

5



DOI: <https://doi.org/10.22402/ed.leed.978.607.59503.6.5.c05>

Intervención Neuropsicológica en el Síndrome de Williams

Carmen Virginia Miranda-López



Contenido temático

- Resumen, 72
- 5.1 Introducción, 73
- 5.2 Intervención neuropsicológica en el síndrome de Williams, 75
- 5.3 Recomendaciones en la intervención neuropsicológica en el Síndrome de Williams, 76
- 5.4 Conclusiones, 82
- 5.5 Referencias, 84

La intervención neuropsicológica infantil desempeña un papel esencial en el desarrollo y el bienestar de los niños con Síndrome de Williams. Esta condición genética se caracteriza por un perfil neuropsicológico único, que incluye un alto nivel de sociabilidad y habilidades lingüísticas excepcionales, pero también déficits en habilidades visoespaciales y ejecutivas. La intervención temprana y continua es esencial para abordar estas características. En el contexto de la neuropsicología infantil, la intervención se enfoca en varios aspectos. Primero, se busca potenciar las habilidades sociales y lingüísticas que son fortalezas en estos niños. Se pueden utilizar estrategias de entrenamiento social y terapia del habla para maximizar su comunicación y adaptación social. En segundo lu-

gar, se abordan los déficits visoespaciales y dominios específicos a través de terapias específicas, como la terapia ocupacional y ejercicios que estimulan las habilidades visuales y cognitivas. La atención y el apoyo psicológico son fundamentales tanto para los niños como para sus familias. La orientación y la educación sobre el síndrome son esenciales para comprender sus implicaciones y aprender a lidiar con ellas. La atención temprana y personalizada es fundamental para mejorar la calidad de vida de estos niños y promover su desarrollo integral.

Resumen

Palabras clave: Intervención neuropsicológica, síndrome de Williams, estrategias de compensación, estrategias restaurativas, calidad de vida

Fen este capítulo se profundiza en la intervención neuropsicológica en el síndrome de Williams (SW). El propósito central radica en analizar estrategias para enfrentar esta condición. Al adentrarnos en la complejidad de este síndrome, surge la necesidad de comprender a fondo cómo las intervenciones neuropsicológicas pueden transformar y enriquecer las habilidades cognitivas y socioemocionales de aquellos afectados por el SW.

La relevancia y pertinencia de investigar y comprender a profundidad las intervenciones neuropsicológicas en el contexto del SW, aporta a la creación de prácticas terapéuticas más eficaces y significativas.

En este sentido, la neuropsicología se presenta como una disciplina esencial para abordar las complejidades de la intervención en el SW.

La neuropsicología es una rama especializada de las neurociencias que se enfoca en la evaluación y tratamiento de los trastornos cognitivos, emocionales y conductuales en personas que han sufrido una lesión cerebral o tienen un trastorno neurológico. La evaluación neuropsicológica es fundamental para diseñar un plan de intervención personalizado que aborde las necesidades específicas del paciente (Lezak et al., 2012).

En el contexto del SW, esta evaluación adquiere una importancia aún mayor, ya que permite identificar de manera precisa las áreas cognitivas y emocionales que requieren atención y orientar de manera más efectiva la intervención neuropsicológica (INp) personalizada para cada individuo afectado por este síndrome.

En los últimos años, la demanda de INp ha experimentado un notable incremento, impulsada por el aumento de lesiones cerebrales traumáticas y trastornos neurológicos asociados al envejecimiento de la población (Katz et al., 2020). Esta intervención se fundamenta en el principio de neuroplasticidad,

que representa la habilidad intrínseca del cerebro para reorganizarse y adaptarse a nuevas situaciones y demandas cognitivas (Green et al., 2019).

Los pacientes que se benefician de la INp incluyen aquellos que han sufrido lesiones cerebrales traumáticas, accidentes cerebrovasculares, tumores cerebrales, enfermedades neurodegenerativas, trastornos del espectro autista, trastornos de atención, trastornos del aprendizaje y trastornos del desarrollo (Katz et al., 2020).

La INp se centra en el diseño y aplicación de técnicas terapéuticas para mejorar la función cognitiva, emocional y conductual de los pacientes. Estas técnicas pueden incluir ejercicios para mejorar la atención, memoria, razonamiento y funciones ejecutivas, así como actividades para mejorar la comunicación, habilidades sociales y emocionales (Lezak et al., 2012).

Es fundamental resaltar que la INp no se enfoca únicamente en potenciar la función cognitiva, sino también en abordar los aspectos emocionales y conductuales que pueden manifestarse tras una lesión cerebral o un trastorno neurológico. Por ejemplo, podrían requerirse intervenciones destinadas a mejorar la autoestima, disminuir la ansiedad o favorecer la adaptación social del paciente (Green et al., 2019), centrándose en la creación y aplicación de técnicas terapéuticas para elevar tanto las habilidades cognitivas como las funcionales del paciente.

En consonancia con lo mencionado, una de las directrices generales de la rehabilitación neuropsicológica implica llevar a cabo una evaluación exhaustiva de las habilidades cognitivas y funcionales del paciente (Cicerone et al., 2011). A partir de dicha evaluación, se plantea una intervención personalizada que atiende las necesidades específicas del paciente y establece metas a corto y largo plazo.

La intervención puede incluir una variedad de técnicas y estrategias para mejorar la función

5.1 Introducción

cognitiva, como la atención, memoria, razonamiento y funciones ejecutivas (Wilson, 2017).

Se lleva a cabo de forma individual o grupal, dependiendo de las necesidades del paciente y la disponibilidad de recursos (Wilson, 2017). Además, es intensiva o de largo plazo, variando conforme a la gravedad de la lesión cerebral o del trastorno neurológico, así como de las metas de tratamiento establecidas.

Los principios fundamentales de la rehabilitación neuropsicológica incluyen la individualización, especificidad, intensidad, repetición, retroalimentación y transferencia, los cuales son esenciales para la concepción y aplicación de técnicas terapéuticas efectivas destinadas a mejorar tanto la función cognitiva como conductual de los pacientes (Cicerone et al., 2011). En este contexto, Cicerone et al. (2019) describen los siguientes:

- 1. Individualización:** adaptada a las necesidades específicas del paciente, teniendo en cuenta su edad, nivel de educación, profesión, estilo de vida y tipo de lesión o trastorno neurológico.
- 2. Especificidad:** específica para la función cognitiva o conductual que se quiere mejorar. Por ejemplo, si un paciente tiene dificultades con la memoria a corto plazo, debe enfocarse específicamente en mejorar esta habilidad.
- 3. Intensidad:** realizarse con frecuencia y duración suficientes para lograr mejoras significativas en la función cognitiva o conductual.
- 4. Repetición:** se basa en la neuroplasticidad, que implica que el cerebro puede cambiar en respuesta a la experiencia. Por lo tanto, la repetición es esencial para promover la adaptación y el aprendizaje.
- 5. Retroalimentación:** esencial para el aprendizaje y la adaptación. Los pacientes deben recibirla constantemente sobre su desempeño para ajustar y mejorar sus habilidades cognitivas o conductuales.

6. Transferencia: es necesario que las terapias que restablecen la función cognitiva y conductual se apliquen a situaciones de la vida real y no solo al entorno clínico. Por lo tanto, el individuo que recibe el tratamiento, debe enfocar lo aprendido a su vida cotidiana.

Lo anterior se logra mediante la implementación de estrategias de intervención que pueden ser específicas para cada función cognitiva, como la atención, la memoria, el lenguaje y las habilidades ejecutivas, o enfocarse en áreas más amplias, como la conducta y las habilidades sociales (Champod et al., 2020).

Las estrategias de intervención pueden ser compensatorias o restaurativas. Las compensatorias, se enfocan en ayudar al paciente a adaptarse a sus limitaciones cognoscitivas, enseñándole nuevas formas de realizar tareas y utilizando dispositivos o herramientas de asistencia. Por otro lado, las restaurativas se enfocan en la rehabilitación de las habilidades cognitivas y funcionales, a menudo utilizando técnicas de estimulación cognitiva y entrenamiento (Keller & Menon, 2018).

Otra estrategia importante de INp es el entrenamiento de habilidades metacognitivas, que implica enseñar al paciente a ser consciente de sus capacidades mentales, a autorregular su aprendizaje y a controlar su propio pensamiento (Keller & Menon, 2018). Estas destrezas pueden ser particularmente importantes para la adaptación a las limitaciones cognitivas y para mejorar la independencia y la calidad de vida del paciente.

En neuropsicológica infantil, el abordaje también se dirige a las dificultades cognitivas, emocionales y conductuales que puedan manifestarse en niños y adolescentes que hayan experimentado una lesión cerebral o presenten trastornos neurológicos vinculados a condiciones genéticas, como el SW. En este caso, la evaluación e intervención resultará esencial para desarrollar un plan de atención

personalizado que atienda las necesidades específicas del paciente (Kemp et al., 2015).

Es relevante subrayar que la atención neuropsicológica también se orienta a respaldar

a la familia y los cuidadores del paciente, contribuyendo así a mejorar la adaptación y el bienestar tanto en el hogar como en la comunidad (Olson & Jacobson, 2015).

Se ha identificado que en el SW, las personas enfrentan dificultades en áreas como la atención, la memoria y las habilidades visoespaciales (Miezah et al., 2020; Laws & Bishop, 2003). Por lo que, es posible implementar estrategias que se enfoquen en la creación y aplicación de técnicas terapéuticas destinadas a mejorar los aspectos relacionadas con su perfil (Serrano-Juárez et al., 2022).

Cabe destacar la importancia de la intervención temprana en el SW, ya que se ha evidenciado que puede contribuir significativamente a mejorar el rendimiento cognitivo y conductual en la edad adulta (Mervis et al., 2012), la cual debe ser individualizada y adaptada a las necesidades específicas del paciente, teniendo en cuenta sus fortalezas y debilidades cognoscitivas y conductuales (Klein-Tasman & Mervis, 2003), así como la retroalimentación y transferencia de habilidades a situaciones de la vida real (Laws & Bishop, 2003).

De acuerdo con Palacios et al. (2020), la INP en el SW se enfoca en mejorar habilidades visoespaciales, memoria de trabajo, razonamiento numérico y habilidades sociales. También se destaca la importancia de la intervención temprana, ya que puede ayudar a prevenir o reducir la aparición de problemas conductuales y emocionales en la adolescencia y la edad adulta.

Una de las principales dificultades cognitivas en el SW es la memoria a corto plazo, por lo que las estrategias se centran en este proceso cognoscitivo mediante técnicas específicas, como la repetición y la agrupación de información (Martínez-Castilla et al., 2021). También se pueden emplear tareas de fortalecimiento en atención para optimizar la concentración y la focalización, así como ac-

tividades para desarrollar habilidades visoconstructivas (Udwin et al., 2011).

Con relación a lo anterior, una acción utilizada en el SW es el ejercitarse habilidades cognitivas, que incluye ejercicios específicos para desarrollar la memoria de trabajo y atención selectiva (Rhodes et al., 2019). Por otro lado, se abordan de habilidades sociales para enriquecer la comunicación efectiva y la comprensión de las emociones propias y ajenas (Pulina et al., 2019), otra área importante de intervención neuropsicológica en donde la socialización y la adaptación social toman relevancia.

Las personas con SW a menudo tienen un fuerte deseo de interactuar socialmente, pero pueden tener dificultades para comprender las sutilezas y las normas sociales implícitas. La intervención neuropsicológica se enfoca en estas habilidades sociales como la enseñanza explícita de las normas sociales y la práctica de habilidades sociales en situaciones reales (Campos et al., 2013).

La terapia cognitiva también puede ser efectiva, ya que ayuda a los pacientes a identificar y desafiar patrones de pensamiento disfuncionales, y a desarrollar estrategias para afrontar situaciones estresantes y reforzar su autoestima (Serrano-Juárez et al., 2018). Además, la terapia ocupacional y la fisioterapia llega a ser beneficiosas para las habilidades motoras finas y gruesas en personas con SW (Campos et al., 2013).

Por otro lado, el uso de tecnología y dispositivos también puede resultar beneficiosa en la atención neuropsicológica en el SW. Por ejemplo, la realidad virtual ha sido empleada para potenciar la memoria espacial en niños con SW (Bianchini et al., 2020).

5.2 Intervención neuropsicológica en el síndrome de Williams

Además de los tratamientos mencionados anteriormente, se han explorado otras formas de INp para el SW. Por ejemplo, el uso de la musicoterapia ha demostrado ser beneficioso para optimizar la función cognitiva y conductual en pacientes con esta condición. La música puede servir como una herramienta para potenciar la atención, memoria, procesamiento emocional y habilidades sociales en estos pacientes (Lense et al., 2013). Asimismo, la terapia ocupacional también puede ser una herramienta efectiva en el tratamiento, ya que puede contribuir en la coordinación motora fina y gruesa, la planificación y la organización de tareas, la percepción espacial y el procesamiento sensorial (Nguyen et al., 2014)

La literatura existente sobre la intervención neuropsicológica en el SW es limitada, lo que subraya la necesidad de propuestas basadas en el perfil neuropsicológico característico de esta condición. A pesar de esta escasez de información, el "Programa de Estimulación Visual Frostig", también conocido como el modelo de Frostig, ha emergido como una herramienta valiosa tanto en la evaluación como en la intervención para abordar las dificultades visoperceptuales en individuos con SW.

Este modelo se centra en la estimulación y el desarrollo de habilidades tales como la percepción, discriminación, memoria y organización. Además de abordar directamente las dificultades, la aplicación de este modelo puede extenderse para influir positivamente en otros dominios cognitivos esenciales, tales como la atención, la memoria y la resolución de problemas.

Para abordar de manera integral la INp, se presentan estrategias específicas organizadas por dominio. Cada área, desde habilidades visoespaciales hasta sociales y emocionales, se beneficiará de objetivos concretos y enfoques adaptados derivados del modelo de Frostig. Estas estrategias de intervención buscan ser una guía personalizable de

En conclusión, la INp es una herramienta valiosa en el tratamiento de pacientes con SW. Se han utilizado técnicas que incluyen la terapia cognitivo-conductual, el abordaje en habilidades sociales, la musicoterapia y la terapia ocupacional, los cuales se han centrado en aumentar la función cognitiva y conductual, así como en fortalecer aspectos emocionales y conductuales del síndrome.

Es fundamental resaltar que la INp debe ser personalizada y adaptada a las necesidades específicas de cada paciente, además de llevar a cabo valoraciones regulares con el fin de analizar la eficacia del tratamiento y realizar ajustes según sea necesario.

acuerdo con las características individuales, siendo un paso esencial hacia el desarrollo óptimo de destrezas cognitivas y adaptativas en personas con SW.

5.3.1 Habilidades visoespaciales

Las personas con SW suelen enfrentar deficiencias específicas, manifestadas como dificultades en la percepción y orientación espacial. Por lo tanto objetivo primordial de la INp en este dominio se centra en mejorarla.

Las estrategias de intervención compensatoria (InC) se dirigen a proporcionar herramientas visuales que faciliten la comprensión y orientación espacial. Se recomienda el uso de ayudas como mapas, fotografías, esquemas o diagramas. Además, la señalización en entornos familiares o cotidianos puede ser efectiva, marcando puertas con colores o formas específicas para simplificar la identificación. La implementación de rutinas y horarios se utiliza para organizar temporalmente las actividades, mejorando así la orientación en el tiempo.

También se sugiere incorporar el tacto como medio para enriquecer la percepción espacial, mediante texturas en diferentes áreas del entorno.

5.3 Recomendaciones en la intervención neuropsicológica en el Síndrome de Williams

En cuanto a las estrategias de intervención restaurativa (InR), se centra en promover la discriminación visual. Actividades como ejercicios de seguimiento, búsqueda y comparación son herramientas valiosas. El uso del espejo se presenta como una técnica para mejorar la percepción espacial y la coordinación, permitiendo la visualización de movimientos y la realización simultánea con las extremidades contralaterales.

Además, técnicas como el movimiento inducido por restricción (Chouksey & Pandey, 2020), pueden emplearse para la coordinación visual-motora y la percepción espacial, limitando el movimiento de la extremidad dominante y fomentando el uso de la no dominante. Así mismo, se incluyen ejercicios específicos de orientación espacial, como la identificación de direcciones, la orientación en mapas y tareas de navegación en entornos simulados.

5.3.2 Atención

La deficiencia específica se caracteriza por dificultades para mantener la atención sostenida. De tal modo que el objetivo en este dominio se enfoca en aumentar la concentración.

Con relación a la InC, se busca reducir las distracciones ambientales, promoviendo un entorno tranquilo y estructurado. La utilización de técnicas de organización y planificación también se considera valiosa en este contexto. La modificación del ambiente, minimizando distracciones, creando un espacio tranquilo y ordenado, y estableciendo un horario regular para las tareas, se presenta como una herramienta efectiva para mejorar la capacidad de atención sostenida.

Para la InR, se destaca el uso de programas de entrenamiento de atención (Lambez et al., 2020). Estos programas incluyen ejercicios específicos como la búsqueda visual y auditiva, así como actividades que requieren la discriminación entre estímulos similares. La terapia cognitivo-conductual se presenta como una alternativa para optimizar la ca-

pacidad de prestar atención, centrándose en la identificación y modificación de pensamientos y comportamientos negativos que podrían interferir con este dominio cognitivo (Anastopoulos et al., 2020).

Además, la implementación de ejercicios de relajación, como la meditación y la respiración profunda, se muestra como una estrategia adicional para reducir la ansiedad y el estrés, contribuyendo así a mejorar la capacidad de atención sostenida.

5.3.3 Memoria

Memoria a largo plazo. En InC, las asociaciones mnemotécnicas destacan como una herramienta eficaz, donde se crean conexiones entre elementos para recordar información. La repetición sistemática, especialmente al recordar números, direcciones o fechas, refuerza el almacen de información. El uso de cuadernos se plantea como una práctica útil para anotar información y consultarla en momentos futuros.

La técnica de la memoria espaciada sugiere estudiar la información en intervalos distintos en lugar de una sola vez, fortaleciendo así la retención a largo plazo (Kelley & Whatson, 2013). La técnica del palacio mental, asociando elementos a lugares específicos imaginarios, ofrece otra vía para crear imágenes mentales que facilitan el recuerdo (Nan & Fujimoto, 2022).

En cuanto a la InR, la repetición espaciada implica repetir la información en intervalos específicos, ajustando progresivamente el tiempo entre repeticiones. La asociación de imágenes e información con palabras clave, la elaboración mediante la conexión de detalles, la creación de historias, son enfoques adicionales.

Reconocimiento visual. InC enfocada en promover el uso de organizadores, tales como mapas mentales, gráficos o diagramas, que facilitan la integración y retención de información. La aplicación de pistas visuales, como imágenes, colores o patrones,

se presenta como una herramienta efectiva para reforzar el recuerdo.

La repetición y la práctica regular, son fundamentales para consolidar datos en la memoria a largo plazo. Asimismo, la asociación de conocimiento nuevo con experiencias previas, se muestra como un enfoque que facilita su recuerdo. Por otro lado, en la InR, se propone enseñar al paciente a utilizar marcos conceptuales, así como proporcionar estructuras visuales que se centren en las características críticas del estímulo.

Además, se sugiere enseñar a utilizar pistas adicionales y técnicas como la repetición, agrupación, asociación y elaboración, para favorecer la capacidad de recordar.

5.3.4 Motricidad fina y gruesa

El objetivo central de la INp en este dominio se enfoca en mejorar la capacidad de coordinación y control motor. Para abordar estas dificultades, se proponen estrategias de InC que incluyen el uso de herramientas y dispositivos de asistencia, como lápices y teclados adaptativos. Además, se sugiere la implementación de ejercicios físicos supervisados para promover un desarrollo motor más fluido y controlado (McDonough et al., 2020).

Para la InR, se destaca el entrenamiento en técnicas específicas de coordinación y control motor que involucra la realización de actividades de equilibrio y el desarrollo de la coordinación visomotora.

5.3.5 Lenguaje

Lenguaje receptivo y expresivo. En InC, se sugiere utilizar imágenes y pictogramas, herramientas visuales que facilitan la comprensión. Así mismo, la comunicación aumentativa y alternativa (CAA) mediante dispositivos electrónicos puede ser beneficiosa para abordar las dificultades verbales (Syriopoulou-Delli & Eleni, 2022).

La creación de entornos comunicativos estructurados, que incluyen la simplificación

del lenguaje y la eliminación de distracciones, también se presenta como una estrategia útil. El refuerzo positivo se destaca como una técnica para mejorar la motivación y el interés en la comunicación, ofreciendo recompensas por el uso del lenguaje y la comprensión de instrucciones.

La enseñanza de habilidades sociales, mediante juegos de rol y prácticas conversacionales, es otra herramienta para mejorar la comunicación y la interacción social.

En cuanto a la InR, se recomienda la terapia del lenguaje individualizada, focalizada en actividades para el desarrollo del vocabulario, comprensión del lenguaje y habilidades pragmáticas. Enfoques específicos en la expresión oral, como técnicas de imitación y repetición, así como el uso de recursos audiovisuales como videos y canciones, también se proponen para estimular la mejora del lenguaje.

El entrenamiento en habilidades sociales complementa estas intervenciones, abordando aspectos cruciales de la comunicación efectiva, como la toma de turnos en la conversación y la interpretación de señales sociales.

Comprensión lectora. Para InC, el uso de imágenes relacionadas con el contenido del texto, facilita la asociación entre palabras e ideas. La adaptación de textos a las habilidades lectoras, mediante textos más cortos o con un vocabulario más simple, es otra herramienta recomendada para hacer la lectura más accesible.

La lectura compartida con un adulto o compañero se propone como una forma efectiva de mejorar la comprensión lectora y fomentar el intercambio de ideas. El empleo de recursos digitales, como audiolibros o textos con lectura en voz alta, puede ser útil para mejorar la comprensión y fomentar la independencia en la lectura. Enseñar estrategias de resumen o esquematización del contenido leído también se

presenta como una táctica para consolidar la información (Smith et al., 2021).

Con relación a la InR, se destaca la terapia de lectura compartida, donde terapeuta y paciente leen juntos, permitiendo al terapeuta evaluar la comprensión mediante preguntas. La lectura en voz alta, facilita la retroalimentación y mejora de pronunciación y comprensión. Por otro lado, los resúmenes y subrayado de ideas principales, así como el uso de apoyos visuales como imágenes, gráficos y diagramas, como tarjetas o juegos de palabras complementan la intervención.

Comprensión de instrucciones complejas. El objetivo se centra en simplificar las instrucciones. Esto se logra dividiéndolas en pasos más pequeños y claros, empleando un lenguaje concreto y directo. En la InC, La repetición es una práctica clave, asegurándose de reiterar las instrucciones varias veces para garantizar una comprensión completa.

Hacer preguntas específicas sobre las instrucciones también contribuye a verificar la comprensión total por parte de la persona. La ayuda de un tutor, que trabaje de manera individualizada explicando los pasos de manera clara y sencilla, es otra estrategia sugerida.

En el ámbito de la InR, se propone la enseñanza de estrategias específicas de comprensión, como la identificación de palabras clave o la formulación de preguntas, para abordar instrucciones complejas. La práctica guiada y la provisión de retroalimentación y refuerzo positivo son elementos cruciales para mantener la motivación.

3.6 Funciones ejecutivas

De acuerdo con el perfil en SW, se definen como principales dificultades en la planificación y organización, memoria de trabajo y en la inhibición de respuestas inapropiadas (Scionti et al., 2020).

Planificación y organización. Con relación a las técnicas de InC, se destaca el uso de agendas

o calendarios visuales. Estos recursos ayudan a la persona a tener una comprensión clara de las tareas que debe realizar y su orden de importancia. Asimismo, se sugiere el establecimiento de rutinas y hábitos diarios para que la persona se acostumbre a realizar actividades en horarios específicos, reduciendo así la necesidad de planificación constante.

El uso de listas de tareas y recordatorios visuales también se plantea como estrategias efectivas para desglosar tareas grandes, facilitar la organización y recordar eventos importantes.

En cuanto a las estrategias de la InR, se propone la elaboración de listas de tareas y la utilización de herramientas digitales para la organización. La terapia cognitivo-conductual se presenta como una opción enfocada en identificar y cambiar patrones de pensamiento y comportamiento (Martinez et al., 2021) que pueden afectar la capacidad para planificar y organizar.

Adicionalmente, el entrenamiento en resolución de problemas promueve el desarrollo de habilidades de pensamiento crítico y creativo. En última instancia, se recomienda la terapia ocupacional como una medida para cultivar habilidades prácticas y de vida diaria, abordando aspectos como las tareas domésticas y el cuidado personal.

Memoria de trabajo. En InC, se sugiere el uso de ayudas externas como notas adhesivas y agendas, así como técnicas de agrupación de información. El entrenamiento en técnicas de mnemotecnia también se presenta como una opción efectiva (Farrokh, et al., 2021). En cuanto a InR, se enfocan en el uso de técnicas de repetición espaciada y organización de la información, destacando la repetición como una herramienta clave y la asociación de imágenes y palabras para facilitar el recuerdo.

Inhibición de respuestas inapropiadas. El objetivo es mejorar la capacidad de control y

autorregulación del comportamiento. En la InC, se incluye el entrenamiento en la identificación de emociones, reducción de distracciones ambientales, reforzamiento positivo y el establecimiento de metas claras. Por otro lado, la InR se centra en el entrenamiento de autocontrol, la terapia cognitivo-conductual, la terapia ocupacional y la terapia del juego (Scionti et al., 2020).

Estas abordan la identificación y modificación de patrones de pensamiento y comportamiento, así como el desarrollo de habilidades de autocontrol mediante estrategias prácticas y actividades adaptativas de la vida diaria, como técnicas de relajación, meditación y juegos terapéuticos.

3.7 Habilidades sociales y emocionales

Se enfoca en enseñar explícitamente estas habilidades mediante técnicas de modelado, práctica y retroalimentación. Con referencia a la InC, el uso de apoyos visuales, como tarjetas con imágenes, se presenta como una estrategia efectiva para que las personas con SW identifiquen y comprendan las emociones de los demás (de Mooij et al., 2020).

El fomentar la participación en actividades sociales y comunitarias, como deportes de equipo, grupos de interés o voluntariado, se propone para desarrollar habilidades sociales y emocionales, aumentar la confianza y mejorar la autoestima. La aplicación de técnicas de relajación y manejo del estrés se plantea como una forma de reducir la ansiedad e incrementar la regulación emocional.

Así mismo, se sugiere integrar el abordaje en la teoría de la mente, con la finalidad de adquirir habilidades de comprensión sobre las perspectivas de los demás y el reconocimiento de sus creencias, deseos y diferentes sentimientos (Van der Fluit et al., 2012).

En lo concerniente a la InR, se destaca la enseñanza para identificar y comprender las señales sociales, utilizando técnicas como juego de roles. La terapia grupal proporcio-

na un entorno seguro para practicar estas habilidades, aprender de los demás y recibir retroalimentación tanto de compañeros como del terapeuta. Por otro lado, se sugiere la terapia cognitivo conductual para identificar y cambiar patrones de pensamiento y comportamiento negativos, abordando problemas como la ansiedad y la depresión comúnmente presentes en el SW (Thom et al., 2023). Finalmente, se sugiere la terapia de juego como una herramienta efectiva, especialmente para niños, utilizando juegos para enseñar habilidades como la toma de turnos, la comunicación y la resolución de conflictos.

3.8 Funcionamiento adaptativo

Se centra en la identificación tanto de las fortalezas como de las debilidades de la persona con SW. Este enfoque posibilita concentrarse en el desarrollo de habilidades que necesitan mejora, al mismo tiempo que se aprovechan aquellas que se mantienen fuertes para potenciar el funcionamiento adaptativo (Brawn & Porter, 2018).

En lo concerniente a la InC, el implementar herramientas tecnológicas se sugiere como una estrategia útil. Aplicaciones de recordatorios y agendas electrónicas, por ejemplo, pueden facilitar la organización y cumplimiento de tareas y compromisos (Feng et al., 2010).

El entrenamiento en habilidades sociales y emocionales se presenta como una vía al ayudar a la persona a comprender las emociones propias y ajenas, así como a desarrollar habilidades de comunicación efectiva y resolución de conflictos (de Mooij et al., 2020).

En el ámbito de las habilidades para la vida diaria, se resalta la importancia de enseñar habilidades prácticas, como la higiene personal, la preparación de alimentos y el manejo del dinero, con el propósito de mejorar el funcionamiento adaptativo y la independencia.

Por otra parte, se sugiere fomentar la mejora en la toma de decisiones como una téc-

nica beneficiosa, ofreciendo asistencia para comprender las opciones disponibles, evaluar ventajas y desventajas, y tomar decisiones informadas.

En cuanto a InR, la terapia ocupacional se propone para mejorar habilidades motoras y de planificación, contribuyendo a la independencia y calidad de vida. Además, el entrenamiento en estrategias de resolución de problemas busca desarrollar la capacidad para identificar y abordar problemas de manera efectiva. Finalmente, la terapia grupal y familiar se plantean como enfoques estructurados y seguros para mejorar las habilidades sociales y emocionales en diferentes contextos.

En resumen, la INp en el SW, se enfoca en desarrollar habilidades visuoespaciales, que enfaticen la identificación y discriminación de formas, tamaños y colores, así como el reconocimiento de patrones y la atención a los detalles, mediante el empleo de materiales concretos junto con la práctica en contextos relevantes y significativos.

Con relación a la memoria a corto y a largo plazo, se centra en el desarrollo de habilidades a corto y largo plazo.

En lenguaje, se pone énfasis la comprensión del habla y escritura, así como la expresión. Se incluyen el modelado del lenguaje, la enseñanza de habilidades lingüísticas básicas y el uso de técnicas de comunicación alternativa y aumentativa como pictogramas.

Para el funcionamiento ejecutivo, se sugiere promover la planificación y organización, la memoria de trabajo y la inhibición de la respuesta.

Con relación a las habilidades sociales y emocionales, se trabaja en el aumento de la comprensión y expresión de las emociones, la conciencia social y resolución de problemas sociales. Las técnicas abarcan modelado de habilidades sociales, el entrenamiento en la lectura de emociones y el uso de juegos de roles para potenciar la capacidad de resolución de problemas.

Finalmente, con el objetivo de fortalecer el entorno familiar y social en personas con SW se recomienda:

- Fomentar la comunicación con la familia y amigos: proporcionar a los padres y cuidadores estrategias para comunicarse de manera clara y efectiva con la persona con SW, lo que puede estimular la comprensión y la relación interpersonal.
- Utilizar apoyos visuales: fotografías o dibujos ayudan a la persona a entender mejor las situaciones sociales y a recordar las relaciones con los demás.
- Promover actividades sociales y de grupo: con la finalidad de incrementar la oportunidad de interactuar y practicar sus habilidades sociales.
- Entrenamiento en habilidades sociales: orientado a comprender y aplicar las normas sociales, así como a identificar la capacidad para interactuar con los demás.
- Terapia familiar: ayudar a la familia a conocer mejor sus las necesidades y desafíos de la persona con SW y a trabajar juntos para crear un entorno más positivo y solidario.
- Red de apoyo comunitario: establecer redes que incluyan, amigos, vecinos y otros recursos locales.

Es relevante destacar que estas estrategias son generales y pueden adaptarse y personalizarse para cada persona con SW, considerando su perfil neuropsicológico y necesidades específicas.

Además, se recomienda su implementación en un entorno de práctica supervisada para que el paciente pueda internalizarlas y aplicarlas de manera efectiva en su vida diaria.

La INp desempeña un papel fundamental en la mejora de la calidad de vida de las personas con SW. A través de la evaluación neuropsicológica y la identificación de defi-

ciencias en diversas áreas, se pueden emplear estrategias de intervención, ya sean restaurativas o compensatorias, con el ob-

jetivo de favorecer un desarrollo óptimo de las habilidades cognitivas y adaptativas de estas personas.

A continuación, se presenta una descripción detallada del proceso de intervención neuropsicológica en niños con SW, destacando un enfoque holístico y estructurado que resalta la importancia de una evaluación completa y personalizada, el establecimiento de metas colaborativas, el desarrollo de estrategias adaptadas al perfil cognitivo y la participación activa de la familia y la comunidad (Ver figura 5.1)

En primer lugar, el proceso se inicia con la identificación de todos los aspectos clave de la historia clínica del paciente mediante una entrevista clínica aplicada a la familia. Esta etapa permite determinar los instrumentos que se utilizarán para la evaluación neuropsicológica, la cual abarca aspectos cognitivos, emocionales y conductuales. Una vez completada, los resultados se presentan al paciente con SW y a su familia en un informe.

5.4 Conclusiones

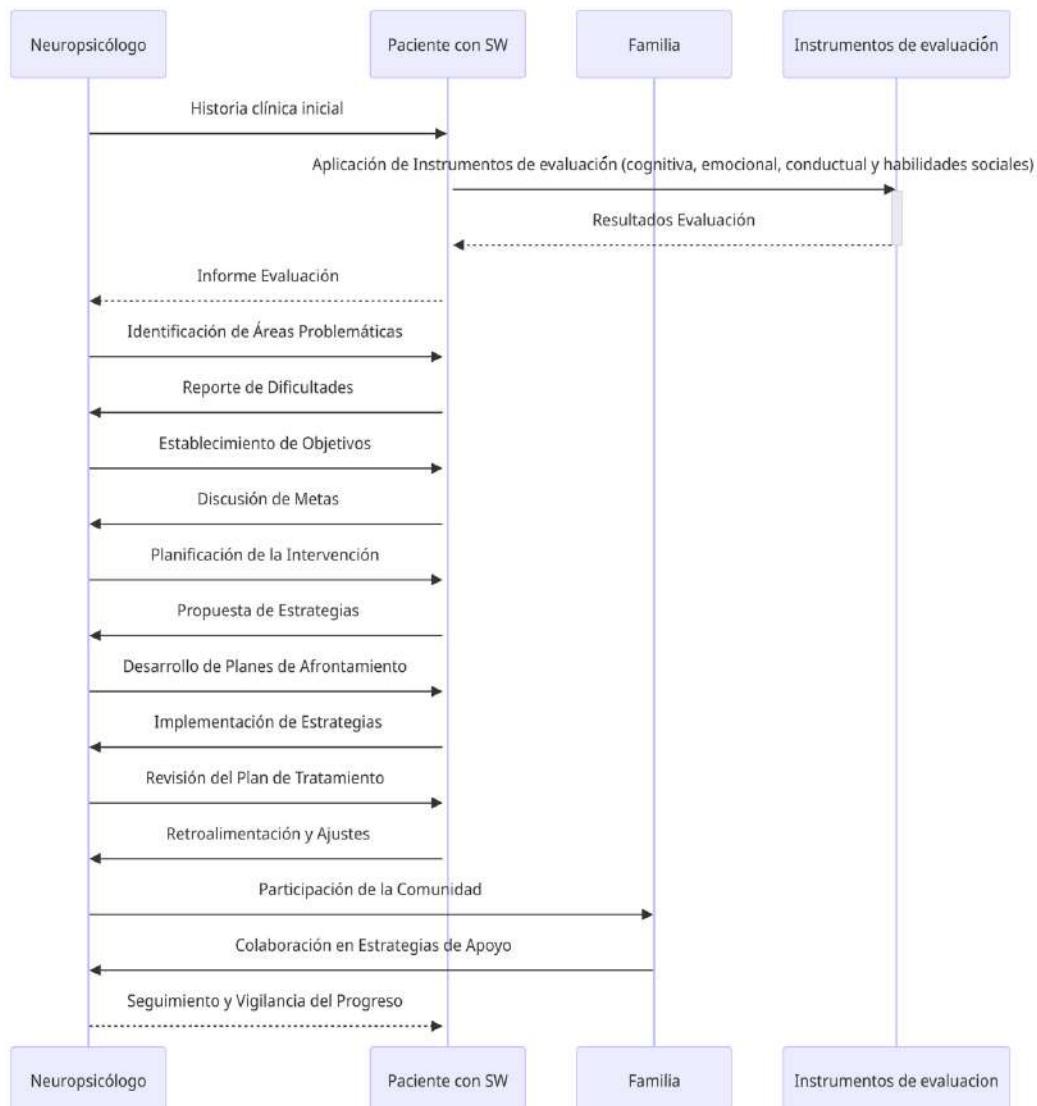


Figura 5.1 Proceso de intervención neuropsicológica en paciente con Síndrome de Williams.

Posteriormente, se identifican las áreas a intervenir, durante la cual el neuropsicólogo y el paciente con SW, junto con su familia, revisan detalladamente el perfil cognitivo del niño. Este análisis permite determinar las áreas que requieren intervención y atención.

En el siguiente paso, es el establecimiento de objetivos, donde el neuropsicólogo y la familia definen las metas a trabajar. Éstas se enfocan en desarrollar intervenciones para mejorar las habilidades visoespaciales, estrategias para el aprendizaje numérico y matemático, así como el fortalecimiento de habilidades sociales y emocionales.

La etapa de diseño del plan de intervención es crucial, ya que en ésta se proponen actividades adaptadas al perfil cognitivo del paciente.

En la intervención es esencial incluir planes de afrontamiento destinados a ayudar al paciente a manejar las dificultades cognitivas. Se implementan acciones a corto plazo, como el uso de ayudas visuales, el refuerzo positivo para la motivación y la implementación de rutinas estructuradas que faciliten su ejecución en diversas actividades.

Durante el el proceso de intervención la revisión continua del plan es importante para valorar si es necesario realizar ajustes según la respuesta cognitiva del paciente; además, se analizan posibles modificaciones y se llega a un acuerdo con la familia sobre las prioridades y objetivos adicionales a trabajar.

En esta fase también se destaca la importancia de la participación activa de las personas cercanas al paciente. La colaboración de la familia en las estrategias de apoyo es fundamental e incluye, entre otras cosas, el apoyo escolar especializado, el entrenamiento en habilidades sociales y la sensibilización comunitaria sobre el padecimiento genético.

Finalmente, se realiza un seguimiento y vigilancia del progreso, donde el neuropsicólogo monitorea de cerca el desempeño del

paciente en relación con los objetivos establecidos. Se proporciona retroalimentación regular, se ajustan las intervenciones según sea necesario y se realizan evaluaciones continuas del perfil cognitivo para garantizar una intervención efectiva y adaptada a las necesidades del niño.

En síntesis, el proceso de intervención neuropsicológica en niños con SW se fundamenta en un enfoque integral y estructurado que abarca desde la evaluación inicial hasta el seguimiento y ajuste continuo de las intervenciones. Esta metodología busca no solo mejorar las habilidades cognitivas y emocionales del niño, sino también involucrar activamente a la familia y la comunidad en su desarrollo y bienestar.”

En el caso específico del SW, es importante considerar las características neuropsicológicas particulares, como las dificultades en la percepción y orientación espacial, la memoria a largo plazo, la comprensión de instrucciones complejas, las habilidades sociales y emocionales, entre otras.

Se requiere implementar técnicas específicas para cada una de estas áreas, ya sean estrategias compensatorias o restaurativas, según la exigencia del paciente y el objetivo de la intervención.

Es relevante destacar la necesidad de una evaluación y tratamiento tempranos, fundamentales para lograr un mejor resultado en el desarrollo cognitivo y adaptativo de las personas con esta condición.

La INP en el SW, enfocada en estrategias individualizadas y basadas en el modelo de Frostig, puede maximizar las habilidades y capacidades de estas personas, permitiéndoles alcanzar su máximo potencial en el funcionamiento adaptativo, en su entorno familiar y social, y en su calidad de vida; a través de un enfoque interdisciplinario y una estrecha colaboración entre neuropsicólogo

gos, terapeutas ocupacionales, logopedas, educadores y familiares, se puede lograr una mejora significativa en la calidad de vida de las personas con SW.

Es imperativo continuar investigando y desarrollando nuevas estrategias de intervención para abordar las complejas necesidades neuropsicológicas de esta población única y valiosa.

Anastopoulos, A. D., King, K. A., Besecker, L. H., O'Rourke, S. R., Bray, A. C., & Supple, A. J. (2020). Cognitive-behavioral therapy for college students with ADHD: Temporal stability of improvements in functioning following active treatment. *Journal of Attention Disorders*, 24(6), 863-874.

Bellugi, U., Lichtenberger, L., Jones, W., Lai, Z., & St George, M. (2000). The neurocognitive profile of Williams Syndrome: A complex pattern of strengths and weaknesses. *Journal of Cognitive Neuroscience*, 12(Suppl. 1), 7-29. doi:10.1162/08989290051959.

Brawn, G., & Porter, M. (2018). Adaptive functioning in Williams syndrome: A systematic review. *International Journal of Disability, Development and Education*, 65(2), 123-147.

Campos, R., Martínez-Castilla, P., & Sotillo, M. (2013). Cognición social en el síndrome de Williams. *Revista de Psicología Social*, 28(3), 349-360.

Champod, A. S., Eskes, G. A., & Barrett, A. M. (2020). Neuropsychological rehabilitation. *Neurovascular neuropsychology*, 415-463.

Chouksey, A., & Pandey, S. (2020). Functional movement disorders in children. *Frontiers in Neurology*, 11, 570151.

Cicerone, K. D., Langenbahn, D. M., Braden, C., Malec, J. F., Kalmar, K., Fraas, M., ... & Ashman, T. (2011). Evidence-based cognitive rehabilitation: updated review of the literature from 2003 through 2008. *Archives of physical medicine and rehabilitation*, 92(4), 519-530.

Cicerone, K. D., Goldin, Y., Ganci, K., Rosenbaum, A., Wethe, J. V., Langenbahn, D. M., ... & Harley, J. P. (2019). Evidence-based cognitive rehabilitation: systematic review of the literature from 2009 through 2014. *Archives of physical medicine and rehabilitation*, 100(8), 1515-1533.

de Mooij, B., Fekkes, M., Scholte, R. H., & Overbeek, G. (2020). Effective components of social skills training programs for children and adolescents in nonclinical samples: A multilevel meta-analysis. *Clinical child and family psychology review*, 23(2), 250-264.

Einfeld, S. L., & Tonge, B. J. (2012). Population prevalence of psychopathology in children and adolescents with intellectual disability: II. Epidemiological findings. *Journal of Intellectual Disability Research*, 56(3), 268-280. doi: 10.1111/j.1365-2788.2011.01474.x

Farrokh, P., Vaezi, H., & Ghadimi, H. (2021). Visual Mnemonic Technique: An Effective Learning Strategy. *GIST-Education and Learning Research Journal*, 23, 7-32.

Feng, J., Lazar, J., Kumin, L., & Ozok, A. (2010). Computer usage by children with down syndrome: Challenges and future research. *ACM Transactions on Accessible Computing (TACCESS)*, 2(3), 1-44.

Green, M. F., Penn, D. L., Bentall, R., Carpenter, W. T.,

Gaebel, W., Gur, R. C., ... & Heinssen, R. (2019). Social cognition in schizophrenia: an NIMH workshop on definitions, assessment, and research opportunities. *Schizophrenia*

Katz, D. I., Cohen, S. I., Alexander, M. P., Levine, D. N., Mildworf, B., Rose, A., ... & West, R. E. (2020). Position statement on cognitive rehabilitation therapy in acquired brain injury: American Congress of Rehabilitation Medicine (ACRM) and the National Institute on Disability, Independent Living, and Rehabilitation Research (NIDILRR). *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation*, 101(11), 2124-2157.

Keller, C. J., & Menon, V. (2018). Gender differences in the functional and structural neuroanatomy of sexual systems and their interaction. *Journal of Neuroscience Research*, 96(3), 366-382.

Kelley, P., & Whatson, T. (2013). Making long-term memories in minutes: a spaced learning pattern from memory research in education. *Frontiers in human neuroscience*, 7, 589.

Kemp, S. L., Demaine, K., & Zeman, A. (2015). Interventions for executive function difficulties in children affected by neurological or neurodevelopmental conditions. *The Cochrane Database of Systematic Reviews*, (11), CD009272.

Lambez, B., Harwood-Gross, A., Columbic, E. Z., & Rassovsky, Y. (2020). Non-pharmacological interventions for cognitive difficulties in ADHD: A systematic review and meta-analysis. *Journal of psychiatric research*, 120, 40-55.

Lense, M. D., Shivers, C. M., & Dykens, E. M. (2013). (A) musicality in Williams syndrome: Examining relationships among auditory perception, musical skill, and emotional responsiveness to music. *Frontiers in Psychology*, 4, 525.

Leyfer, O. T., Woodruff-Borden, J., Klein-Tasman, B. P., Fricke, J. S., & Mervis, C. B. (2012). Prevalence of psychiatric disorders in 4 to 16-year-olds with Williams syndrome. *American Journal of Medical Genetics Part B: Neuropsychiatric Genetics*, 159B(1), 104-115. doi: 10.1002/ajmg.b.32001

Lezak, M. D., Howieson, D. B., Bigler, E. D., & Tranel, D. (2012). Neuropsychological assessment. Oxford University Press.

Martinez, M., Rathod, S., Friesen, H. J., Rosen, J. M., Friesen, C. A., & Schurman, J. V. (2021). Rumination syndrome in children and adolescents: a mini review. *Frontiers in pediatrics*, 9, 709326.

McDonough, D. J., Liu, W. y Gao, Z. (2020). Efectos de la actividad física en el desarrollo de habilidades motoras de los niños: una revisión sistemática de ensayos controlados aleatorios. *Investigación BioMed internacional*, 2020.

5.5 Referencias

- Mervis, C. B., & John, A. E. (2010, May). Cognitive and behavioral characteristics of children with Williams syndrome: implications for intervention approaches. In *American Journal of Medical Genetics Part C: Seminars in Medical Genetics* (Vol. 154, No. 2, pp. 229-248). Hoboken: Wiley Subscription Services, Inc., A Wiley Company.
- Mervis, C. B., & Klein-Tasman, B. P. (2019). Williams syndrome: Cognition, personality, and adaptive behavior. *Annual Review of Psychology*, 70, 273-298. doi: 10.1146/annurev-psych-010418-102915
- Miezah, D., Porter, M., Batchelor, J., Boulton, K., & Veloso, G. C. (2020). Cognitive abilities in Williams syndrome. *Research in Developmental Disabilities*, 104, 103701.
- Nan, W., & Fujimoto, T. (2022). Design of a Memory Palace Memory Aid Application Based on Trajectory Mnemonics. In *International Conference On Systems Engineering* (pp. 253-261). Cham: Springer International Publishing.
- Olson, K., & Jacobson, K. (2015). Cross-cultural considerations in pediatric neuropsychology: A review and call to attention. *Applied Neuropsychology: Child*, 4(3), 166-177.
- Pérez-López, J., Martínez-Castilla, P., & Escrivá, P. (2017). El síndrome de Williams: caracterización neuropsicológica y perspectivas de intervención. *Psicología Educativa*, 23(2), 71-81. doi: 10.1016/j.pse.2017.07.002
- Scionti, N., Cavallero, M., Zogmaister, C. y Marzocchi, GM (2020). ¿Es eficaz el entrenamiento cognitivo para mejorar las funciones ejecutivas en niños en edad preescolar? Una revisión sistemática y un metanálisis. *Fronteras en psicología*, 10, 2812.
- Serrano-Juárez, C. A., Prieto-Corona, B., Rodríguez-Camacho, M., Sandoval-Lira, L., Villalva-Sánchez, Á. F., Yáñez-Téllez, M. G., & López, M. F. R. (2022). Neuropsychological Genotype-Phenotype in Patients with Williams Syndrome with Atypical Deletions: A Systematic Review. *Neuropsychology Review*, 1-21.
- Serrano-Juárez, C. A., Prieto-Corona, D. M. B., & Yáñez-Téllez, M. G. (2018). Intervención Neuropsicológica en un caso de una niña con Síndrome de Williams. *Cuadernos de Neuropsicología/Panamerican Journal of Neuropsychology*, 12(2).
- Smith, R., Snow, P., Serry, T., & Hammond, L. (2021). The role of background knowledge in reading comprehension: A critical review. *Reading Psychology*, 42(3), 214-240.
- Syriopoulou-Delli, C. K., & Eleni, G. (2022). Effectiveness of different types of Augmentative and Alternative Communication (AAC) in improving communication skills and in enhancing the vocabulary of children with ASD: A review. *Review Journal of Autism and Developmental Disorders*, 9(4), 493-506.
- Thom, R. P., Pineda, J., Nowinski, L., Birtwell, K., Hooker, J. M., McGuire, J. F., & McDougle, C. J. (2023). A virtually delivered adapted cognitive-behavioral therapy group for adults with Williams syndrome and anxiety. *Cognitive and Behavioral Practice*, 30(4), 669-677.
- Van der Fluit, F., Gaffrey, M. S., & Klein-Tasman, B. P. (2012). Social cognition in Williams syndrome: Relations between performance on the social attribution task and cognitive and behavioral characteristics. *Frontiers in psychology*, 3, 197.
- Van Herwegen, J., & Costa, H. M. (2019). Intervention for individuals with Williams syndrome: A systematic review. *Developmental Neurorehabilitation*, 22(5), 317-327. doi: 10.1080/17518423.2018.1440821
- Wilson, B. A. (2017). Neuropsychological rehabilitation: Past, present, and future. *Journal of the International Neuropsychological Society*, 23(9-10), 806-817. doi.org/10.1017/S135561771700077
- Position statement on cognitive rehabilitation therapy in acquired brain injury: American Congress of Rehabilitation Medicine (ACRM) and the National Institute on Disability, Independent Living, and Rehabilitation Research (NIDILRR). *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation*, 101(11), 2124-2157.
- Cuadernos de Neuropsicología/Panamerican Journal of Neuropsychology, 12(2).
- Smith, R., Snow, P., Serry, T., & Hammond, L. (2021). The role of background knowledge in reading comprehension: A critical review. *Reading Psychology*, 42(3), 214-240.
- Syriopoulou-Delli, C. K., & Eleni, G. (2022). Effectiveness of different types of Augmentative and Alternative Communication (AAC) in improving communication skills and in enhancing the vocabulary of children with ASD: A review. *Review Journal of Autism and Developmental Disorders*, 9(4), 493-506.
- Thom, R. P., Pineda, J., Nowinski, L., Birtwell, K., Hooker, J. M., McGuire, J. F., & McDougle, C. J. (2023). A virtually delivered adapted cognitive-behavioral therapy group for adults with Williams syndrome and anxiety. *Cognitive and Behavioral Practice*, 30(4), 669-677.
- Van der Fluit, F., Gaffrey, M. S., & Klein-Tasman, B. P. (2012). Social cognition in Williams syndrome: Relations between performance on the social attribution task and cognitive and behavioral characteristics. *Frontiers in psychology*, 3, 197.
- Van Herwegen, J., & Costa, H. M. (2019). Intervention for individuals with Williams syndrome: A systematic review. *Developmental Neurorehabilitation*, 22(5), 317-327. doi: 10.1080/17518423.2018.1440821
- Wilson, B. A. (2017). Neuropsychological rehabilitation: Past, present, and future. *Journal of the International Neuropsychological Society*, 23(9-10), 806-817. doi.org/10.1017/S135561771700077

