

## Desarrollo Motriz y de Lenguaje en el Niño con Síndrome de Williams a la Edad de Tres Años

### Motor Skills and Language Development of Three Years Old Child Diagnosed with Williams Syndrome

### Desenvolvimento motriz e de linguagem da criança com Síndrome de Williams à idade de três anos

Vega Fajardo, Jeniffer Ximena; Barbosa Arrieta, Sandy Yulieth; Barrios Murillo, Leidy Lorena; Ojito Camacho, Carollyn Dayana; Padilla Noriega, Sindy Paola

 **Jeniffer Ximena Vega Fajardo** jvega@unac.edu.co  
Corporación Universitaria Adventista, Colombia  
**Sandy Yulieth Barbosa Arrieta**  
sbarbosa@unac.edu.co  
Corporación Universitaria Adventista, Colombia  
**Leidy Lorena Barrios Murillo** lbarrios@unac.edu.co  
Corporación Universitaria Adventista, Colombia  
**Carollyn Dayana Ojito Camacho**  
cadaojca@gmail.com  
Corporación Universitaria Adventista, Colombia  
**Sindy Paola Padilla Noriega** spadilla@unac.edu.co  
Corporación Universitaria Adventista, Colombia

**Pensamiento Americano**  
Corporación Universitaria Americana, Colombia  
ISSN: 2027-2448  
ISSN-e: 2745-1402  
Periodicidad: Frecuencia continua  
vol. 11, núm. 20, 2018  
pensamientoamericano@coruniamericana.edu.co

Recepción: 19 Abril 2018

URL: <http://portal.amelica.org/ameli/journal/761/7613759010/>

DOI: <https://doi.org/10.21803/pensam.v11i20.20>

**Resumen:** El objetivo de la investigación fue diseñar estrategias de aprestamiento para el desarrollo motor y de lenguaje en un niño de tres años con síndrome de Williams. Se realizó un estudio cualitativo a partir de la investigación-acción sobre un caso diagnosticado de Síndrome de Williams, sin escolarización. La recolección de información se realizó mediante la entrevista semiestructurada aplicada a los padres con el fin de conocer la experiencia y el conocimiento respecto al síndrome; y la observación participativa dirigida a identificar las conductas esperadas en niños de 3 y 4 años en lenguaje y desarrollo motor (según la teoría de Arnold Gesell), comparadas con las alcanzadas por el niño con síndrome de Williams. Los hallazgos encontrados arrojaron que las estrategias que permiten atender a dichas necesidades en síndrome Williams, incluyen ejercicios de tono muscular, coordinación óculo manual, texturas, masajes, interpretación de imágenes, reconocimiento de sonidos, ejercicios vocales, canciones e imitación de movimientos, lectura de cuentos, entre otras. Se concluye que las posibilidades de que un niño con síndrome de Williams alcance lo básico del desarrollo propuesto por Gesell son altas, siempre y cuando se estructure un aprestamiento planificado y constante, que cuente con la participación de padres y docentes conjuntamente.

**Palabras clave:** Síndrome de Williams, destreza motora, desarrollo del lenguaje, desarrollo infantil, aprendizaje (*fuentes: DeCS, BIREME*).

**Abstract:** The aim of the research was to design prepping strategies for motor and language development in a child with Williams's syndrome at the age of three. A qualitative study was made from the action research on a case study diagnosed with Williams's syndrome, without schooling. The information was collected through semi-structured interviews applied to the child's parents in order to know the experience and knowledge they have about the syndrome; and participative observation was focused on

identifying the expected behavior from children between 3 and 4 years in the language and motor areas, (according to the theory of Arnold Gesell), compared with the behavior reached by the child diagnosed with Williams' syndrome. The findings revealed that strategies that allow attention to the needs for motor and language development of children with Williams's syndrome, include muscle tone exercises, manual eye coordination, textures, kneading, massages, image interpretation, sound recognition, vocal exercises, songs and imitation of movements, reading stories, among others. It is concluded that the chance of a child with Williams's syndrome reaching the basics of development proposed by Gesell are high, as long as a planned and constant prepping structure is designed with the participation of parents and teachers.

**Keywords:** Williams syndrome, motor skills, language development, child development, learning (*source: MeSH, NLM*).

**Resumo:** O objetivo da pesquisa foi desenhar estratégias de preparação para o desenvolvimento motor e de linguagem em um menino de três anos com síndrome de Williams. Um estudo qualitativo foi realizado a partir da pesquisa-ação em um caso diagnosticado com síndrome de Williams, sem escolaridade. As informações foram coletadas por meio da entrevista semiestruturada aplicada aos pais, a fim de conhecer a experiência e o conhecimento sobre a síndrome; e observação participante com vista a identificar os comportamentos esperados em crianças de 3 e 4 anos na linguagem e desenvolvimento motor (de acordo com a teoria de Arnold Gesell), em comparação com os obtidos pela criança com síndrome de Williams. Os resultados mostraram que as estratégias para atender a essas necessidades na síndrome de Williams incluem exercícios de tonificação muscular, coordenação mão-olho, texturas, massagens, interpretação de imagem, reconhecimento de sons, exercícios vocais, canções e movimentos imitando, lendo histórias, entre outros. Conclui-se que as chances de uma criança com síndrome de Williams atingir os fundamentos de desenvolvimento propostos por Gesell são altas, desde que uma preparação planejada e constante, com a participação de pais e professores, seja estruturada.

**Palavras-chave:** Síndrome de Williams, destreza motora, desenvolvimento de linguagem, desenvolvimento infantil, aprendizagem (*fonte: DeCS, BIREME*).

## Introducción

El síndrome de Williams o síndrome de Williams – Beuren, es un síndrome huérfano o una de las llamadas enfermedades raras del neurodesarrollo. “Es una enfermedad congénita multisistémica” (Díaz, Sarmiento, Barrera y Asz, 2017. P. 228) poco conocida que presenta diferentes afectaciones, generalmente hay una discapacidad intelectual en diferentes niveles y presenta problemas cardiovasculares (Garayzábal y Cuetos, 2010).

Se han realizado investigaciones sobre diferentes casos referentes al síndrome de Williams, y la mayoría de las falencias en el crecimiento de niños con este

síndrome según lo mencionan Vargas, Saldarriaga, Pachajoa e Isaza (2011), se encuentra en el desarrollo motriz y del lenguaje. Hecha la observación anterior, esta investigación se interesa en el aspecto educativo más que en la sola presentación del síndrome, ya que como lo menciona la Ley 115 (1994), todo niño debe ser aceptado y vinculado al sistema educativo y las instituciones deben estar en la capacidad de integrar, a pesar de las dificultades, a todos los niños por igualdad de derechos.

El pensamiento de Aristóteles, dice que el ser humano es por naturaleza social, según Ocaña y Martín (2011), el desarrollo social “es un proceso de transformación evolutiva de la persona, en el que, gracias a la maduración biológica y a la relación con otros, va adquiriendo las capacidades que le permitirán vivir y desarrollarse como ser individual y social” (p.4), lo anterior indica que requiere integrarse a la persona con la comunidad para que pueda desarrollarse a nivel cognitivo, afectivo y conductual. Los niños con síndrome Williams al igual que todos los niños, necesitan una continua interacción con el medio que les ayude en su desarrollo y conocimiento del entorno y que ese entorno les brinde oportunidades para que puedan desenvolverse en el ámbito social, cultural y más adelante laboral y que de este modo logren ser personas independientes que aporten sus habilidades en beneficio de la sociedad.

La educación en efecto es un proceso social que conlleva al desarrollo de las capacidades intelectuales, morales, afectivas y que se desenvuelve mediante la interacción entre el desarrollo físico y mental del niño y el entorno social y cultural en el que se encuentre. Sobre la base de las consideraciones anteriores, esta investigación pretende trabajar el desarrollo de la dimensión motriz y de lenguaje, desde la teoría del desarrollo infantil de Arnold Gesell, buscando brindar un apoyo desde el aspecto lúdico y el aspecto pedagógico mediante una estimulación adecuada para el fortalecimiento del desarrollo de las demás dimensiones del niño, para que al momento del ingreso del niño con síndrome de Williams al aula de clases, su proceso de aprendizaje sea más significativo.

### **Rasgos del trastorno**

Según Laurito, Branham, Herrero, Marsa, Garro & Roqué (2013), “el síndrome de Williams es un trastorno del desarrollo neurológico” (p.47). Es un síndrome poco común por lo general esporádico, multisistémico, crónico y potencialmente evolutivo, que se caracteriza por anomalías faciales distintivas, retraso en el desarrollo psicomotor con perfil cognitivo conductual específico, enfermedades congénitas del corazón, hipercalcemia, hiperacusia, problemas de alimentación, la susceptibilidad a las hernias y bajo peso en talla al nacer (Sampaio, Osorio, Fernández, Carracedo, Garayzábal, Fernandes, Vasconcelos y Gonçalves. 2013; Aguilar y Caycho, 2017).

Según García y Medina (2017), el síndrome de Williams o síndrome de Williams-Beuren “tiene su causa en una delección de genes contiguos localizados en la región cromosómica 7q11.23” (p.59). Lo anterior indica una pérdida de material genético en el cromosoma 7 que es el gen que produce elastina. Fue caracterizado por primera vez en 1961 por el cardiólogo John Williams y paralelamente por el pediatra alemán Alois Beuren. Es un trastorno de origen genético, no hereditario, que se presenta según estimaciones en uno de cada 7.500 nacimientos vivos en el mundo, según la Asociación Síndrome de Williams de España.

Este síndrome afecta de igual manera a hombres y mujeres, no tiene preferencia étnica, por lo que se da más por casualidad y es una condición que no se repite en una misma familia. La falta del gen de la elastina puede ser la causa de muchas de las características físicas y problemas vasculares del síndrome de Williams.

#### **Características del Síndrome de Williams**

El síndrome de Williams presenta diferentes características como rasgos faciales, enfermedades cardiovasculares, dificultades cognitivas y problemas de crecimiento, por lo anterior se han clasificado en características físicas, características clínicas y características cognitivas:

##### **Características Físicas**

Los rasgos físicos en los niños con Síndrome de Williams son muy característicos y permiten el reconocimiento sobre todo después de los 2 años. Algunos de esos rasgos son “la estrechez bifrontal, la plenitud de los tejidos periorbitarios y las mejillas, el *filtrum* largo, la nariz corta a veces entrevertida y la boca amplia con labios gruesos conforman una *gestalt* significativa” (Antonell, del Campo, Flores, Campuzano y Pérez, 2006, p. 69). Generalmente los ojos son de color claro y el iris en forma de estrella, orejas prominentes, cejas anchas y escasas que presentan envejecimiento prematuro.

En cuanto a la motricidad “los niños con síndrome de Williams, comienzan a caminar más tarde de lo que normalmente se espera. Esto se debe a una mezcla de problemas de coordinación, equilibrio y fuerza que afectan al sistema muscular y esquelético, el aparato digestivo (estreñimiento crónico), al sistema urinario (enuresis) a los ojos (estrabismo, iris estrechado, miopía) y a la motricidad fina” (García y Medina, 2017, p. 295).

Por lo anterior, se conoce que también presentan dificultades en la coordinación visuoespacial y en la ubicación espacial.

##### **Características clínicas**

Antonell et al. (2006) mencionan que “el problema médico fundamental es sin duda la afectación del corazón y los vasos sanguíneos” (p.70). La mayoría de los casos presentan estenosis aórtica supravalvular, y en algunos casos con estrechamiento arterial por lo que muchos desarrollan hipertensión arterial, en ocasiones grave y que requiere de tratamiento, así mismo, otros estudios reflejan anormalidades renales, alteraciones del tracto urinario y anormalidades endocrinológicas (Machado, 2016). Los factores de riesgo fundamentales en el caso de complicaciones son el estrechamiento vascular y la hipertensión ya que pueden conducir a la muerte súbita o el accidente cerebrovascular (Antonell, et al. 2006). A nivel gastrointestinal, los divertículos intestinales han sido asociados a la entidad, por lo que el dolor abdominal crónico o recurrente debe ser evaluado para evitar las complicaciones potenciales (Lacruz-Rengel, Cammarata-Scalisi, Calle, Peña, Peña, Da Silva, Santiago, Peñaloza, Colina. 2015).

##### **Características cognitivas**

Generalmente presentan un retraso mental de leve a moderado, con un CI medio de 60-70 (se considera normalidad por encima de 80). Según Fernández y Quesada (2003), “existe una desigualdad mental que se manifiesta en áreas como la psicomotricidad y la integración visual motora, mientras que en otros aspectos están casi protegidos, como el lenguaje” (p.295), la memoria semántica y las capacidades para el reconocimiento de caras, o incluso, habilidades más desarrolladas, como es el caso del sentido de la música. Dichas habilidades para la

música pueden deberse a la hiperacusia, es decir una sensibilización auditiva alta, común en los niños con este síndrome.

Respecto a los componentes estructurales de la lengua, Garayzábal y Cuetos (2008) mencionan que “éstos no presentan grandes dificultades, ni de comprensión ni de producción. Respecto al componente fónico, no difieren de los sujetos con desarrollo típico en tareas de segmentación fonológica, ni en las de repetición de palabras y pseudopalabras” (p.732). En el componente gramatical, las dificultades son diversas y afectan tanto a la comprensión como a la producción de morfemas y repetición de estructuras gramaticales complejas (García, y Arranz, 2015), sin embargo, pueden llegar a tener una lectura de palabras considerablemente buena en cuanto al dominio de las reglas de conversión grafema-fonema, pero sí tienen peor ejecución en la lectura de palabras (Garayzábal, y Cuetos, 2008).

En cuanto a su personalidad, son amigables, entusiastas y alegres, muestran un mejor trato con los adultos que con los niños de su edad, sin embargo, en edad escolar los niños con Síndrome de Williams muestran altos índices de estrés y tienden a tener comportamientos de ansiedad e hiperactividad. No reconocen la ironía y pueden presentar dificultades para el cálculo numérico, aunque graban con facilidad nombres de personas y lugares (Céspedes, Ortiz, Irigoyen, Choque, Ramirez, Olmos, Díaz & Melgar. 2009).

Según Graziani, Parolin, Salvador y Grego Del Cole (2017) mencionan que el Síndrome de Williams no tiene un tratamiento específico, por el contrario, necesitan ser evaluados por un grupo de especialistas compuesto por pediatras, neurólogos, cardiólogos, gastroenterólogos, logopedas, fisioterapeutas... debido a las diferentes afectaciones que presentan.

Como educadores, una de las principales intervenciones que se pueden realizar a los niños con Síndrome de Williams es la estimulación adecuada ya que es uno de los mejores aprestamientos que se le realiza al niño en sus primeros años para desarrollar sus potencialidades físicas, lingüísticas y cognitivas.

### **Teoría del Desarrollo de Arnold Gesell.**

La teoría de Arnold Gesell (1880-1961) describe en forma sistemática el crecimiento y desarrollo del ser humano desde el nacimiento hasta la adolescencia mediante diferentes etapas. Gesell realizó descubrimientos en cuanto al desarrollo motor, cognitivo y emocional. Sus estudios de observación estuvieron enfocados al análisis de cómo crecen los niños, cómo alcanzan la coordinación motora, y cómo aprenden nuevas habilidades, por lo tanto, la teoría global de Gesell, explica las secuencias relacionadas entre sí, a través de las cuales pasan los bebés y los niños en su bienestar físico y desarrollo mental (Dalton 2005, p 187). Además, trabajó sin descanso por los derechos de los niños con problemas físicos y mentales para que pudieran recibir educación especial que les permitiera desenvolverse en el contexto, en el medio social. Asimismo, afirma Dell’ordine (2009, p. 22) Gesell aplicó el método cruzado por secciones, en este, observó niños de diferentes edades, planteando por primera vez un desarrollo intelectual por etapas semejantes a las del desarrollo físico infantil. Realizó estudios por un periodo de veinte años de los cuales, los resultados ofrecieron información importante sobre los esquemas y las cifras claves en el desarrollo evolutivo, del que también se señalaron pautas, según la edad, para una amplia variedad de comportamientos. Estas normas serían empleadas tanto por los profesionales de



la educación como por los padres para valorar su desarrollo. El problema de estos estudios basados en la observación fue que, al tomar como punto de partida la evolución y la genética, no hicieron referencia en las variables ambientales, que fueron prácticamente excluidas de los trabajos sobre la inteligencia.

Gesell de acuerdo a su visión biológica del desarrollo, realizó una descripción minuciosa de las configuraciones posturales del niño a medida que crece y estableció unos jalones prototípicos del desarrollo: etapas de volteo, arrastrado, gateo y bipedestación. Explica Perinat (2003, pp. 121-122) que esa progresión regular de formas y etapas es, según él, exclusivamente fruto de la maduración neuromuscular. A partir de aquí Gesell concibe el desarrollo del movimiento como siguiendo dos ejes perpendiculares al cuerpo: uno vertical y otro horizontal: La maduración corporal progresa en dos direcciones perpendiculares entre sí: de la cabeza hacia los pies (dirección céfalo-caudal) y del eje de la columna hacia los brazos y la mano (dirección próximo-distal).

## Metodología

La investigación se desarrolló bajo el enfoque cualitativo. El diseño utilizado en una primera fase fue el estudio de caso, y en una segunda fase se utilizaron aportes del diseño investigación –acción. El estudio de caso “por su capacidad de analizar una gran variedad de fenómenos, desde situaciones o eventos inusuales hasta interacciones complejas y responder a diversos planteamientos de problemas de investigación” (Hernández, Fernández, Baptista, 2014, Cap. 4, p.2) permitió conocer el caso del niño con síndrome de Williams y el proceso que la familia ha llevado desde su nacimiento hasta los 3 años. La investigación acción permitió la valoración y posterior intervención de las investigadoras en el proceso de estimulación y aplicación de estrategias de aprestamiento en el desarrollo motriz y el desarrollo del lenguaje del niño con síndrome de Williams, teniendo en cuenta que “este diseño busca resolver problemas en ámbito social, educativo y administrativo; partiendo de una observación, análisis e intervención inmediatos” (Hernández, Fernández, Baptista, 2014).

Dentro del diseño de investigación acción se siguió la propuesta de Sandin (2003) (citado por Hernández, Fernández y Baptista, 2014) de la espiral sucesiva de ciclos, se siguieron los pasos a continuación:

- Detectar el problema
- Formulación de un plan o programa para resolver el problema
- Implementar el plan o programa
- Retroalimentación

### **Técnicas de recolección de información:**

Como técnicas de recolección de información se utilizaron la entrevista semiestructurada, la observación participativa y documentos clínicos del participante. La entrevista estuvo dirigida a conocer la experiencia que los padres han tenido y el conocimiento que tienen respecto al síndrome de Williams y cómo actúa el niño en diferentes contextos sociales.

Por otro lado, la observación participativa estuvo dirigida a identificar las conductas esperadas para niños de 3 a 4 años en el área del lenguaje y las conductas esperadas para niños de 3 a 4 años en el área motora según Gesell comparadas con las alcanzadas por el niño diagnosticado con síndrome de Williams.

Para darle validez a los instrumentos se realizó el juicio de expertos, entendida como una opinión informada de personas con trayectoria en el tema, que son reconocidas por otros como expertos cualificados en éste, y que pueden dar información, evidencia, juicios y valoraciones (Escobar y Cuervo, 2008 p. 29).

### **Resultados**

Los resultados de la presente investigación se dividen en dos fases, la primera fase es el estudio del caso diagnosticado con Síndrome de Williams y la segunda fase es de la intervención realizada en cuanto a estimulación de las áreas que más se dificultan en el niño.

### **Caso**

Niño de 3 años de edad, con dificultades cardiovasculares, estenosis de la arteria pulmonar, soplo mesosistólico en borde esternal izquierdo y otras malformaciones congénitas de la Aorta, (según diagnóstico médico).

La madre del niño, una mujer de 30 años que a los 26 años tuvo su primer embarazo, asistió a todas las consultas prenatales, durante este tiempo no tuvo ninguna complicación, ni amenaza de aborto y no habían tenido ningún historial de enfermedad antes del embarazo. El momento del parto fue muy difícil, pues cuenta ella, que perdió el conocimiento por varios segundos sin embargo el proceso finalizó correctamente. El niño nació con un peso de 2.200 kg y fue alimentado con leche materna solo por dos meses ya que no lograba succionar. Los padres no tenían conocimientos previos acerca del síndrome de Williams y cuentan que aproximadamente a los dos meses de edad del niño comenzaron a observar características faciales diferentes a los rasgos faciales de ellos, esto causó intriga en ellos, razón por la cual comenzaron a investigar y a visitar diferentes pediatras. También al observar ciertas características diferentes en cuanto a movimiento y desarrollo del niño comparado con el de otros bebés, sumado a los problemas cardiovasculares, los padres continuaron con el proceso de indagación y búsqueda, después de un año, el niño fue diagnosticado con Síndrome de Williams.

El niño en sus primeros meses estaba muy rígido y no realizaba ningún movimiento, pero al cumplir un año de edad comenzó a desarrollar algunas habilidades como: sostener la cabeza, gatear y agarrar objetos con los pies. A los dos años empezó a caminar con ayuda y cuatro meses después dio sus primeros pasos sin ayuda.

En el área del lenguaje a los siete meses comenzó a decir sus primeras palabras, a los 18 meses sus padres decidieron llevarlo a una terapia musical en la cual permaneció durante cinco meses, expresan que al niño le gusta mucho la música. A la edad de tres años (actualmente) menciona algunas palabras, construye frases, pero éstas generalmente carecen de sentido, repite frases, aunque no entienda lo que significan. No comprende las órdenes complejas y su pronunciación no es clara porque su paladar es hendido.

Los padres mencionan que las dificultades motrices que observan en el niño son: el equilibrio, bajo tono muscular, ubicación espacial y alta sensibilidad a diferentes texturas como, por ejemplo: crema de manos, grama (pasto) y espuma de afeitar, lo anterior no le permite explorar de forma natural el entorno que le rodea (al sentir las tiene náuseas e incluso vomita).

Los padres han realizado un proceso de estimulación con el niño logrando que él pueda desarrollar la empatía y han observado avances como: expresiones

faciales, correr y masticar, además en el hogar el niño tiene un espacio de juego y sus juguetes favoritos son la pelota y los robots. El niño no tiene rutina y lo describen como un niño alegre, luchador y confiado. Los padres sueñan que cuando grande él logre ser una persona independiente y desarrolle todas sus potencialidades al máximo.

#### **Intervención en estimulación del desarrollo motor y desarrollo del lenguaje**

Para esta fase se desarrolló el diseño de investigación acción en espiral, desarrollando cada ciclo de la siguiente manera:

- Detectar el problema de investigación: el problema evidenciado fue el caso de un niño diagnosticado con síndrome de Williams, próximo a entrar a la escolarización pero sus padres no tenían herramientas pedagógicas, ni tenían conocimiento de cómo facilitar al niño el transcurso de esta etapa inicial a la incorporación educativa. Para evaluar las necesidades principales en cuanto al desarrollo motriz y del lenguaje del niño con síndrome de Williams se desarrolló la plantilla de observación basada en las etapas del desarrollo según Gesell que se muestran en la (tabla 1) y (tabla 2).

Tabla 1

*Conductas esperadas en niños de 3-4 años en el desarrollo motor basadas en la teoría de Gesell*

**Tabla 1**

Conductas esperadas en niños de 3-4 años en el desarrollo motor basadas en la teoría de Gesell

| Conductas esperadas a la edad de 3-4 años en el desarrollo motor | SI Argumentar | NO Argumentar | Posibles Soluciones |
|------------------------------------------------------------------|---------------|---------------|---------------------|
| Alterna los pies cuando baja las escaleras                       |               |               |                     |
| Se para sobre un pie, momentáneamente.                           |               |               |                     |
| Edifica una torre de diez cubos                                  |               |               |                     |
| Tira la pelota hacia arriba                                      |               |               |                     |
| Corre en diferentes direcciones                                  |               |               |                     |
| Pasa páginas de un libro el solo                                 |               |               |                     |
| Edifica un puente con 3 cubos. Imita una cruz.                   |               |               |                     |
| Edifica una torre con 10 cubos                                   |               |               |                     |
| Se coloca los zapatos.                                           |               |               |                     |
| Come solo, derramando poco la comida.                            |               |               |                     |
| Salta desde cierta altura con los pies juntos.                   |               |               |                     |
| Camina en puntillas                                              |               |               |                     |
| Atrapa un balón de grandes dimensiones flexionando los brazos    |               |               |                     |
| Lanza un balón a más de dos metros                               |               |               |                     |



Construcción propia

Fuente: Construcción propia

Tabla 2

**Tabla 2**

Conductas esperadas en niños de 3-4 años en el desarrollo del lenguaje basadas en la teoría de Gesell

| Conductas esperadas a la edad de 3-4 años en el desarrollo del lenguaje                     | SI Argumentar | NO Argumentar | posibles soluciones |
|---------------------------------------------------------------------------------------------|---------------|---------------|---------------------|
| Dice su nombre                                                                              |               |               |                     |
| Habla de si mismo en primera persona                                                        |               |               |                     |
| Usa frases u oraciones cortas                                                               |               |               |                     |
| Contesta preguntas sencillas                                                                |               |               |                     |
| Recita una canción corta completa                                                           |               |               |                     |
| Comunicación visible y audible: gestos, vocalizaciones, palabras de imitación y comprensión |               |               |                     |
| Comprende tres ordenes                                                                      |               |               |                     |
| Usa él y el ella correctamente                                                              |               |               |                     |
| Ordenan los acontecimientos y lo reflejan en sus frases                                     |               |               |                     |
| Coordinación de frases mediante conjunciones.                                               |               |               |                     |
| Hace frases negativas de dos palabras (no quiero)                                           |               |               |                     |
| Comprende las diferencia entre las palabras ("abre/cierra")                                 |               |               |                     |
| Con frecuencia pide objetos o dirige la atención a los mismos llamándolos por su nombre.    |               |               |                     |
| Obedece instrucciones compuestas. ( busca el color, recoge el vaso)                         |               |               |                     |
| Cuando lo llaman desde cualquier lugar de la casa el responde.                              |               |               |                     |
| Habla con facilidad sin repetir palabras.                                                   |               |               |                     |
| Frecuentemente practica hablando consigo mismo                                              |               |               |                     |
| Aparecen oraciones adverbiales introducidas por preposiciones: "está en la escuela"         |               |               |                     |
| Expresa verbalmente fatiga (dice que está cansado).                                         |               |               |                     |
| Le comprender lo que dice cuando se expresa.                                                |               |               |                     |
| Llama por su nombre a las personas a llegada.                                               |               |               |                     |
| El niño utiliza 896 palabras.                                                               |               |               |                     |
| Imita los sonidos de algunos animales                                                       |               |               |                     |
| Puede realizar un monologo sencillo                                                         |               |               |                     |
| Puede nombrar todas las imágenes representadas en una lámina.                               |               |               |                     |
| Puede contar hasta Diez                                                                     |               |               |                     |

Construcción propia

Fuente: Construcción propia

Al aplicar el instrumento de observación y analizar las conductas del niño con síndrome de Williams se identificó que tiene dificultades para alternar los pies en diversas actividades, se le dificulta pararse en un solo pie, salta con temor y a muy corta distancia, no imita movimientos, no hace la pinza, es muy sensible a las texturas, se le dificulta atrapar el balón y lo lanza a corta distancia. En cuanto a la comunicación menciona algunas palabras y construye frases cortas sin sentido, se le dificulta mantener una conversación, se le dificulta ordenar acontecimientos, repite palabras, entre otras dificultades. (Ver tabla, 3)

- Formulación de un plan o programa para resolver el problema o introducir un cambio:

Al iniciar el proceso el niño tenía mayores dificultades en el desarrollo motriz y en el desarrollo del lenguaje por lo que al valorarlo desde los aprestamientos necesarios, no alcanzaba las conductas esperadas para niños de su edad, por lo que las investigadoras, implementaron un plan de estrategias de aprestamiento y que contenían las siguientes actividades:

Tabla 3

**Tabla 3**  
Actividades de estimulación en desarrollo motor y de lenguaje

| Actividades de motricidad                                          | Actividades del lenguaje                                  |
|--------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------|
| Coordinación óculo-manual: collar para mamá, lanzando y derribando | Interpretación de imágenes: láminas                       |
| Texturas: jugando con las manos y los pies                         | Reconocimiento de sonidos: animales, medios de transporte |
| Motricidad fina y gruesa: amasando y amasando                      | Ejercicios vocales: pronunciando sílabas                  |
| Actividades sensoriales: masajes con la pelota                     | Canciones: imitando movimientos musicales                 |
| Motricidad gruesa: lanzar pelotas, caminar sobre una línea         | Cuentos: animales del bosque, entre otros                 |
| Salto con dos pies y saltos alternando los pies                    | Imitación de sonidos                                      |
| Tonicidad muscular                                                 | Vocabulario                                               |
| Equilibrio                                                         | Actividades de articulación                               |
| Actividades táctiles                                               | Estimulación de los sentidos                              |

Construcción propia

Fuentes: Construcción propia

- Implementar el plan o programa y evaluar resultados

Se implementó el plan ejecutando ejercicios y actividades dos veces por semana durante cuatro meses, las actividades se planearon de manera llamativa para el niño, desde las actividades planteadas en la tabla 1.

- Retroalimentación: se evaluaron los alcances logrados por el niño en esta etapa de estimulación, lo cual evidenció que el niño necesita reforzar algunas actividades, como la manipulación de diferentes texturas, la imitación de movimientos, las actividades que requieren alternar los pies y el agarre con la pinza (uso de los dedos pulgar, índice y corazón).

**Avances significativos en el niño**

- Alimentación: ha mejorado en su capacidad para tolerar alimentos con diferentes texturas.

- Lenguaje: Dice su nombre, habla de sí mismo en primera persona, llama por su nombre a las personas allegadas, entiende más lo que dice y aún más lo que otras personas le dicen a él, usa frases u oraciones más largas con sentido, contesta

preguntas sencillas, reconoce figuras, pronuncia la R., ha ampliado su vocabulario, expresa sus miedos, pone quejas, grita menos, modula su voz, pide verbalmente lo que quiere, entona canciones, obedece instrucciones.

- Sentidos: reconoce más olores, tolera más texturas con sus manos especialmente con la mano derecha.

- Motricidad: camina con más firmeza, corre y está dando saltos despegando sus dos pies del suelo, tiene mayor coordinación al caminar. Tira la pelota hacia arriba. Pasa páginas de un libro. Agarra mejor los colores para pintar, ha mejorado el uso de la pinza, muestra interés para coger la cuchara y comer solo, está empezando a controlar esfínteres, se aplica solo la crema corporal después del baño. Conoce las nociones espaciales adelante, atrás, arriba y abajo.

Al comparar los resultados del trabajo realizado con el niño con síndrome de Williams a la edad de tres años, luego de realizadas las sesiones de estimulación, con las conductas esperadas para niños de 3 a 4 años en el área de lenguaje y el área motora desde la teoría de Gesell, puede observarse que con dedicación conjunta entre docentes y padres, el avance del niño con síndrome de Williams puede ser significativo, esto le permitirá adaptarse mejor al entorno y puede ser de gran ayuda al momento de iniciar la escolarización.

## Discusión

Luego de observar los principales avances del niño con síndrome de Williams, en cuanto al desarrollo motor y desarrollo del lenguaje, se puede analizar que las habilidades alcanzadas por el niño son similares a las esperadas en todos los niños a la edad de 3-4 años planteadas desde la teoría de Gesell. Esto puede deberse a la maduración natural del sistema nervioso y las secuencias del desarrollo físico infantil. Tal como lo menciona la teoría de Arnold Gesell, en la que propone que "...el desarrollo de la mente depende de y refleja el crecimiento del sistema nervioso, regido por leyes y producto de la evolución" (Briolotti, 2014, p.12). Gesell investigó el desarrollo del movimiento y la cognición, que se dividen en las categorías funcionales del desarrollo motor, adaptativo, el lenguaje y la conducta personal-social, y dice que responden a progresiones basadas en etapas, fruto de la maduración neuromuscular, es decir, que siguen un orden secuencial inherente a la estructuración de la conducta humana, por lo cual, el desarrollo va desde el nivel más bajo al nivel más alto, por ejemplo el control motor de los ojos es primero que el control de los dedos. (Piek, 2006, p. 34).

Sin embargo, dicha maduración corporal no se da con la misma velocidad en el niño con síndrome de Williams, por lo que requiere de intervención, atención y estimulación antes de la escolarización, debido a esto, debe tenerse en cuenta que el ambiente que rodea al niño juega un papel importante en los avances logrados.

En cuanto a lo anterior, la teoría de Gesell menciona que "los factores ambientales sostienen, modulan y modifican, pero no generan los progresos del desarrollo. Por consiguiente, el progreso procede del interior del organismo" (Gesell & Ilg, 1960: 30 citados por Briolotti, 2014, p.12). Para Gesell el desarrollo humano depende de los factores genéticos e innatos de la persona; a este proceso se le denomina maduración. Los factores ambientales influyen en la maduración, pero no la generan. Esta teoría explica que todos los individuos pasan por las mismas etapas de desarrollo y en el mismo orden, pero cada uno

a su propio ritmo, ya que este está determinado genéticamente. Por lo tanto, es importante proporcionar un ambiente óptimo al niño, para que así desarrolle su propio potencial, pero el proceso madurativo se producirá de forma espontánea. Por ejemplo, el individuo aprenderá a controlar los esfínteres o a caminar cuando su sistema nervioso esté lo suficientemente maduro para ello (Ovejero, 2013).

En la teoría de Gesell el entorno parece tener un rol secundario, ya que, según él, la variable ambiental es importante en la medida en que tiene la capacidad de incidir significativamente en el ritmo del desarrollo, acelerándolo o retrasándolo, pero jamás podría crear nuevas potencialidades o destruir las ya existentes. (Gesell & Amatruda, 1945, citados por Briolotti, 2014). Por lo tanto, desde esta teoría, es importante que haya una compatibilidad entre las habilidades y capacidades propias del desarrollo evolutivo del niño desde la perspectiva biológica y las oportunidades ofrecidas por el ambiente para lograr la madurez necesaria en el crecimiento. Sin embargo, Gesell sostenía que:

“el condicionamiento cultural hallaba un límite en la individualidad del niño. Esta individualidad venía dada por los mecanismos de maduración que apuntaban a la autorregulación del organismo por lo cual era imprescindible el auxilio de la cultura, siempre y cuando ésta aprendiese a respetar los ritmos y la singularidad del niño” (Briolotti, 2015, p. 59).

El niño con síndrome de Williams logró desarrollar habilidades en su motricidad a un ritmo diferente, como ya se mencionó, desde la estimulación gracias a su proceso de maduración corporal, pero también desde la interacción con las docentes y la familia, quienes motivaron y estimularon dicho desarrollo que venía en un proceso mucho más lento. Por lo cual, es importante destacar a Vigotsky y su teoría de interacción social, en el desarrollo de las funciones superiores, por lo que según él, el conocimiento se construye a partir de la interindividualidad, es decir, en la interacción con otros, para lograr un desarrollo integral (Chaves, 2001). Ya que, si bien es cierto, es necesario que haya una maduración biológica del sistema nervioso y del desarrollo corporal del niño para la adquisición de habilidades motoras, también se hace necesario el entorno, el ambiente, la cultura en que se desenvuelve el niño para lograr avances significativos tanto en el desarrollo motor como en el desarrollo de habilidades de lenguaje y en sí, para su desarrollo integral. Tal como lo mencionan Cabezuelo y Frontera (2012):

El desarrollo psicomotor no es espontáneo. Forma parte de la crianza y requiere el cuidado y el estímulo familiar, es decir la atención constante por parte de los padres. La estimulación que favorece el desarrollo psicomotor consiste en una dedicación continua para prestar atención a las necesidades del bebé. El niño, a cualquier edad, lanza continuamente señales de demandas, que deben ser captadas y satisfechas con amor y dedicación, idealmente por los padres o bien por las personas que los sustituyan (p. 26).

## Conclusiones

Esta investigación permitió conocer el caso de un niño con síndrome de Williams de tres años de edad en la ciudad de Medellín. Las características vistas en este caso, coinciden con los casos encontrados en la bibliografía indagada. Así mismo, se logró identificar que es necesario estimular el aprendizaje del niño

desde diferentes estrategias que permiten una atención en las necesidades para el desarrollo motriz y de lenguaje de niños con síndrome Williams y que éstas constan de ejercicios de tono muscular, coordinación óculo manual, texturas, amasados, lanzar pelotas, caminar sobre una línea, masajes, interpretación de imágenes o láminas, reconocimiento de sonidos, ejercicios vocales, canciones e imitación de movimientos, así como lectura de cuentos, entre otras. Estas actividades o estrategias requieren de repetición y constancia diaria con un tiempo que puede oscilar de 30 a 40 minutos.

Finalmente se puede concluir que las posibilidades de que un niño con síndrome de Williams alcance lo básico del desarrollo propuesto por Gesell son altas, ya que tanto su desarrollo como la maduración del cerebro y del sistema nervioso así lo permiten, aunque debe tenerse en cuenta que el ritmo de desarrollo y aprendizaje no será igual por lo que se requiere de un aprestamiento planificado y constante con la participación y compromiso de los padres y docentes.

## Referencias Bibliográficas

- Aguilar, J. y Caycho, T. (2017). Contribuciones al Análisis Neuropsicolingüístico del Síndrome de Williams. *Revista cuadernos de psicología. Panamerican Journal of Neuropsychology*. Vol. 11, núm. 2. 42-53. ISSN 0718-4123. Recuperado de <http://www.cnps.cl/index.php/cnps/article/view/289/308>.
- Antonell, A., del Campo, M., Flores, R., Campuzano, V. y Pérez, L. (2006) Síndrome de Williams: aspectos clínicos y bases moleculares. *Revista de Neurología*. Vol. 42 Supl 1: S69-75 ISSN 1576-6578.
- Briolotti, A. (2014) El Lugar del Ambiente en la Teoría del Desarrollo Psicológico de Arnold Gesell. VI Congreso Internacional de Investigación y Práctica Profesional en Psicología XXI Jornadas de Investigación Décimo Encuentro de Investigadores en Psicología del MERCOSUR. Facultad de Psicología - Universidad de Buenos Aires. Recuperado de <https://www.aacademica.org/000-035/101.pdf>
- Briolotti, A. (2015). Desarrollo psicológico, naturaleza y cultura en la teoría de Arnold Gesell: un análisis de la psicología como disciplina de saber-poder. *Memorandum*, 28, 55-70. Recuperado de <https://seer.ufmg.br/index.php/memorandum/article/view/6313>
- Cabezuelo, G. y Frontera, P. (2012). *El desarrollo psicomotor: desde la infancia hasta la adolescencia*. Madrid, España: Narcea Ediciones. Recuperado de: <http://ebookcentral.proquest.com/lib/unacsp/detail.action?docID=4507892>.
- Céspedes, M., Ortiz, A., Irigoyen, F., Choque, F., Ramirez, J., Olmos, J., Díaz, S. y Melgar, N. (2009) Síndrome de Williams Beuren; reporte de un caso. *Revista de la Sociedad Boliviana de Pediatría* Vol.47 166-168 ISSN 1024-0675. Recuperado de <http://www.scielo.org.bo/pdf/rbp/v47n3/a07v47n3.pdf>
- Chaves, A. (2001). Implicaciones educativas de la teoría Sociocultural de Vigotsky. *Revista Educación* 25(2):59-65, 2001. ISSN 0379-7082. Recuperado de <http://www.redalyc.org/html/440/44025206/>
- Congreso de la República de Colombia. (8 de febrero de 1994) Ley General de Educación (Ley 115/ 1994).
- Dalton, T. (2005). Arnold Gesell and the Maturation Controversy, California Polytechnic State University. *Integrative Physiological & Behavioral Science*. Recuperado de: <http://web.a.ebscohost.com/ehost/pdfviewer/pdfviewer?sid=f5a31d3e-0b72-4aeb-aa96-fe14701a6810%40sessionmgr4004&vid=5&hid=4214>



- Dell'ordine, J. (2009). *Educación especial*. Córdoba, AR: El Cid Editor | apuntes. ProQuest ebrary.
- Díaz, L., Sarmiento, L., Barrera, M. y Asz, J. (2017). Manejo anestésico para hernioplastia inguinal de urgencia en un paciente pediátrico con síndrome de Williams-Beuren. *Revista Anales Médicos Vol. 62. 3.* 227-231. Recuperado de <http://www.medigraphic.com/pdfs/abc/bc-2017/bc173l.pdf>
- Escobar, J y Cuervo, A. (2008) validez de contenido y juicio de expertos: una aproximación a su utilización. *Avances en Medición*, 6, 27–36 *Psicometría* ISSN 1692-0023
- Fernández y Quesada (2003) *Síndrome de Williams*. Facultad de Educación de la Universidad de Cantabria. Servicio de Pediatría del Hospital Universitario Marqués de Valdecilla.
- Garayzábal, E y Cuetos, F (2010). Procesamiento léxico-semántico en el síndrome de Williams. *Revista Psicothema* 2010. Vol. 22, n'4, pp. 732-738 ISSN 0214 - 9915 CODEN PSOTEG
- Garayzábal, E. y Cuetos, F. (2008). Aprendizaje de la lectura en los niños con síndrome de Williams. *Revista Psicothema*, vol. 20, núm. 4, 2008, pp. 672-677. Recuperado de <http://www.redalyc.org/pdf/727/72720425.pdf>
- García, J. y Arranz, E. (2015). Perfil psicolingüístico y trastornos de comportamiento en un adulto con síndrome de Williams. *Revista Moenia* 21 (2015), 229-242. ISSN: 2340-003X.
- García, M. y Medina, M. (2017). Comportamiento, Lenguaje y Cognición de Algunos Síndromes que Cursan con Discapacidad Intelectual. *Revista INFAD de Psicología. "International Journal of Developmental and Educational Psychology"* Vol. 4, Núm. 1. 55-65. ISSN 0214-9877. Recuperado de <http://www.infad.eu/RevistaINFAD/OJS/index.php/IJODAEP/article/view/1027>
- Graziani, L., Parolin, A., Salvador, R., Grego Del Cole, C. (2017). Avaliação da influência dos sintomas clínicos na qualidade de vida de indivíduos com Síndrome de Williams-Beuren. *Revista Cadernos de Terapia Ocupacional da UFSCar Brasil. Vol. 25. 125-135* ISSN 0104-4931. Recuperado de <http://dx.doi.org/10.4322/0104-4931.ctoAO0749>
- Hernández, R., Fernández, C., y Baptista, P. (2014). *Metodología de la Investigación. Sexta edición*. México: Mc Graw Hill. Centro de Recursos en Línea, capítulo 4. Estudios de caso. Recuperado de: [http://highered.mheducation.com/sites/1456223968/student\\_view0/index.html](http://highered.mheducation.com/sites/1456223968/student_view0/index.html)
- Lacruz-Rengel, M., Cammarata-Scalisi, F., Callea, M., Peña, F., Peña, M., Da Silva, G., Santiago, J., Peñaloza, S., Colina, R. (2015). Síndrome de Williams-Beuren. Enfoque diagnóstico a través del fenotipo. *Avances en Biomedicina*, vol. 4, núm. 2, agosto, 2015, pp. 64-68. ISSN 2244-7881. Universidad de los Andes Mérida, Venezuela Recuperado de: <http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=331341624004>
- Laurito, S., Branham, T., Herrero, G., Marsa, S., Garro, F., Roqué, M. (2013) Detección de un caso de síndrome de williams-beuren por MLPA. *CASUÍSTICA, MEDICINA* (Buenos Aires) 2013; 73: 47-50 ISSN 0025-7680
- Machado, M. (2016). *Abordagem Diagnóstica da Síndrome de Williams – Beuren*. Goiânia – GO. PONTIFÍCIA UNIVERSIDADE CATÓLICA DE GOIÁS
- Ocaña, L. y Martín, M. (2011). *Desarrollo Socioafectivo*. Madrid, España: Ediciones Paraninfo S.A.

- Ovejero, M. (2013). Desarrollo cognitivo y motor, Macmillan Iberia, S.A. ProQuest Ebook Central, Recuperado de <http://ebookcentral.proquest.com/lib/unacsp/detail.action?docID=3216872>.
- Perinat, A (2003). *Psicología del desarrollo: un enfoque sistémico*. Barcelona, ES: Editorial UOC. ProQuest ebrary.
- Piek, J. (2006). *Infant Motor Development*. Australia. Curtin University of Technology Perth. ISBN 073600226 X. Human Kinetics
- Sampaio, A., Osorio, A., Fernández, M., Carracedo, A., Garayzábal, E., Fernandes, C., Vasconcelos, C. y Gonçalves, O. (2013). Correlación fenotipo neuroanatómico y neurocognitivo en el síndrome de Williams. *Revista de investigación en Logopedia* 3 (2013) 18-33. ISSN-2174-5218. Recuperado de <https://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=4243925>.
- Vargas, C., Saldarriaga, W., Pachajoa, H., Isaza, C., (2011) Síndrome de Williams-Beuren: Informe de dos casos con diagnóstico molecular. *Revista Colombia Médica*. 42(4), 523-528 ISSN 1657-9534