



Dificultades de Atención y del Funcionamiento Ejecutivo en Niños con Síndrome de Noonan

GUÍA PARA PROFESORES

Contenido

¿Qué es el síndrome de Noonan?	3
Dificultades de atención y trastornos de la función ejecutiva en niños con síndrome de Noonan	4
¿Qué es el funcionamiento ejecutivo?	5
¿Cuál es la relación entre la atención, función ejecutiva y síndrome de Noonan?	6
¿Cómo saber si un niño con síndrome de Noonan tiene dificultades de atención y del funcionamiento ejecutivo?	7
¿Cómo puedo apoyar a los niños que tienen dificultades de atención y del funcionamiento ejecutivo en el aula de clases?	8
Estrategias de aprendizaje y memoria	10
Otras consideraciones en el aula de clases	10
Comunicación	10
Recursos	11

¿Qué es el síndrome de Noonan?

El síndrome de Noonan (SN) es un síndrome genético relativamente común causado por cambios en uno de los varios genes que son esenciales para el crecimiento y desarrollo del niño.

El SN puede ser heredado de uno de los padres o puede aparecer en forma espontánea (es decir que el niño puede ser la primera persona en la familia que sea diagnosticada con SN).

Las variaciones en los genes asociados al SN pueden influenciar el desarrollo general del niño inclusive el desarrollo cerebral. Si bien el SN puede tener un impacto importante en diferentes aspectos del desarrollo (físico, social, emocional, conductual, etc.) existe una gran variación de las áreas específicas afectadas entre un niño y otro.

Algunas de las características más comunes incluyen:

Apariencia física y crecimiento

- Estatura baja y problemas de crecimiento.
- Rasgos faciales típicos.
- Problemas del esqueleto.
- Condiciones especiales en los ojos y la piel.



Problemas médicos

- Enfermedades cardíacas.
- Problemas de coagulación.
- Pérdida de la audición.
- Problemas visuales.
- Dolor crónico muscular y de las articulaciones.
- Problemas de alimentación y problemas gastrointestinales.

Dificultades cognitivas, sociales, emocionales y conductuales

- Retraso motor, en el habla y el lenguaje.
- Dificultades de aprendizaje.
- Problemas de atención y trastorno de las funciones ejecutivas (Trastorno por déficit de atención con hiperactividad: TDAH).
- Dificultades en el desarrollo social.
 - El niño puede parecer socialmente inmaduro (actúa como un niño más pequeño en comparación a sus pares).
 - El niño puede tener intereses de un niño más pequeño.
 - Dificultad para hacer nuevos amigos y mantener amistades.
- La asistencia a la escuela y el desempeño pueden verse negativamente influenciados por las frecuentes citas médicas y/o problemas de salud.

Dificultades de atención y trastornos de la función ejecutiva en niños con síndrome de Noonan

¿Qué es el trastorno por déficit de atención con hiperactividad (TDAH)?

El TDAH es una condición del desarrollo neurológico caracterizada por comportamientos hiperactivos, de falta de atención y/o de impulsividad que se presentan en forma temprana en la vida de algunos individuos. Estos comportamientos ocurren en casa, en la escuela, y en la comunidad.

La dificultad para enfocarse en actividades, especialmente actividades que no son de la preferencia del niño, es un componente clave del TDAH. Algunos niños con TDAH pueden atender apropiadamente algo que disfrutan (por ejemplo algún programa de televisión o construir Lego), y puede ser un reto tratar de dirigir su atención hacia otra cosa. Cuando esto ocurre podría parecer que los niños quieren dar la contra, pero en realidad lo que ocurre es que a ellos les cuesta cambiar a una actividad que implica más esfuerzo (por ejemplo hacer las tareas escolares).

Los comportamientos de falta de atención (inatención) pueden incluir:

- Distraerse cuando escucha otras personas hablando o cuando aparece alguien caminando por la puerta.
- Dificultad para empezar una tarea/actividad.
- Olvidar los pasos de una actividad.

Los comportamientos de hiperactividad e impulsividad pueden incluir:

- Interrumpir a otros frecuentemente.
- Actuar sin pensar.
- Soltar respuestas/ decir cosas sin ningún filtro.
- Pararse y caminar alrededor del salón de clases.
- Incapacidad para mantenerse quieto.



¿Qué es el funcionamiento ejecutivo?

Las funciones ejecutivas se refieren a las habilidades que ayudan a los niños a organizarse y llevar a cabo actividades orientadas a lograr un objetivo. Estas habilidades se desarrollan a lo largo de la niñez hasta los inicios de la adultez. Estas habilidades ayudan al niño a:

- Encontrar la forma de cómo empezar con una tarea/ actividad.
- Planificar los pasos necesarios para cumplir con tareas que requieren múltiples pasos (ejemplos: seguir instrucciones, resolver un problema de matemática, actividades de limpieza).
- Poner atención a múltiples cosas a la vez (ejemplo: escribir notas de la pizarra mientras la profesora está hablando).
- Ser capaz de cambiar su atención de una tarea a otra.
- Mantener la atención por largos periodos de tiempo y resistir a las distracciones (ejemplos: compañeros hablando, pantallas de las computadoras).
- Captar y entender situaciones complejas.
- Pensar antes de hacer algo (control inhibitorio). Ejemplos de falta de control inhibitorio pueden incluir decir las cosas en voz alta, gritar, pararse, y tocar objetos o personas.
- Poder controlar sus comportamientos cuando enfrenta situaciones frustrantes. Ejemplos de falta de tolerancia a la frustración incluyen: rendirse fácilmente o presentar grandes arrebatos emocionales o conductuales cuando algo no sale bien.
- Usar habilidades de resolución de problemas en situaciones que requieran ser flexible y adaptarse a cambios en el ambiente.

Un retraso significativo en el desarrollo de las funciones ejecutivas puede afectar el desarrollo académico, social, y emocional del niño.



Una analogía que puede ayudar es pensar que las funciones ejecutivas sirven como el director de una orquesta. Un conductor le dice a cada músico qué es lo que tiene que hacer y cuándo lo tiene que hacer de modo que los instrumentos empiecen y terminen de sonar para que haya una secuencia correcta. Se puede decir entonces que las funciones ejecutivas sirven como el “director” del cerebro.

¿Cuál es la relación entre la atención, función ejecutiva y síndrome de Noonan?

Los síntomas del TDAH pueden interferir con la habilidad de algunos niños con SN para aprender y retener información. Estos niños pueden tener dificultad para demostrar sus mejores habilidades en ambientes educativos y en contextos de exámenes en forma consistente. Los profesores reportan que los niños con SN tienen mayores dificultades para planificar, organizar, o manejar el tiempo en comparación con niños sin el síndrome.

Los problemas médicos comunes en niños con SN tales como baja capacidad auditiva, fatiga, y dolor crónico pueden interferir también en la habilidad del niño para aprender y atender en la clase.

Si bien es cierto que los trastornos de atención y funciones ejecutivas son comunes en niños con SN no todos los niños con SN tienen dificultades con las funciones ejecutivas o son diagnosticados con TDAH. Cada niño con SN puede tener diferentes síntomas con varios grados de intensidad. Por lo tanto es importante evaluar y apoyar a cada niño de acuerdo a sus necesidades individuales.

Algunas funciones importantes que pueden estar afectadas en un niño con TDAH o trastorno de las funciones ejecutivas son:

Memoria de trabajo

- Olvidar los pasos de una tarea/actividad.
- Tener dificultad para completar actividades que involucren varios pasos en una secuencia determinada (problemas de palabras, limpiar un ambiente).
- Tener dificultades para concentrarse en quehaceres/tareas de la casa y actividades.

Autocontrol

- Falta de conciencia de cómo sus comportamientos pueden afectar a otras personas.
- No revisa si sus trabajos tienen errores.
- Tiene una noción pobre de sus propias fortalezas y debilidades.

Inhibición

- Responde o reacciona sin pensar.

Atención

- Tiene problemas para atender y seguir instrucciones verbales.
- No puede mantener la atención por más de unos pocos minutos.



Aproximadamente uno de cada tres niños con SN presenta los criterios de diagnóstico del TDAH

¿Cómo saber si un niño con síndrome de Noonan tiene dificultades de atención y del funcionamiento ejecutivo?

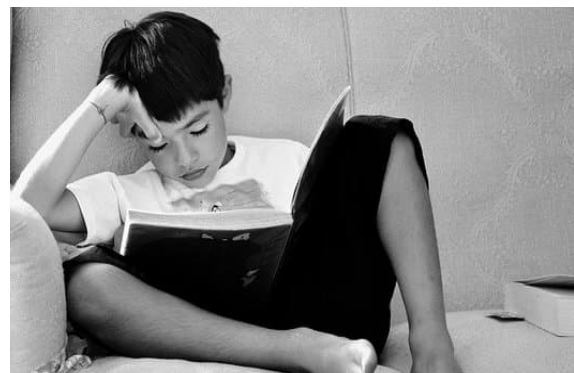
Los signos de problemas de atención y de la función ejecutiva pueden manifestarse en forma distinta dependiendo de la edad del niño. Ejemplos comunes incluyen:

En la niñez

- Tiene problemas con el control emocional.
- Muestra poca tolerancia a la frustración.
- Muestra comportamientos perturbadores o hasta peligrosos que frecuentemente requieren la atención y supervisión del cuidador.
- Tiene problemas para entender señales sociales.
- Hace preguntas en forma repetitiva incluso cuando ya haya recibido las respuestas.
- Tiene dificultades para adaptarse a cambios de planes inesperados.
- Dificultades para organizar sus pensamientos e intervenir en conversaciones.

En la adolescencia

- Comete errores por falta de cuidado cuando hace algo y no revisa si sus trabajos tienen fallas.
- A menudo requiere ayuda y recordatorios para completar instrucciones o finalizar proyectos que involucran múltiples pasos.
- Es lento para empezar asignaturas y tareas.
- No utiliza una agenda de actividades o alguna herramienta para planear actividades incluso cuando la tiene a su disponibilidad.
- Requiere más tiempo que sus pares en situaciones de cambio/ transición (por ejemplo: cambiar de aula de clases).
- Tiene problemas para esperar en las filas/colas (por ejemplo: el niño se mueve muy rápido o muy lento).
- Se distrae fácilmente.
- Tiene dificultad para recoger materiales y mantener las cosas organizadas.
- Es incapaz de mantener limpio su dormitorio o escritorio.



Los componentes principales de los problemas de atención son:

1. Dificultad para mostrar lo que han aprendido.
2. Dificultad para cumplir con tareas.

Debido a esto los profesores y cuidadores pueden percibir que un niño está ignorándolos o retándolos a propósito. Aunque este pueda ser el caso a veces, la mayoría de las veces el niño quiere actuar bien pero la dificultad que tiene para controlar sus emociones y conductas puede interferir con su habilidad de demostrar sus conocimientos y destrezas.

¿Cómo puedo apoyar a los niños que tienen dificultades de atención y del funcionamiento ejecutivo en el aula de clases?

Para los niños en los Estados Unidos las siguientes intervenciones pueden incluirse en un programa educativo individualizado (en inglés, Individualized Education Program o IEP) o plan 504. Estas intervenciones también se pueden brindar en el aula sin necesidad de seguir el plan 504 de manera formal.

Los maestros pueden además requerir una evaluación psicoeducacional o del neurodesarrollo para que se tenga un conocimiento más exacto de las habilidades del alumno. Los informes de estas evaluaciones pueden brindar recomendaciones individualizadas.

Recomendaciones generales para todas las edades

- Dar al niño un sitio preferencial, por ejemplo cerca del maestro y lejos de las posibles fuentes de distracción como las ventanas, puertas o niños que hablan mucho.
- Dividir tareas que impliquen múltiples pasos en partes más pequeñas que sean más fáciles de cumplir.
- Hacer que el niño repita o refrasee instrucciones verbales cuando sea posible. Esto ayudará a asegurar que ellos hayan atendido y comprendido las instrucciones.
- Identificar claramente las situaciones de cambio y brindar indicaciones claras de forma consecutiva.
- Proveer instrucciones explícitas de cómo organizar, estudiar y tomar apuntes.
- Enseñar al niño a usar una agenda para documentar tareas y asignaturas.
- Crear una rutina para cumplir con la entrega de tareas.
- Planificar y brindar pausas/recesos frecuentes en los que el niño pueda moverse alrededor de la clase y gastar energía.
- No se recomienda eliminar las pausas frecuentes incluso si el niño requiere acción disciplinaria o tiempo adicional para realizar tareas u otras labores educativas.
- Presentar información en múltiples modalidades (visual y auditiva) en cuanto sea posible.
- Asegurar la comunicación regular entre la casa y el colegio. Se pueden realizar planes diarios, semanales, o mensuales para monitorear el comportamiento del niño y su trabajo escolar.
- Es mejor enfocarse en cómo cambiar el resultado en lugar de apuntar hacia la conducta problema. Además, asegurarse de enfocarse en los momentos positivos del niño a lo largo del día.
- Utilizar el método de las señas con las manos para dar instrucciones. Los profesores pueden utilizar las técnicas “dime, muéstrame, déjame intentar hacer” o “muéstrame otra vez”.
- Puede ser de ayuda para los profesores demostrar los pasos específicos de una tarea. Decir cada paso en voz alta puede ser efectivo también para aquellos niños que aprenden mejor con estrategias de hablar consigo mismo.
- Brindar instrucciones sobre habilidades sociales. Hacer que el niño practique solucionar problemas en diferentes situaciones sociales o discutir las diferentes maneras de manejar una situación.

Recomendaciones para los preescolares e infantiles

- Repetir la información para asegurar que el niño haya escuchado y atendido las órdenes en un ambiente con un grupo grande de niños.
- Supervisar al niño cuando realiza sus tareas de forma independiente.
- Dar una orden a la vez. Por ejemplo:
 1. Primero agarra una crayola.
 2. Colorea una parte de tu dibujo con esa crayola.
 3. Pon la crayola a un costado.
 4. Agarra una nueva crayola.
 5. Ahora colorea otra parte de tu dibujo con esa crayola.
- Brindar un ambiente privado donde el niño se pueda enfocar cuando trabaja.
- Brindar una lista/un horario usando imágenes/fotos de las tareas del día



Recomendaciones para adolescentes

- Brindar tiempo adicional y un ambiente con un mínimo de distracciones para resolver exámenes con tiempo limitado y trabajos individuales.
- Usar un cronograma visual de actividades/tareas y tachar los ítems conforme estos se hayan cumplido.
- Utilizar materiales que sean naturalmente interesantes en cuanto sea posible. Esto es especialmente importante cuando se enseña nuevas habilidades o habilidades difíciles. Por ejemplo, cuando se aprende a escribir un ensayo, dejar al alumno escribir sobre su tema favorito.
- Brindar monitoreo cercano e intermitente, indicaciones exactas para asegurar que el alumno siga una actividad.
- Brindar recordatorios “para y piensa” antes que el adolescente responda a tareas encomendadas.
- Utilizar la estrategia de dominio de aprendizaje para disminuir la carga de trabajo en casa. Una vez que el adolescente pueda ser capaz de manejar la habilidad debe ser capaz de terminar con el ejercicio.
- Redirigir al adolescente a conductas más apropiadas a través de señales verbales y visuales cuando aparecen conductas negativas.

PUNTOS PARA QUE LOS PROFESORES TOMEN EN CUENTA

- Los niños y adolescentes con SN probablemente van a necesitar ayuda de los profesores para desarrollar y mejorar habilidades del funcionamiento ejecutivo a lo largo del tiempo.
- La práctica continua de habilidades es importante para mostrar avances en el aprendizaje de estos conceptos.
- Es mejor enfocarse en la calidad de las habilidades en lugar de la cantidad.
- El cambio es gradual y los profesores van a necesitar ser flexibles en su abordaje para trabajar con alumnos que tienen dificultades de atención y del funcionamiento ejecutivo.

Estrategias de aprendizaje y memoria

- Algunos niños con SN tienen dificultad para recordar información (ejemplo: recuperación libre). Los profesores pueden hacer una mejor evaluación de los aprendizajes brindando alternativas en lugar de requerir que el niño genere sus propias respuestas o responda a preguntas abiertas.
- Muchos niños con SN aprenden mejor con un formato de “historia de contexto” en comparación con formatos que requieren memorizar información que no guarda relación entre sus partes.
- Desarrollar estrategias para memorizar puede ayudar al alumno con SN a retener información. Algunos ejemplos son: dibujar figuras que acompañen a los textos hablados; relacionar nueva información a situaciones o conceptos de la vida diaria que el niño ya haya entendido previamente; identificar las relaciones entre palabras o conceptos y poner énfasis en ello.
- Estudiar sobre un nuevo concepto o tema a lo largo de varias sesiones cortas será más efectivo que hacerlo en una sola sesión larga.

Otras consideraciones en el aula de clases

Consideraciones especiales en la alimentación

Algunos niños con SN pueden requerir ciertas consideraciones especiales de alimentación como por ejemplo alimentos entre comidas (snacks) en forma más frecuente, recordatorios para comer o beber u otros tipos de ayuda (ejemplo: alimentación por sonda). Estos arreglos pueden ayudar al niño a alcanzar logros respecto a su crecimiento. Además la mejor ingesta de energía puede mejorar el nivel de atención durante la clase.

Recesos/pausas y siestas

Debido a los problemas de salud y fatiga, comunes en el SN, puede ser importante agendar pausas/recesos frecuentes y/o siestas más largas para los niños pequeños con SN o permitir siestas a una edad donde normalmente no se aplican.

Comunicación

Una buena comunicación con los padres del alumno con SN es esencial. Nosotros recomendamos compartir con los padres si se observa especialmente alguno de estos problemas:

- Dolores de cabeza frecuentes.
- Fatiga severa.
- Caídas u otras lesiones que puedan ocurrir en el colegio. Algunos niños con SN tienen problemas de coagulación que pueden causar moretones con facilidad o sangrados profusos.
- Burlas/ bullying. Los niños con SN pueden experimentar diferencias en su apariencia física o en su crecimiento (talla) las cuales pueden afectarlos socialmente. Mantener un ambiente escolar saludable va a requerir la atención y apoyo de los profesores y compañeros.
- Efectos de los medicamentos. Es importante la retroalimentación del profesor y ayuda para informar sobre el plan de tratamiento respecto a la efectividad de los medicamentos para el TDAH u otros problemas conductuales en el colegio así como de los posibles efectos colaterales.

Recursos

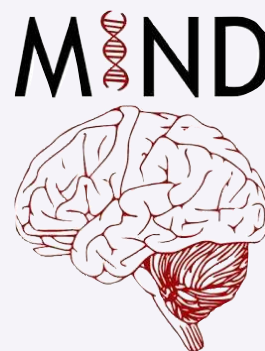
Los recursos a continuación podrían no estar disponibles fuera de los Estados Unidos de Norteamérica. Otros recursos disponibles se pueden conseguir a través de grupos u organizaciones que apoyan a personas con síndrome de Noonan a nivel regional o en cada país.

Sobre el síndrome de Noonan

- Genetics Education Materials for School Success (GEMSS): gemssforschools.org
- NS Resources, Wessland Family Site: wessland.com/noonansyndrome.htm
- GeneReviews: ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1124
- Noonan Syndrome Foundation: teamnoonan.org

Sobre el trastorno por déficit de atención con hiperactividad y el funcionamiento ejecutivo

- *Smart but Scattered: The Revolutionary Executive Skills Approach to Helping Children Reach Their Potential* by Peg Dawson, Ed.D. and Richard Guare, Ph.D.
- *The Organized Student: Teaching Children the Skills for Success in School and Beyond* by Donna Goldberg.
- *Super Study Skills: The Ultimate Guide to Tests and Studying* by Laurie Rozakis, Ph.D.
- National Resource Center on ADHD: help4adhd.org
- Children and Adults with Attention Deficit Hyperactivity Disorder (CHADD): chadd.org



AUTORES

Meghan Clifford, Doctor en Psicología
y Rene Pierpont, Doctor, licenciada en Psicología.

The MIND Group at the University of Minnesota | <https://z.umn.edu/mindgroup>

PUBLICADO EN EL AÑO 2021

Traducido al español por Cynthia Anticona (Asociación del Síndrome de Noonan Perú).
Editado por Rosalia Costello, Doctor en Psicología.