseñado para obtener información específica a los entrevistadores. Se dirigió a los padres de los niños con Síndrome X frágil con el propósito de recopilar datos específicos con relación a su conducta en ámbitos sociales y a nivel familiar, la encuesta se aplicó seguidamente de la entrevista en las sesiones asignadas. El vaciado que se presenta en la encuesta se realizó por medio de 5 gráficas circulares brindando un porcentaje de las respuestas obtenidas de la conducta de los niños con Síndrome X Frágil.

Hoja de Cotejo

Método de evaluación donde el evaluador se asegura que la persona que está siendo evaluada domine los tópicos señalados, consiste en dos columnas: Domina o No Domina haciendo un registro de los criterios que requiere la evaluación, esta se hizo a los padres con el fin de tener información más precisa sobre la conducta de sus hijos con Síndrome X Frágil, se emplearon al finalizar la encuesta durante los 45 minutos programados en cada sesión. La información fue desplegada a través de una lista de jerarquías en donde se da a conocer las actividades que pueden realizar independientemente los niños Síndrome X Frágil y en otra columna se mencionan las actividades en que necesitan ayuda para realizarlas.

2.4 Instrumentos de Recolección de Datos

- ✓ **Guía de Observación:** se realizó para recopilar aspectos necesarios de cada niño, de manera que los datos obtenidos se traduzcan a técnicas que los padres puedan utilizar con los niños, maximizando así su desenvolvimiento dentro del ámbito social y familiar. La Observación se hizo durante una semana en 3 sesiones individuales de 30 minutos y en actividades grupales de 60 minutos. (Ver anexo No. 1)

- ✓ **Guía de Entrevista:** se obtuvieron opiniones sobre condiciones en las cuales los padres necesitan orientación; intervinieron el entrevistador y los entrevistados, se plantearon preguntas específicas con respuestas cerradas, el canal fue personal, se hizo de forma personal e individual y las preguntas fueron previamente estructuradas, se llevó a cabo en sesiones de 30 minutos con cada familia. (Ver anexo No. 2)

- ✓ **Encuesta:** Sirvió para comparar los datos obtenidos y hacer énfasis en los puntos más relevantes, concretando así un perfil adecuado de los niños con Síndrome X Frágil, esta se realizó después de haber hecho la observación y la entrevista, su duración fue de 15 minutos durante la sesión programada. (Ver anexo No. 3)

- ✓ **Hoja de Cotejo:** Se ejecutó para conocer con precisión las conductas negativas y positivas que realizó cada niño, se estimaron 15 minutos de tiempo para concretar el proceso de recopilación de datos. (Ver anexo No. 4)

CAPÍTULO III

PRESENTACIÓN, ANÁLISIS E INTERPRETACIÓN DE RESULTADOS

3.1 Presentación

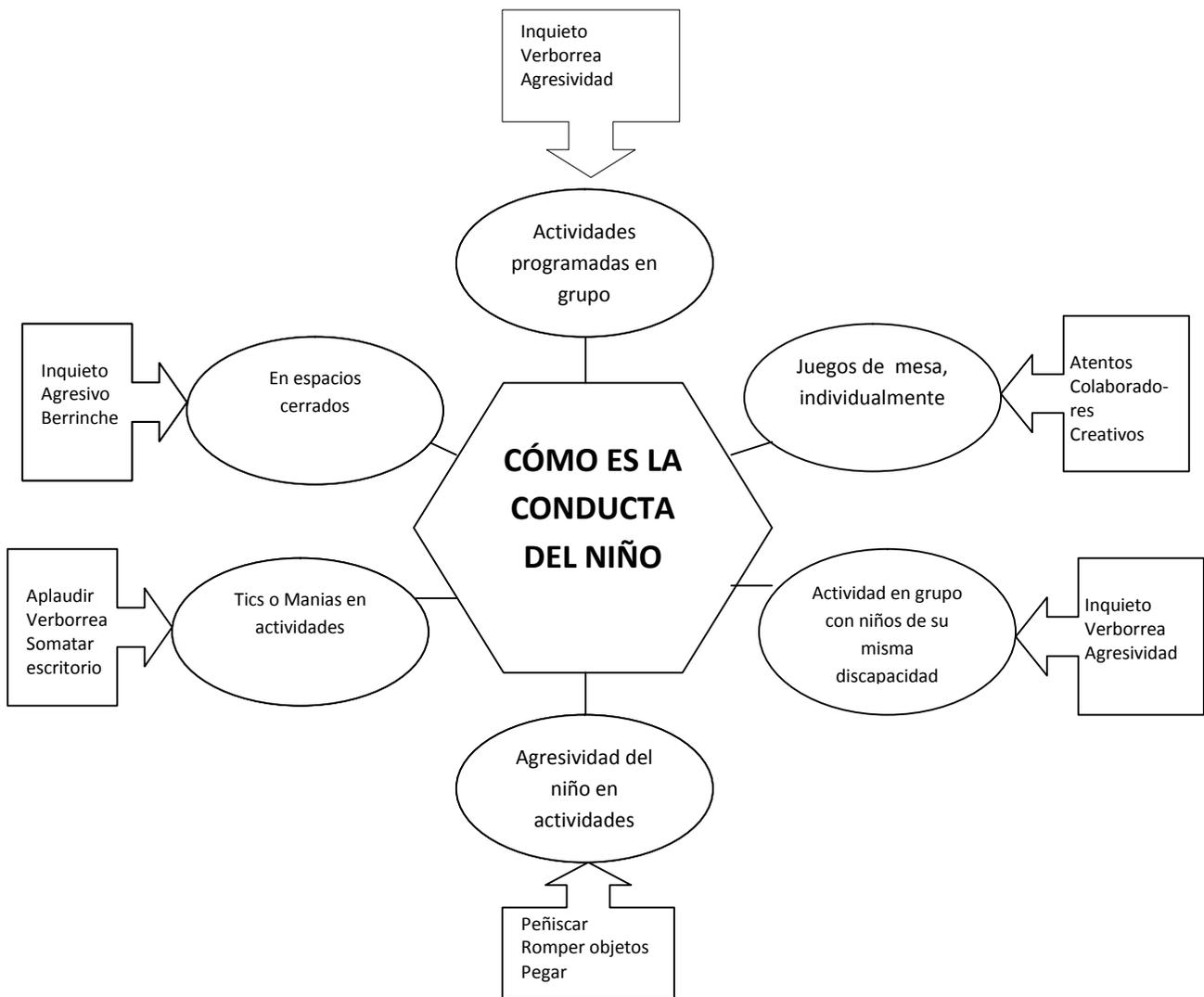
A continuación se describirán los resultados obtenidos al aplicar la observación, entrevista, encuesta y hoja de cotejo que se realizaron en la Asociación Guatemalteca para el Síndrome X Frágil, en el caso de la observación los resultados serán representados a través de un esquema que incluye los elementos básicos de la conducta que manifiesta los niños con Síndrome X Frágil, SXF, en sus actividades diarias, al mismo tiempo se describirá las características dentro de una narrativa. La forma de vaciado de la información obtenida de la entrevista se dividió en 3 diagramas; el primero fue representado en un ciclo respondiendo a las relaciones interpersonales de los niños con SXF, colocando en círculos a las personas con las que tienen contacto, dando respuesta a las conductas que adquieren ante cada individuo; el segundo diagrama se da respuesta a las actividades favoritas de estos niños relacionándolas en un todo; en el tercer diagrama se realizó una comparación de las actividades favoritas que realizan los niños con SXF en diferentes contextos, apoyada con una breve descripción de las acciones más frecuentes. El vaciado que se presenta en la encuesta se realizó por medio de 5 gráficas de sectores brindando un porcentaje de las respuestas obtenidas de la conducta de los niños con Síndrome X Frágil. La información de la hoja de cotejo fue desplegada en orden jerárquico a través de un diagrama, en donde se da a conocer las actividades que pueden realizar independientemente los niños Síndrome X Frágil y en otra columna se mencionan las actividades en que necesitan ayuda para realizarlas.

Al finalizar con los datos obtenidos se hará una interpretación final donde se mencionará la forma en que se realizó y aplicó el manual, los beneficios en los niños que recibieron las técnicas conductuales.

3.2 Resultado de las Técnicas

Esquema 1

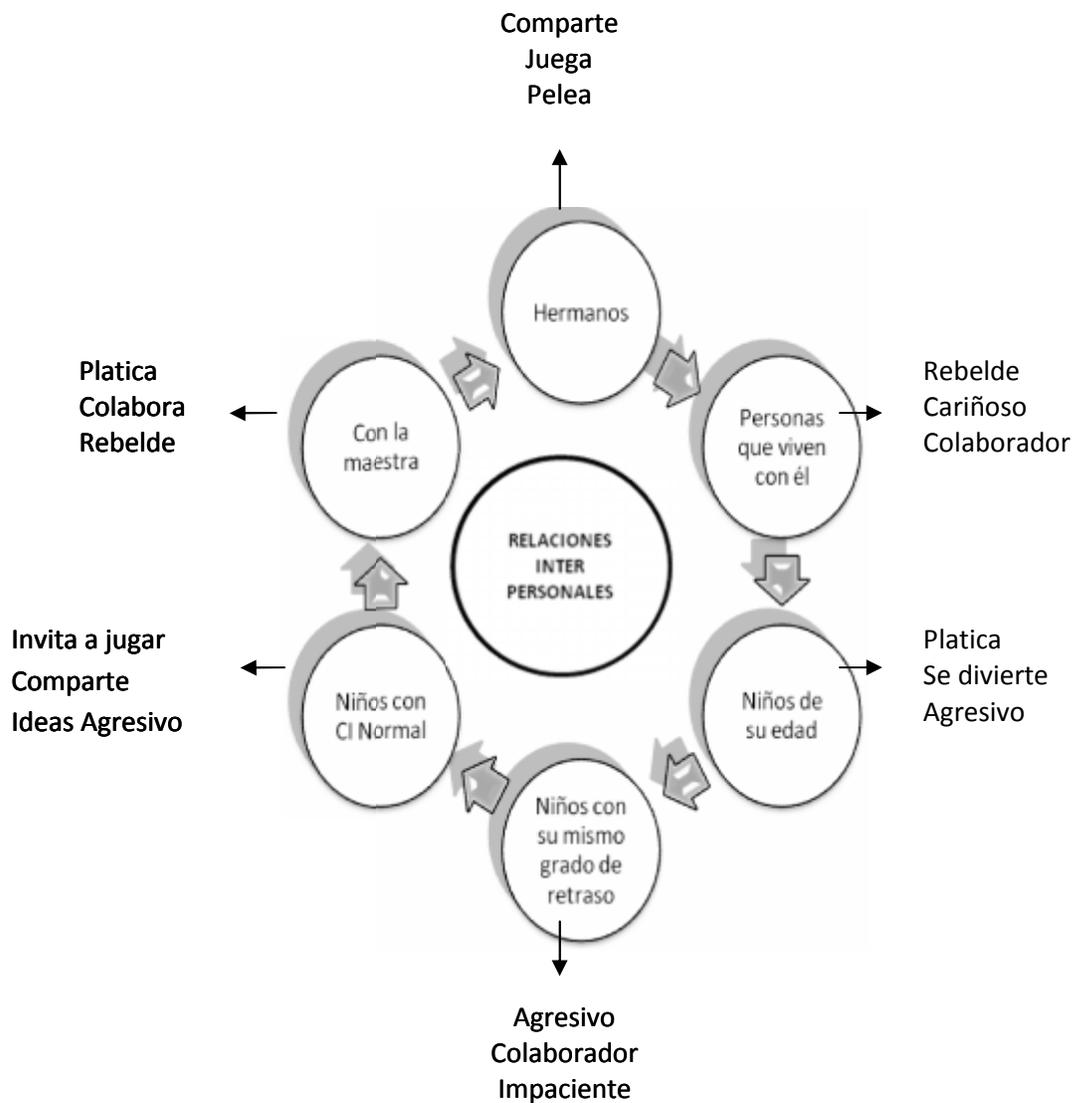
El siguiente esquema da a conocer los resultados obtenidos de la Observación realizada a los niños de la Asociación Guatemalteca para el Síndrome X Frágil; se elaboró una pregunta para indicar la conducta del niño durante diferentes actividades y se da respuesta alrededor de la interrogante.



La observación manifiesta que los niños con Síndrome X Frágil trabajan en armonía por lapsos cortos e individualmente, a diferencia de realizar actividades en grupo tornándose inquietos y agresivos manejando un nivel de ansiedad alto, sin poder controlar sus emociones.

Diagrama 1

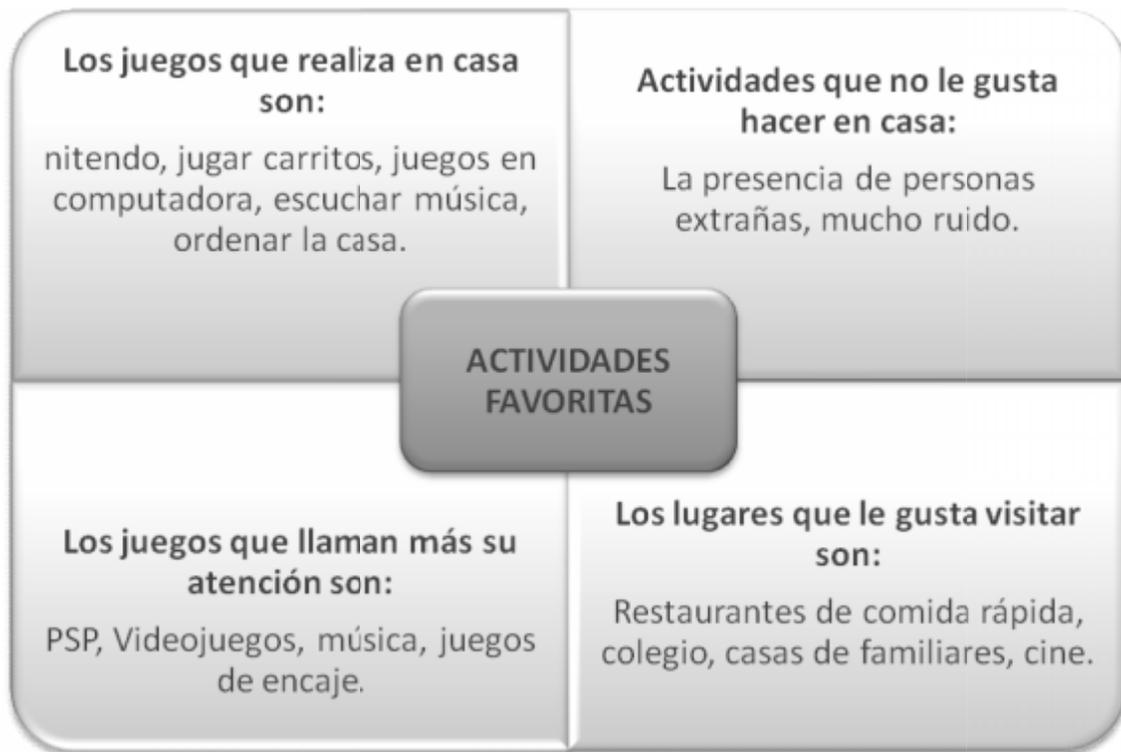
El presente diagrama muestra la conducta del niño que tiene en su entorno con las relaciones interpersonales, estos son los resultados obtenidos en la Guía de Entrevista realizada a los niños de la Asociación Guatemalteca para el Síndrome X Frágil.



En las relaciones interpersonales la entrevista brindó información de las características del comportamiento de los niños con Síndrome X Frágil aceptable siendo colaborador, cariñoso y en ocasiones intercambia pensamientos platicando; por otro lado se torna agresivo, impaciente y rebelde al subir su nivel de ansiedad.

Diagrama 2

En este diagrama se realizó una comparación de las actividades de interés del niño por medio de la Guía de Entrevista realizada a los niños de la Asociación Guatemalteca para el Síndrome X Frágil.



En la entrevista realizada se pudo observar que los juegos de preferencia de los niños con Síndrome X Frágil se inclinan a actividades que requieren uso de su cognición, motricidad y atención, en las que se pueden mencionar: los videojuegos, juegos de computadora, PSP, juegos de encaje. Dentro de los lugares que les gusta visitar están: los restaurantes de comida rápida, visita a familiares y amigos, descartando algunos lugares donde se encuentran muchas personas.

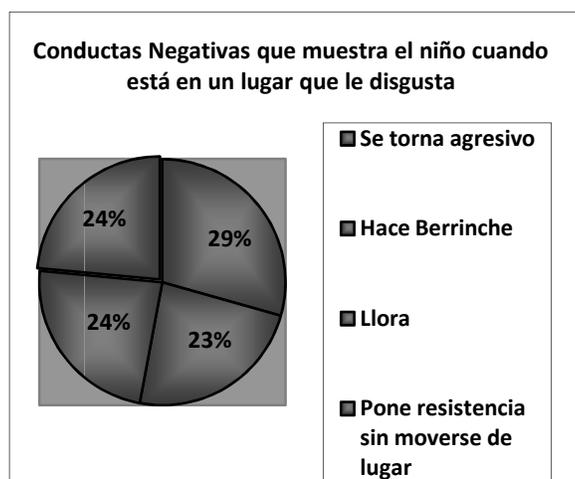
Diagrama 3

El Diagrama 3 representa la igualdad de las conductas manifestadas en dos contextos diferentes, resultados obtenidos en la Guía de Entrevista aplicada a los niños de la Asociación Guatemalteca para el Síndrome X Frágil.



En relación a la conducta que presentan los niños con Síndrome X Frágil en lugares públicos y cerrados se manifiesta el mismo patrón de comportamiento al tornarse ansiosos, agresivos, realizando berrinches, adquiriendo tics y manías.

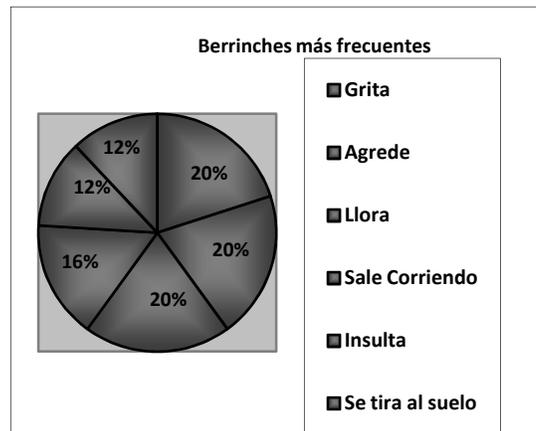
Gráfica 1



Fuente: Encuesta realizada a los padres de la Asociación Guatemalteca para el Síndrome X Frágil en el mes de abril del 2010.

Interpretación: en ésta gráfica se tornan agresivos un 28%, hace berrinche, llora y pone resistencia sin moverse de lugar un 24% por lo que se concluye que los niños con Síndrome X Frágil adquieren conductas negativas cuando están en un lugar que les disgusta, teniendo relevancia el tornarse agresivos ante dicha situación.

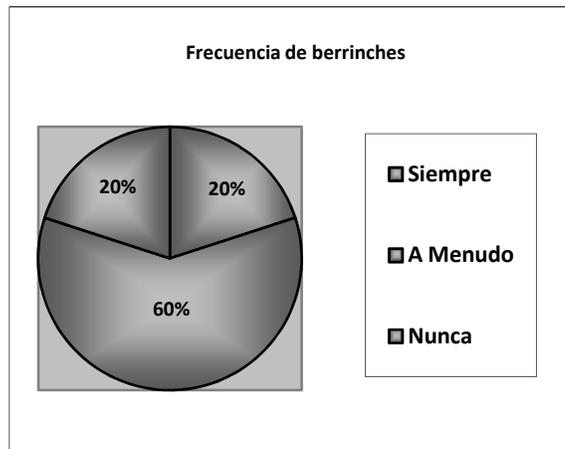
Gráfica 2



Fuente: Encuesta realizada a los padres de la Asociación Guatemalteca para el Síndrome X Frágil en el mes de abril del 2010.

Interpretación: en ésta grafica se puede observar que un 20% de los niños gritan, agreden y lloran; el 16% salen corriendo e insultan y un 12% se tiran al suelo. Por lo que dentro de los berrinches que hacen los niños con Síndrome X Frágil se puede observar que en su mayoría lloran, agreden y gritan, teniendo algunas conductas combinadas como llorar, tirarse al suelo, y agredir.

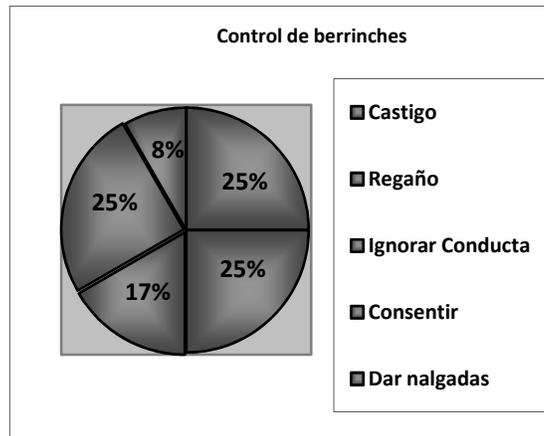
Gráfica 3



Fuente: Encuesta realizada a los padres de la Asociación Guatemalteca para el Síndrome X Frágil en el mes de abril del 2010.

Interpretación: los niños con Síndrome X Frágil realizan berrinches a menudo en un 60%, presentándolo gráficamente en un 20 % lo realizan siempre y un 20% nunca realizan berrinches.

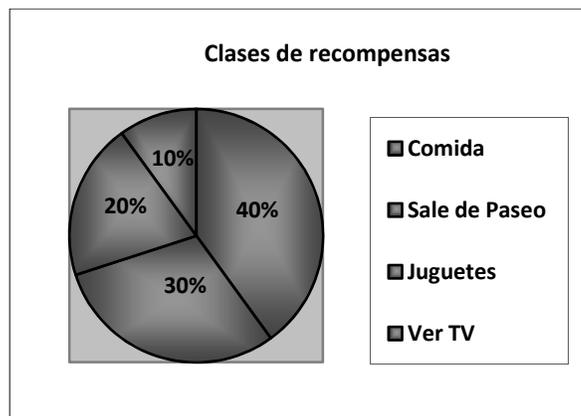
Gráfica 4



Fuente: Encuesta realizada a los padres de la Asociación Guatemalteca para el Síndrome X Frágil en el mes de abril del 2010.

Interpretación: en la gráfica de los berrinches se puede observar el control que tienen los padres sobre estos, optan por castigar, regañar y consentir en un 25% cada opción, dar nalgadas en un 8% y en ignorar la conducta en un 17%. Se tiene en cuenta que los padres respondieron dando varias respuestas a la vez y dependiendo el tipo de berrinche que haga el niño es la forma que se responde ante este.

Gráfica 5



Fuente: Encuesta realizada a los padres de la Asociación Guatemalteca para el Síndrome X Frágil en el mes de abril del 2010.

Interpretación: dentro de las clases de recompensas que utilizan los padres de niños con Síndrome X Frágil ante una conducta positiva se tiene en su mayoría que los padres premian con comida a sus hijos en un 40%, salen de paseo en un 30%, les premian con juguetes en un 20%, y les dejan ver T.V. en un 10%, como opinaron 5 de 8 padres.

Diagrama 5

A continuación se presenta el diagrama que describe las actividades que el niño realiza, desplegado de forma jerárquica de lo simple a lo complejo, como lo demostraron los padres de la Asociación Guatemalteca para el Síndrome X Frágil, en la Hoja de Cotejo.



Dentro de las actividades que realizan en casa independientemente los niños con Síndrome X Frágil son lavarse los dientes, controlar esfínteres, jugar con sus juguetes, son sociables, comunican sus deseos y necesidades. En las situaciones en las que requieren ayuda está bañarse, seguir instrucciones, realizar actividades de limpieza y las tareas del colegio.

3.3 Interpretación Final

El desarrollo social es muy importante en la vida del ser humano, y para las personas con Síndrome X Frágil es una de las dificultades que tienen al momento de relacionarse con otras personas, evidenciándose conductas negativas ante situaciones que les disgustan y lugares que desconocen, la aplicación de técnicas conductuales que puedan ayudar al desenvolvimiento de estos niños en una sociedad y así lograr un desarrollo integral.

La elaboración de un manual permite proporcionar técnicas conductuales para que los padres de niños con Síndrome X Frágil de 6 a 12 años puedan aplicarlas ante situaciones del diario vivir, además dicho manual contiene casos ejemplificados de niños en diferentes escenarios que suelen perturbarle, proponiendo técnicas para modificar la conducta y brindando una solución a dicho comportamiento. Para la recopilación de datos e información específica se acudió a una Institución que conoce con exactitud el tema, se planteó la elaboración del manual y la necesidad de poner en práctica técnicas que modifiquen conductas negativas como agresividad, berrinches, gritos, el poner resistencia, al manifestarse los padres suelen sentirse desesperados y frustrados al no saber qué hacer.

La observación se realizó en espacios cerrados y abiertos, con el propósito de analizar su comportamiento en dichos lugares y determinar la conducta del niño durante actividades de grupo y su desenvolvimiento individualmente en los juegos de mesa. Se manifestaron conductas positivas como colaboradores, atentos, creativos al trabajar de forma individual, al contrario de la disposición en grupo fue negativa al mostrarse inquietos, agresivos, berrinches, romper objetos, pellizcar, y verborrea. En la observación se manifestaron actitudes inapropiadas de los niños con Síndrome X Frágil, como agresividad, ansiedad, sin poder controlar sus emociones, ante la presión social percibida en un ambiente grupal. La evitación del contacto visual y las dificultades en mantener una conversación, a menudo

afectan negativamente a la socialización, por lo que el adulto se debe mantener con una figura de autoridad y firmeza en situaciones que peligre la integridad del niño haciendo daño a otros o a él mismo.

La entrevista fue un instrumento muy valioso donde se obtuvo información de la relación de los niños Síndrome X Frágil con su familia, niños de su misma edad y personas ajenas a su vida, se hizo notar las conductas que tienen en cada situación incómoda, y la forma en que los padres abordan el inconveniente. La encuesta se realizó a los padres de los niños con Síndrome X Frágil, proporcionando datos muy relevantes en relación a la conducta, dando respuestas concretas sobre las actitudes que toman ante ciertas situaciones que le incomodan, además de observar las técnicas que utilizan los padres para modificar la conducta, y la eficacia que tienen al aplicarlas. La aplicación de la entrevista y encuesta brindaron valiosa información sobre las conductas negativas y positivas de los niños, siendo ambivalente en sus relaciones interpersonales, además se manifestaron comportamientos positivos como colaborador, invita a jugar, conversa, y es cariñoso con las personas que le rodea ante estas situaciones positivas los padres premian a sus hijos con objetos y actividades preferidas. Dentro de las conductas negativas se evidenció que al incrementar su nivel de ansiedad se torna agresivo, rebelde, haciendo berrinche, situaciones en las cuales los padres ignoran la conducta o simplemente acceden a lo que el niño quiere, esto ayuda reforzar las conductas negativas. La hoja de cotejo se aplicó a los niños con Síndrome X Frágil, comprendidos en las edades de 6 a 12 años para obtener datos más exactos sobre las actividades cotidianas, si las realiza solo, con ayuda o no las ejecuta.

En el manual se propone la técnica del refuerzo positivo precisamente para dar una gratificación al niño en el momento de tener una conducta apropiada. Un modelo propuesto en el manual llamado CPS (Collaborative Solving Problem), parte de la idea que la conducta del niño es debida a un retraso en el desarrollo de

ciertas habilidades cognitivas que son indispensables para poder tener un buen comportamiento, resultando muy efectivo para intervenir en este contexto, el definir el problema permitirá que el niño entienda qué le pasa y podrá encontrar una solución que posteriormente el mismo niño aplicará en otro entorno.

El manual de Técnicas Conductuales para mejorar el Comportamiento Social en niños con Síndrome X Frágil de 6 a 12 años propone herramientas para modificar la conducta inadecuada; sin embargo, es de vital importancia que el adulto mantenga una figura de autoridad ante situaciones que lo requiera, mantener la calma ayudará que el enojo no empeore la situación y se le pueda transmitir al niño esa tranquilidad; desistir de razonar con él en pleno berrinche y de manera que el adulto logre tener el control del medio. En circunstancias que se tenga que reforzar conductas positivas se debe encontrar refuerzos que sean útiles, teniendo en cuenta que cada niño es diferente.

CAPITULO IV

CONCLUSIONES Y RECOMENDACIONES

4.1 Conclusiones

- ✓ Las personas con Síndrome X Frágil sufren aislamientos significativos debido a la discapacidad mental y es una realidad de la sociedad guatemalteca que merece ser abordada cada vez más por profesionales.
- ✓ Los niños afectados con Síndrome X Frágil, pueden tener una interacción adecuada con otros niños de su misma discapacidad, realizando actividades específicas creativas, dinámicas y educativas, promoviendo el ambiente que les permite desarrollarse mejor.
- ✓ La realización del Manual con técnicas de comportamiento positivo dirigido a padres y educadores especiales, ayuda a la comprensión y estimulación niños con Síndrome X Frágil, generando un mejor entendimiento de su conducta.
- ✓ Uno de los principales problemas encontrados es la escasa información que hay sobre el Síndrome X Frágil, por lo que hace que los padres y educadores no tengan información precisa de las características que manifiesta esta discapacidad y se sientan frustrados al no saber qué hacer con las múltiples crisis que manifiestan estos niños.
- ✓ Para lograr que un niño con SXF pueda llegar a optimizar su vida familiar y social debe aplicarse una Terapia Conductual, y por medio de ésta se ayude a cada niño a ir modificando conductas negativas, tales como la

agresividad, agobio por la multitud, hiperactividad, aislamiento social y problemas sensoriales.

- ✓ Todos los niños tienen necesidades diferentes tanto cognitivas, sensoriales como de comportamiento, a pesar que sufren la misma discapacidad.
- ✓ Los padres que aplican técnicas conductuales en el comportamiento de sus hijos logran un mejor desarrollo social.

4.2 Recomendaciones

Al Estado:

- ✓ Implementar e invertir en programas que capaciten a personas que atiendan a niños con Síndrome X Frágil favoreciendo a las familias guatemaltecas afectadas.

Al Ministerio de Educación:

- ✓ Facilitar la integración del niño con discapacidad mental a un ambiente educativo que le permita desenvolverse adecuadamente con otros niños.
- ✓ Realizar capacitación constante para los Educadores Especiales de establecimientos públicos y privados con el fin de enseñar a realizar una programación pedagógica adecuada a las necesidades de niños con Síndrome X Frágil.

A la Universidad San Carlos de Guatemala:

- ✓ Motivar a los estudiantes a realizar nuevas investigaciones sobre el Síndrome X Frágil y que colaboren con la aportación de material informativo y didáctico para toda la población en general.

A la Escuela de Ciencias Psicológicas:

- ✓ Realizar un diagnóstico en establecimientos dedicados a integrar a niños con retraso mental de acuerdo a las necesidades de estos niños y así brindar atención especializada.

- ✓ Incentivar a los alumnos para que promuevan las Terapias Conductuales a las familias con niños Síndrome X Frágil de manera que tengan acceso a una mejor relación entre padres e hijos especiales.
- ✓ Facilitar información y material a los alumnos que deseen realizar investigaciones que permitan ayudar a los niños con Síndrome X Frágil.

A padres de familia:

- ✓ Aplicar el manual de técnicas conductuales para lograr un desarrollo integral de sus hijos con Síndrome X Frágil.
- ✓ Concientizar a la población sobre la importancia de la utilización de técnicas conductuales para el manejo de la conducta de los niños con Síndrome X Frágil.

Referencias Bibliográficas

1. Artículo de: Baobab Parents, mayo 2009, "El síndrome X frágil afecta de distinto modo a niños que a niñas",
<http://www.baobabparents.com/padres/articulo/el-sindrome-x-fragil/83/>
2. Asociación Síndrome X Frágil de la Región de Murcia, "Síndrome X Frágil", febrero 1998. Manual de Inducción al Síndrome X Frágil. pp. 109
<http://perso.wanadoo.es/joguar/sxf.htm>
3. Castro I. & Cuenca P., Fernando Centeno Güell Frecuencia del síndrome del cromosoma X-Frágil en la Escuela de Enseñanza Especial, Acta Pediátrica Costarricense 10:2, 1996. pp.115
4. Diego Otero Yolanda, " Síndrome X Frágil y discapacidad mental hereditaria". Edita: Ministerio de Sanidad y consumo. Madrid 1999. pp. 108
5. Federación Española del Síndrome X Frágil, "Aprendamos Juntos", febrero 2009. Artículo Síndrome X Frágil.
<http://www.xfragil.org/>
6. Instituto de Investigación de enfermedades raras. Artículo SXF.
http://iier.isciii.es/er/html/er_notc1.htm
7. Investigación terapéutica: reactivación del gen *FMR1* causante del síndrome X frágil", REV NEUROL 2001; 33 (Supl 1): pp. 156
<http://www.xfragil-extremadura.es/pdf/chiurazzi.pdf>
8. Pimentel M. M., Fragile X syndrome (review). 1999 Junio, pp. 209
9. Ramos Fuentes Feliciano J., "Síndrome X Frágil", Pág. 98
<http://www.aeped.es/protocolos/genetica/9-sxf.pdf>
10. Sección de Documentación, Información y Registros. Departamento de Apoyo Técnico. Boletín Estadístico No. 23. Consejo Nacional de Rehabilitación y Educación Especial, Costa Rica, 1994 pp.126
11. Sergi Banus, Psicología Clínica Infanto – Juvenil, TARRAGONA Catalunya España. pp.124
<http://www.psicodiagnosis.es/areaclinica/sindromesgeneticos/sindromexfragil/index>
12. Tejada, María Isabel, "Síndrome X Frágil. "Libro de consultas para familias y profesionales." (Pta. Asoc. GIRMOGEN). Edita: Real Patronato sobre Discapacidad. Madrid, 2006. pp. 132

ANEXOS

GUÍA DE OBSERVACIÓN

1. ¿Cómo es la conducta del niño durante las actividades programadas en grupo por el psicólogo (a)?
2. ¿Cómo es la conducta del niño durante los juegos de mesa, en actividades que se realizan individualmente?
3. ¿Cuál es la conducta del niño al relacionarse con otro niño de la misma discapacidad mientras realizan trabajos en grupo?
4. ¿Bajo qué circunstancias el niño es agresivo con los compañeros de la institución?
5. ¿Cuáles son los tics o manías que utiliza durante una actividad en la institución?
6. ¿Cuáles son las actitudes que manifiesta dentro de un grupo personas, en espacios cerrados?

GUÍA DE ENTREVISTA

Nombre del niño(a): _____

Edad: _____ Sexo: _____

Lugar y fecha de nacimiento: _____

Nombre de la madre: _____

Nombre del padre: _____

Relaciones Interpersonales

¿Cómo es la relación del niño con las personas que viven con él?

¿Cómo interactúa con niños de su edad?

¿Cómo se relaciona con sus hermanos?

¿Cómo se relaciona con los niños que están con su mismo grado de retraso?

¿De qué forma se relaciona con un niño de C.I. normal realizando juegos en grupo?

¿Cómo se relaciona con la persona que lo cuida, cuando no está en el colegio?

¿Cuáles son sus juegos favoritos que realiza en casa?

¿Qué actividades no le gusta hacer en casa?

¿Qué clase de juegos son los que llaman su atención?

¿Qué lugares le gusta visitar?

¿Cómo es la conducta del niño cuando se encuentra en lugares públicos ante personas desconocidas?

¿Cómo es la conducta del niño en espacios cerrados y desconocidos? Mencionar los lugares.

Encuesta

Marque con una X la selección (es) que se adapte a su situación.

1. ¿Sabe identificar cuándo su hijo está irritado?
Si _____ No _____
2. ¿Sabe cómo calmar a su hijo cuando se irrita?
Si _____ No _____
¿De qué forma? _____
3. ¿Qué conductas negativa muestra su hijo cuando está en un lugar que le disgusta?
Se torna agresivo _____ Hace berrinche _____
Llora _____ Pone resistencia, sin moverse de lugar _____
4. ¿De qué forma manifiesta sus rabietas?
Grita _____ Llora _____ Se tira al suelo _____
Agrede _____ Sale corriendo _____ Insulta _____
5. ¿Cuáles son sus actividades favoritas?
Correr _____ Juegos de mesa _____ Juegos de encaje _____
Bailar _____ Cantar _____ Ver televisión _____
Otro _____
6. ¿Con qué frecuencia hace berrinches?
Siempre _____ A menudo _____ Nunca _____
7. ¿De qué forma maneja usted los berrinches de su hijo?
Castigo _____ Ignora la conducta _____ Le da unas nalgadas _____
Lo regaña _____ Lo consiente _____

8. ¿Considera que su hijo es obediente?

Siempre _____ A menudo _____ Nunca _____

9. ¿Qué clase de recompensas le ofrece si es obediente?

Golosinas _____ Juguetes _____ Sale de paseo _____

HOJA DE COTEJO

Marque con una X según corresponda la conducta de su hijo

ITEM	Si	No	Con ayuda
1. Se lava los dientes			
2. Controla Esfínteres			
3. Hace tareas del colegio			
4. Sigue instrucciones			
5. Se aísla			
6. Realiza actividades de limpieza en la casa			
7. Juega con sus juguetes			
8. Se baña			
9. Es sociable			
10. Comunica sus deseos y necesidades			

Observaciones: _____

RESUMEN

El Síndrome X Frágil, SXF, se define como el síndrome genético causante de la deficiencia mental hereditaria más frecuente; presenta varias dificultades en cuanto al comportamiento ante una sociedad, la ansiedad social es una característica que obstaculiza el desarrollo, llevando consigo otras dificultades como timidez, hiperactividad, agobio por la multitud, problemas de atención entre otros.

Esta investigación se realizó con el fin de integrar al niño con Síndrome X Frágil en un ámbito social y así mismo, lograr una evolución en cuanto al desarrollo psicosocial, en ella se proponen técnicas conductuales como herramientas para aplicarlas en el comportamiento del diario vivir del niño, la cual es una ayuda a los padres, educadores, y personas que convivan con ellos.

En la Asociación Guatemalteca para el Síndrome X Frágil se realizaron observaciones, entrevistas, encuestas y la hoja de cotejo a los padres de los niños con SXF con la intención de recabar información sobre la conducta de sus hijos. La observación se ejecutó para recopilar aspectos necesarios de cada niño, de manera que los datos obtenidos se traduzcan a técnicas que los padres puedan utilizar con los niños, maximizando así su desenvolvimiento dentro del ámbito social y familiar. En la observación se encontraron conductas inapropiadas que afectan su círculo social y familiar, con la entrevista se obtuvieron opiniones sobre condiciones en las cuales los padres necesitan orientación. La encuesta sirvió para comparar los datos obtenidos y hacer énfasis en los puntos más relevantes, concretando así un perfil adecuado de los niños con Síndrome X Frágil. Finalmente, en la recolección de datos se realizó la hoja de cotejo para conocer con precisión las conductas negativas y positivas que realizó cada niño.

El manual de “Aplicación de Técnicas Conductuales para el desarrollo del comportamiento social de los niños con Síndrome X Frágil de 6 a 12 años, proporciona herramientas efectivas para aplicarlas ante situaciones del diario vivir, donde se ejemplifican los casos para su mayor comprensión.

**Universidad de San Carlos de Guatemala
Escuela de Ciencias Psicológicas**



**MANUAL DE TÉCNICAS
CONDUCTUALES PARA
EL COMPORTAMIENTO
SOCIAL DE LOS NIÑOS
CON SINDROME X
FRÁGIL**

INDICE

INTRODUCCIÓN	1
I FASE: La Conducta en niños con Síndrome X Frágil.....	3
¿Qué es Conducta?.....	4
Características que influyen en la conducta.....	5
Habilidades Cognitivas relacionadas con la conducta.	10
Intervención Conductual.....	12
¿Qué papel juega el tratamiento farmacológico en la Conducta?.....	13
II FASE: Técnicas Conductuales.....	14
Modelo ABC.....	15
Modelo CPS.....	19
III FASE: Consejos Prácticos.....	24
Consejos Prácticos.....	25

INTRODUCCIÓN

El Síndrome X Frágil, SXF, es la primera causa hereditaria de retraso mental, origina también otros problemas del desarrollo, incluyendo dificultades específicas del aprendizaje, autismo y significativos problemas de conducta, se le llama así por una localización "frágil" en el cromosoma X donde, bajo ciertas condiciones de laboratorio, parece estar roto.

A diferencia del Síndrome de Down, que generalmente afecta a un individuo en una familia, el Síndrome X Frágil puede afectar a hermanos y muchos otros parientes, por ejemplo, no es raro que estén afectados dos hermanos o quizá dos primos varones, o un sobrino y un tío.

No todos los niños con SXF tienen problemas de conducta, pero es frecuente que pueda aparecer en algunos momentos a lo largo del desarrollo, algunas conductas disruptivas, no todas, pueden estar relacionadas con el síndrome. La modificación de conducta unifica un conjunto de estrategias que utilizan el refuerzo y el castigo para establecer o incrementar las conductas positivas y reducir o eliminar las conductas negativas, asumiendo que el comportamiento está modelado por contingencias ambientales inadecuadas.

La modificación de conducta dentro del enfoque conductista parte del reconocimiento de que la conducta premiada tiende a repetirse, mientras que la que no se premia termina por desaparecer.

El propósito de este manual es proporcionar información a padres, educadores y terapeutas que trabajen con niños con el Síndrome X Frágil a través del fortalecimiento del comportamiento social positivo, contiene información proveniente de literatura profesional, así como observaciones y experiencias obtenidas en el desarrollo de la investigación. Una de las funciones del manual ha sido proporcionar ayuda a padres con niños que tengan este síndrome en todo lo relativo a sus necesidades diarias.

El manual comprende de la Introducción y 3 fases distribuidas de la siguiente forma: Fase I, La conducta en niños con Síndrome X Frágil, se desarrollan temas como ¿Qué es conducta? y sus manifestaciones en diferentes facetas, características que influyen en la conducta, las habilidades cognitivas que se relacionan en el comportamiento, las intervenciones conductuales que utilizan los profesionales para mejorar su desarrollo social, y el tratamiento farmacológico en estos niños, Fase II, Técnicas Conductuales, desglosa los modelos más eficientes, Modelo ABC que trabaja modificando los antecedentes y las consecuencias para cambiar las conductas, Modelo CPS, este explica que el comportamiento del niño es debido a un retraso en el desarrollo, Fase III, por último, y no menos importante están los consejos prácticos, en donde se hace relevancia de la actitud del padre o persona que aplique este manual, debe tener una personalidad con autoridad, constante en los refuerzos positivos, y paciencia en la aplicación de las técnicas mencionadas para la modificación de la conducta negativa.

RECOMENDACIONES QUE DEBEN SEGUIR LAS PERSONAS QUE APLICARÁN EL MANUAL:

- * Los beneficios que se obtienen al aplicar el Manual de Técnicas Conductuales son claros, sin embargo dependerá de la necesidad de cada persona.
- * Cada técnica se deberá utilizar dependiendo de las características individuales del cada niño.
- * Los momentos cotidianos del niño son ideales para la aplicación de las técnicas conductuales propuestas en el manual.
- * Deben establecerse rutinas prácticas para que el niño tenga un mejor aprendizaje y mayor desenvolvimiento a nivel social.
- * La personalidad de la persona que aplique el manual debe manifestarse con un sentido de autoridad y firmeza.
- * En los momentos en que el niño se sienta irritado o molesto, debe actuarse con paciencia y comprensión sin caer en la sobreprotección.
- * En caso que el niño no quiera realizar el cambio de conducta en un momento determinado, esperar a que el niño se tranquilice.

FASE I

La Conducta

en Niños con Síndrome X Frágil



¿QUÉ ES CONDUCTA?

El término conducta, en este manual, se utilizará para describir aquello que hace o dice el niño, la conducta se puede observar y sentir.

La conducta se manifiesta en diferentes facetas; cuando un niño se mueve, está realizando una conducta motora; si habla, realiza un comportamiento verbal; si ríe o llora, realiza una conducta emocional. La persona está continuamente haciendo conductas, conocer las características comportamentales y observarlas, será de gran ayuda para comprender aquellas conductas que pueden parecer aisladas o sin sentido.

Hay personas que parten de la creencia que las conductas inadecuadas de los niños son debidas a patrones de crianza, es habitual que muchos padres expliquen la vergüenza que pasan cuando su hijo explota en público o le da un berrinche, y como la gente tiende a pensar: “¡qué padres más blandos!, lo que este niño necesita es un buen castigo”.

Existe otra interpretación de estas conductas que consiste en entender que son debidas a la falta de habilidades necesarias para comportarse de forma adecuada, por lo tanto, la mala conducta de los niños no es necesariamente culpa de los padres, es preciso utilizar prácticas disciplinarias que han servido para otros niños sin una problemática cognitiva como: amenazar, recordar las consecuencias de una conducta, castigar, o pegar, pueden no ser útiles o incluso

perjudiciales, es elemental recurrir a técnicas adecuadas y buscar el asesoramiento de especialistas que conozcan el Síndrome.

Cuando se sabe por qué actúan de una determinada manera, las estrategias para que las cosas funcionen mejor resultan más claras, a veces simplemente la comprensión de las dificultades de un niño pueden, por sí solas, producir mejoras en la relación adulto-niño, cuando un niño se siente frustrado, por ejemplo, con una tarea escolar y no sabe expresar exactamente lo que le perturba, utilizará conductas inapropiadas, como romper la hoja o arrancar las hojas del libro con el propósito de huir de la tarea.

Si se conoce la baja tolerancia a la frustración que tienen estos niños, se podrá ofrecer alguna alternativa o estrategia para ayudarlo a que no se frustre tan fácilmente, y además, evitará la necesidad de castigarlo, en esta situación, castigar o pelear, no sólo no le aporta nada, sino que al contrario, hará que aún se frustre más y que la mala conducta aumente y se bloquee.

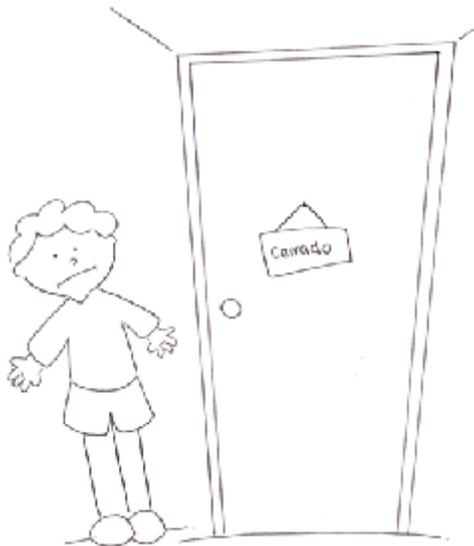
CARACTERÍSTICAS QUE INFLUYEN EN LA CONDUCTA

Existen muchas explicaciones sobre el motivo por el cual los niños con SXF tienen problemas de conducta, la causa más frecuente es la ansiedad, pero también hay otros factores que pueden jugar un papel importante en la mala conducta como:

⇒ **El Lenguaje:** limitado (o ausencia de lenguaje), es un factor que predispone a la mala conducta. Tienen conductas inapropiadas para expresar lo que quieren o lo que sienten, ya que no lo pueden expresar verbalmente.

Un niño de 7 años puede reaccionar tirándose al suelo y hacer un berrinche para decirnos que no quiere ir a algún lugar. Si no se reacciona frente a esta conducta no entenderemos qué quiere y, si por el contrario, se reacciona de forma exagerada, seguirá quedándose en el suelo.

Un niño de 8 años, en clase, se va hacia la puerta sin decir nada y se queda parado indicándonos que quiere salir. El mismo niño, cuando se le cambia lo antes previsto en la escuela, o se varía su rutina puede gritar, o mover mucho las manos esto nos da a entender que los cambios le angustian.



Si estos niños tuvieran la habilidad de comunicar correctamente qué es lo que sienten, y no les produjera ansiedad el cambio, posiblemente no tendrían estas conductas.

⇒ **Ansiedad:** En ocasiones los niños con Síndrome X Frágil, SXF, tienen ansiedad y no la pueden controlar, es en este momento donde aparecen reacciones incontroladas como gritar, enfadarse, agredir, aletear, tirarse al suelo, y el lenguaje repetitivo. Los cambios y el cambio de rutinas pueden producir un nivel de ansiedad elevado. Existen estudios que han demostrado que la ansiedad de las personas con SXF sube más rápidamente y se mantiene durante más tiempo que la de las personas sin SXF.

Un niño de 9 años asiste a los boy scout cada sábado, pero cuando llega el sábado por la mañana no quiere ir. Tiene dificultad para afrontar esta situación. Luego cuando ya está allí, le gusta mucho y quiere quedarse.

⇒ **Aspectos sensoriales:** El cerebro ayuda a analizar, clasificar y responder a toda la información sensorial que llega del entorno, los niños con SXF no tienen desarrollada la habilidad de integrar esta información y, por ello, reaccionan inadecuadamente a ciertos estímulos sensoriales; como la textura de ciertos alimentos, el ruido, el olor, o el tacto, pueden causar ciertas reacciones conductuales, es frecuente que cuando alguien les toca, eviten el contacto o tengan una reacción exagerada.



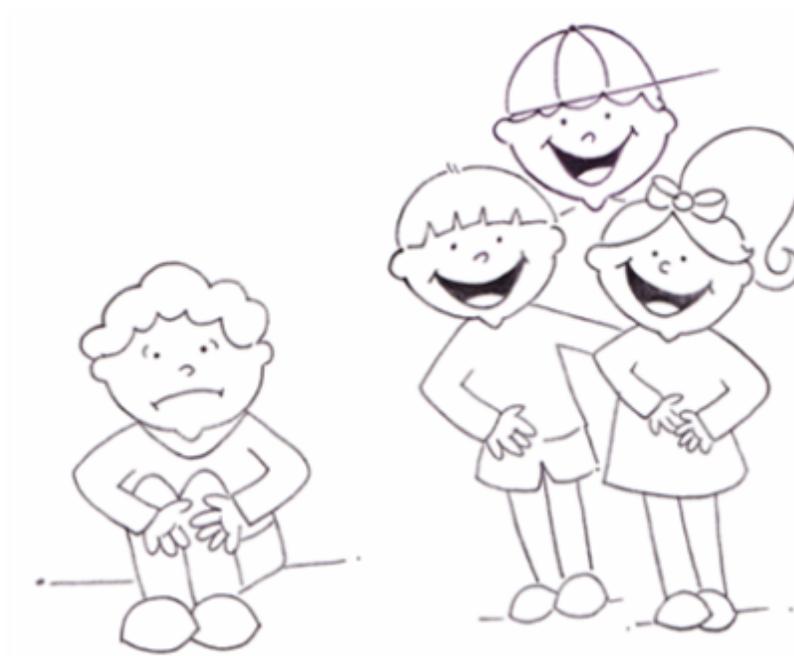
A un niño de 10 años le tienen que cortar las etiquetas de la ropa por que le molestan. Un niño de 7 años tiene muchos problemas de conducta al asistir a piñatas o fiestas porque es un lugar con mucho ruido. También es frecuente que les cueste o no les guste ir a cortarse el pelo y lavarse los dientes.

Un niño de 12 años que le molesta el ruido de los carros, bocinas, el bullicio de la multitud de gente por las mañanas cuando va a estudiar; la madre le coloca audífonos con su música favorita, lo cual le tranquiliza la ansiedad que le produce esta situación sensorial.



⇒ **Aspectos sociales:** Habitualmente los niños afectados por el SXF tienen excesiva ansiedad social y dificultades en el uso del lenguaje, situación que dificulta su interacción con las personas. La evitación del contacto visual y las dificultades en mantener una conversación, a menudo afectan negativamente a la socialización.

Muchos padres explican que cuando conocen una persona nueva salen corriendo, se tiran al suelo, o agraden a las personas. Sabiendo esto, en ciertas ocasiones es mejor dejarlos y no insistir en que miren a la cara u obligarlos a saludar.



⇒ **Falta de atención e impulsividad:** Estos aspectos dificultan el aprendizaje e interfieren en la conducta. Hace que actúen sin pensar, no paren quietos, lo quieran tocar todo y no puedan controlar ciertos impulsos. Es importante saber que en ocasiones son más activos que otros niños.

Un niño con 7 años llega a su primer día de clases, al ingresar al colegio se sube al columpio, inmediatamente se traslada al resbaladero, se sube a un carrito, sale corriendo entrando a la clase y agarra los juegos de mesa, luego las temperas, intentando tocar todo lo que tenga a su alcance.

HABILIDADES COGNITIVAS RELACIONADAS CON LA CONDUCTA

Funciones Ejecutivas

- ⇒ Dificultad en adaptarse a situaciones nuevas.
- ⇒ Desorganizado.
- ⇒ No pensar en las consecuencias de una actuación.
- ⇒ Solución de problemas.
- ⇒ Flexibilidad cognitiva.



Por ejemplo:

Cuando un niño está en clase y no puede salir al patio porque llueve, necesita flexibilidad cognitiva para adaptarse al cambio de rutina.

Habilidades en el procesamiento del lenguaje

- ⇒ Dificultad para expresar pensamientos en palabras.
- ⇒ Explicar cómo se siente con palabras.

Por ejemplo:

En ocasiones se muerden la mano y gritan, se tiran al suelo, aletean cuando experimentan un estado emocional que no saben expresar con palabras.



Habilidades para regular las emociones

- ⇒ Irritabilidad.
- ⇒ Frustración / ansiedad.

Por ejemplo:

Una baja tolerancia a la frustración puede hacer que en la clase, cuando no le sale bien alguna actividad, se frustre y tenga una reacción agresiva.

Siempre le toca una estampa en una bolsa de ricitos y un día no hay estampa, puede enfadarse y bloquearse porque no ha salido la estampa.



Habilidades sociales

- ⇒ Poca consciencia de cómo le ven los otros.
- ⇒ Saber cómo actuar en cada situación.
- ⇒ Percibir y atender a los círculos sociales.
- ⇒ Tener en cuenta el punto de vista de los demás.

El contacto ocular pobre y las dificultades en mantener una conversación, a veces afecta negativamente a la sociabilidad, tienen una dificultad en detectar qué piensan los demás y qué esperan de nosotros, es importante tener claro que la conducta del niño no es debida a un retraso en el desarrollo de aquellas habilidades cognitivas concretas. El problema conductual debe contemplarse como un trastorno de aprendizaje más.

INTERVENCIONES CONDUCTUALES

No existe ningún problema conductual específico para niños y niñas con Síndrome X Frágil, SXF. Los profesionales que han trabajado en este campo ven la necesidad de utilizar estrategias de diversos programas sin que uno excluya al otro. La intervención debe ser realizada por una persona que conozca el fenotipo conductual del SXF, es importante realizar una intervención individualizada para cada caso, ya que cada niño tiene sus características propias. Este manual pretende ofrecer algunas técnicas, estrategias para entender y mejorar la conducta de estos niños.

¿QUÉ PAPEL JUEGA EL TRATAMIENTO FARMACOLÓGICO EN LA CONDUCTA?

La medicación puede tener un papel muy importante a la hora de ayudar al niño a adquirir comportamientos más apropiados. El tratamiento farmacológico puede ser necesario para los problemas de atención, la ansiedad y/o la depresión. La ansiedad es un componente muy común entre los niños con SXF que en ocasiones se debe tratar. El tratamiento para el déficit de atención puede mejorar los aprendizajes.

El tratamiento para la ansiedad puede ayudar al niño a utilizar correctamente las habilidades que han aprendido o que están aprendiendo. Entre los adolescentes, en ocasiones, se observa cierta agresividad que es importante tenerlo en cuenta y tratarlo farmacológicamente. Los neurólogos o psiquiatras infantiles son los que evalúan en cada caso la necesidad de tratamiento, desde el punto de vista farmacológico. La intervención farmacológica no es una alternativa, sino un complemento al tratamiento conductual.

FASE II

Técnicas Conductuales



El niño aprende rápidamente que cada vez que quiere algo de comer tiene que llorar, se refuerza la conducta de llorar dándole comida, se puede intentar anticipar y, antes de que llore, darle comida, teniendo un horario establecido, apegándose a rutinas.



Por ejemplo:

- **Antecedente:** el niño tiene necesidad de ir al baño.
- **Conducta:** se hace pipi en la ropa porque no puede expresar verbalmente que tienen una necesidad fisiológica.
- **Consecuencia:** se le asea inmediatamente para evitar su incomodidad. El niño sabe que cada vez que se haga pipi se le va limpiar. Se puede intentar anticipar, teniendo un horario establecido, aproximadamente cada hora llevarlo al baño y poder así controlar esfínteres, apegándose a rutinas y posteriormente lo hago él solo.

Otras técnicas que han sido útiles son las siguientes:

- **Refuerzo positivo:** a menudo sólo tenemos en cuenta la mala conducta. Es importante poder ver lo que el niño hace bien y decírselo, para que en otras ocasiones lo vuelva a hacer.

Por ejemplo:

Un niño de 11 años levanta su plato después de comer y lo lleva al lavatrastos, es en este momento donde se debe felicitar por la conducta realizada con aplausos, dame 5, etc.



- **Tiempo fuera:** En ocasiones esta técnica puede ser útil. Se trata de enviar al niño a su habitación o a algún sitio establecido previamente, cuando la situación le sea difícil, para que esté allí un rato, pocos minutos, hasta que se calme.



Por ejemplo:

Un niño de 12 años agrede y grita por no tener su juego preferido, dejándolo olvidado en casa. Se ignora la conducta dejándolo en un lugar establecido, con algunos objetos a su alcance de su preferencia, que le ayuden a tranquilizarse, por un tiempo hasta que se calme.

- **Economía de fichas:** Se trata de un sistema de intercambio, realizando las conductas que se pactan previamente, el niño es recompensado con fichas que posteriormente se cambian por lo que se haya acordado.

Por ejemplo:

Un niño de 10 años ayuda a quitar la mesa cada día, se le da una ficha, y al final de la semana, si tiene 7 fichas, se le compra un paquete de figuritas.

Lunes	☹️	😊	😊
Martes	😊	☹️	😊
Miércoles	😊	😊	😊
Jueves	😊	☹️	😊
Viernes	😊	😊	☹️

Otro modelo a tener en cuenta es el **CPS (Collaborative Problem Solving)** desarrollado por Greene Ross Greene, "**El niño insoportable**".

El CPS parte de la idea que la conducta del niño es debida a un retraso en el desarrollo de ciertas habilidades cognitivas indispensables para poder tener un buen comportamiento.

Este enfoque se centra más en la cognición que en la conducta y permite que el adulto pueda comprender que la mala conducta no necesariamente es intencionada o manipuladora. Se pueden producir ciertas conductas que requieren habilidades que no están desarrolladas. La regulación de las emociones, la tolerancia a la frustración y la habilidad de resolver problemas por parte del niño no se desarrollan independientemente, sino que dependen, en parte, de la manera y de los modelos utilizados por los adultos para enseñarlo.

Este modelo cree que el resultado de la conducta depende del grado de compatibilidad entre las características del niño y las del adulto, desde esta perspectiva, en ocasiones el comportamiento del niño es valorado negativamente por el padre o la madre y esto contribuye a aumentar compartimientos desadaptativos, teniendo en cuenta que se requieren unas habilidades básicas para regular la conducta, es comprensible que haya problemas de conducta en diversas situaciones.

Un ejemplo que permite comprender cómo algunas de las disfunciones expuestas modulan la conducta se refleja en el siguiente ejemplo:

Mamá: Baja del carro y entra al Centro Comercial.

Ana: Se queda sentada dentro del carro con cara de asustada.

Mamá: Abre la puerta y bájate!

Ana: Cierra la puerta.

Mamá: Estamos todos listos para entrar te estamos esperando ¡Abre la puerta AHORA!

Ana: Vuelve a cerrar la puerta.

Mamá: ¿Quieres hacer el favor de no cerrar la puerta? ¿Por qué nunca te bajas en el centro comercial?

Ana: se pone a llorar.



Independientemente de lo que pueda pasar a partir de aquí, se puede pensar que podría decir Ana si no tuviera dificultades para expresar sus intereses o sensaciones:

“Mirá mamá, yo tengo un problema. Constantemente me dices que me baje del carro en lugares que no me gusta ir. A mí no me gusta ir a Centros Comerciales y, además, me crea ansiedad, cuando me pedís estos cambios, empiezo a sentirme ansiosa y bloqueada, se me hace difícil

pensar claramente, me bloqueo, y entonces me gritas; y yo hago cosas que no quiero hacer, te enojas, a veces me castigas o me bajas a la fuerza y esto me hace enojar mucho, sé que todo esto no nos gusta, pero es que para mí, tampoco es agradable esta situación”

Cuando aparece la frustración y el bloqueo en una situación, es cuando empieza el abordaje terapéutico. Una vez se conocen las situaciones en las que el niño se bloquea o tiene problemas, es preciso dar una explicación sobre cuáles son las habilidades que no tiene. La mala conducta, generalmente, aparece cuando las demandas cognitivas superan la capacidad del niño para responder de forma adaptada, es de vital importancia conocer los desencadenantes y poder actuar de forma comprensiva y ayudar al niño en la medida que se pueda, así, le ofrecemos estrategias para resolver posteriormente situaciones parecidas.

Además de entender el déficit, el CPS requiere ubicar cada conducta en una de las 3 categorías que Greene denomina “los cestos A – B y C”:

En el cesto “A” el adulto se debe mantener como una figura de autoridad. No se discute, no se argumenta, no se grita... se tiene que hacer, simplemente, se debe hacer lo que dice el adulto. El “cesto A” sólo se utilizará en situaciones en que peligre la integridad del niño, cuando haga conductas en que puede hacer daño a los otros o a él mismo, o bien que pueda deteriorar muebles o cualquier otro tipo de objeto.

Por ejemplo:

Un niño de 9 años agrede a la mamá con arañones cuando se quiere salir de una fiesta de cumpleaños. La mamá debe inmediatamente tomar una figura autoritaria poniéndose a la altura de él viéndolo a los ojos, diciéndole ¡No se araña! ¡Eso que tú haces me duele! ¡No se grita!



En el “cesto C” se colocan las conductas que de momento no se tienen en cuenta. El adulto no interviene,

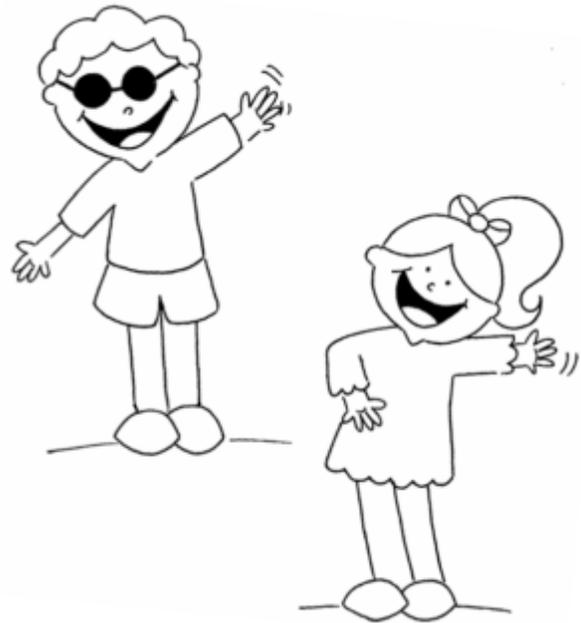
Por ejemplo:

Cuando va descalzo por la casa, cuando se pone los calcetines al revés, si grita cuando le sale algo bien en casa, si ríe cuando se le habla seriamente, cuando dice palabrotas o no para quieto. Estas conductas se pueden dejar pasar. Podemos decir que son poco importantes. Además, se ha comprobado que aunque se intervenga, siguen produciéndose.

En el “cesto B” estás son las conductas que pueden incidir en la mejoría de las habilidades necesarias para tener una buena conducta, se intenta que el niño sea capaz de modular la conducta, para que esto pase, es necesario que el adulto sea empático, es decir, que sepa ponerse en el lugar del otro, que defina el problema y ayude al niño a encontrar una solución conjunta para los dos, en la cual cada uno deberá ceder un poco. La empatía (saber ponerse en el lugar del otro) facilita que el niño y el adulto conserven la calma. Definir el problema permite que el niño entienda qué le pasa y, conjuntamente, se puede encontrar una solución que posteriormente el mismo niño podrá aplicar en otras situaciones.

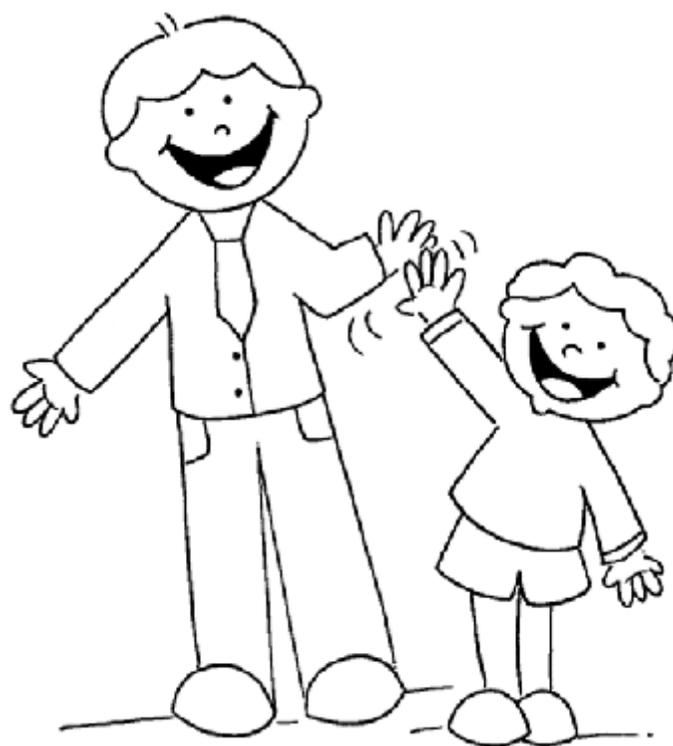
Por ejemplo:

Un niño a los 12 años no logra tener contacto visual con las personas y lo irrita cuando se le pide que lo haga. La madre encontró una solución a su problema y le pone anteojos de sol para que él se sienta seguro y pueda relacionarse más con las personas.



FASE III

Consejos Prácticos



CONSEJOS PRÁCTICOS

- Crear un entorno favorable y actuar antes que se produzca la conducta. Una vez que las cosas empiecen a mejorar, el niño se irá mostrando más receptivo.
- Detectar las señales de aviso de que las cosas empiezan a ir mal o que la situación sobrepasa al niño, y así, poder actuar y evitar suavizando la situación.
- Ofrecer un objetivo da sentido al cambio y reduce la ansiedad que en ocasiones se produce por no entender qué pasa y el por qué del cambio. Los cambios son un detonante de problemas de conducta, se puede anticipar el cambio, pero a veces no conseguimos nada y hacemos que esté más nervioso preguntando una y otra vez cuándo llegará el cambio, es útil plantearle un objetivo o finalidad relacionada con el cambio.

Por ejemplo:

Si tenemos que ir a una fiesta de cumpleaños y no le gusta o no quiere ir, podemos decirle que él es el encargado de llevar el regalo a la niña de la fiesta y que por este motivo tiene que ir a la fiesta.

Por ejemplo:

Si normalmente un niño no quiere bajar del carro de la madre cuando llega al colegio y lo que hace es gritar, pegar, morderse, le

podemos explicar, antes, que tendrá que hacer una cosa muy importante, como dejar unas monedas, que le dará su madre, en una caja de la clase, y con aquellas monedas comprarán cosas para los niños de la clase al final de la semana.

- Conocer CUANDO, DONDE, y con qué FRECUENCIA se da una determinada conducta. Todas las conductas suceden por alguna razón, se deben entender los antecedentes (**A**ntecedents), la conducta (**B**ehavior) y la/las consecuencias (**C**onsequence). Modificando alguno de estos aspectos, mejora la conducta.
- Modificar el entorno o la situación, siempre que sea posible, hace disminuir la probabilidad de aparición de una conducta conflictiva. En ocasiones es más fácil cambiar el entorno o la estructura de una rutina para que desaparezca, que intentar cambiarla.

Por ejemplo:

Es frecuente, que cuando los niños con Síndrome X Frágil entren en un gran centro comercial, se sienten bombardeados por la cantidad de estímulos que hay y, consecuentemente, la conducta es negativa. Una vez analizada la situación, se tiene que entender que la causa de la conducta indeseada es la hipersensibilidad del niño, la respuesta puede ser negativa, probablemente se aumentaran los estímulos (gritando, agarrándole fuerte de la mano...). En esta situación, una posible solución sería no llevar al niño a los centros comerciales y se evitará la situación conflictiva, o ir un día que hay

menos gente. Cambiar la estructura, puede ser tan simple como cambiar la rutina de cada día.

Por ejemplo:

Dejar que el niño se vista después de desayunar, en lugar de antes, si esto le gusta más y provoca menos conflictos a primera hora de la mañana.

- Tener en cuenta que las vacaciones pueden hacer que el niño esté más irritable o ansioso, es importante aceptar que necesitará unos días para adaptarse, y mantener los puntos clave de la rutina en la medida que se pueda. La hora de levantarse, las comidas, el baño y la hora de ir a dormir, pueden ser unos puntos de referencia, es conveniente llevarse cosas que les recuerden a su entorno para ayudarlos a situarse.
- Ofrecer al niño alternativas en determinadas situaciones que le produzcan estrés o ansiedad y que desencadenen la conducta.

Por ejemplo:

Ponerse auriculares y escuchar música en situaciones o lugares dónde hay mucho ruido (en el bus, una cafetería, por la calle, etc.), si no se les ofrece una conducta alternativa que les ayude a canalizar la ansiedad, difícilmente escucharán y probablemente la conducta se repetirá sistemáticamente.

- Utilizar una pauta visual con todos los pasos a seguir a la hora de realizar una tarea difícil. Ofrecer fotografías para poder comunicar determinadas necesidades, ya que, en ocasiones, son niños con dificultades de lenguaje, de este modo se evita la frustración.
- Ser consistentes, este apartado presenta dificultades en su aplicación, la consistencia y lo predecible que puedan ser las rutinas son importantes para cualquier niño, pero especialmente para los niños con SXF.

Por ejemplo:

Establecer una rutina para ir al baño cada cierta hora y después de cierta actividad.

- Ofrecer una conducta que sustituya a otra, nunca se debe hacer desaparecer una conducta sin ofrecer una conducta alternativa.

Por ejemplo:

En lugar de gritar cuando ha acabado de comer, enseñarle que puede cantar una canción. Si en ciertas situaciones se da golpes, se muerde la mano o simplemente aletea, será positivo ofrecerle cualquier objeto que pueda utilizar para sustituir la conducta.

- Intentar mantener la calma. El enojo sólo hará que empeore la situación. Si no se puede garantizar que se va a mantener la calma, es mejor salir de la situación.

- Desistir de razonar con él en pleno berrinche, no es capaz de escuchar y además, no quiere.
- Hablar de forma positiva es importante, en lugar de decirle siempre lo que no debe hacer, intentar decirle las cosas de forma diferente, en lugar de decirle “deja de hacer esto de una vez, que se tiene que recoger!”, se puede decir “mira, ayúdame a recoger esto y después miraremos la TV”.
- No utilizar palabras despectivas ni calificativos negativos, es preciso dejar claro que es el mal comportamiento lo que no es agradable, no el niño.
- Reforzar conductas positivas, se deben encontrar refuerzos que sean útiles para el niño, teniendo en cuenta que cada niño es diferente. Los refuerzos más efectivos son los naturales, como ofrecerle una atención positiva, ofrecerle una respuesta al momento y de la forma adecuada, aún así, hay que tener en cuenta, que en ocasiones, los niños con Síndrome X Frágil tienen autismo y, por lo tanto, no responderán correctamente con el refuerzo social. Algunos de estos niños necesitan un refuerzo extremo como pequeños juguetes, ver más la televisión, etc.
- Averiguar qué horas del día son las más difíciles, avanzar una cena media hora es mejor que tener que soportar media hora de gritos por que tiene hambre.

- Decidir a qué horas pueden afrontarse mejor según qué cosas. Si cada vez que hay que bañarse es un drama y se rompe toda la rutina de ir a la cama, es preciso buscar otra hora de la tarde para bañarse. Quizás aún será un problema, pero en ocasiones es bueno saber que inmediatamente después de un rato de juego muy movido es difícil que se relaje y se quede quieto rápidamente. Se debe ser consciente que debe ir bajando el ritmo poco a poco, y si es preciso, se debe ayudar al niño para que se calme.
- Avisarle antes de pasar de una actividad a otra para que tenga tiempo de prepararse. Exigir el cambio con rapidez acostumbra a ser contraproducente.
- A veces no es el sabor de una determinada comida lo que no le gusta, sino la textura. Se puede intentar darle esta comida de otra forma diferente, a ver si así mejora la situación. Hay niños que no les gusta la zanahoria cruda, pero hervida sí. Se debe sacar importancia y no reaccionar exageradamente. Es bueno dejar que coma lo que quiera del resto de comida sin llamar la atención sobre qué es lo que no ha comido.
- Dejar que el niño tome la iniciativa en el juego es importante. No es nada fácil pero es mejor no caer en la tentación de dirigir el juego para hacerlo mejor. Es preciso que él diga qué quiere que se haga. Imitar lo que él hace con las construcciones o con lo que esté jugando, es una forma de decirle que sus ideas son buenas.

- Bajar a su altura cuando se juega con él, si juega en el suelo se debe estar con él en el suelo, es importante estar a su nivel para comunicar.
- Aplicar las mismas estrategias en todos los entornos del niño.
- Aunque las pautas son muy importantes, también es de vital importancia encontrar un momento para jugar juntos, reír, hacer bromas y abandonar los límites y las expectativas, e intentar crear momentos divertidos y positivos con el hijo.