

Este artículo es el primero de una serie de dos partes, la segunda parte será publicada en otra edición de reSources.

Sordo-ceguera, Autorregulación y Disponibilidad para el Aprendizaje: Reflexiones sobre la educación de los niños con el Síndrome CHARGE

por David Brown, Especialista en Educación de CDBS

Sigmund Freud dijo que no había tal cosa como el mal tiempo, sólo ropa inadecuada (obviamente nunca hay tornados en Viena). De la misma manera podemos decir que no hay un niño con Síndrome CHARGE que no se pueda educar con éxito en una escuela local, lo que no hay son programas que tengan el plan apropiado para el niño. ¿Es fácil diseñar tal programa adecuadamente? Por lo general, no, y regularmente es todavía más difícil cuando el niño crece y entra a la escuela secundaria o preparatoria, pero hay evidencia de un creciente número de situaciones exitosas que demuestran tanto los retos como las actitudes y las soluciones que pueden conducir al éxito. En las últimas décadas, los reportes de un gran número de padres y profesionales de educación confirman una y otra vez que esto puede ser un gran desafío. Con frecuencia, las mayores dificultades se relacionan con características del comportamiento de los niños, pero por lo general están agravadas por las respuestas inapropiadas del sistema educativo. Los problemas principales que yo veo son la falta de pensamiento creativo, actitudes estereotipadas e inflexibles, procedimientos de evaluación inapropiados, el rechazo o la incapacidad para realmente observar a los niños, y una mala interpretación de las cosas que sí se observan. Se hacen intentos para obligar a los niños a que se adapten a un patrón pre-existente, un patrón estándar, frecuentemente con planes de comportamiento como un componente significativo, y el resultado final es casi siempre intensificar los problemas y retirarse aún más lejos de cualquier resultado educativo deseado.

Las personas con CHARGE generalmente tienen que hacer frente a mucho más que solamente la visión funcional y problemas de audición, debido a que esta condición frecuentemente afecta a sistemas múltiples y a todos o a la mayoría de los sentidos. En mi experiencia la mayoría de las personas con CHARGE desarrollan comportamientos de adaptación increíbles y casi todos ellos terminan “engañando” a la gente, haciéndoles pensar que todo es más fácil y más sencillo para ellos de lo que realmente es. Las personas que implican que los problemas vestibulares o los de la visión o la audición del niño se han resuelto y ya no son un problema, claramente han malinterpretado las habilidades compensatorias que el niño tiene que usar para poder funcionar a su nivel actual. Un programa educativo bueno y eficaz, aunque sea muy positivo y tenga expectativas altas, siempre debe de tomar en cuenta el hecho de que todo lo que hace un niño

con el síndrome CHARGE probablemente requiera más pensamiento, atención, concentración, energía y tiempo para ellos que para aquellos que trabajamos con esos niños. La filosofía de la educación en general parece estar excesivamente enfocada, y casi obsesionada con las habilidades cognitivas y el potencial del estudiante, y excluye todo lo demás, pero para la mayoría de los niños con CHARGE, los problemas cognitivos parecen ser menos significativos en comparación con el impacto abrumador de los múltiples problemas sensoriales y neurológicos que todavía estamos luchando para identificar y comprender.

Los principales retos son los siguientes:

La Sordo-ceguera

La mayoría de las personas con CHARGE que he conocido corresponden al criterio que indica que tienen sordo-ceguera, aun si tienen visión y audición útil. Esta es una discapacidad que se define en términos funcionales, no clínicos, y para cada individuo con CHARGE se refiere principalmente a las dificultades para tener acceso a la información no sólo del mundo que les rodea, sino también de sus propios cuerpos. En 2005 yo escribí que,

“Las personas con el síndrome CHARGE realmente tienen discapacidades ‘multi-sensoriales’ y dificultades, no sólo con la visión y la audición, sino también con los sentidos que perciben el equilibrio, el tacto, la temperatura, el dolor, la presión y el olor, así como problemas con la respiración y la deglución, problemas para comer y beber, con la digestión y con el control de la temperatura.” (Brown 2005)

Las personas que sugieren que la visión funcional del niño o su audición están bien, a pesar de la presencia de rasgos como defectos oculares, infecciones persistentes en el oído, un tono muscular muy bajo, mala percepción táctil y propioceptiva, y disfunción vestibular significativa deben ser consideradas con escepticismo. Si alguien quiere echar un vistazo a una perspectiva más amplia en relación con los problemas de visión en el síndrome CHARGE y la complejidad de tal situación, puede ir a www.cadbs.org/newsletter/ (Brown 2010).

La filosofía de la educación de personas con sordo-ceguera ofrece los mejores métodos para tratar estos problemas sensoriales múltiples, complejos y superpuestos, como se indica en el artículo “Necesidades Educativas de los Niños con el Síndrome CHARGE” (Majors y Stelzer 2008). La lista de estrategias de enseñanza al final de este artículo ofrece una idea especialmente buena de la gama de métodos que posiblemente se deben tomar en cuenta para que el programa de educación tenga éxito. Una vez que se considera que un niño tiene sordo-ceguera, se abre un mundo muy especial y apropiado de recursos e información. Con el Internet y los sitios de la web, tales como los de *CHARGE Syndrome Foundation*, *DB-LINK*, *Texas School for the Blind and Visually Impaired*, Servicios de California para la Sordo-ceguera, y muchos otros, los defensores de esta población actualmente cuentan con un cuerpo de información creciente e importante que les ayuda.



La Entrega del Plan de Estudios

Para los niños con CHARGE es particularmente importante pensar con cuidado acerca de las formas en que el plan de estudios está presentado. A pesar de que un niño puede llevar a cabo actividades muy estructuradas cuando trabaja con un adulto, estas actividades a veces pueden imponer niveles significativos de estrés si continúan por un largo tiempo, o si la posición del niño llega a ser incómoda o insegura. Cuando un niño parece tener un buen nivel de capacidad cognitiva y potencial, es posible que algunas personas vayan a asumir que el niño es capaz de sentarse durante 20 ó 30 minutos o aun más para prestar atención y aprender de una manera muy estructurada, más o menos como la mayoría de otros estudiantes de su edad con una pérdida auditiva o impedimento visual. Sin embargo, la capacidad y el potencial cognitivo son sólo dos de las cosas necesarias para aprender y funcionar de esta manera, y, de hecho, el niño puede tener un rango de discapacidades, sobre todo dificultades sensoriales, que probablemente vayan a presentar grandes obstáculos para controlarse durante los períodos de inmovilidad en el escritorio.

Un método basado en actividades para el plan de estudios, es decir, trabajar en los objetivos apropiados en áreas tales como matemáticas, lenguaje, habilidades sociales y de auto-ayuda, todo integrado dentro de ciertas actividades funcionales que requieran que el niño se mueva periódicamente, con frecuencia puede ayudar a mantener los niveles de estrés y los niveles de excitación bajos. Muchos niños con CHARGE disfrutan y responden bien al movimiento y cuando hacen actividades físicas, y pueden aprender mucho del plan de estudios, mientras que hacen estas actividades. También, y paradójicamente, con frecuencia tienen que ponerse en una posición horizontal con apoyo total, o por lo menos poner la cabeza en esta posición, durante períodos de tiempo. Por supuesto, un cierto nivel de “aprendizaje en el escritorio” también debe ser incorporado como parte de la rutina diaria. Mantener estas sesiones más o menos breves, pidiéndole al niño moverse cuando parece que está perdiendo la concentración y usar materiales y conceptos que sean motivadores y significativos para él, esto va a ayudarlo a obtener un grado razonable de éxito. A veces el niño puede necesitar mucho tiempo para procesar información y para trabajar en cosas y realizarlas correctamente, pero en otras ocasiones es posible que vaya a necesitar actividades que no duren mucho tiempo y que procedan a un ritmo acelerado. De otra manera el niño podría llegar a estar estresado o aburrido y a necesitar algún tipo de estimulación sensorial específica. En particular, las personas tienen que aprender a “leer” al niño para ver cuando se pone demasiado alterado, estresado o cansado, y necesita ayuda para hacer una transición suave a una actividad más apropiada.

Comunicación y Lenguaje

Hay muchos factores importantes y complejos en el área de comunicación y lenguaje. Por diferentes razones, muchos niños con CHARGE tienen dificultades con el acceso al lenguaje totalmente oral, especialmente cuando ellos desean expresarse, pero muestran gran interés y habilidad para recibir información visualmente (es decir, señas, gestos, objetos conocidos) y con el lenguaje expresivo usando gestos. Aunque puede ser importante continuar usando el lenguaje oral apropiadamente con el niño, creo que es importante para la mayoría de los niños de esta población ofrecerles lenguaje con señas y pensar sobre la posibilidad de usar gestos, expresiones faciales y objetos para comunicarse, además de usar el método de Comunicación Total (refiérase a Majors y Seltzer). Si



posteriormente el niño decide usar el habla como su modo de lenguaje expresivo, puede haber varias razones específicas por las que tenga algunas dificultades con la articulación del habla (véase la lista a continuación), y por eso hay que darle acceso al niño a señas como un respaldo para el habla expresiva. Esto también debe ayudar a reducir los posibles niveles de frustración debido a que las otras personas no lo entienden inmediatamente. Entonces es posible que el niño vaya a decidir por sí mismo y desarrolle sus propias preferencias sobre cómo, dónde, cuándo y con quién va a usar el habla o las señas. Muchos niños, si tienen una amplia gama de opciones a su disposición para comunicarse, tanto receptiva como expresivamente, muestran claramente la habilidad de elegir lo que mejor les parece de un momento a otro. No es raro para una persona con el Síndrome de CHARGE desarrollar buenos niveles de lenguaje, puede recibir información en un modo (con frecuencia, oralmente) y expresarse con uno diferente (frecuentemente con señas). También hay evidencia de un deterioro gradual o repentino de la audición o las habilidades visuales en algunas personas con CHARGE, lo que añade más peso al argumento de que la Comunicación Total es una buena opción.

Un punto adicional que debe ser mencionado es la creciente probabilidad de que muchas personas con CHARGE pueden tener el trastorno del funcionamiento de ejecución (vea más información a continuación). Esto conlleva a muchas implicaciones, pero en cuanto a la comunicación, puede ser que sea difícil para los niños iniciarla, por lo que aun si tienen lenguaje (oral o con señas), e incluso si ellos saben exactamente lo que quieren o desean decir, podrían ser incapaces de hacerlo a menos que otra persona les ayude a empezar (por ejemplo, preguntándole al niño “¿Estás bien?”, o “¿Quieres algo?”, o “¿Tienes que ir al baño?”). A veces, una herramienta como un sistema de calendario diario escrito o ilustrado podría ser apropiado y útil, junto con un libro de comunicación individualizado que incluya un vocabulario de palabras relevantes escritas o dibujos de señas, que el niño pueda usar para ayudarle a iniciar una conversación. Estos sistemas concretos pueden ofrecerles a los niños una cantidad importante de apoyo y seguridad, a pesar de que ellos no usen el calendario otra vez durante el día. Mi experiencia sugiere que muchos estudiantes con CHARGE se benefician simplemente por saber que el calendario o el libro de comunicación están ahí y que lo pueden consultar si es necesario.

Barreras Potenciales para la Articulación del Habla y las Señas

Cuando tomamos en cuenta las varias anomalías que se asocian con el Síndrome de CHARGE, encontramos que hay muchas que probablemente vayan a tener un impacto negativo en el desarrollo de la articulación del habla o las señas. Voy a mencionar las anomalías significativas, primero de la perspectiva de los obstáculos a la articulación efectiva del habla:

- Impedimento auditivo
- Impedimento visual
- Parálisis facial
- Tono muscular bajo
- Percepción táctil pobre
- Paladar o labio hendido
- Agrandamiento de la lengua
- Movimiento pobre de la lengua
- Mandíbula inferior pequeña



- Anomalías en la laringe o faringe
- Dificultad para respirar y capacidad pulmonar pobre
- Dificultad para tragar
- Anomalías dentales
- Habilidades para comer atrasadas o inmaduras
- Congestión e infecciones crónicas

A pesar de esta impresionante lista, muchos niños con CHARGE optan por usar el habla como su modo de expresión preferido, aunque las dificultades de articulación pueden hacer que su forma de hablar sea muy difícil de entender. La lista de anomalías que pueden tener un impacto negativo en la buena articulación de las señas también es muy imponente, aunque en general es más fácil para los niños formar señas inteligibles que palabras inteligibles. Aquí está la segunda lista, de la perspectiva de las barreras a la articulación eficaz de las señas:

- Tono muscular bajo o con una modulación pobre
- Percepción táctil pobre
- Percepción propioceptiva pobre
- Percepción vestibular pobre
- Noción espacial pobre
- Dispraxia
- Pobre consciencia de su cuerpo
- Coordinación bilateral pobre
- Sentido del equilibrio pobre
- Diferentes problemas de postura
- Baja visión, ceguera o pérdida de los campos visuales
- Anomalías del sistema músculo-esquelético

Evite Trabajar en los Umbrales

Creo que la mayoría de los niños con el síndrome CHARGE son personas que, durante una gran parte del día escolar, probablemente están funcionando en los límites de sus capacidades sensoriales, lo que es un nivel difícil y potencialmente estresante si se hace por períodos de tiempo que no sean cortos. Posiblemente esta es la situación, incluso en los momentos en que los niños parecen estar muy relajados y confiados, y las actividades parecen estar muy dentro de los límites de sus capacidades. En consecuencia, es una buena idea tratar de asegurarse que se hayan simplificado las actividades y las hayan diseñado lo más fácilmente posible para cada niño, para que el punto esencial de la enseñanza sea clara y accesible, y el niño no tenga que pensar ni dar prioridad a otros factores (por ejemplo, el ruido ambiental, posiciones físicamente desafiantes, distracciones visuales o brillo, otros tipos de sobrecarga sensorial, la ansiedad acerca de los planes desconocidos para el futuro, etc.). El estado de alerta o cansancio en los niños parece mostrarse en la postura, en los patrones de movimiento y en los niveles de atención, y las personas que trabajan con ellos tienen que familiarizarse con estos indicadores y saber cómo adaptar cada situación para que el niño reciba el apoyo necesario y no se canse ni se sienta estresado.



Asuntos Complejos de la Salud

Estos asuntos típicamente son complejos y graves, y con frecuencia y repetidas veces atentan contra la vida, por lo que tienen prioridad sobre los asuntos educativos. Por eso, hay factores significativos relacionados con la disponibilidad de servicios médicos y para-médicos, y las estrategias necesarias para balancear la salud y las necesidades educativas. En el amplio campo de la educación especial hay mucha literatura sobre este tipo de asuntos en el ambiente escolar. No es muy raro ver a un niño con CHARGE en la escuela con una enfermera de tiempo completo, tal vez también con un ayudante educativo de tiempo completo o un intérprete de señas, y en mi experiencia esto siempre ha sido necesario y apropiado en cada caso que he observado. Si los procedimientos de la enfermera y la atención médica ocupan la mayor parte del día escolar, aquí es donde el programa de educación debe enfocarse. El estudiante todavía puede tener acceso al plan de estudios durante estos procedimientos. No son un pretexto para abandonar la idea de tener un diálogo, de establecer comunicación, de desarrollar el lenguaje, la escritura, la aritmética y la alfabetización, de realizar actividades de orientación y movilidad, y de practicar tomando turnos. En esta población, el vocabulario básico frecuentemente va a incluir palabras o señas de cosas tales como el ventilador, el botón del tubo-G, succión, las píldoras, etc. Posiblemente también se pueda trabajar hacia la independencia con algunos de estos procedimientos médicos o de enfermería. Me parece muy simbólico y típico que el primer niño que vi ingerir independientemente su propio almuerzo a través de un tubo-G (al mismo tiempo que lo hacía, conversaba usando el lenguaje de señas con una sola mano) ¡era un adolescente con CHARGE!

Trastorno de la Función de Ejecución y Asuntos de Auto-Regulación

Con el paso del tiempo he llegado a pensar que, para los niños, para sus familias y los educadores, este asunto probablemente es el más difícil y menos entendido a largo plazo de todos los aspectos de esta condición. Cada vez que las personas se acercan y me piden que ayude a un estudiante con CHARGE, casi siempre son estos asuntos los que son el enfoque principal del problema y de las soluciones. Algunas personas en el campo ahora están haciendo investigaciones en esta área, entre ellos se encuentran Tim Hartshorne que escribió en el *Paquete Profesional de la Fundación del Síndrome CHARGE* (CHARGE Syndrome Foundation Professional Packet):

“Los niños con CHARGE desarrollan problemas de conducta, algunos de los cuales se pueden describir como tipo autista y de trastorno obsesivo-compulsivo, con dificultades de atención y trastornos de tics también presentes. Estas dificultades pueden tener diferentes orígenes y las investigaciones están tratando de descubrirlos. Los impedimentos multi-sensoriales, las frustraciones de comunicación, y el dolor y malestar físico, todo ha sido implicado. Sin embargo, algunos niños con habilidades sensoriales más o menos buenas, comunicación adecuada, y pocas incomodidades aparentes, todavía pueden tener un comportamiento desafiante. Los impedimentos cognitivos han sido implicados en algunos, pero no en todos los casos. Es probable que algunos problemas



neuropsicológicos existan. Las investigaciones recientes apoyan la presencia de disfunción de ejecución o problemas con los cambios, el inicio de actividades, la inhibición o el mantenimiento de acciones basadas en la actividad de la corteza pre frontal. Otra área que está siendo explorada es la presencia de un trastorno de la regulación, lo que hace difícil para el niño regular procesos complejos, tales como su ciclo de sueño-vigilia, el ciclo de hambre-saciedad, la capacidad para consolarse a sí mismo, el control de sus emociones y la habilidad de planificar las actividades motoras.” (Hartshorne 2005)

Muchos de los asuntos que se encuentran en una parte significativa de la población de personas con CHARGE – pobre auto-regulación, una dependencia rígida en las rutinas, las dificultades de hacer transiciones, el mantenimiento de una perspectiva emocional apropiada, necesidades posturales urgentes pero poco usuales, necesidades sensoriales y las conductas de auto-estimulación relacionadas – todas añaden complejidad al rompecabezas. El primer paso parece ser el de tratar de averiguar cuando estos asuntos, y cuáles de ellos, están presentes antes de que se pueda hacer algo efectivo acerca de ellos. Mis observaciones sugieren que debido a este asunto con múltiples capas, la mayoría de los niños con CHARGE no siempre están listos o dispuestos a aprender, y que esto debe ser tomado en cuenta urgentemente antes de que otros aspectos del plan de estudios puedan ser tratados adecuadamente. Estamos aprendiendo de los ejemplos del pensamiento creativo y las buenas prácticas, en gran parte impulsadas por la crisis. El uso de los mediadores (ver <http://intervener.org/>), una idea que viene del campo de la educación de las personas con sordo-ceguera, ha demostrado ser muy eficaz en muchos casos: para el apoyo de la evaluación continua más eficiente, para proporcionar un acceso más eficaz al plan de estudios y para el cumplimiento de los requisitos del IEP, para facilitar la interacción con los compañeros y un círculo social cada vez mayor, y para el apoyo a la seguridad y a las estrategias eficaces cuando los asuntos de autorregulación comienzan a surgir. Todavía tenemos un largo camino por recorrer, pero al menos el enfoque ahora parece ser más claro y más apropiado.

Bibliografía

Brown, D. (2005). CHARGE Syndrome Behaviors – Challenges or Adaptations? (Comportamientos del Síndrome CHARGE - ¿Desafíos o Adaptaciones?) *American Journal of Medical Genetics Part A*, 133A (3), 268-272. Obtenido el 1 de octubre del 2011 de <http://chargesyndrome.org/professional%20packet/2%20behavior%20in%20charge.pdf>

Brown, D. (2010). Vision Issues for People with CHARGE Syndrome (Problemas de visión para las personas con el síndrome CHARGE). *reSources*, 15(1). Obtenido el 1 de octubre del 2011 de <http://www.cadbs.org/newsletter/>

Hartshorne, T.S. (2011). CHARGE Syndrome – Behavioral Issues. (El Síndrome CHARGE - Problemas de Comportamiento) Obtenido el 1 de octubre del 2011 de http://support.perkins.org/site/PageServer?pagename=Webcasts_CHARGE_Syndrome_Behavioral_Issues

Hartshorne, T.S. (2005). Obtenido el 1 de octubre del 2011 de <http://chargesyndrome.org/resources-articles.asp>



Hartshorne, T. S., & Cypher, A. D. (2004). Challenging behavior in CHARGE syndrome. *Mental Health Aspects of Developmental Disabilities*, (La Conducta Desafiante en el Síndrome CHARGE. *Aspectos de Salud Mental de Discapacidades del Desarrollo*, 7(2), 41-52. Obtenido el 1 de octubre del 2011 de <http://www.cmich.edu/chsbs/x31499.xml>

Hartshorne, T. S., Grialou, T. L., & Parker, K. R. (2005). Autistic-Like Behavior in CHARGE Syndrome (Comportamiento Semejante a lo del Autismo). *American Journal of Medical Genetics Part A*, 133A (3), 257-261. Obtenido el 1 de octubre del 2011 de <http://www.cmich.edu/chsbs/x31499.xml>

Hartshorne, T. S., Nicholas, J., Grialou, T. L., & Russ, A. M. (2007). Executive function in CHARGE síndrome (El Funcionamiento de Ejecución en el Síndrome CHARGE). *Child Neuropsychology*, 13, 333-344. Obtenido el 1 de octubre del 2011 de <http://www.cmich.edu/chsbs/x31499.xml>

Majors, M. (2011). CHARGE Syndrome - The Impact on Communication & Learning (El Síndrome CHARGE - El impacto en la Comunicación y el Aprendizaje. Obtenido el 1 de octubre del 2011 de http://support.perkins.org/site/PageServer?pagename=Webcasts_CHARGE_Syndrome_Impact_on_Communication_and_Learning

Majors, M., and Stelzer, S. (2008). Educational Needs of Children with CHARGE Syndrome (Necesidades educativas de los niños con el síndrome CHARGE). Obtenido el 1 de octubre del 2011 de <http://chargesyndrome.org/professional%20packet/11%20educational%20needs.pdf>

Stelzer, S. (2011). CHARGE Syndrome: Teaching Strategies for Children (El Síndrome CHARGE: Estrategias de Enseñanza para los Niños). Obtenido el 1 de octubre del 2011 de http://support.perkins.org/site/PageServer?pagename=Webcasts_CHARGE_Syndrome_Teaching_Strategies_For_Children

