

**Relación entre las habilidades
musicales y el lenguaje en pacientes
con Síndrome de Williams.
Revisión bibliográfica y pautas de
intervención.**

Trabajo Fin de Grado

Autora: Natalia Riber Rodríguez

Tutora: María José Valles del Pozo

Julio de 2014



Universidad de Valladolid

Facultad de Medicina



Grado en Logopedia

Promoción 2010-2014

Indice

Resumen	5
Abstract	6
1. Introducción	7
2. Justificación del tema elegido	9
3. Objetivos	10
4. Metodología	11
5. Marco Teórico	13
5.1 Síndrome de Williams	14
5.2 Música y Musicoterapia en Síndrome de Williams	21
5.3 Logopedia en Síndrome de Williams	24
6. Pautas para profesionales y familias	27
6.1 Niños en Atención Temprana	28
6.2 Niños en Edad Escolar	31
7. Conclusiones	33
Bibliografía	35

Resumen

Son multitud de textos los que se pueden encontrar sobre el desarrollo de las capacidades lingüísticas en las personas con Síndrome de Williams y sus habilidades musicales específicas. Sin embargo, solo unos pocos estudios han relacionado la influencia de estas habilidades musicales con su lenguaje, o el desarrollo del mismo. El objetivo de este trabajo es conocer la relación entre el desarrollo del lenguaje en niños con Síndrome de Williams y sus habilidades musicales especiales, y cómo podemos aplicar esta relación a la hora de intervenir. Con el fin de alcanzar estos objetivos, se ha realizado una revisión bibliográfica concerniente a estudios sobre Síndrome de Williams, la musicalidad de las personas con el Síndrome, y su desarrollo del lenguaje, en particular trabajos con niños en edad de desarrollo. Podemos llegar a la conclusión de que la intervención logopédica acompañada de actividades musicales puede ser beneficiosa para este tipo de sujetos. A pesar de la heterogeneidad de la patología, hemos elaborado unas pautas generales de intervención que estimulen el lenguaje a través de la música en niños con Síndrome de Williams.

Palabras clave: Síndrome de Williams, Logopedia, Musicoterapia, música, lenguaje.

Abstract

Several papers about language skills development in people with Williams Syndrome (WS) and their specific musical skills can be found. However, there are only a few studies which relate the influence of these musical skills with this population's language, or its language development. The purpose of this work is to observe the relation between the language development of children with WS and their special musical skills, and how we can apply this relation to the intervention. In order to accomplish these purposes, a literature review has been made, concerning studies about WS, the musicality of people with the Syndrome, and their language development, in particular works with development-aged children. We can conclude that Speech & Language Therapy intervention combined with music activities can benefit these patients. Despite the heterogeneity of this pathology, we elaborated several intervention guidelines that stimulate language through music in WS children.

Keywords: Williams Syndrome, Speech & Language Therapy, Music Therapy, music, language.

1. Introducción

El presente trabajo desarrollado a continuación trata de explicar la relación entre las habilidades musicales especiales que demuestran los sujetos con Síndrome de Williams y su desarrollo y competencias en el lenguaje. Es decir, de cómo esta musicalidad puede llegar a influir en las distintas áreas del lenguaje (morfosintaxis, fonología, léxico y pragmática). Además, pretendemos aplicar esta relación dando una serie de pautas para profesionales y familiares que traten con estos pacientes diariamente, que ayuden a mejorar el lenguaje y comunicación de los sujetos con ayuda de la música.

En el trabajo describimos, en primer lugar, una justificación de por qué decidimos elegir este tema y su relación con las competencias que se persiguen en el grado de Logopedia. Seguidamente, los objetivos que proponemos con este trabajo y qué métodos hemos llevado a cabo para conseguir alcanzar dichos objetivos. Tras los objetivos, explicaremos la metodología que hemos seguido, con las bases de datos usadas y todos los recursos que hemos utilizado.

Una vez hemos descrito los objetivos y la metodología, realizaremos un marco teórico que englobe el trabajo, describiendo el Síndrome de Williams, su incidencia en la población, etiología, características clínicas, incluyendo rasgos faciales, cognitivos, conductuales y somáticos. Concretamente, haremos una especial incidencia en los síntomas del lenguaje que presentan y su especial atracción por la música. Tras la descripción del síndrome, realizaremos una breve introducción teórica a la Logopedia y a la Musicoterapia, así como qué función desempeñan ambas disciplinas en el tratamiento de este tipo de pacientes. Además, a lo largo del marco teórico incluiremos aquellos estudios que se hayan ido realizando sobre las áreas de música y lenguaje en esta patología.

Después del marco teórico, realizaremos una reflexión sobre las habilidades lingüísticas y musicales de los pacientes con Síndrome de Williams, estableciendo una serie de pautas o actividades que puedan servir de ayuda tanto a profesionales que trabajen en distintas intervenciones con estos

sujetos, como para las familias que conviven diariamente con ellos, y que son las principales figuras que ayudarán a desarrollar una mejor calidad de vida para estos pacientes.

Finalmente, en relación a todos los contenidos descritos anteriormente, expondremos una serie de conclusiones sobre la realización del trabajo, valorando la consecución de los objetivos propuestos y la relación de este trabajo con las competencias de un logopeda.

2. Justificación del tema elegido

A continuación explicaremos las razones que nos llevaron a elegir este tema en concreto para la realización del trabajo y cuáles son nuestras motivaciones.

En primer lugar, buscábamos un tema que mantuviera relación tanto con la Logopedia como con la Musicoterapia, o la música en un ámbito más general. El tutor del Practicum III sugirió el tema del Síndrome de Williams debido a la musicalidad que demuestran estos sujetos y los problemas de lenguaje que presentan. Nos pareció un área muy interesante para trabajar, dado que la música se considera una forma de expresarse, por lo que parece lógico pensar que música y lenguaje estén relacionados.

Además, pudimos encontrar numerosas investigaciones sobre Síndrome de Williams, sobre su lenguaje y sobre sus habilidades musicales, pero apenas existen estudios que relacionen todos esos aspectos, a pesar de que los que existen demuestran una serie de conclusiones interesantes. Es por ello que creemos que es un tema novedoso, interesante y que debería tenerse en cuenta en un futuro cercano, ya que los sujetos con Síndrome de Williams necesitan una clara intervención logopédica, sobre todo a nivel pragmático.

Otro punto a destacar es que, teniendo en cuenta que durante el grado se ha estudiado la Musicoterapia, consideramos que es un tipo de tratamiento que podría complementar la intervención del lenguaje y la comunicación, en concreto en estos sujetos que demuestran esta especial sensibilidad hacia la música. Encontramos conveniente que se indague más en este tipo de pacientes y de su lenguaje y musicalidad, ya no sólo sobre aspectos cognitivos o somáticos. La comunicación es algo indispensable para cada individuo, de forma que es importante explorar distintas formas de trabajar con todos los tipos de pacientes.

Finalmente, queremos demostrar con este trabajo las competencias adquiridas a lo largo de estos cuatro años de estudios en Logopedia, dentro de las cuales destacan: conocer todos los trastornos de la comunicación y el lenguaje, saber evaluarlos y diagnosticarlos, ser capaces de diseñar programas de intervención

para todos estos sujetos y cómo llevarlos a cabo, dominar la terminología necesaria en nuestro campo, asesorar a familiares y personas cercanas al entorno de los pacientes, así como colaborar en intervenciones de carácter multidisciplinar.

3. Objetivos

A continuación presentamos los objetivos que hemos decidido plantear en base al tema escogido, como ya ha sido expuesto en la introducción previa. Revisaremos estos objetivos en las conclusiones finales del trabajo.

- Establecer una relación entre el lenguaje en pacientes con Síndrome de Williams y las habilidades musicales especiales que presentan, a ser posible conociendo la relación de la música con cada área del lenguaje: morfosintaxis, fonología, semántica y pragmática.
- Desarrollar unas pautas generales para profesionales, educadores o familias sobre cómo ayudar al desarrollo del lenguaje en estos pacientes a través de la música y otros recursos.

4. Metodología

Para alcanzar los objetivos propuestos en nuestro trabajo hemos aplicado los conocimientos adquiridos tanto a lo largo de la carrera como a través de la lectura de textos especializados en Síndrome de Williams, Logopedia y Musicoterapia para la posterior creación de una serie de pautas para profesionales y padres de estos pacientes.

En primer lugar, revisamos la bibliografía básica encontrada sobre Síndrome de Williams, tanto mediante libros de texto específicos del síndrome, como por artículos encontrados en las bases de datos científicas Dialnet, Scopus y Pubmed, además de información proporcionada por la Asociación de Síndrome de Williams española. Con toda esta información establecimos la definición, etiología, características clínicas, habilidades lingüísticas y musicales de los sujetos con esta enfermedad.

Seguidamente, revisamos bibliografía específica sobre Musicoterapia en general, encontrada en libros de textos proporcionados por la biblioteca y profesores del departamento, con la que establecimos una definición y las áreas que se trabajan en esta disciplina. A partir de esa información, elegimos el modelo de trabajo en Musicoterapia que nos pareció más adecuado para basar en él las pautas.

Al igual que con el área de Musicoterapia, hicimos una introducción teórica a la intervención logopédica y su importancia en el tratamiento de las personas con Síndrome de Williams. Para ello revisamos artículos encontrados en Dialnet, Scopus y Pubmed y lo complementamos con nuestros conocimientos sobre Logopedia.

Para finalizar el marco teórico, establecimos, con ayuda de artículos científicos encontrados en las bases de datos Scopus, Dialnet y Pubmed, una relación entre las intervenciones logopédica y musicoterapéutica aplicadas a este síndrome, revisando los estudios que se habían realizado previamente en esta materia.

Debido a la dificultad para encontrar algunos artículos en bases de datos, nos ayudamos de Google Scholar, donde encontramos algunos de los artículos que no estaban disponibles en las otras bases de datos.

Tras el marco teórico, establecimos una serie de pautas para profesionales y familias que se encuentren en el entorno de este tipo de pacientes, con el fin de mejorar sus condiciones de vida. Para ello tuvimos en cuenta los textos sobre intervención logopédica con Síndrome de Williams y actividades con música para trabajar el lenguaje. En concreto, hemos desarrollado estas pautas en base al libro de Garayzábal, Fernández y Díez-Itza (2010) sobre intervención logopédica en el Síndrome de Williams, ya que desarrolla guías tanto para profesionales como para padres o personas cercanas a los pacientes. Este libro nos llama especialmente la atención, ya que muchos de los artículos españoles de investigación que hemos utilizado con el marco teórico están realizados por algunos de estos autores. Además, es el único libro específico sobre intervención logopédica y Síndrome de Williams, creemos que aporta una visión completa sobre el síndrome y las necesidades de estos pacientes. Igualmente, no sólo incluye la intervención vista desde el lado de los logopedas, sino que dedica un capítulo exclusivamente a familiares de estos sujetos, lo cual no es fácil de encontrar.

Por último, para extraer las conclusiones, analizamos el marco teórico y los objetivos que nos habíamos planteado, además de añadir otros aspectos que hemos podido concretar y que no nos habíamos planteado hasta ese mismo momento.

5. Marco teórico

5.1. Síndrome de Williams

Garayzábal, Fernández y Díez-Itza (2010), describen el Síndrome de Williams como un trastorno de tipo genético poco frecuente, asociada a una delección del cromosoma 7. Esta delección se ocasiona durante la meiosis, y consiste en la pérdida de parte del material genético. El material genético perdido depende de la banda cromosómica afectada, en este caso la banda 7q11.23. Dado que existen dos cromosomas homólogos en cada par, no todos los genes perdidos ocasionan deficiencias en el individuo.

Este síndrome se diagnostica mediante la técnica FISH o hibridación fluorescente in situ, donde se aplica un reactivo fluorescente a la banda del cromosoma 7 que afecta al síndrome. En aquellos niños que lo padezcan, solo uno de los cromosomas brillará con la fluorescencia del reactivo.

El Síndrome de Williams tiene una prevalencia de 1 por cada 20.000 recién nacidos, aunque recientemente la incidencia podría llegar a alcanzar a 1/7.500. González, a través de la Asociación Española de Síndrome de Williams (2014) señala que el origen de este síndrome es de tipo genético no hereditario y estima que la posibilidad de transmitir la enfermedad a los descendientes es del 50%.

Pérez (1999) describe el Síndrome de Williams de la siguiente forma:

El primer paciente descrito con Síndrome de Williams fue presentado en una publicación del Dr. Guido Fanconi en 1952 (...) transcurrió una década hasta que dos pediatras, el neozelandés Williams y el alemán Beuren, delinearon el síndrome y describieron sus principales características, que incluyen fundamentalmente: 1) rasgos faciales típicos, 2) retraso del desarrollo psicomotor con un perfil neurocognitivo determinado, 3) afectación cardiovascular y 4) posible existencia de hipercalcemia transitoria en la infancia (p. 1).

Originariamente se dio a conocer este síndrome como uno “definido por un fenotipo neurocognitivo característico de destrezas y déficits” (Garayzábal, Fernández y Díez-Itza, 2010). En esas destrezas podían incluirse sus habilidades lingüísticas, el procesamiento de las caras y la cognición social. Sin embargo, Sampaio et al. (2013) señalan que en las últimas décadas las investigaciones han llegado a concluir que los pacientes que padecen este síndrome presentan déficit en distintas áreas del lenguaje, donde se incluyen las áreas de lectura, sintaxis, morfología, fonología y pragmática. Ahondaremos más adelante en estas características lingüísticas.

Los principales genes afectados en este síndrome son, de acuerdo a Garayzábal, Fernández y Díez-Itza (2010):

- El gen ELN, que codifica la proteína elastina, uno de los principales elementos que componen las fibras de articulaciones, vasos sanguíneos, piel y otros tejidos. Esto origina pérdida de elasticidad, problemas de las articulaciones o, incluyendo un síntoma más logopédico, voz ronca.
- El gen GTF21, aunque aún no se ha demostrado, algunos estudios señalan que es la razón de que los pacientes con Síndrome de Williams padezcan hiperacusia y problemas en el aprendizaje.
- Otros genes como el WSCR1-5, RFC2, FZD9, STX1A, GTF2IRD1, GTF2IRD2 y LIMK1. En cuanto a lo que provoca la pérdida de estos genes, no se ha clarificado aún.

Pérez (1999) divide el cuadro clínico de las personas con Síndrome de Williams en aspectos somáticos y aspectos neurológicos y conductuales. Dentro de los aspectos somáticos, describe las siguientes características:

- Aparato músculo-esquelético: hipotonía muscular, contracciones en algunas articulaciones y alteraciones de la columna vertebral, de tipo escoliosis, cifosis y lordosis. Además, describe su postura típica destacando tres aspectos: hombros bajos, rodillas y columna semiflexionadas. A este respecto, Garayzábal et al. (2010) especifican que la hipotonía suele ser común a edades más tempranas, mientras

que la hipertoniá (contracciones y rigidez) es más propia de los sujetos adultos.

- Aparato auditivo: hipersensibilidad en los oídos (disminuye el umbral en el que los sonidos se perciben como molestos) y frecuentes infecciones de oído a tempranas edades.
- Piel: tiende a envejecer prematuramente. Además, los pacientes con Síndrome de Williams suelen tener una piel muy fina.
- Sistema digestivo: estreñimiento, reflujo gastro-esofágico, y frecuentes problemas alimenticios, especialmente a lo largo del primer año de vida.
- Aparato genitourinario: anomalías renales de tipo malformativo, exceso de calcio, disfunciones en la vejiga, con enuresis frecuente (dificultad en el control de esfínteres nocturno), además de mayor facilidad de sufrir infecciones urinarias.
- Sistema endocrino: suele haber un retraso en el crecimiento de estos pacientes, llegando a tener una talla y peso inferiores a la media familiar. También se encuentra una mayor incidencia de hipotiroidismo.

Pérez tan solo menciona la hipercalcemia de estos sujetos en su definición del síndrome, pero Garayzábal et al. (2010) explican que es muy frecuente que los pacientes con Síndrome de Williams tengan grandes cantidades de calcio en sangre, debido a problemas metabólicos. Esta hipercalcemia se relaciona con algunos de los problemas musculares que fueron descritos con anterioridad.

Otro aspecto que Pérez solo menciona brevemente es la afectación cardiovascular de estos sujetos. Garayzábal et al. (2010) describen que las personas afectadas por este síndrome padecen un estrechamiento de la aorta en regiones próximas al corazón, lo que puede provocar problemas cardíacos. Además, esta estenosis puede extenderse a regiones pulmonares y a otras arterias.

En cuanto a las características neurológicas y conductuales, existe un retraso en el desarrollo motor y cognitivo de los niños con Síndrome de Williams. Pérez (1999) describe las siguientes características:

- Desarrollo psicomotor: dificultades de equilibrio, coordinación y orientación espacial en los primeros años de vida, dificultad para calcular la distancia y la dirección, retraso en el desarrollo de la motricidad fina.
- Personalidad: normalmente las personas con Síndrome de Williams son afectuosas y sociables, aunque durante la infancia y la adolescencia pueden presentar cierta dificultad para relacionarse con otros niños y adolescentes de su edad. A veces presentan fobias y son personas fácilmente perturbables, ya que son bastante sensibles.
- Desarrollo cognitivo, comunicativo y del lenguaje: una de las principales características del Síndrome de Williams es que estos individuos pueden presentar Deficiencia Intelectual ligera o moderada. Presentan un inicio tardío del lenguaje, que usualmente tiende a normalizarse en torno a los 3 o 4 años. Tienen buena memoria, aunque su capacidad de concentración es bastante baja.

Garayzábal et al. (2010) no se limitan a estos tres aspectos, sino que ahondan en las capacidades cognitivas de estos sujetos. En un principio se creía que la discapacidad intelectual era algo uniforme, mientras que en el Síndrome de Williams podemos observar que los pacientes tienen unas funciones lingüísticas más desarrolladas en comparación con sus pobres capacidades cognitivas. Los individuos afectados por este síndrome muestran una amplia variabilidad en cuanto a sus capacidades cognitivas, lo que puede ser debido al tamaño de la delección del cromosoma 7, que puede afectar a unos genes u a otros. Otra posibilidad es que sea debido al contexto y el entorno en el que se desarrollen estos niños. En Logopedia, y en general en cualquier tratamiento, es muy importante tener en cuenta las características individuales de cada paciente a la hora de intervenir, pero esto es especialmente importante en el Síndrome de Williams, ya que existe una gran variabilidad sintomática. Uno de los puntos que parecen estar más afectados en este síndrome es el del procesamiento visoespacial. En los dibujos o copias, estos pacientes suelen describir detalladamente las figuras, pero a la hora de plasmarlas no pueden integrarlas correctamente. Esto demuestra unas buenas capacidades analíticas, sin embargo tienen muchas dificultades en el procesamiento global. Uno de los puntos fuertes de estos sujetos es, como mencionábamos

anteriormente, la memoria, tanto a corto como a largo plazo. Especialmente esto se ve reflejado en el buen procesamiento de las caras y el recuerdo de canciones u otros estímulos musicales. Por último, cabe destacar que, en general, las personas con Síndrome de Williams demuestran mayores capacidades en las tareas de tipo verbal que en las manipulativas.

Garayzábal, Fernández y Díez-Itza (2010) explican estas características cognitivas mediante la neuroanatomía de estos sujetos. La práctica mayoría de los pacientes presentan una disminución del volumen cerebral total, mientras que el volumen cerebelar (el encargado del equilibrio y de la coordinación del movimiento) se encuentra dentro de la normalidad. Dentro de esta disminución del volumen cerebral, cabe destacar el área temporal superior, que se encuentra más desarrollada. Esta área se encarga de procesar estímulos musicales, verbales y auditivos, lo que podría justificar las altas capacidades de estos sujetos en dichas áreas. El área occipital, donde se procesan los estímulos visuales, se encuentra reducido, lo que explica los déficits que tienen en cuanto a las relaciones espaciales (como hemos mencionado antes en las dificultades del desarrollo psicomotor). Por último, estas autoras mencionan también que la sustancia gris está preservada, mientras que existe una gran disminución del volumen de sustancia blanca. La sustancia gris, según Rodríguez y Smith-Agreda (2004), es la asociada al procesamiento de la información; la sustancia blanca es la encargada de enviar la información y coordina la comunicación entre las diferentes zonas cerebrales.

Una de las características principales del síndrome que aún no hemos mencionado son sus típicos rasgos faciales. No todos son iguales en cada sujeto, y no todos tienen que presentar cada uno de los rasgos, pero hay una serie de particularidades que lo identifican: “La estrechez bifrontal, la plenitud de los tejidos periorbitarios y las mejillas, el filtrum largo, la nariz corta a veces antevertida y la boca amplia con labios gruesos conforman una gestalt significativa” (Antonell, del Campo, Flores, Campuzano y Pérez-Jurado, 2006, p. 1). Garayzábal, Fernández y Díez-Itza (2010) añaden a estos rasgos faciales el puente nasal hundido, hipoplasia de la zona media de la cara y maloclusión dentaria.

Ahondando más en el desarrollo del lenguaje de estos sujetos, Martínez (2009) recoge las características de las diferentes áreas del lenguaje que presentan los individuos que padecen Síndrome de Williams.

En cuanto a las habilidades fonológicas, los estudios realizados sobre fluidez fonológica (Pezzini et al., 1999; Vicari et al., 2004; Volterra et al., 1996, 2001, Temple, Almazan y Sherwood, 2002, citados en Martínez, 2009) concluyen que las personas con Síndrome de Williams tienen un buen desarrollo de la fonología, ya que obtuvieron puntuaciones superiores a la media de niños con desarrollo normal de la misma edad mental. En algunos estudios sobre procesamiento fonológico (Laing et al., 2001; Levy et al., 2003, citado en Martínez, 2009) se han obtenido datos contradictorios. Por una parte, los sujetos estudiados obtuvieron unos mejores resultados en identificación de rimas que en supresión de fonemas, respecto a un grupo control con desarrollo normal de su mismo nivel semántico. Estos estudios junto con las hipótesis planteadas por Majerus et al. (2003) “indicarían que, a pesar de que los estudios de memoria han llevado frecuentemente a concluir que las habilidades fonológicas son adecuadas en SW, dichas habilidades podrían presentar un funcionamiento deficitario” (Martínez, 2009, p. 75).

Martínez (2009) continúa explicando las habilidades gramaticales en Síndrome de Williams. A este respecto, estos sujetos utilizan estructuras sintácticas complejas, tales como pasivas, subordinaciones, condicionales y otras. Sin embargo, los estudios que destacan esta superioridad en tareas gramaticales complejas son estudios realizados en hablantes de lengua inglesa, una lengua que posee una morfosintaxis más simple que otras lenguas. Así mismo, estudios realizados sobre lenguas más morfosintácticamente complejas en sujetos con Síndrome de Williams han demostrado déficits y errores en este tipo de tareas, mostrando puntuaciones similares o incluso inferiores a los grupos de control con desarrollo típico. Otros estudios han mostrado que las personas con Síndrome de Williams muestran mayor rendimiento en las formas regulares que las irregulares.

Tras las habilidades gramaticales, Martínez (2009) analiza los diferentes estudios sobre las habilidades léxico-semánticas en Síndrome de Williams, y

concluye que, principalmente, estos niños y adolescentes poseen un vocabulario especialmente complejo, es decir, vocabulario selecto y bastante culto con respecto a otros de su misma edad mental con un desarrollo normal. Los estudios sobre procesamiento semántico llevan a concluir que los sujetos con Síndrome de Williams tienen un desarrollo atípico del vocabulario. Por otra parte, Sotillo y Navarro (1999, citados en Martínez, 2009) añaden que los pacientes con Síndrome de Williams utilizan muy a menudo frases hechas o dichos en exceso. El estudio de Don, Schellenberg y Rourke (1999), donde evaluaron a 19 pacientes con Síndrome de Williams junto con otro grupo control de 19 niños con el mismo nivel de vocabulario receptivo, muestra que los niños que padecen el síndrome obtuvieron mejores puntuaciones en tareas verbales simples, como las de vocabulario receptivo, que en tareas más complejas, tales como la comprensión verbal. Por otro lado, como explica Martínez (2009) “se ha planteado que si bien la organización semántica no puede considerarse atípica en SW, sí podría ser menos madura (Jarrold et al., 2000) o que podrían existir dificultades específicas en la recuperación de palabras (Bello et al., 2004)” (p. 160).

Martínez (2009) habla después de las habilidades pragmáticas. Una vez más, algunos estudios destacan la gran locuacidad de los pacientes de Síndrome de Williams, pero otros estudios como los de Armin y Engel (1964) ya explican que está locuacidad carece en muchas ocasiones de un rico contenido comunicativo. También se señala la inadecuación social de los discursos de estos pacientes (Volterra et al., 1996, 2001). Igualmente, se han observado dificultades para mantener los turnos conversacionales y continuación de conversaciones, escaso intercambio de información y dificultades para responder a demandas de información (Stojanovik, 2006).

Garayzábal et al. (2010) realizan un análisis del desarrollo del lenguaje en estos niños, durante los primeros años de vida. Hasta los 4 años aproximadamente, presentan un lenguaje muy deficitario, con un desarrollo tardío y excesivamente lento. Por ejemplo, la etapa de balbuceo, que empieza en los niños con un desarrollo típico a lo largo de la segunda mitad del primer año, surge en los niños con Síndrome de Williams aproximadamente a los 2 años. Sus primeras palabras aparecen con 20 meses de retraso, y aunque

suelen ser palabras funcionales y típicas como las que comienzan a pronunciar los niños sin dificultades en su desarrollo, estas palabras las pronuncian pero no las comprenden. Normalmente, los niños comienzan a comprender palabras mucho antes de aprender a producirlas, por lo que aquí se demuestra que las habilidades de producción lingüística son superiores a las de comprensión en los pacientes con Síndrome de Williams. Garayzábal et al. (2010) también mencionan que estos niños no presentan gestos de demanda ni de petición de información (conocidos como gestos deícticos). Hasta los 4 años estos niños no desarrollan estructuras más complejas, con aproximadamente un año de retraso. Como aspectos positivos, son niños que siempre demuestran una gran intencionalidad comunicativa, a pesar de las dificultades que pueden tener para la comunicación.

Podemos concluir que, en cuanto a las habilidades lingüísticas, en el Síndrome de Williams existe una gran variabilidad de competencias en las distintas áreas del lenguaje. Es importante destacar que la mayoría de los estudios realizados no presentan muestras representativas de la población afectada, probablemente debido a la incidencia del síndrome, lo que puede dificultar las tareas de investigación. Es por esto y la escasez de estudios que difícilmente podemos establecer unas características fijas sobre las habilidades lingüísticas de esta población. En las áreas de fonología, semántica y morfosintaxis algunos pacientes muestran mayores competencias que otros, tal y como demuestran los resultados contradictorios de los estudios, mientras que podemos coincidir en que las principales dificultades lingüísticas para estos sujetos se encuentran en el área de la pragmática. Es por ello que muchos estudios se han centrado únicamente en la evaluación de este área. En cuanto a la comprensión y la expresión, los estudios señalan que el nivel expresivo de estos sujetos es mucho mayor que el comprensivo.

Tras la descripción del síndrome, observamos que, a pesar de las buenas habilidades lingüísticas que pueden tener estos pacientes, es necesaria la intervención logopédica para mejorar el desarrollo del lenguaje y conseguir una mayor competencia en el mismo. Igualmente, creemos que las habilidades musicales que demuestran los sujetos con Síndrome de Williams pueden

ayudar a mejorar este lenguaje en múltiples puntos. Para ello, pasaremos a hablar de la influencia de la música y la Logopedia en Síndrome de Williams.

5.2. Música y Musicoterapia en Síndrome de Williams

Como se ha mencionado anteriormente en la descripción de las características clínicas del Síndrome, estos pacientes suelen presentar unas habilidades singulares para la música. Garayzábal, Fernández y Díez-Itza (2010) relacionan este fenómeno con la hiperacusia que suelen presentar estos sujetos:

Frecuentemente tienen una mayor sensibilidad auditiva que otros niños; algunas frecuencias auditivas pueden llegar a resultar muy dolorosas e incómodas para ellos; no obstante esta característica por lo general mejora o desaparece con la edad. Su aguda percepción auditiva se hace extensiva a los estímulos musicales, por los que muestran una especial predilección (p.56).

Elsabbagh y cols. (2011) realizaron un estudio para comprobar si la hiperacusia de los niños y adultos con Síndrome de Williams se veía relacionada con la percepción que tienen del habla. Para ello, se les aplicó una tarea de discriminación de palabras que diferían entre sí por una consonante. Durante la realización de la tarea se les administró además un ruido de fondo para observar si afectaba o no a su rendimiento. Efectivamente el ruido interfirió en la realización de la tarea, pero la gravedad de la hiperacusia predijo la variabilidad en la percepción del discurso. Los resultados sugieren que las alteraciones en la sensibilidad auditiva influyen en el desarrollo del lenguaje.

Arias (2007), por otra parte, relaciona las habilidades musicales en el Síndrome de Williams con el fenómeno conocido como oído absoluto. Es decir, que los pacientes con Síndrome de Williams tienen la capacidad de identificar la altura de un tono sin que les sea proporcionado otro de referencia. De la percepción del tono se encarga el hemisferio derecho del cerebro, sin embargo, Arias (2007) explica que los sujetos con oído absoluto utilizan también el lado izquierdo del cerebro. Es por este fenómeno que normalmente se recomienda estimular musicalmente a los niños con Síndrome de Williams desde una

temprana edad. Para ello, creemos que es conveniente que las familias acudan a centros de Musicoterapia para compaginar con los otros tipos de intervenciones que reciban los pacientes.

Un estudio de Levitin y Bellugi (1998) en el que se evaluó a 8 niños con Síndrome de Williams y a un grupo comparativo de 8 niños con un desarrollo típico, demostró que los niños con Síndrome de Williams tenían habilidades musicales muy similares al grupo de control, ya que obtuvieron puntuaciones equivalentes en cuanto a los cambios de tiempo y al mantenimiento del pulso en una tarea de repetición de secuencias de palmadas. Además, se observó que los errores registrados por parte de los niños con el síndrome eran más creativos que los del grupo control y compatibles con el ritmo. Don, Schellenberg y Rourke (1999) demostraron con su estudio que los niños con Síndrome de Williams tienen un mayor gusto por la música que otros, además de una mayor respuesta emocional.

Siguiendo la línea que relaciona la música y las emociones, Ng et al. (2013) recientemente estudiaron la relación de la musicalidad de los pacientes con Síndrome de Williams con su personalidad sociable y su inteligencia verbal. Para ello evaluaron 3 aspectos de la musicalidad: interés musical, creatividad y expresividad; junto con la sociabilidad: emocionalidad y enfoque social; y la comprensión verbal. Todos estos aspectos fueron comparados con un grupo de niños con un desarrollo normal. Los resultados muestran que la emoción y la expresividad a través de la música pueden estar conectadas con la sensibilidad y la respuesta a las emociones de las demás personas, mientras que el interés general por la música aumenta la capacidad lingüística. Por último, en este estudio comentan un mayor rendimiento y una mayor relación entre estos tres aspectos en los sujetos con Síndrome de Williams que en el grupo de niños con un desarrollo típico.

Es por ello que a continuación analizaremos la Musicoterapia y qué técnicas musicales pueden resultar adecuadas para trabajar con este tipo de sujetos, ya que, como posteriormente comentaremos, existen estudios que demuestran que la música desempeña un papel importante en el éxito del tratamiento con niño y adultos que padecen Síndrome de Williams.

Tal y como describen Lago, Melguizo y Ríos (2001), citando a Alvin (1984), “la musicoterapia es el uso dosificado de la música en el tratamiento, rehabilitación, educación y adiestramiento de adultos y niños que padecen trastornos físicos, mentales o emocionales” (p. 177). Estas técnicas musicales no tienen como objetivo, por tanto, que se alcance una buena ejecución de las mismas, sino que estas sirvan como medio de consecución de una serie de objetivos terapéuticos.

La Musicoterapia es un tipo de intervención utilizada para diversos fines terapéuticos, como describe Bruscia (1997), sus áreas de práctica incluyen la educativa, la de enseñanza, la conductual, la psicoterapéutica, la pastoral, la de supervisión y formación, la médica, la curativa, la recreativa, el área de actividades y aplicaciones de Musicoterapia sumadas a otras artes. La Musicoterapia con pacientes con Síndrome de Williams podríamos incluirla dentro del área médica, ya que “incluye todas las aplicaciones de la música y de la Musicoterapia que tienen por objetivo la prevención, el tratamiento o la recuperación de condicionantes médicos” (Bruscia, 1997, p. 75).

Creemos conveniente destacar la escasa información e investigación que puede encontrarse sobre la actuación y beneficios de la Musicoterapia en esta enfermedad. Son algunos los estudios que destacan las habilidades musicales de estos pacientes, pero no podemos encontrar muchos que apliquen la intervención musicoterapéutica.

Para tratar de arrojar algo de luz a este respecto, pasaremos a describir el modelo que parece más adecuado para trabajar con estos sujetos.

Dentro de los modelos y técnicas descritas por Poch (1998), los más interesantes parecen ser aquellos que se incluyen dentro de los métodos activos, los que provocan una acción del individuo de tipo externa, ya sea mediante un instrumento, mediante el canto o la danza. El método activo que nos parece más útil para trabajar con este tipo de pacientes es el método de Nordoff-Robbins. Este método está basado en la improvisación musical como terapia. Poch (1998) describe la improvisación en Musicoterapia como “expresarse espontánea, libre y creativamente a través de cualquier instrumento musical, de la propia voz o del cuerpo” (p. 148). Se utiliza sobre

todo en casos infantiles. En concreto, en el método desarrollado por Paul Nordoff y Clive Robbins se utiliza un piano, tocado por el terapeuta, y otra persona que actúe como coterapeuta. Poch (1998) cita a Nordoff y Robbins (1965), describiendo la lista de respuestas que registraron con los sujetos a los que habían intervenido. Entre ellas se encuentra una gran variabilidad de respuestas al ritmo, desde un nivel adecuado (demostrando inteligencia musical), hasta la inestabilidad rítmica por sus capacidades limitadas. Además, describen las distintas respuestas en función de los golpes instrumentales que realizan los niños (golpes desordenados, evasivos, con fuerza emocional o caótico-creativo). Otros responden tocando el piano, cantando (ya sea mediante improvisación, como respuesta emocional o simplemente como una respuesta tonal en caso de niños que no hablan). Las principales funciones descritas por Poch (1998) de la improvisación son encontrar las cualidades musicales que motivan al paciente, ayudarle a encontrar seguridad, a aceptarse a sí mismo y a mejorar su expresión. Así mismo, creemos que la intervención logopédica puede verse beneficiada si se complementa con este modelo, ya que se trabaja mucho el ritmo y la melodía, y la carga emocional que conllevan estas experiencias musicales puede ayudar a los sujetos a comunicarse y a mejorar su expresión. Concretamente, opinamos que sería beneficioso para los pacientes con Síndrome de Williams, debido a las grandes dificultades pragmáticas que demuestran.

5.3. Logopedia en Síndrome de Williams

La Logopedia es aquella disciplina encargada de la prevención, detección, evaluación, diagnóstico e intervención de todos aquellos trastornos del lenguaje, habla, voz y audición, tanto en niños como en adultos. La comunicación es una de las principales herramientas de socialización que existen.

Todos aquellos trastornos o enfermedades que engloban la comunicación necesitan un tratamiento, ya que sin lenguaje o sin comunicación los individuos no podrán alcanzar un nivel de vida adecuado. El caso del Síndrome de

Williams no es menos, ya que estos sujetos presentan grandes dificultades en todas las áreas del lenguaje, aunque de entre ellas destaque la pragmática por encima de todas. A pesar de su sociabilidad, los pacientes con este síndrome tienen grandes problemas para integrarse en la sociedad, sobre todo con las personas de su edad. Cuando son pequeños, además, presentan un grave retraso del lenguaje, como ya hemos destacado anteriormente, por lo que consideramos la acción temprana de los logopedas uno de los puntos más importantes para conseguir que estos sujetos puedan alcanzar una vida lo más plena posible.

Desde la Asociación de Síndrome de Williams Española, Garayzábal y Capó (2014) describen su trabajo para mejorar las habilidades lingüísticas de estos sujetos a través del canto. El canto y el lenguaje son similares en múltiples aspectos, como que ambos son habilidades originales del ser humano, se desarrollan al mismo tiempo en los niños, se pueden escribir, pueden variar en las diferentes culturas, y por último, que ambos se expresan de forma auditivo-vocal (Sloboda, 1989, citado por Garayzábal y Capó, 2014). Estas dos autoras trabajan para mejorar la comprensión verbal, ya que los pacientes tienen que realizar una serie de acciones que dictan las canciones que canta, y para ello deben comprenderlas; la creatividad, debido a que los pacientes cambian de personajes a lo largo de las canciones, por lo que deben realizar acciones distintas; la articulación, ya que mediante el canto se pronuncian las palabras de una forma más exagerada, por lo que se mejora la musculatura; y por último, la memoria a corto plazo, interrumpiendo brevemente el hilo de la canción para que los sujetos la continúen por sí mismos. Creemos en la utilidad de esta técnica de canto junto a las terapias de improvisación de Musicoterapia para mejorar la intervención logopédica con estos sujetos. Este es el estudio español más reciente que hemos podido encontrar sobre intervención logopédica en pacientes con Síndrome de Williams, y nos parece un muy buen ejemplo de cómo con la Logopedia y la Musicoterapia combinadas podemos conseguir unos mayores resultados, además de una mayor motivación por parte de los sujetos durante las sesiones.

6. Pautas para familiares y profesionales en contacto con pacientes con Síndrome de Williams

Nos parece interesante recoger y analizar toda la información teórica recogida en los anteriores apartados, elaborando una serie de pautas que puedan resultar de utilidad tanto para los padres o familiares de estos sujetos, que conviven con ellos día a día, como para aquellos profesionales, en especial logopedas y musicoterapeutas, que los intervengan. Lo que pretendemos con estas pautas es utilizar y combinar elementos musicales que ayuden y apoyen el desarrollo del lenguaje en los niños con Síndrome de Williams, ya que es a estas edades donde existen mayores dificultades de comunicación. En etapas adultas, la intervención se focalizaría más en el entorno social de los pacientes.

Para la realización de las pautas, hemos utilizado como referencia la guía de intervención diseñada por Garayzábal et al. (2010), ya que divide muy bien los diferentes tipos de intervención en función de las edades de los sujetos y explica con claridad qué objetivos debemos alcanzar. Pretendemos crear las pautas integrando a estos aspectos generales de intervención logopédica una serie de elementos musicales, ya que, como hemos explicado a lo largo del marco teórico, la música es beneficiosa como elemento de intervención, especialmente en el Síndrome de Williams, por la musicalidad que presentan.

Nos parece más útil la realización de estas pautas antes que un programa de intervención individualizado, ya que la heterogeneidad de la clínica que presenta el Síndrome de Williams obliga a hacer un tratamiento exclusivo para cada individuo, por lo que creemos que estas pautas pueden ser aprovechadas por más gente al ser más generales.

A continuación se exponen las siguientes pautas para el tratamiento del Síndrome de Williams:

6.1. Atención Temprana

- En primer lugar, hay que tener en cuenta la importancia de trabajar en equipo con otros profesionales, haciendo también partícipe a la familia de todos los avances, de cómo se orienta la intervención y dándoles a conocer toda la información que necesiten para colaborar en el proceso de intervención. Igualmente, las familias deben informar a los profesionales del comportamiento del niño en casa y de todos los aspectos que puedan ser relevantes para su desarrollo.
- Es importante ser realista a la hora de establecer un pronóstico con estos pacientes. El objetivo principal es mejorar su calidad de vida, teniendo en cuenta las capacidades y necesidades de cada uno. No podemos tratar de igualar el nivel del lenguaje de estos niños al de otros que tengan un desarrollo lingüístico típico, sino que debemos mejorar su comunicación tomando como referencia sus capacidades.
- Los primeros años de vida son indispensables para el desarrollo de los niños, por lo que debemos estimularles en todo momento y con todos los recursos que estén a nuestro alcance. Debemos mostrar estos recursos y estímulos a los niños por dos vías: auditiva y visual. Estos dos canales proporcionarán dos vías de interpretación de la información, por lo que habrá un doble estímulo para el niño. También hemos de tener en cuenta que estos niños tienen una mayor capacidad de percepción auditiva que visual, por lo que debemos plantear especial atención a los estímulos auditivos.
- Anteriormente mencionamos que, durante las primeras etapas de vida, estos niños presentaban hipotonía generalizada. Debemos mejorar el tono muscular, en nuestro caso poner especial atención a la zona orofacial, con masajes, abriendo mucho la boca y sacando la lengua para que nos imite. A medida que vayan creciendo podemos

incrementar e introducir otros movimientos más complejos, como limpiar los dientes con la lengua, limpiar el paladar o soplar.

- Para desarrollar un buen lenguaje los niños necesitan adquirir una serie de prerrequisitos. Los que suelen presentar más dificultades para este tipo de niños son la imitación, la atención, la memoria y la integración visoespacial.
- Para trabajar la imitación, cuando son muy pequeños, podemos comenzar por imitar nosotros todas las vocalizaciones o gestos que vayan realizando. Son niños que presentan una gran fijación por las caras, por lo que captaremos en seguida su atención. De esta forma, establecemos además protoconversaciones con el niño, lo que sirve también para que vayan acostumbrándose a establecer conversaciones. Cuando sean más mayores y su capacidad de imitación se haya incrementado, podemos reforzarla produciendo melodías nosotros mismos para que ellos lo imiten.
- Desde pequeños hay que intentar animarles a que jueguen con otros niños, ya que estos pacientes suelen ser muy sociables con personas adultas pero tienen problemas a la hora de relacionarse con niños de su edad. También podemos organizar actividades conjuntas con ellos, ya sean de tipo musical u otros juegos.
- Estos pacientes tienen una atención muy focalizada, les llaman mucho la atención las caras de las personas, pero su atención por los objetos se encuentra muy disminuida. Para trabajar la atención conjunta podemos llevarnos los objetos a la cara, de modo que se fijen más en ellos. A la hora de nombrarlos, es conveniente exagerar mucho la prosodia, a ser posible entonar las palabras con alguna melodía sencilla, ya que les cuesta mucho asociar palabras a conceptos. Si pronunciamos las palabras de forma más melódica y señalándolas, les llamarán más la atención. También podemos utilizar juguetes musicales, pero no podemos abusar de ellos, ya que los ruidos les llaman mucho la atención, y eso puede entorpecer la estimulación lingüística. Además, las primeras veces que trabajemos esto podemos ayudarles moviéndoles la cabeza en la dirección del objeto que queremos que observe, para ayudarles a focalizarse. Sin embargo, es conveniente

retirar estos estímulos lo antes posible para que se acostumbren a hacerlo por sí mismos.

- Debemos incrementar y estimular los protoimperativos y protodeclarativos, así como los gestos para señalar, afirmar, negar o pedir objetos. Como hemos explicado antes hemos de dar más énfasis al nombrar objetos, señalarlos y mirarles durante más tiempo para captar su atención. También, podemos utilizar canciones y cantar asociando las frases de estas canciones con gestos ilustrativos, lo que sería muy beneficioso para ellos.
- Reforzar el balbuceo y las vocalizaciones. La etapa de balbuceo es el comienzo de la comunicación. Cuando hagan este tipo de producciones, es importante responderles y hablarles, dar estímulos auditivos para que se de esa conexión y ese sentimiento de conversación. En este sentido, podemos aplicar la música tarareando canciones, o utilizando algunas canciones infantiles que tengan sílabas muy similares o que se repitan.
- Aumentar el vocabulario y la categorización del mismo. Los niños con Síndrome de Williams adquieren muy lentamente sus primeras palabras, de pequeños tienen un vocabulario escaso. Es necesario que nosotros les estimulemos continuamente, presentándoles nuevos objetos y nombrando, procurando que asocien la palabra con el objeto concreto. Si además usamos nuestra voz para marcar cualidades de los objetos, les será más sencillo asociar ambos conceptos (por ejemplo, cuando decimos que algo es “largo”, podemos pronunciar la palabra alargando mucho las vocales).
- No solo debemos aumentar su vocabulario expresivo, sino su vocabulario comprensivo. Anteriormente comentamos que los niños con Síndrome de Williams comienzan a producir palabras antes de comprenderlas, justo al contrario que otros niños con un desarrollo normal. Para fortalecer esta comprensión tenemos que seleccionar un vocabulario que sea habitual en su entorno, y empezar desde las palabras más básicas y que más motivación le produzcan. Esto podemos trabajarlo mediante la memorización de canciones sencillas con un vocabulario básico, como las canciones infantiles. Además, con

este tipo de ejercicios trabajaremos la memoria, que suele estar afectada en estos niños cuando son pequeños. Con estas canciones, igualmente, conseguiremos acostumbrarles a diferentes entonaciones y estructuras rítmicas, lo que favorecerá también la prosodia.

6.2. Niños en edad escolar

- En primer lugar, debemos seguir reforzando los prerrequisitos del aprendizaje, sobre todo a nivel visual de atención y memoria. Para ello seguiremos las pautas establecidas en el punto anterior, aumentando la dificultad de las actividades.
- La integración visoespacial y la motricidad fina y gruesa son aspectos muy importantes en los que debemos trabajar, ya que a estas edades los niños comienzan a aprender a leer y escribir, y necesitan estos prerrequisitos para desarrollar unas correctas habilidades lectoescritoras. Para trabajar la motricidad gruesa y fina a través de la música podemos crear coreografías sencillas en las que hagamos determinados movimientos con la cabeza, tronco o extremidades, atendiendo al ritmo de la canción, al instrumento que se toque y otros aspectos que convengan en ese momento. También podemos motivarles a entrenar la motricidad mediante la construcción de instrumentos de percusión sencillos, que luego podremos utilizar en actividades musicales que también mejoren estos aspectos. Para la integración visoespacial son muy útiles los puzles, plastilina, realización de dibujos o juegos de construcción. Una forma de trabajar musicalmente la integración visoespacial es la utilización de partituras y soportes gráficos musicales, aunque hay que tener en cuenta la edad del niño para escoger partituras sencillas.
- Conviene también ayudar a estos niños a integrarse con sus compañeros, ya que al igual que en etapas anteriores, tienen dificultades de relación con iguales. Para ello debemos reforzar el contacto ocular cuando establezcamos conversaciones con ellos, tratando temas de conversación variados con ellos (suelen tener un tema o varios favoritos que quieren tratar constantemente) y fomentar el respeto de los turnos

de conversación. Podemos utilizar canciones que traten sobre distintos temas para establecer conversaciones sobre ellas, o canciones que tengan preguntas y respuestas en sus estrofas, de forma que establezcamos turnos cantando. Mejoraremos también estos aspectos creando juegos musicales con instrumentos en los que ellos establezcan las reglas con las que participar.

- Mejorar la comprensión del lenguaje, tanto de vocabulario como de frases. Si han recibido una correcta estimulación tendrán un lenguaje bastante amplio, pero sus capacidades comprensivas seguirán siendo inferiores a las expresivas. A nivel de frases, tenemos que ir incrementando la dificultad de comprensión, ya que suelen tener problemas para entender frases de tipo causa-efecto (podemos trabajarlas estableciendo cadenas de razonamiento lógico).
- Tendremos que trabajar las habilidades pragmáticas, sobre todo a nivel de coherencia entre las frases y de capacidad de seleccionar la información relevante (tienden a extenderse en detalles, por lo que las anécdotas o historias que cuenten pierden coherencia).
- Es muy importante mantener una buena coordinación con el colegio, asegurarnos de que el paciente obtiene todos los recursos que sean posibles para mejorar sus aprendizajes y su integración escolar. Para ello el logopeda y el colegio tendrán que establecer objetivos comunes y trabajar en equipo, siempre contando con la colaboración de la familia.

Para finalizar este apartado, nos gustaría comentar que no podemos evaluar de forma objetiva la efectividad de estas pautas, debido a la imposibilidad de aplicación a un caso real en estos momentos. Sin embargo, creemos que, considerando las características del síndrome y los objetivos que se quieren conseguir con este tipo de pacientes, siempre y cuando se haga una buena evaluación individual y se realice un buen programa de intervención, aplicar estas pautas tanto por parte de la familia como por parte del profesional que trabaje con el niño beneficiará el desarrollo del paciente y mejorará su calidad de vida.

7. Conclusiones

Para finalizar el trabajo, analizaremos los objetivos que nos planteamos en un principio y evaluaremos la información que hemos obtenido a lo largo de la realización del trabajo. Igualmente, añadiremos las dificultades que se han planteado a la hora de realizarlo, así como planteamientos sobre futuras investigaciones.

- El primer objetivo que nos planteamos consistía en comprobar si existía una relación entre el lenguaje y la música en sujetos con Síndrome de Williams. Efectivamente, a través de la revisión de los estudios y otra bibliografía hemos podido comprobar que la música influye positivamente en el lenguaje de estos pacientes, además de en sus motivaciones y emociones.
- No sabemos con exactitud la razón por la que los sujetos con Síndrome de Williams posean sensibilidad musical. Algunos autores defienden la teoría del oído absoluto; otros lo asocian con su hiperacusia, mientras que algunos estudios muestran que el volumen del temporal superior en estos pacientes se ve incrementado Sin embargo, lo que sí conocemos es que poseen un buen sentido del ritmo, además de un gran interés y creatividad musical.
- A partir del primer objetivo surgió la primera dificultad que nos planteó este trabajo: la escasa información respecto al tema tratado. En un primer momento el trabajo estaba planteado desde el punto de vista teórico, simplemente pretendíamos hacer una revisión bibliográfica. Sin embargo, a pesar de que existen numerosos estudios sobre Síndrome de Williams, no hay muchos que relacionen la música y el lenguaje.
- Otra dificultad añadida la encontramos en las bases de datos y la búsqueda de información. Aparte de la escasez de estudios, muchos de los que existen son de difícil acceso, de pago o ni siquiera cuentan con un resumen.
- Esta escasez de estudios nos plantea que, debido a los resultados obtenidos en estos estudios, sería conveniente que se realizaran más investigaciones respecto a la influencia de la musicalidad en el lenguaje.

- El Síndrome de Williams es un síndrome muy heterogéneo, especialmente en el área de la comunicación y el lenguaje. Es importante conocer bien las características de cada sujeto de forma individualizada antes de programar el tratamiento. Es por ello que no creí necesario desarrollar un programa de intervención, sino más bien una serie de pautas generales que puedan ser utilizadas para el mayor porcentaje de pacientes posibles.
- Muchos estudios se centran en el área de socialización de estos sujetos. Es cierto que tienen muchas dificultades para integrarse y relacionarse con niños o personas de su edad, pero gran parte de este problema de socialización es causado por sus dificultades pragmáticas en el lenguaje. Deberían plantearse más estudios a este respecto, no sólo investigaciones sobre las características somáticas o cognitivas.
- Además, estos pacientes no tienen solo problemas en la pragmática. Es cierto que el resto de áreas, dependiendo de cada individuo, pueden estar más o menos desarrolladas pero, como hemos demostrado a lo largo del trabajo, en etapas tempranas estos niños muestran un severo retraso en la adquisición del lenguaje. No solo adquieren su lenguaje lentamente, sino que lo hacen de forma muy irregular. La intervención logopédica es muy importante para estos sujetos. Su lenguaje se ve muy favorecido cuanto más temprana sea la actuación del logopeda.
- Con el segundo objetivo pretendíamos aplicar los datos obtenidos durante la revisión bibliográfica a la práctica. Para ello elaboramos unas pautas de tratamiento, aplicables tanto a profesionales como a padres o familiares, para guiar la intervención y ayudarnos de la música para mejorar el desarrollo del lenguaje en niños con Síndrome de Williams.
- Otro problema planteado es no poder evaluar la efectividad de las pautas debido a que no disponemos de un caso práctico. Sin embargo, creemos que estas pautas se ajustan a las necesidades de los niños y engloban los aspectos más importantes dentro de las necesidades generales que puedan tener. Aún así, consideramos necesario que estas pautas se apliquen dentro de un programa individualizado para los sujetos, evaluando correctamente las necesidades de cada paciente.

Bibliografía

Antonell, A., del Campo, M., Flores, R., Campuzano, V., Pérez-Jurado, L.A. (2006). Síndrome de Williams: aspectos clínicos y bases moleculares. *Revista Neurología*, 42 (Supl. 1), 69-75.

Arias, M. (2007). Música y Neurología. *Revista Neurología*, 22 (1), 39-45.

Bruscia, K.E. (1997). *Definiendo Musicoterapia*. Salamanca: Amarú Ediciones.

Don, A.J., Schellenberg, E.G., Rourke, B.P. (1999). Music and Language Skills of Children with Williams Syndrome. *Child Neuropsychology*, 5 (3), 154-170.

Elsabbagh, M., Cohen, H., Rosen, S., Karmiloff-Smith, A. (2011). Severity of Hyperacusia predicts Individual Differences in Speech Serception in Williams Syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*, 55 (6), 563-571.

Garayzábal, E., Capó, M. (2014). Hablar y Cantar. Todo es empezar. *Revista ASWE*, 13, 34-35.

Garayzábal, E., Fernández, M., Díez-Itza, E. (2010). *Guía de intervención logopédica en el Síndrome de Williams*. Madrid: Editorial Síntesis.

González, R. (2014). Características del Síndrome de Williams. *Revista ASWE*, 13, 4.

Lago, P., Melguizo, F., Ríos, J.A. (2001). *Música y salud: introducción a la Musicoterapia* (p. 177). Madrid: GRABAR, Comunicación Gráfica Digital, S.L.

Levitin, D.J. y Bellugi, U. (1998). Musical Abilities in Individuals with Williams Syndrome. *Music Perception*, 15 (4) 357-389.

Martínez, P. (2009). *Estudio de las Habilidades Prosódicas y Musicales en el Síndrome de Williams* (Tesis de Doctorado). Departamento de Psicología Básica. Universidad Autónoma de Madrid.

Ng, R., Lai, P., Levitin, D.J., Bellugi, U. (2013). Musicality Correlates with Sociability and Emotionality in Williams Syndrome. *Journal of Mental Health Research*, 6, 268-279.

Pérez, L.A., (1999). Guía Clínica para el Síndrome de Williams. J. Pediatría.

Poch, S. (1998). *Compendio de Musicoterapia Volumen I*. Barcelona: Editorial Herder.

Rodríguez, S., Smith-Agreda, J.M. (2004). *Anatomía de los órganos del lenguaje, visión y audición*. Madrid: Editorial Médica Panamericana.

Sampaio, A., Osorio, A., Fernández, M., Carracedo, A., Garayzábal, E., Fernandes, C., Vasconcelos, C., Gonçalves, O.F. (2013). Correlación fenotipo neuroanatómico y neurocognitivo en el síndrome de Williams. *Revista de Investigación Logopédica*, 3, 18-33.