

1.6.- SÍNDROME X-FRÁGIL

DESCRIPCIÓN

El Síndrome del X Frágil, es la forma más común de retraso mental hereditario. Está causado por un defecto del cromosoma X (concretamente en la banda 27.3 del brazo largo). Afecta a uno de cada 4.000 varones y una de 6.000 mujeres. Se encuentra infradiagnosticado en los países desarrollados y esta es la causa de recurrencia de afectados por discapacidad psíquica en muchas familias. La mayoría de afectados no se encuentran diagnosticados todavía! (entre un 80-90%).

SÍNTOMAS E INDICADORES PARA EL DIAGNÓSTICO

En las mujeres los síntomas son semejantes, pero más leves.

Las características más frecuentes (no todos los rasgos asociados están presentes en todos los que lo padecen) son las siguientes:

- Aparición frecuente de los siguientes **rasgos físicos**:
 - Testículos grandes (macroorquidismo)
 - Cara alargada y estrecha
 - Mandíbula inferior prominente
 - Problemas de infecciones en el oído medio (otitis frecuentes)
 - Pies planos
 - Orejas grandes y prominentes de implantación baja
 - Estrabismo
 - Hipersensibilidad en las articulaciones
 - Hipotonía (retraso motor)
- Alteración cualitativa de la **conducta**:
 - Hiperactividad
 - Déficit de atención
 - Déficit cognitivo (puede oscilar desde leves dificultades de aprendizaje hasta Retraso mental severo). También se han descrito casos de inteligencia normal.
- Alteración cualitativa de la **comunicación y lenguaje**:
 - Acelerado, desordenado.
 - Pobre mantenimiento de los temas
 - Habla tangencial
 - Pensamientos expresados de forma incomprensible
 - Articulación pobre
 - Perseverancia (repetición)
 - Dispraxia verbal (falta de planificación motora del habla)
- Presencia de determinados **rasgos autistas**:
 - No mantenimiento de la mirada
 - Timidez
 - Aleteo de las manos
 - Repetición de la misma frase constantemente
 - Morderse las manos
 - Hipersensibilidad a los estímulos sensoriales (visuales, sonoros, olfativos y de movimientos)
 - Reacción desmesurada ante novedades

ORIENTACIONES Y RECURSOS

- Control médico para los problemas de atención y comportamiento.
- Consejo genético y asesoramiento familiar.
- La farmacología ayuda al control de la sintomatología.

- En general, en el terreno psicopedagógico las **necesidades educativas especiales** más frecuentes en estos alumnos son:
 Desarrollar la capacidad para organizar la información y actuar sobre la misma de una forma efectiva.
 Desarrollar la memoria y el razonamiento abstracto.
 Controlar la impulsividad e hiperactividad.
 Tratamiento logopédico.
 Apoyo de P.T. (suelen tener dificultades aritméticas)
 Desarrollar las habilidades motoras gruesas y finas.
 Desarrollar la visomotricidad.
 Procesar la información sensorial de manera efectiva.
 Desarrollar habilidades sociales.
- Las recomendaciones más frecuentes
 Técnicas de autogobierno del comportamiento que incluyen: fijar la meta, autocontrol, autorreforzamiento y ajuste de metas.
 Ayuda a los padres a entender los retrasos en el desarrollo de sus hijos, que en ocasiones es la tarea más difícil, así como sus comportamientos anormales. Debemos enseñarlos para que utilicen estrategias para estructurar el entorno, fomentar y facilitar la producción de habla y lenguaje, prevenir la sobreestimulación, utilizar técnicas terapéuticas calmantes y técnicas de reforzamiento positivo de la conducta.
 Terapia tanto para el habla como para el lenguaje, así como terapia para desarrollar el vocabulario y el lenguaje social.
 Técnicas de integración sensorial.
 Servicios de educación especial, incluyendo un entorno educativo de apoyo que permita la modificación del formato instructivo y del plan de estudios.
 Utilizar materiales visuales que el niño pueda usar para aprender nuevas habilidades y rutinas.
 Utilizar materiales y temas que tengan gran interés para el niño, y así aprenderá con los objetos que realmente le gusten, se deben usar además objetos o fotografías de la vida real y dejar tiempo para que el niño responda y formule preguntas.
 Hacer que el niño participe en actividades de pequeños grupos. La imitación es buena para que adquiera un lenguaje social y un comportamiento adecuado. Además la imitación es una cualidad casi constante en ellos.
 Las dificultades en el proceso auditivo debe considerarse y la información que se le trasmite al niño tiene que ser en frases cortas y simples.
 Debemos ir modificando el material pedagógico para que siempre esté a la altura del desarrollo del niño y que le dé el apoyo suficiente para que consiga el éxito por el que está trabajando. La demostración y la repetición de las áreas son muy útiles para enseñar nuevas habilidades y rutinas.
 Lo más importante de todo es que todas aquellas personas que estén trabajando con el niño deben perseguir el mismo propósito, por lo que es fundamental una coordinación de todos los profesionales y familias.

RECURSOS PARA LA INTERVENCIÓN

Intervención Educativa en Autismo Infantil. Autor: MEC/CNREE. Editorial: M.E.C

Carta de un niño autista. Autor: anónimo, sacado de la red. Editorial/Año : 2000. Formato: folio

Atiéndeme. Julia Alonso García. Editorial CEPE. 2005 (Madrid).

Mírame. Julia Alonso García. Editorial CEPE. 2005 (Madrid).

Escúchame. Julia Alonso García. Editorial CEPE. 2005 (Madrid).

Déjame que te hable de los niños y niñas con autismo de tu escuela. Juana M^ª Hernández. Editorial Teleno. 2007 (Madrid).

Estrategias visuales para mejorar la comunicación. Linda H. Hodgdon. Editorial Quirk Roberts. 2002

Riviere, A. y Martos, J: *El niño pequeño con autismo*. 2000 APNA (Asociación de Padres de Niños Autistas).

Wing, Lorna: *La educación del niño autista: guía para padres y educadores*". Ed. Paidós, Buenos Aires, 1981 .

Comentario : muy útil e interesante para padres

Paluszny, María: *Autismo: guía práctica para padres y profesionales*" Trillas, México, 1991

ANEXO: Díptico informativo Síndrome X Frágil (ATTEM)