



Cuadernos de Neuropsicología / Panamerican Journal of Neuropsychology

ISSN: 0718-4123

polanco.roberto@gmail.com

Centro de Estudios Académicos en Neuropsicología
Chile

Serrano-Juárez, Carlos Alberto; Prieto-Corona,
Dulce María Belén; Yáñez-Téllez, Ma. Guillermina
Intervención Neuropsicológica en un caso de una niña con Síndrome de Williams
Cuadernos de Neuropsicología / Panamerican Journal
of Neuropsychology, vol. 12, núm. 2, 2018, Mayo-Agosto
Centro de Estudios Académicos en Neuropsicología
Chile

Disponible en: <https://www.redalyc.org/articulo.oa?id=439655913005>

- ▶ Cómo citar el artículo
- ▶ Número completo
- ▶ Más información del artículo
- ▶ Página de la revista en redalyc.org

redalyc.org

Sistema de Información Científica Redalyc

Red de Revistas Científicas de América Latina y el Caribe, España y Portugal
Proyecto académico sin fines de lucro, desarrollado bajo la iniciativa de acceso
abierto

Intervención Neuropsicológica en un caso de una niña con Síndrome de Williams

Neuropsychological intervention in a case of a girl with Williams syndrome

Contribuições à Análise Neuropsicolinguística da Síndrome de Williams

Mtro. Serrano-Juárez, Carlos Alberto¹; Dra. Prieto-Corona, Dulce María Belén¹;

Dra. Yáñez-Téllez, Ma. Guillermina¹

Mtro. Serrano-Juárez Carlos Alberto <https://orcid.org/0000-0003-0824-8820>

Dra. Prieto-Corona Dulce María Belén <https://orcid.org/0000-0003-3166-7214>

Dra. Yáñez-Téllez, Ma. Guillermina <https://orcid.org/0000-0003-3569-6485>

**¹Laboratorio de Neurometría, Facultad de Estudios Superiores Iztacala, UNAM,
Av. de los Barrios Número 1, Los Reyes Iztacala, Tlalnepantla, Edo. De México,
México, CP 54090**

serranojcarlosa@comunidad.unam.mx

Agradecimiento: A la Asociación Nacional de Síndrome de Williams A.C.
(ANSWAC), DGAPA PAPIIT IA301916, CONACYT CVU 478016, Programa de
Posgrado de Maestría y Doctorado de la Facultad de Psicología UNAM

Título Abreviado: Intervención Neuropsicológica en síndrome de Williams

Intervención Neuropsicológica en un caso de una niña con síndrome de Williams

Resumen

El Síndrome de Williams (SW) es un trastorno genético del neurodesarrollo poco común, que se caracteriza por un perfil neuropsicológico definido por la presencia de mejores habilidades verbales que visoespaciales. El objetivo de este trabajo fue aplicar una intervención neuropsicológica para mejorar los procesos atencionales, visoespaciales y de memoria en una paciente con SW. La intervención se llevó a cabo durante 10 meses con sesiones semanales de una hora. El diseño del estudio fue evaluación-intervención-evaluación. Los resultados de la segunda evaluación fueron comparados con una muestra clínica. Con el fin de identificar cambios clínicos significativos antes y después de la intervención se utilizó el índice de cambio confiable. Se encontró que los procesos de atención sostenida, control inhibitorio, abstracción, memoria de trabajo, habilidades visoespaciales y memoria presentaron una mejoría clínica significativa a partir de la intervención realizada. Estos resultados dan evidencia de la importancia de la intervención neuropsicológica en pacientes con SW para mejorar el funcionamiento cognitivo y su calidad de vida.

Palabras Clave: Intervención Neuropsicológica; Síndrome de Williams; Atención; Habilidades Visoespaciales; Memoria.

Abstract

Williams syndrome (SW) is a neurodevelopmental disorder with a rare prevalence and is characterized by having a neuropsychological profile defined by better verbal than visuospatial abilities. The objective of the work was to improve the attentional, visuospatial and memory processes in a patient with SW through the application of a neuropsychological intervention program. The program was carried out for a year with an evaluation-intervention-evaluation design; the results of the second evaluation were compared with a clinical sample. For the analysis of the results, the reliable change index was used, to identify significant clinical changes before and after the intervention. It was found that the processes of sustained attention, inhibitory control, abstraction, working memory, visuospatial abilities and memory presented a significant clinical improvement. These results provide evidence of the importance of neuropsychological intervention in patients with SW to improve their quality of life.

Keywords: Neuropsychological intervention; Neuropsychology; Williams syndrome; Attention; Visuospatial skills; Memory.

Resumo

A síndrome de Williams é uma anormalidade peculiar do neurodesenvolvimento com um fenótipo condutual característico. O artigo mostra uma revisão teórica clínica e linguística da síndrome de Williams, a partir de uma cuidadosa síntese bibliográfica. Estas características se descreverão sob um enfoque neuropsicolinguístico dando ênfase nas variáveis cognitivas (componente semântico, pragmático e processamento léxico-semântico), como eixos principais no déficit na conduta verbal da síndrome de Williams. De tal modo, se reconhecem os aportes da neurolinguística de Lúria. Se mostram critérios para a compreensão dos princípios organizativos da linguagem, associados às alterações da linguagem na síndrome de Williams. O artigo mostra, desde a neuropsicologia infantil, a uma maior compreensão das alterações neuropsicolinguísticas da síndrome de Williams e para o fortalecimento conceitual da sua intervenção futura.

Palavras-chave: neuropsicolinguística, síndrome de Williams, transtornos do desenvolvimento.

El Síndrome de Williams (SW) es un trastorno genético poco común resultado de una microdelección en el cromosoma 7q11.23. Estos pacientes presentan rasgos faciales característicos, estenosis supraaórtica y arterial pulmonar periférica y, un perfil cognitivo específico (Bellugi, Lichtenberger, Mills, Galaburda, & Korenberg, 1999). El perfil neuropsicológico reportado en estos pacientes se caracteriza por una disociación entre las habilidades lingüísticas y las aptitudes cognitivas generales (Fernández, Puente, Barahona, & Palafox, 2010), déficit severo en habilidades visoespaciales y en la motricidad tanto gruesa como fina (Van Strien et al., 2005), una percepción de rostros relativamente desarrollada (Bellugi et al., 1999) y una personalidad hipersociable. Además, se reporta que probablemente debido al menor volumen del hemisferio derecho, se afecta la interacción comunicativa y la pragmática del lenguaje desde el punto de vista expresivo y comprensivo (Garayzábal, 2002).

Es común que estos pacientes presenten una discapacidad intelectual de gravedad moderada, con una puntuación de Coeficiente Intelectual Total (CIT) que generalmente cae entre 50 y 60 (Garayzábal, 2005; Pober, 2010), aunque otros autores mencionan que algunos pacientes pueden llegar a tener puntuaciones entre 75 y 85 (Martens, Wilson, & Reutens, 2008a). Además, se refiere que el Coeficiente Intelectual Verbal de estos pacientes se encuentra entre un rango de 45-109, mientras que el Coeficiente Intelectual Ejecutivo se encuentra en un rango de 41-75 (Martens, Wilson, & Reutens, 2008b). Las alteraciones intelectuales, atencionales y espaciales de estos pacientes son un impedimento para tener actividades básicas y académicas adecuadas.

Con relación a las habilidades de memoria, los pacientes con SW tienen dificultades para aprender nueva información, probablemente debido a su capacidad atencional deficiente; sin embargo, logran mejorar el registro a través de la repetición verbal más que visual (González & Uyaguari, 2006). También presentan mayores deficiencias en la memoria espacial que en la de objetos (Martens et al., 2008a).

Las habilidades visoespaciales son las más afectadas en los pacientes con SW; por lo general pueden captar algunos componentes de las imágenes, pero no consiguen apreciar globalmente la figura y por lo tanto identificar la relación espacial entre los elementos para poder hacer un dibujo o una réplica (Atkinson & Braddick, 2012; Atkinson & Nardini, 2008). Sus praxias constructivas gráficas son más deficientes que la percepción visoespacial, lo cual podría estar justificado por una inadecuada codificación de las relaciones espaciales entre las partes de una imagen (Atkinson & Braddick, 2012; Atkinson & Nardini, 2008; Mervis & Morris, 2007).

La intervención neuropsicológica, al ser parte de un modelo multidisciplinario en el que idealmente deben participar médicos, fisioterapeutas, terapeutas ocupacionales, logopedas, profesores de educación especial, trabajadores sociales, psicólogos y los familiares del paciente, se convierte en una opción para mejorar las habilidades del paciente (Enseñat Cantallops & Picó Azanza, 2011) y por tanto mejorar su calidad de vida.

El objetivo de la intervención neuropsicológica se debe enfocar en trabajar con el paciente y su familia para compensar, restaurar o sustituir los déficits cognoscitivos, así como entender y tratar sus problemas cognitivos-conductuales, emocionales y sociales (Enseñat Cantallops & Picó Azanza, 2011) para mejorar su calidad de vida.

El objetivo del trabajo consistió en aplicar un programa de intervención neuropsicológica con el fin de mejorar los procesos cognitivos de la atención, memoria y habilidades visoespaciales en una paciente con SW.

Descripción del Caso Clínico

Se trata de una niña diagnosticada con SW por el Servicio de Genética del Hospital General del Centro Médico Nacional “La Raza” de la Ciudad de México. El diagnóstico fue confirmado con prueba de hibridación fluorescente in situ (FISH por sus siglas en inglés). La paciente que denominaremos como *M*, tenía 8 años 11 meses de edad, cursaba el tercer año de educación primaria escolarizada en el Estado de México, México. Al momento de la evaluación y durante la intervención la paciente no recibió ningún tratamiento psicológico o farmacológico, solamente acudía a revisiones anuales de seguimiento en varios servicios médicos (genética, cardiología y neurología). El Servicio de Neurología fue el que solicitó la valoración neuropsicológica. Durante la entrevista los padres mencionaron que la paciente, al parecer, tenía adecuadas habilidades sociales, pero presentaba problemas para concentrarse y en el aprendizaje. *M* presentaba el fenotipo

característico del SW, es decir, rasgos faciales, estenosis supravalvular aórtica e hipersociabilidad.

Procedimiento y Materiales

Se realizó una evaluación neuropsicológica inicial a la paciente con una duración de dos sesiones de una hora y media. Dicha evaluación se llevó a cabo con los siguientes instrumentos:

- a) Escala Wechsler de Inteligencia para Niños y Adolescentes -WISC IV- (Wechsler, 2007). Instrumento diseñado para valorar el Coeficiente Intelectual Total (CIT) a través de otros cuatro índices: Comprensión Verbal, Razonamiento Perceptual, Memoria de Trabajo y Velocidad de Procesamiento.

- b) Método de Evaluación de la Percepción Visual de Frostig –DTVP 2- (Hammill, Pearson, & Voress, 1995). Instrumento que valora las habilidades visoespaciales en niños de 6 a 11 años de edad.

- c) Neuropsi Atención y Memoria (Ostrosky-Solís, Guevara-López, & Matute, 2012). Se aplicaron las tareas de atención, memoria de trabajo y memoria codificación/evocación.

Los resultados encontrados en la evaluación neuropsicológica inicial fueron un CIT de 59, por lo que cumplía con los criterios de discapacidad intelectual de gravedad moderada. Contaba con una adecuada percepción y memoria verbal, es decir, capacidad para identificar y reconocer estímulos visuales, verbales y táctiles. Su lenguaje expresivo fue correcto desde el punto de vista gramatical y fluente, su comprensión fue relativamente adecuada, pero con deficiencias en la abstracción. Por otro lado, tuvo alteraciones graves en atención, habilidades visoespaciales y funcionamiento ejecutivo. Además, presentó datos clínicos de Trastorno por Déficit de Atención con Hiperactividad de tipo combinado y gravedad moderada.

De acuerdo con los resultados obtenidos en la evaluación se planeó un programa de intervención neuropsicológica que se enfocó en procesos atencionales, visoespaciales y de memoria. En la Tabla 1 se muestra la estructura del programa de intervención, así como los modelos clínicos usados para el diseño de las tareas. Cada una de las tareas fue graduada por dificultad comenzando desde un nivel sencillo y usando estrategias de compensación, de tal manera que, solo se avanzaba a un nivel más complejo si la paciente tenía una ejecución adecuada en el nivel inmediato inferior sin recibir ayuda. Por ejemplo, para las tareas de cancelación se le enseñaba a la paciente el uso de su dedo para ir escaneando los estímulos de derecha a izquierda y de arriba abajo, mientras mejor era su desempeño se le solicitaba usar menos su dedo. En otro ejemplo, se usaban primero 6 palabras divididas en 3 campos semánticos (p ej frutas, animales y colegio), conforme la paciente presentaba un mejor registro y evocación el número de palabras también fue aumentando hasta llegar a 12; el mismo procedimiento fue usado para todas las actividades del programa.

A los padres y a la paciente se les explicó en qué consistiría el programa de intervención neuropsicológica y se les dio a firmar un consentimiento informado, el cual se apegó a la Declaración de Helsinki y a la Organización Mundial de la Salud. El programa fue aplicado durante 10 meses en sesiones semanales de una hora. Una vez finalizado el programa se realizó una evaluación post-intervención para conocer sus efectos.

Resultados

Para el análisis de resultados se utilizó el Índice de Cambio Confiable (ICC), que es un método estadístico usado para determinar cambios clínicamente significativos de resultados terapéuticos. cuando un paciente mejora y supera las puntuaciones de la muestra clínica y se acerca y/o alcanza a la normal. Para la interpretación del índice, se considera que un cambio clínico significativo ocurre cuando el valor del ICC es mayor de 1.96 (a un nivel de 95%) y supera el punto de corte de la muestra; una mejoría clínica (cuando la paciente mejora su desempeño con respecto a sí misma pero no a la muestra clínica y normal) implica que el ICC supera a 1.96 pero no el punto de corte; en caso de no superar ambos se considera que no hubo cambios significativos y; sí supera el ICC pero con puntuación negativa se considera un deterioro (Jacobson & Truax, 1991). En la tabla 2 se observa el análisis de resultados, cuyas puntuaciones fueron obtenidas de la evaluación pre y post tratamiento.

En el WISC-IV, se encontró una mejoría clínica en los índices de Razonamiento Perceptual y Velocidad de Procesamiento, así como en el CIT ($p \leq 0.05$) (ver Tabla 2). Las puntuaciones del índice de Comprensión Verbal y de Memoria de Trabajo no presentaron cambios.

En las puntuaciones por subpruebas del WISC-IV, la paciente obtuvo un cambio clínico significativo ($p < .05$) en: Semejanzas, Pistas en Contexto, Diseño con Cubos y Búsqueda de Símbolos; éstas son tareas asociadas con la abstracción verbal, conocimiento léxico, habilidades visoespaciales y praxias visoconstructivas y, velocidad de procesamiento visomotriz. Asimismo, presentó una mejoría clínica con respecto a sí misma ($p < .05$) en Conceptos con Dibujos, Figuras Incompletas, Aritmética y Claves. Estas subpruebas se asocian a la abstracción visual, atención selectiva visual, memoria de trabajo y velocidad de procesamiento visomotriz.

La paciente tuvo una recuperación y cambio clínico significativo en las fases de evocación espontánea y por claves ($p < .05$) de las pruebas de memoria del Neuropsi. Asimismo, presentó una mejoría en la memoria de trabajo verbal y visual (dígitos y cubos en regresión) y, en el registro de nueva información (curva de memoria).

En las habilidades visoespaciales, medidas con el DTVP-2, la paciente logró una mejoría en la coordinación ojo-mano, copia, relaciones espaciales, velocidad visomotora y constancia de forma ($p \leq 0.05$). Asimismo, logró una mejoría en el Índice de Percepción Visual y en los dos subíndices que lo conforman.

En la atención selectiva visual, no se encontró un cambio clínico en Detección Visual del Neuropsi. Es muy probable, que esto se deba a que únicamente se consideran la cantidad de aciertos para obtener las puntuaciones escalares y no la cantidad de errores de omisión y comisión. Nuestra paciente tuvo una mayor cantidad de aciertos, sin embargo, no fueron los esperados para una niña de su edad. Por otro lado, la cantidad de errores de comisión y omisión que la niña cometía pre y post tratamiento disminuyeron considerablemente (ver Figuras 1- 3).

Finalmente, la paciente tuvo un menor desempeño después de la intervención neuropsicológica en la subprueba de Matrices del WISC-IV, cuyos resultados revelaron una puntuación clínicamente menor al pre tratamiento; esta actividad valora el razonamiento lógico y abstracción visual. Esto posiblemente se deba a que la intervención no se enfocó en estos procesos y, a que en muchas ocasiones ciertas áreas corticales deben comenzar a tener mayor peso sobre las habilidades cognitivas que están siendo estimuladas perdiendo así su función previa (Portellano, 2007; Portellano & García, 2014).

Discusión

Los resultados de este trabajo demuestran que la intervención neuropsicológica mejoró no sólo la habilidad que estaba siendo estimulada; sino que también ayudó a incrementar el CIT y otras habilidades cognitivas que no fueron entrenadas directamente. Capirci, Sabbadini y Volterra (1996), reportaron el caso de un paciente con SW de cuatro años

que mejoró su CIT después de 2 años de terapia de lenguaje; sin embargo, esta terapia pudo incrementar el CIT sin que en el Coeficiente Ejecutivo presentara un avance. En el caso aquí reportado, la intervención provocó cambios clínicamente significativos en varias áreas, entre ellos el Coeficiente Intelectual y, aunque las tareas se enfocaron en mejorar las habilidades visoperceptuales, atencionales y de memoria, también el área verbal se vio beneficiada posiblemente porque durante la intervención se trabajaron actividades donde se estimulaba la abstracción verbal. De acuerdo con Portellano (2007), algunos de los posibles mecanismos de plasticidad consisten en: 1) el incremento de la actividad metabólica de áreas adyacentes que no han sido afectadas en respuesta a la estimulación repetida con actividades específicas y; 2) la activación de redes y/o poblaciones neuronales que pueden “desbloquearse” de manera indirecta al estimular procesos generales como la atención. Estos mecanismos podrían explicar que otros procesos como la abstracción, la cual se asocia a la corteza prefrontal, tuviera una mejoría clínica significativa.

A pesar de su discapacidad intelectual, la paciente tuvo muchos cambios clínicamente significativos, lo que demuestra que estos pacientes tienen la capacidad de aprender (Del Campo & Pérez, 2010) cuando se enfoca su atención y se les apoya de manera continua. Además, como lo sugiere González y Uyaguari (2006), para disminuir el uso de papel y lápiz así como la realización de trazos, en la intervención proporcionada a la paciente se hizo uso de la computadora y al parecer esto ayudó a que su aprendizaje fuera mejor.

Como los resultados de la intervención fueron clínicamente significativos, se infiere que el programa aplicado fue el adecuado para aminorar las deficiencias presentadas por la paciente. Es muy probable que al aplicar este programa de intervención se haya estimulado la plasticidad de áreas fronto-parieto-occipitales, las cuales se han asociado con los procesos de atención, habilidades visoespaciales, mnésicas y, también, abstracción (Culham & Kanwisher, 2001; Glisky, 2004; Petersen & Posner, 2012).

De manera adicional a los hallazgos cognitivos encontrados después de aplicar el programa de intervención neuropsicológica, los padres mencionaron que observaron una mejoría en la vida académica de la niña, reportando una disminución en el tiempo para realizar sus tareas escolares, una mayor concentración durante la ejecución de éstas y, una mejor capacidad para terminarlas en el tiempo esperado.

Dentro de las limitaciones de este trabajo es importante agregar que estos pacientes también presentan síntomas de ansiedad y de déficit de atención con hiperactividad (Mervis & John, 2010) como en el presente caso, por lo que sería interesante valorar si la intervención junto con el uso de técnicas conductuales y de algún fármaco encaminado a mejorar estos síntomas tendría un mejor efecto. Además, no se realizó un seguimiento posterior a la conclusión del programa de intervención para conocer si estos cambios se mantuvieron.

Conclusión

El programa de intervención neuropsicológica aplicada ayudó a que la paciente mejorará considerablemente su funcionamiento cognitivo, por lo que el tratamiento cognitivo aquí planteado sustentado en los modelos de Sohlberg y Mateer (Sohlberg & Mateer, 2001b) y de Frostig (Frostig, 1999) es una estrategia de intervención adecuada para alteraciones atencionales, mnésicas y visoespaciales en pacientes con este trastorno del neurodesarrollo/genético.

A pesar de encontrar resultados favorables, sería interesante para futuras investigaciones y programas aplicados a personas con este trastorno, el uso de tratamientos mixtos, es decir, neuropsicológico y psicofarmacológico ya que posiblemente tendrá resultados más eficientes y eficaces. Sin embargo, los resultados aquí presentados, revelaron que la intervención neuropsicológica por sí sola es una herramienta eficaz para el tratamiento de personas con SW, además de repercutir en su vida académica y su calidad de vida.

Durante la intervención se presentaron algunas dificultades como faltas de la paciente a las sesiones por cuestiones personales, sin embargo, el mandar para hacer en casa ejercicios similares a los trabajados en el consultorio, permitieron que la niña continuará mejorando en su desempeño.

Los hallazgos de las mejorías clínicas de la paciente en otros dominios que no eran prioridad para la intervención neuropsicológica reflejan la capacidad del cerebro para involucrar nuevas y diferentes redes para la ejecución de una tarea. Esto implica que otros

procesos puedan mejorar a pesar de no ser trabajados directamente durante la intervención permitiendo tener un mejor desempeño cognitivo, académico, conductual, familiar y social.

Bibliografía

- Atkinson, J., & Braddick, O. (2012). Visual attention in the first years: typical development and developmental disorders. *Development Medicine & Child Neurology*. doi:10.1111/j.1469-8749.2012.04294.x
- Atkinson, J., & Nardini, M. (2008). The neuropsychology of visuospatial and visuomotor development. In J. Reed & J. Warner-Rogers (Eds.), *Child Neuropsychology: Concepts, Theory and Practice* (pp. 183-217). Chichester, UK: Wiley-Blackwell.
- Bellugi, U., Lichtenberger, L., Mills, D., Galaburda, A., & Korenberg, J. (1999). Bridging cognition, the brain and molecular genetics: evidence from Williams syndrome. *Trends Neurosci*, 22, 197-207.
- Capirci, O., Sabbadini, L., & Volterra, V. (1996). Language development in Williams syndrome: a case study. *Cognitive Neuropsychology*, 1017-1039.
- Culham, J. C., & Kanwisher, N. G. (2001). Neuroimaging of cognitive functions in human parietal cortex. *Current Opinion in Neurobiology*, 11, 157:163.
- Del Campo, M., & Pérez, L. (2010). Protocolo de seguimiento en el síndrome de Williams. *Protoc diagn ter pediatr*, 116-124.
- Enseñat Cantallops, A., & Picó Azanza, N. (2011). Evaluación y rehabilitación neuropsicológica infantil. In O. Bruna, T. Roig Rovira, M. Puyuelo, C. Junqué, & Á. Ruano (Eds.), *Rehabilitación Neuropsicológica. Intervención y práctica clínica*. España: Elsevier Masson.
- Fernández, M., Puente, A., Barahona, M., & Palafox, A. (2010). Rasgos conductuales y cognitivos de los síndromes de Rett, CRI-Duchast, X-Frágil y Williams. *Revista de Psicología*, 39-50.
- Frostig, M. (1999). *Figuras y Formas: Guía del Maestro*. México: Panamericana.
- Garayzábal, E. (2002). Tipología de lengua y lingüística clínica: la importancia de los estudios interlingüísticos en la descripción del lenguaje patológico. *Revista de Investigación Lingüística*, 121-134.
- Garayzábal, E. (2005). *Síndrome de Williams: Materiales y análisis pragmático*. Valencia: Universitat de Valencia.
- Glisky, E. (2004). Disorders of Memory. In J. Ponsford (Ed.), *Cognitive and Behavioral Rehabilitation: From Neurobiology to Clinical Practice*. USA: The Guildford Press.
- González, N., & Uyaguari, M. (2006). Cap. XI Síndrome de Williams. In A. d. Barrio (Ed.), *Síndromes y apoyos: Panorámica desde la ciencia y desde las asociaciones*. Madrid: FEAPS.
- Hammill, D., Pearson, N., & Voress, J. (1995). *Método de Evaluación de la Percepción Visual de Frostig- DTVP2-*. México: Manual Moderno.
- Jacobson, N. S., & Truax, P. (1991). Clinical significance: A statistical approach to defining meaningful change in psychotherapy research. *Journal of Consulting and Clinical Psychology*, 59, 12-19.
- Martens, M., Wilson, S., & Reutens, D. (2008a). Research Review: Williams syndrome, a critical review of the cognitive, behavioral and neuroanatomical phenotype. *The Journal of Child Psychology and Psychiatry*.
- Martens, M., Wilson, S., & Reutens, D. (2008b). Research Review: Williams syndrome, a critical review of the cognitive, behavioral, and neuroanatomical phenotype. *The Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 576-608.
- Mervis, C., & John, A. (2010). Cognitive and Behavioral Characteristics of Children With Williams Syndrome: Implications for Intervention Approaches. *American Journal of Medical Genetics*, 154C, 229-248. doi:10.1002/ajmg.c.30263
- Mervis, C., & Morris, C. A. (2007). Williams Syndrome. In M. Mazzocco & J. Ross (Eds.), *Neurogenetic Developmental Disorders*. London: The MIT Press.
- Ostrosky-Solís, F., Guevara-López, U., & Matute, E. (2012). *Neuropsi Atención y Memoria*. México: Manual Moderno.

- Petersen, S. E., & Posner, M. (2012). The attention system of the human brain: 20 years after. *Rev. Neurosci.*, 35.
- Pober, B. (2010). Williams-Beuren Syndrome. *The New England Journal of Medicine*, 362(3), 239-252.
- Portellano, J. A. (2007). Rehabilitación del daño y la disfunción cerebral infantil. In J. A. Portellano (Ed.), *Neuropsicología Infantil*. España: Editorial Síntesis.
- Portellano, J. A., & García, J. (2014). Principios de rehabilitación neuropsicológica. In J. A. Portellano & J. García (Eds.), *Neuropsicología de la atención, las funciones ejecutivas y la memoria*. España: Síntesis.
- Sohlberg, M., & Mateer, C. (2001a). Improving attention and managing attentional problems. *Annals of the New York Academy of Science*, 931(1), 359-375.
- Sohlberg, M., & Mateer, C. (2001b). Management of Attention Disorder. In M. Sohlberg & C. Mateer (Eds.), *Cognitive Rehabilitation: an integrative neuropsychological approach*. New York: The Guilford Press.
- Van Strien, J., Lagers-van Haselene, G., Van Hagen, J., De Coo, I., Frens, M., & Van Der Geest, J. (2005). Increased prevalence of left handedness and left eye sighting dominance in individuals with Williams-Beuren Syndrome. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, 967-976.
- Wechsler, D. (2007). *Escala Wechsler de Inteligencia para Niños y Adolescentes-IV*. México: Manual Moderno.

Tabla 1. Estructura del programa de intervención y Modelos usados para el diseño de actividades.

Proceso	Modelo	Actividades
Atención	Modelo de Sohlberg y Mateer (Sohlberg & Mateer, 2001b) Atención Focal Atención Sostenida Atención Selectiva	Cancelación Buscar objetos Buscar diferencias Cancelación Continúa con Distractores Dibujar con números Juego con Tablet “¿Dónde está Wally?”
Habilidades Visoespaciales	Modelo de Marianne Frostig (Frostig, 1999) Imagen Corporal Concepto Corporal Esquema Corporal Coordinación Visomotriz Figura-Fondo Posición en el Espacio Relaciones Espaciales	Denominar partes del cuerpo “Simón dice..” Juegos de lateralización Seguir un objeto con el dedo/mano Dibujar en diferentes planos Copiado de figuras Juegos de mesa de construcción
Memoria	Modelo de Sohlberg y Mateer (Sohlberg & Mateer, 2001a) Atención Codificación Almacenamiento Recuperación	Memorama Registro con claves semánticas Seguimiento de órdenes/instrucciones Agrupamiento de objetos

Tabla 2. Resultados del ICC

Índices/Subprueba/Procesos	Puntuaciones		Punto de Corte	ICC
	Pre	Post		
WISC IV				
<i>Índice de Comprensión de Verbal (ICV)</i>	79	85	95.91	1.53
Semejanzas	1	9	4.57	25.55**
Vocabulario	9	5	8.00	-4.42
Comprensión	9	8	8.12	-0.95
Información	6	6	6.98	0
Pistas	3	6	4.60	10.65**
<i>Índice de Razonamiento Perceptual (IRP)</i>	57	71	94.90	4.65*
Diseño con Cubos	1	4	6.21	6.28**
Conceptos con Dibujos	1	6	7.80	5.49*
Matrices+	7	3	7.56	-11.60 ⁺
Figuras Incompletas	5	6	6.71	2.09*
<i>Índice de Memoria de Trabajo (IMT)</i>	80	74	96.09	-1.78
Retención de Dígitos	6	6	7.21	0
Sucesión de Números y Letras	7	5	7.79	-5.18
Aritmética	4	5	6.39	2.24*
<i>Índice de Velocidad de Procesamiento (IVP)</i>	50	85	96.17	8.11*
Claves	1	4	6.78	4.25*
Búsqueda de Símbolos	1	7	4.57	19.16**
Registros	8	8	8.32	0
<i>Coficiente Intelectual Total*</i>	59	73	90.73	7.74*
Neuropsi Atención y Memoria				
<i>Atención</i>				
Dígitos Progresión	1	1	7,26	0
Detección Visual	6	6	7,49	0
Cubos en Progresión	1	1	5,87	0
<i>Memoria de Trabajo</i>				
Dígitos en Regresión	1	5	6.66	4,72*
Cubos en Regresión	1	2	4,04	3,55*
<i>Memoria</i>				
Curva de Memoria	7	11	7,69	4,17*
Memoria Espontánea	1	11	7,63	8,85**
Memoria Claves	7	15	7,51	8,97**
Reconocimiento	3	14	8,67	8,56*
DTVP-2				
<i>Integración Visomotora</i>	60	72	87,71	8,23*
Coordinación Ojo-Mano	6	7	6,64	2,00*
Copia	3	7	7,5	6,32*
Relaciones Espaciales	2	3	4,91	3,81*
Velocidad Visomotora	5	6	6,24	2,43*
<i>Percepción visual con respuesta motriz reducida</i>	67	73	92,89	2,20*
Posición en el Espacio	2	3	7,91	0,88
Figura-Fondo	8	9	7,72	1,22
Cierre Visual	2	2	3,38	0
Constancia de Forma	8	10	8,05	4,21*
<i>Percepción Visual General (8 subpruebas)</i>	62	71	85,69	7,56*

* Mayor a 1.96, por lo que se considera **mejoría clínica significativa** ($p \leq 0.05$)

** El ICC supera al punto de corte por lo que se considera una **recuperación y cambio clínico significativo** ($p \leq 0.05$)

⁺ Se considera un **deterioro** ($p \leq 0.05$)

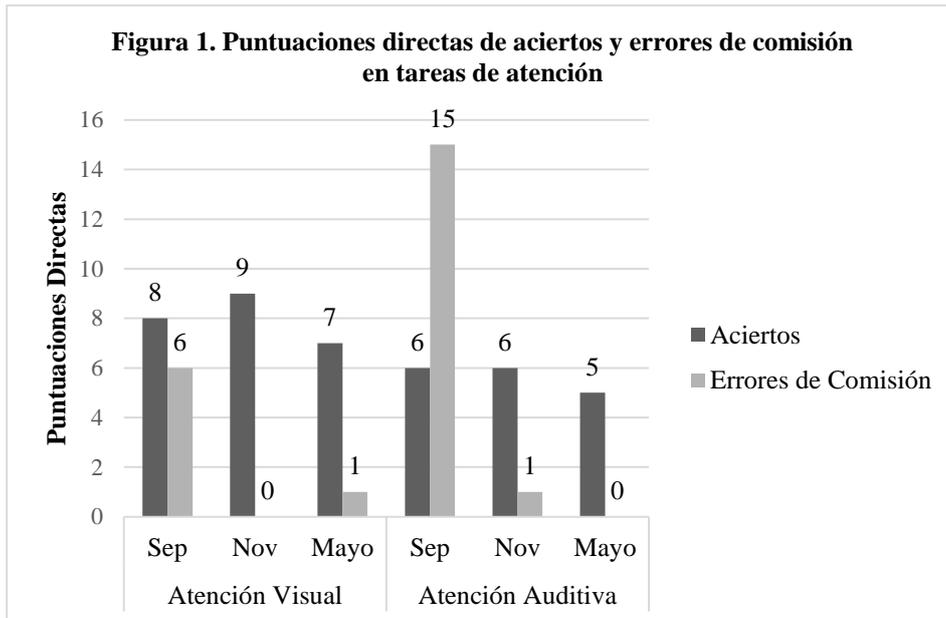


Figura 1. Resultados de Errores de comisión y cantidad de aciertos en la primera evaluación (septiembre), 2 meses (noviembre) y a los 8 meses de la intervención (mayo).

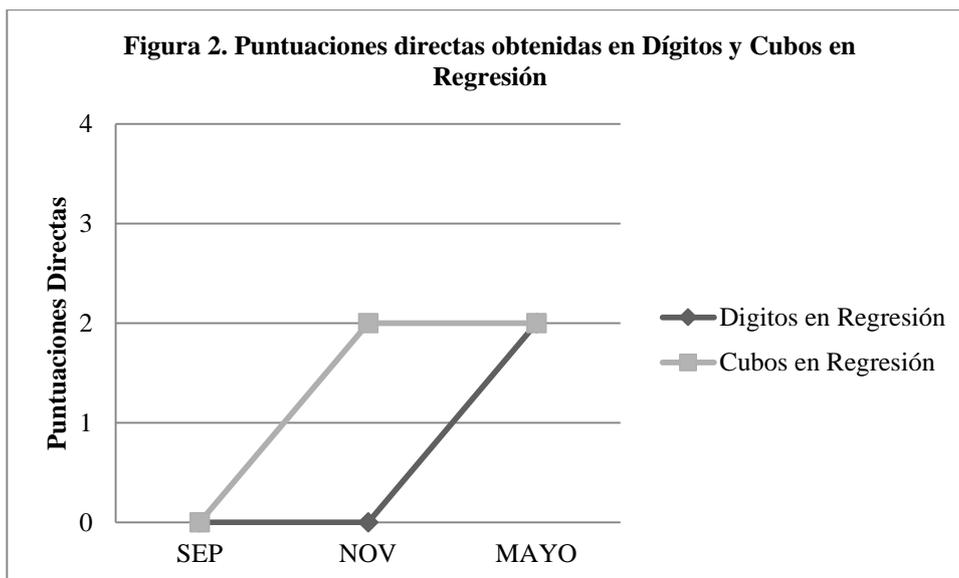


Figura 2. Cantidad de Dígitos y Cubos retenidos en orden indirecto en la primera evaluación (SEP), a los 3 meses (NOV) y a los 8 meses de la intervención (MAYO).

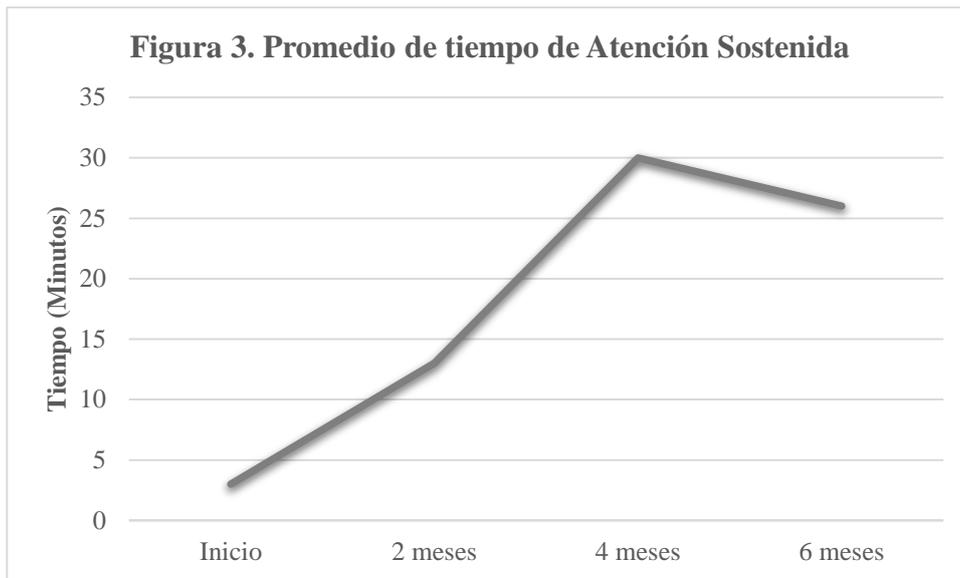


Figura 3. Cantidad de tiempo que sostiene la atención durante el año de intervención.

DECLARACIÓN DE NO CONFLICTO DE INTERESES

Los autores que participamos en este estudio declaramos bajo protesta de decir la verdad que durante el tiempo que nos encontrábamos desarrollando las funciones asignadas en el Proyecto "**Intervención Neuropsicológica en un caso con Síndrome de Williams**", nos comprometimos en todo momento a actuar bajo los más estrictos principios de ética, para lo cual nos apegaremos a lo siguiente:

En el desarrollo de nuestras funciones tendremos acceso a cierta información perteneciente a temas científicos y académicos, así como datos personales de los participantes, tal información es de carácter confidencial.

En este sentido, declaramos que:

1. Cumplimos con nuestras funciones exclusivamente en el cargo que nos encontrábamos.
2. No tenemos ninguna situación de conflicto de interés real, potencial o evidente, incluyendo ningún interés financiero, personal, familiar u otro tipo en, y otra relación con el patrocinador, que:
 - a. Puede tener un interés comercial atribuido en obtener el acceso a cualquier información confidencial obtenida de la investigación.
 - b. Puede tener un interés personal o familiar, en el resultado de la opinión técnica y ética, pero no limitado a terceros como los fabricantes de insumos para la salud.
3. Hacemos constar que nos conducimos por los principios generales de legalidad, honradez, lealtad, eficiencia, imparcialidad, independencia, integridad, confidencialidad y competencia técnica. El cumplimiento de estos principios garantiza la adecuada emisión de nuestra opinión técnica y ética solicitada.
4. Al advertir alguna situación de conflicto de interés real, potencial o evidente lo comunicaremos al Comité de Ética en Investigación.
5. Declaramos que no estamos sujetos a ninguna influencia directa por algún fabricante, comerciante o persona moral mercantil de los procesos, productos, métodos, instalaciones, servicios y actividades a realizar en el desarrollo del proyecto de investigación.

En todo momento nos conducimos con responsabilidad, honestidad y profesionalismo en el desarrollo de nuestros actos.

Por la presente aceptamos y estamos de acuerdo con las condiciones y provisiones contenidas en este documento, a sabiendas de las responsabilidades legales en las que pudiera ocurrir por un mal manejo y desempeño en la honestidad y profesionalismo en el desarrollo de nuestro trabajo.

ATENTAMENTE

**Nombre Mtro. Carlos Alberto Serrano Juárez

Institución a la que pertenece Facultad de Estudios Superiores Iztacala, UNAM **Fecha 25 de Febrero de 2018Cargo a desempeñar Investigador Principal Responsable del Proyecto

**Nombre Dra. Dulce María Belén Prieto Corona

**Institución a la que pertenece Profesor Titular "A". TC UNAM, Facultad de Estudios Superiores Iztacala, UNAM

Fecha 25 de Febrero de 2018Cargo a desempeñar Investigador Asociado Responsable del Proyecto

**Nombre Dra. Ma. Guillermina Yáñez Téllez

Institución a la que pertenece Responsable del Programa de Maestría en Psicología, Residencia en Neuropsicología Clínica, UNAM **Fecha 25 de Febrero de 2018Cargo a desempeñar Investigador Asociado y Responsable del Proyecto