

Guía para la intervención educativa en el síndrome de delección 22q11.2 (*)

Prof. Ann Swillen
Psicopedagoga
Centro de Genética Humana
Hospital Universitario Gasthuisberg
Universidad de Lovaina, Bélgica

Traducción: Sixto García-Miñaur (Genética Clínica)
Supervisión de la traducción: Laura Lejárraga (Atención Temprana)

() En esta traducción se ha sustituido el término original (síndrome velocardiofacial) por el preferido actualmente (síndrome de delección 22q11.2)*

1. INTRODUCCIÓN

En este documento se proporcionan algunas pautas para la educación y el manejo de niños y adolescentes con síndrome de deleción 22q11.2 (SD22Q11). Hay que insistir en la necesidad de estudios sobre la eficacia de estas intervenciones educativas, ya que por el momento la información disponible sobre este tema es muy escasa. Esta situación se da no solo con el SD22Q11 sino también con otros síndromes genéticos (síndromes del cromosoma X frágil, Prader Willi, Williams o la neurofibromatosis).

En este documento se hacen primero algunas consideraciones generales sobre la planificación de la intervención educativa; posteriormente, y en base a nuestra propia investigación y experiencia con preescolares, niños y adolescentes con SD22Q11 atendidos por el equipo multidisciplinar de nuestro centro en Lovaina, se presenta una visión general de los patrones de desarrollo, aprendizaje y comportamiento de estos niños a lo largo de los diferentes estadios de su desarrollo: desde la lactancia hasta la infancia precoz (de 0 a 6 años), y desde la infancia propiamente dicha (de los 6 a 11 años) hasta la adolescencia (entre los 12 y los 20 años); finalmente, se ofrecen unas pautas para facilitar el aprendizaje y el trato a estas personas.

La intervención educativa debe planificarse una vez que se haya realizado un diagnóstico preciso de los problemas del desarrollo, del aprendizaje o del comportamiento, lo que requiere una historia clínica detallada, un examen clínico y una valoración completa del desarrollo psicomotor y del comportamiento. A partir de los 7 años de edad, hay que añadir a lo anterior una valoración neuropsicológica que debe incluir cuatro aspectos (Fennell, 1995): (1) historia clínica (médica, del desarrollo psicomotor, de las relaciones con la familia y en el colegio); (2) funciones neuropsicológicas (nivel de inteligencia, atención, memoria y aprendizaje, lenguaje y funciones sensoriales, motoras, visoespaciales, visomotoras y ejecutivas frontales); (3) funcionamiento emocional social (síntomas y posibles problemas de comportamiento, relaciones con los padres y el entorno familiar); y (4) rendimiento (historia de problemas previos, nivel actual de rendimiento escolar e historia familiar de problemas de rendimiento).

Debido a la complejidad y variabilidad en el perfil de desarrollo psicomotor, problemas de aprendizaje y comportamiento en pacientes con SD22Q11, es

preferible que su estudio sea llevado a cabo por un equipo multidisciplinar, familiarizado con las necesidades médicas y con el desarrollo psicomotor de personas con este trastorno genético.

La valoración del desarrollo psicomotor y del comportamiento debe mostrar una visión clara y precisa de la situación actual del niño. A partir de ahí, debe proponerse un programa de educación individualizada para ayudarle a que supere los problemas de desarrollo y comportamiento. Una valoración neuropsicológica aportará además una imagen clara y precisa del funcionamiento actual del niño en el nivel cognitivo, académico, neuropsicológico y social, y permitirá elaborar un plan de tratamiento que remedie los puntos más débiles en estos aspectos.

Dado que las manifestaciones de los problemas de desarrollo, aprendizaje y comportamiento cambian con la edad, es importante reevaluar de forma periódica todos estos aspectos y la estrategia educativa.

Además de centrarse en el diagnóstico de las fortalezas y debilidades del desarrollo, aprendizaje y comportamiento del niño, resulta imprescindible hacer ver y comprender a los padres y profesores la naturaleza de sus posibilidades y de sus limitaciones. Esto significa facilitar información y explicar todos estos problemas en reuniones periódicas con padres y profesores. Por otra parte, es también importante conocer y comprender las reacciones de los padres y de los profesores ante determinados problemas, así como sus propias ideas y sentimientos. Esta aproximación biopsicosocial resulta muy importante ya que el estado o la situación fisiológica (los aspectos médicos) y del desarrollo psicomotor no están desconectados de su contexto social y de la actitud y el comportamiento de las personas de su entorno (el funcionamiento y la actitud de los padres). Tanto el mundo interior como el exterior de un niño están unidos e interactúan de forma dinámica; lo mismo se puede decir del de los padres, y de la relación entre padres e hijos (Bronfenbrenner, 1979).

2. PATRONES DE DESARROLLO PSICOMOTOR, APRENDIZAJE Y COMPORTAMIENTO EN EL SD22Q11; PAUTAS DE INTERVENCIÓN EDUCATIVA.

2.1. LACTANCIA Y PRIMERA INFANCIA (0 – 6 AÑOS)

Durante este periodo los niños con SD22Q11 muestran un patrón típico de retraso en las áreas motora, lingüística y cognitiva. En la mayoría de ellos se da un cierto retraso motor (retraso en la adquisición de los hitos del desarrollo). Ya desde el periodo neonatal pueden presentar dificultades en la adquisición de fuerza y coordinación motora necesarias para realizar los movimientos básicos (Gerdes et al., 1999). La mayoría de estos niños son capaces de adquirir la ambulancia independiente entre los 18-24 meses (Swillen et al., 1997; Gerdes et al., 1999). Este retraso en el desarrollo motor se atribuye fundamentalmente a la hipotonía, que está presente entre el 54-85% de los niños con este síndrome (Shprintzen, 1981; Lipson et al., 1991; Gerdes et al., 1999). Se recomienda, por tanto, el tratamiento psicomotor (estimulación temprana) desde las primeras edades.

Las dificultades en la alimentación es otra constante en muchos de los lactantes con SD22Q11. Pueden presentar problemas de succión y deglución, coordinación oromotora y regurgitación nasal. Estos problemas se deben a diferentes factores como la hipotonía, problemas de coordinación e insuficiencia velofaríngea (IVF). En el caso de que sean realmente graves, se recomienda la valoración y el seguimiento por un foniatra o logopeda experimentado en este terreno. Además, puede requerir un plan de tratamiento que asegure el aporte alimenticio, que en los casos más acusados incluirá alimentación con sonda nasogástrica.

El retraso del desarrollo del lenguaje es uno de los aspectos o manifestaciones más frecuentes y comunes en niños con SD22Q11. Habitualmente, hasta los dos años no dicen sus primeras palabras, o incluso más tarde (Wang et al., 2000); la mayoría de ellos presentan problemas en la articulación del lenguaje, como pueden ser un tono de voz alto, o bien una voz ronca, y errores compensatorios de la articulación del lenguaje. Este retraso del habla se debe igualmente a múltiples factores, como la IVF y el retraso en el desarrollo psicomotor. Es, por tanto, importante estimular el desarrollo del lenguaje

desde una edad temprana, como aspecto clave para fomentar y favorecer el desarrollo, la comunicación con los demás y el aprendizaje en general. Por nuestra experiencia, el uso de gestos espontáneos y el lenguaje de signos en combinación con el lenguaje oral (SMOG, Loncke et al., 1998) ha resultado muy efectivo para estimular la comunicación. Es importante que los niños empiecen a ser tratados por un logopeda desde edad temprana, o acudan a clases especializadas de logopedia para preescolares. Una IVF estructural o funcional grave, con una marcada voz nasal, puede requerir una corrección quirúrgica (faringoplastia). Actualmente existe cierto debate acerca de la edad óptima para realizar este procedimiento. En nuestro centro esta intervención se propone, si es necesaria, a partir de los cuatro años y medio, porque permite una evaluación previa a la operación más precisa. La faringoplastia solo tendrá éxito cuando se aplique seguidamente un tratamiento intensivo de logopedia, lo que únicamente es posible cuando el niño ya lo ha recibido con anterioridad.

Es habitual que en el periodo comprendido entre la lactancia y la edad preescolar se manifieste un cierto grado de discapacidad intelectual que puede variar desde un grado leve (cociente intelectual -CI-, entre 70 y 84) hasta un grado más significativo (CI inferior a 70), que se puede dar en el 80% de los niños en este rango de edad. Solo un 20% consigue un nivel de desarrollo medio (CI superior a 85) (Gerdes et al., 1999). En el periodo preescolar, en torno a una tercera parte de estos niños son diagnosticados con discapacidad intelectual leve (CI en un rango de 54 a 70), otra tercera parte en un rango de inteligencia límite o *borderline* (CI en un rango de 71 a 84), y la tercera parte restante en un rango normal (CI en un rango de 85 a 105). La mayoría de estos niños inician la guardería con una escolaridad normal apoyados por un programa de atención temprana, que incluye tratamiento psicomotor, logopedia y fisioterapia. Es preferible que todas estas intervenciones se realicen en el mismo centro de atención temprana.

Este retraso en diferentes aspectos del desarrollo motor, lingüístico y cognitivo repercute en otros aspectos del desarrollo, como en las habilidades de juego y de interacción social. Por nuestra experiencia hemos podido comprobar que el juego de los niños pequeños con SD22Q11 es a menudo repetitivo y rígido, si no se les guía o se les estimula adecuadamente. En la guardería estos niños tienden a jugar solos por su propia iniciativa. Como también experimentan problemas con la comunicación, su desarrollo lúdico se

ve afectado de forma considerable, especialmente cuando juegan con otros niños. Es importante estimular el juego en estos niños desde edad temprana, tanto dentro del hogar como en el colegio con sus compañeros. Los especialistas en atención temprana pueden aconsejar a los padres sobre cómo hacerlo.

Debido a los problemas del lenguaje y a un habla que a menudo resulta difícil de entender, la interacción de estos niños con sus compañeros se ve afectada desde una edad temprana, y a menudo se caracteriza por una iniciativa y respuesta pobre en la relación con ellos. Es importante enseñarles a que establezcan contacto social, especialmente de forma no verbal (por gestos y expresiones faciales). Una alta proporción de estos niños se sienten incómodos con situaciones nuevas, no familiares (entornos, personas, e incluso aspectos materiales), lo que aumenta su nivel de ansiedad. Por el contrario, rinden mucho mejor en ambientes bien estructurados y predecibles o conocidos por ellos. También se observan problemas de atención y especialmente de impulsividad. En estos casos se recomienda crear ambientes muy estructurados, donde todo esté bien definido, con estímulos reducidos y controlados.

A causa del retraso en diferentes aspectos del desarrollo, se requiere un abordaje global en los programas de atención temprana o de intervención. Esto quiere decir que las diferentes personas de su entorno habitual (profesores, padres) y los diferentes especialistas que los atienden (pediatra, logopeda, fisioterapeuta y especialistas de atención temprana) deben trabajar de forma conjunta para valorar el avance de estos niños y coordinar su intervención.

Además de estimular su desarrollo psicomotor en las diferentes áreas, es también importante prestar atención a la relación entre el niño y sus progenitores. Debido a los distintos problemas que pueden presentar en el desarrollo psicomotor y médico (p.ej., las cardiopatías congénitas), su relación con los padres puede verse alterada. El establecimiento del vínculo de unión precoz que se produce habitualmente entre padres e hijo se puede complicar por problemas médicos graves o del desarrollo durante los primeros meses de vida. Es importante tener en cuenta todos estos factores a la hora de asesorar a los padres y a los propios niños.

En la tabla 1 se presentan los rasgos o las manifestaciones del desarrollo psicomotor y las posibles intervenciones en niños con SD22Q11 en la infancia temprana, entre 0 y 6 años.

Tabla 1. Intervenciones posibles en SD22Q11 en lactancia y primera infancia

Área de desarrollo psicomotor	Manifestaciones del desarrollo	Tratamiento
Desarrollo motor	Hipotonía y retraso en las habilidades motoras básicas y finas	Atención temprana desde una edad precoz (final del primer año)
Alimentación	Succión pobre, reflujo nasal, problemas de coordinación orofacial	Valoración y seguimiento médico Manejo específico de los problemas de alimentación
Desarrollo del lenguaje y del habla	Retraso del desarrollo del lenguaje y del habla, hipernasalidad, tono alto de voz	Logopedia, abordaje global de los problemas de comunicación (verbal, no verbal, lenguaje de signos en combinación con lenguaje oral) En caso de hipernasalidad grave, valorar necesidad de recurrir a la faringoplastia
Desarrollo mental	Discapacidad intelectual de grado variable	Valoración de las necesidades educativas y seguimiento Atención temprana Valoración cercana para anticiparse a problemas que pueden aparecer en el niño
Habilidades sociales	Retraimiento, comunicación pobre con otros niños, falta de iniciativa propia Ansiedad en situaciones nuevas o poco familiares (personas, situaciones, material)	Acudir a un especialista en trastornos del comportamiento Reforzar las habilidades de juego Crear ambientes distendidos, previsibles para el niño y evitar las tensiones
Atención	Impulsividad	Evitar estímulos que puedan distraer o descentrar al niño, cuando está realizando una tarea que requiere atención Ambiente familiar y estructurado

2.2. EDAD ESCOLAR (6 - 12 AÑOS) Y ADOLESCENCIA (12 – 18 AÑOS)

En la edad escolar la mayoría de estos niños presentan problemas de aprendizaje, especialmente en las áreas de la comprensión de la lectura, de las matemáticas y en la resolución de problemas (Swillen et al., 1999; Moss et al., 1999). A medida que avanza la investigación (Moss et al., 1999; Swillen et al., 1999a; Wang et al., 2000; Woodin et al., 2000), se ha observado que en estos problemas de aprendizaje se distinguen puntos fuertes y débiles, que se deben a un perfil cognitivo y de comportamiento específico.

En el aspecto cognitivo y de comportamiento en el SD22Q11, se incluyen como puntos fuertes el cociente intelectual verbal, la comprensión verbal, la percepción verbal y auditiva, la memoria, el aprendizaje mediante la memoria verbal repetitiva (memorizar repitiendo muchas veces de forma verbal lo que se quiere aprender), la atención dirigida a un solo punto, el reconocimiento de la escritura, la afectividad y la facilidad para imitar lo que observan a su alrededor. Como puntos débiles, destacan el procesamiento no verbal, las habilidades visomotoras, las habilidades de organización visoespacial, la resolución de problemas, el aprendizaje y la comprensión de material nuevo y complejo, el funcionamiento ejecutivo y los problemas de atención, la comprensión de la lectura y las matemáticas, las escasas habilidades sociales y el manejo de las emociones. En la tabla 2 tenemos una representación esquemática de los puntos fuertes y débiles de los niños con SD22Q11.

Tabla 2. Puntos fuertes y débiles en el desarrollo cognitivo y en el comportamiento en SD22Q11

Puntos fuertes

- Cociente intelectual verbal
- Comprensión verbal
- Percepción verbal y auditiva, y memoria
- Aprendizaje y memoria mediante repetición verbal
- Atención dirigida a un solo punto
- Reconocimiento de la escritura
- Afectividad (actitud cariñosa)
- Facilidad para imitar lo que observan a su alrededor

Puntos débiles

- Cociente intelectual verbal
- Procesamiento no verbal
- Habilidades visomotoras
- Habilidades de organización visoespacial
- Resolución de problemas
- Aprendizaje y comprensión de material nuevo y complejo
- Funcionamiento ejecutivo y problemas de atención
- Comprensión de la lectura y las matemáticas
- Escasas habilidades sociales y manejo de las emociones:
 - Suelen ser retraídos y tímidos, a la vez que impulsivos y desinhibidos.
 - Manifiestan estabilidad emocional
 - Sufren ansiedad
 - Son dependientes de las personas y de las situaciones
 - Son fácilmente influenciables
 - No siempre comprenden las señales y las reglas sociales

Este perfil específico neuropsicológico, psicosocial y de aprendizaje, con los puntos débiles y fuertes mencionados, se corresponde con un patrón de **discapacidad de aprendizaje no verbal** (Rourke, 1989). Los niños y adolescentes con este tipo de discapacidad muestran un conjunto de fortalezas y debilidades neuropsicológicas, caracterizado por unas habilidades de aprendizaje verbal repetitivo bien desarrolladas, al tiempo que presentan habilidades pobres en áreas de desarrollo psicomotor, táctil perceptual, de organización visoespacial y de resolución de problemas no verbales (Harnadak, Rourke, 1994; Rourke, 1989; Rourke, 1995). También se observan problemas en las habilidades interactivas, de la percepción social y la valoración de situaciones nuevas. Existen guías especializadas para la educación y el aprendizaje de niños con este tipo de discapacidad de aprendizaje no verbal, como el método CAMS (Compensaciones, Acomodaciones, Modificaciones y Estrategias; Thomson, 1996). Para los niños con SD22Q11 y discapacidad de aprendizaje no verbal, estas guías pueden ser el primer paso a la hora de planificar o establecer un refuerzo educativo individualizado. No obstante, en la mayor parte de los casos los principios generales deben ser valorados y ajustados a las necesidades específicas de cada niño a lo largo del tiempo.

Basándonos en nuestra experiencia de trabajo con niños con SD22Q11, las intervenciones y el tratamiento de estos problemas deben estar dirigido a la mejora de las habilidades académicas, neurocognitivas y sociales.

A. Habilidades académicas

Como ya se ha mencionado, la mayoría de los niños con SD22Q11 experimentan problemas en el área de la comprensión de la lectura, de las matemáticas y en la resolución de problemas (Swillen et al., 1999^a; Moss et al., 1999). Antes de comentar las recomendaciones de intervención, debe tenerse en cuenta que hoy día el abordaje de la enseñanza de matemáticas a los niños está cambiando: se hace más énfasis en el desarrollo del concepto y en entender los procesos matemáticos (en lugar del cálculo aritmético), en la solución de problemas y en la representación de la información cuantitativa de forma gráfica, por medio de figuras o imágenes. Hasta hace poco apenas disponíamos de información basada en la investigación sistemática sobre los problemas del aprendizaje de las matemáticas en niños con SD22Q11, ni sobre los posibles resultados de las diferentes técnicas de intervención. Estudios neuropsicológicos recientes han mostrado que estos niños presentan dificultades importantes en la resolución de los problemas, en las habilidades visoespaciales (Swillen et al., 1999^a; Moss et al., 1999) y de la memoria visoespacial de corto plazo (Wang et al., 2000).

Estudios en personas sin SD22Q11 muestran que los niños con problemas de aprendizaje de las matemáticas también presentan limitaciones en el reconocimiento visoespacial (Geary, 1993). Las dificultades en el aprendizaje de las matemáticas en niños con el síndrome podrían, por tanto, estar asociadas con sus problemas o limitaciones de las habilidades visoespaciales (Wang et al., 2000). Garnett (1996) ha desarrollado una serie de herramientas para reforzar o mejorar las habilidades matemáticas en niños con limitaciones visoespaciales. Se hace hincapié en proporcionar una descripción verbal clara y precisa que permita sustituir la comprensión intuitiva, espacial y relacional, de la que carecen, por una instrucción verbal clara. Debido a sus dificultades para establecer relaciones visoespaciales (secuencias de números, elementos, etc.) y para la organización, es importante explicarles las cosas mediante instrucciones verbales, de forma repetida, a la vez que se les muestra material estructurado que ellos puedan sentir, ver y manejar sobre el tema explicado. Se debe insistir en la necesidad de

establecer como norma una descripción verbal lo más clara posible a la hora de explicarles cuándo deben aplicar determinados procedimientos matemáticos y cómo deben dar pasos sucesivos en el cálculo escrito. Conseguir que progresen en el aprendizaje requiere paciencia y una repetición constante.

Por nuestra experiencia, los niños con SD22Q11 también experimentan problemas en el cálculo matemático relacionados con la comprensión del lenguaje, lo que puede aumentar sus dificultades en la resolución de problemas. Una posible solución es fragmentar la información verbal y pedir al niño que nos cuente lo que piensa o entiende sobre lo que se le está explicando (es decir, identificar su proceso de pensamiento)(Garnett, 1996). Timmerman (1995) y Meichenbaum (1981) presentan ejemplos de programas que utilizan estos principios. Kok et al. (1995) han comprobado que el uso del ordenador en niños de primaria con SD22Q11 resulta muy eficaz como herramienta de ayuda para mejorar su habilidad lectora, de cálculo matemático y, en definitiva, su autoestima y su confianza.

B. Habilidades neurocognitivas

La mayoría de los niños con SD22Q11 tienen mermadas sus habilidades visoespaciales y de organización visual, a la vez que pueden presentar problemas de atención (Swillen et al., 1999^a; Moss et al., 1999) y de la memoria de trabajo (memoria a corto plazo u operativa) (Wang et al., 2000).

Se han descrito también trastornos de déficit de atención e hiperactividad en algunos niños con SD22Q11 (Goldberg et al., 1993).

Con frecuencia estos niños pueden presentar otros factores añadidos que interfieren en el proceso del aprendizaje: Impulsividad (actuar sin considerar las consecuencias de su acción, o elegir la primera solución que se les ocurre), distractibilidad (tendencia a fijarse en detalles menores y pasar por alto los detalles importantes), perseverancia excesiva (repetición de una actitud o comportamiento debido a la incapacidad de cambiar su respuesta motora o verbal, o cambiar de tema o actividad), e hiperactividad (actividad motora excesiva).

Dependiendo del niño, de la situación y del trastorno específico del comportamiento que presente, puede resultar útil un tratamiento sistemático del comportamiento o el empleo de técnicas de autocontrol (Bos, Vaughn, 1994). Estos tratamientos los han descrito Timmerman (1995) y Meichenbaum (1981).

El uso de Metilfenidato (Ritalin) está contraindicado en niños con SD22Q11 ya que el espectro de problemas que presentan es mucho más amplio que el de un simple problema de atención o concentración, y puede incluir trastornos de ansiedad y del carácter (ver más adelante).

C. Habilidades sociales

Un aspecto importante en la evolución social y emocional de los niños y adolescentes con SD22Q11 es que presentan un alto riesgo de desarrollar trastornos sociales, emocionales, y del carácter o del humor. Basándonos en nuestra propia investigación (Swillen et al., 1997; 1999b), resulta evidente que las personas con SD22Q11 muestran problemas de internalización, tales como una actitud de retraimiento, depresión, ansiedad y tendencia a desarrollar comportamientos obsesivos y/o compulsivos. La dependencia que estos niños y adolescentes muestran de otras personas les hace vulnerables y a menudo inseguros ante situaciones sociales nuevas (Swillen et al., 1999b). Las personas implicadas en la atención social y emocional de estos niños y adolescentes (padres, profesores, psicólogos y fisioterapeutas), han de seguir de cerca y valorar su desarrollo social o emocional, y responder de forma rápida y adecuada a cualquier señal de empeoramiento de los síntomas en cualquiera de estos aspectos. Dada la gran variabilidad de problemas en esta área, los tratamientos deben ser individualizados y basarse en la valoración por un profesional con experiencia, como un psiquiatra infantil, un psicólogo educacional o un psicopedagogo. Se recomienda el uso de programas para desarrollar habilidades sociales que se pueden ofrecer en el mismo centro escolar, aunque a menudo sea necesario acudir a centros especializados que apliquen terapias para ayudar a superar estas carencias. La participación en grupos juveniles, grupos de actividades deportivas o grupos de las redes sociales puede ayudarles a mejorar sus habilidades sociales. Es importante que previamente mejoren su comprensión no verbal, cuando experimenten esta deficiencia de forma explícita. Siegel (1998) ha establecido unas guías para el aprendizaje o el reforzamiento del lenguaje en las relaciones sociales.

Si ya resulta importante hacer un seguimiento cercano del desarrollo psicosocial y emocional en las diferentes edades y etapas del desarrollo, esto adquiere especial relevancia en la pubertad (Swillen et al., 1999b). Debido, por un lado, a los cambios físicos y hormonales en este periodo, y, por otro, a las demandas cambiantes del ambiente (expectativas de una mayor independencia y responsabilidad, influencia del grupo de compañeros, necesidad de desarrollar la propia identidad, etc.) que afectan a un adolescente con SD22Q11, esta etapa supone un periodo de grandes incertidumbres que produce un gran malestar y ansiedad en muchos de estos chicos y en sus padres. Nuestra propia experiencia muestra que un número considerable de adolescentes con SD22Q11 experimentan periodos de bloqueo, especialmente en situaciones de estrés. Estos adolescentes presentan problemas de concentración, toman poca o ninguna iniciativa, y padecen trastornos en la alimentación, con tendencia a comer más de la cuenta para aplacar su ansiedad o frustración, o a llevar un desorden importante en las comidas. Estas situaciones requieren que el ambiente que les rodea sea especialmente sensible, y que a la vez se intenten atajar estos trastornos con tratamientos directos específicos. Es muy importante estar atento ante cualquiera de estos síntomas y responder adecuadamente, sobre todo para evitar su empeoramiento. Para ello es conveniente la valoración y el seguimiento por un profesional especializado.

Referencias

- Bos, C.S. & Vaughn, S. (1994). *Strategies for teaching students with learning and behavior problems (3rd. ed.)*. Needham Heights, MA: Allyn & Bacon.
- Bronfenbrenner, U. (1979). *The ecology of human development*. Cambridge, Massachusetts: Harvard University Press.
- Fennell, E.B. (1995). The role of neuropsychological assessment in learning disabilities. *Journal of Child Neurology*, 10(1): S36-41.
- Garnett, K. (1996). Math learning disabilities. www.ldonline.org
- Geary, D.C. (1993). Mathematical disabilities: cognitive, neuropsychological and genetic components. *Psychological Bulletin*, 114: 345-362.
- Gerdes, M, Solot, C, Wang, PP, Moss, E, LaRossa, D, Randall, P, Goldmuntz, E, Clark, BJ, Driscoll, DA, Jawad, A, Emanuel, BS, McDonald-McGinn, DM, Batshaw, ML, Zackai EH. (1999). Cognitive and behavior profile of preschool children with chromosome 22q11.2 deletion. *American Journal of Medical Genetics*, 85:127-133.
- Goldberg, R., Motzkin, B., Marion, R., Scambler, P., Shprintzen, R. (1993). Velo-cardio-facial syndrome: A review of 120 patients. *American Journal of Medical Genetics*, 45: 313-319.
- Harnadek, M.C.S. & Rourke, B. (1994). Principal identifying features of the syndrome of nonverbal learning disabilities in children. *Journal of Learning Disabilities*, 27: 144-154.
- Kok, L., Solman, T. (1995). Velocardiofacial syndrome: learning difficulties and intervention. *Journal of Medical Genetics*, 32:612-618.
- Lipson, AH, Yuille, D, Angel, M, Thompson, PG, Vandervoord, JG, Beckenham, EJ. (1991). Velocardiofacial (Shprintzen) syndrome: an important syndrome for the dysmorphologist to recognize. *Journal of Medical Genetics*, 28:596-604.
- Loncke, F., Nijs, M., Smet, L. (1998). SMOG: Spreken met Ondersteuning van Gebaren. Leuven: Garant, 180pp.
- Meichenbaum, D. (1981). *Cognitive behavior modification*.
- Moss, EM, Batshaw, ML, Solot, CB, Gerdes, M, McDonald-McGinn, DM, Driscoll, DA, Emanuel, BS, Zackai, EH, Wang, PP. (1999). Psychoeducational profile of the 22q11.2 microdeletion: a complex pattern. *Journal of Pediatrics*, 134:193-198.

Moss, E, Wang, PP, McDonald-McGinn, DM, Gerdes, M, DaCosta AM, Christensen KM. (1995). Characteristic cognitive profile in patients with a 22q11.2 deletion: verbal IQ exceeds non- verbal IQ. *Am J Human Genet*, 57 (Suppl): A20.

Rourke, B.P. (1989). *Nonverbal learning disabilities: The syndrome and the model*. New York: Guilford Press.

Rourke, B.P. (Ed.) (1995). *Syndrome of Nonverbal Learning Disabilities : Neurodevelopmental Manifestations*. New York : Guilford Press.

Siegel, A. (1998). The language of relationships. [www:\nld.online.org\](http://www.nld.online.org)

Shprintzen, RJ, Goldberg, RB, Young, D, Wolford, L. (1981). The velo-cardio-facial syndrome: a clinical and genetic analysis. *Pediatrics*, 67:167-172.

Swillen, A, Devriendt, K, Legius, E, Eyskens, B, Dumoulin, M, Gewillig, M, Fryns, JP. (1997). Intelligence and psychosocial adjustment in velocardiofacial syndrome: a study of 37 children and adolescents with VCFS. *Journal of Medical Genetics*, 34:453-458.

Swillen, A, Vandeputte, L, Cracco, J, Maes, B, Ghesquière, P, Devriendt, K, Fryns, JP. (1999a). Neuropsychological, learning and Psychosocial Profile of Primary School Aged Children with the velo-cardio-facial syndrome (22q11 deletion): Evidence for a Nonverbal Learning Disability? *Child Neuropsychology*, 5 (4): 230-241.

Swillen,A, Devriendt, K, Legius, E, Prinzie, P, Vogels, A, Ghesquière, P, Fryns, JP. (1999b). The behavioural phenotype in velo-cardio-facial syndrome (VCFS): from infancy to adolescence. *Genetic Counseling*, 10:79-88.

Thompson, K. (1996). Non-verbal learning disabilities. Guidelines for interventions (CAMS). [www\nld.online.web.org\](http://www.nld.online.web.org)

Timmerman, K. (1995). Kinderen met aandachts- en werkhoudingsproblemen. (Children with attention problems). Acco: Leuven.

Wang, PP., Woodin, M.F., Kreps-Falk,R., Moss, E.M. (2000) Research on behavioral phenotypes:velocardiofacial syndrome (deletion 22q11.2). *Developmental Medicine and Child Neurology*, 42(6): 422-427.

Woodin, M., Moss, E. (2000). The 22q11.2 deletion: Neuropsychological presentation, profiles, and practical suggestions. In: McDonald-McGinn D., Finucane B., Zackai E. (Eds.) *The 22q11.2 deletion: A Handbook for parents and professionals*. New Jersey, pp.95-112.