



Universidad de Valladolid

Facultad de Educación y Trabajo Social

TRABAJO FIN DE GRADO

Grado en Educación Primaria - Mención de Educación Especial

PROGRAMA DE INTERVENCIÓN EDUCATIVA EN UN CASO DE SÍNDROME X FRÁGIL

Alumna: Gloria Gómez Blanco
Tutor: Benito Arias Martínez
Curso 2017-2018

RESUMEN

El Síndrome X Frágil es una patología bastante desconocida en nuestro país por los ciudadanos, a pesar de ser “la primera causa hereditaria de discapacidad intelectual y la segunda cromosomopatía en frecuencia, después del Síndrome de Down” (Turner, 1996; De Vries, 1997). Por ello, este Trabajo de Fin de Grado pretende describir las características de dicho síndrome, las necesidades y las respuestas educativas apropiadas a las personas que lo poseen. También, se ha desarrollado un programa de intervención aplicado a un niño escolarizado en Educación Infantil, donde se trabajan las funciones ejecutivas, debido a las dificultades que tiene en diversas áreas de trabajo.

En el presente trabajo se plasman contenidos adquiridos a lo largo del Grado de Educación Primaria, así como los propios de la mención de Educación Especial y, sobre todo, lo aprendido y observado en el Practicum II. Por tanto, la propuesta es adaptable a las necesidades de las personas con la que se vaya a trabajar en cada momento y al contexto.

PALABRAS CLAVE

Síndrome X Frágil, alteración genética, discapacidad intelectual, necesidades educativas específicas, funciones ejecutivas, programa de intervención.

ABSTRACT

Fragile X Syndrome is a pathology quite unknown in our country, despite being “the first hereditary cause of intellectual disability and the second chromosomopathy in frequency, after Down Syndrome” (Turner, 1996; De Vries, 1997). Therefore, the aim of this Final Degree Project to describe the characteristics of this syndrome, the needs and appropriate educational responses to children who have it. Also, an intervention program has been developed for a child enrolled in Early Childhood Education, where we worked on the executive functions, due to the difficulties that he has in different areas.

The present work reflects contents acquired throughout the Degree of Primary Education curriculum, as well as those of the mention of Special Education and, above all, what I have learned and observed in Practicum II. Therefore, the proposal is

adaptable to the needs of the people with whom it is going to work at every moment and to the context.

KEYWORDS

Fragile X Syndrome, genetic alteration, intellectual disability, specific educational needs, executive functions, intervention program.

ÍNDICE

1. Introducción.....	1
2. Objetivos.....	3
3. Justificación.....	4
4. Marco teórico.....	6
4.1. Definición.....	6
4.2. Repaso histórico.....	7
4.3. Causas.....	8
4.4. Modelo de herencia genética.....	9
4.5. Detección del síndrome.....	10
4.6. Sintomatología en la infancia y adolescencia.....	10
4.6.1. Características físicas.....	10
4.6.2. Características neurológicas.....	12
4.6.3. Características del lenguaje y comunicación.....	14
4.6.4. Habilidades sociales.....	15
4.7. Tratamiento.....	17
4.8. Necesidades educativas específicas del alumnado con SXF.....	18
4.9. Las familias y la importancia de la aceptación.....	22
4.10. Asociaciones.....	23
4.11. La etapa adulta y el futuro de los niños con SXF.....	24
5. Metodología y diseño.....	25
6. Propuesta de intervención.....	25
6.1. Destinatario.....	25
6.2. Contexto.....	26
6.3. Descripción del caso.....	27
6.4. Objetivos.....	29
6.5. Metodología.....	31
6.6. Pautas de actuación.....	32
6.7. Cronograma.....	33
6.8. Desarrollo del programa.....	44
6.9. Evaluación.....	44
6.9.1. Evaluación del programa.....	44
6.9.2. Conclusiones del programa.....	45
7. Evaluación y conclusiones del TFG.....	46
8. Referencias bibliográficas.....	47
9. Apéndices.....	50

1. INTRODUCCIÓN

El Síndrome X Frágil (SXF) es la patología del neurodesarrollo infantil hereditaria más frecuente que se conoce, debido a una alteración genética localizada en el cromosoma X (De Diego, 2014). Está considerado como la primera causa de retraso mental hereditario y la segunda cromosomopatía tras el Síndrome de Down (Guzmán, 2002).

Este síndrome tiene unas características que lo definen y lo distinguen de los demás, aunque no son específicas y únicas, ya que pueden aparecer en más síndromes. Algunas de las alteraciones más significativas que presentan son la discapacidad intelectual, la dificultad en la adquisición y desarrollo del lenguaje, problemas de conducta, hiperactividad, comportamientos autistas, retraso a nivel motor y dificultades en la integración sensorial; además de rasgos físicos típicos como son la cara alargada y las orejas grandes.

Para recoger todo lo mencionado anteriormente, el presente Trabajo de Fin de Grado (TFG) consta de una parte de fundamentación teórica, en la que se hace un análisis conceptual detallado, además de las causas y características que presenta el alumnado afectado por dicho síndrome, sobre todo en la etapa de Infantil, Primaria y adolescencia. Además, se abordan las respuestas educativas que se deben dar según la edad en la que se encuentre la persona y el papel que adquieren las familias y asociaciones.

La segunda parte del TFG está destinada a la puesta en práctica, en este caso a la elaboración de un programa de actuación centrado en algunas áreas de trabajo de las funciones ejecutivas, como son las habilidades lingüísticas, emocionales, aspectos cognitivos, motores y autonomía personal. Esta propuesta se ajusta al nivel real del alumnado al que se va a aplicar, pero es flexible y adaptable para cualquier caso de SXF con discapacidad intelectual moderada.

Previamente al desarrollo de este trabajo, es necesario vincular el mismo con las competencias establecidas para el Grado de Educación Primaria de la mención de Educación Especial recogidas en la Guía Docente de la Universidad de Valladolid, donde existe un Reglamento sobre la elaboración y evaluación del TFG (BOCyL, 15 de febrero de 2012).

La primera competencia hace referencia a la comprensión y uso de conocimientos nuevos adquiridos durante los años del Grado, al igual que una terminología correcta y adecuada al campo de la Educación; y es que a lo largo de todo el TFG se ha tenido en cuenta. La segunda, relacionada con la adquisición de conceptos, se puede observar en la aplicación de los diversos conocimientos obtenidos sobre el tema y la aplicación del programa de intervención. También abarca la capacidad de justificación y análisis de las medidas tomadas en los contextos educativos. La tercera competencia se refiere a la recopilación e interpretación de datos para emitir juicios que incluyan una reflexión o resultado, por lo que en los apartados de evaluación y conclusiones se ha llevado a cabo. Respecto a la cuarta, la transmisión de información y de ideas de una forma adecuada, se puede observar a lo largo del TFG el cual está organizado y estructurado en diversos puntos dependiendo de la temática. En cuanto a la quinta, todo el trabajo se basa en una investigación y adquisición de conocimientos nuevos en un determinado tema, del que se ha profundizado bastante y ha servido para actualizar el conocimiento del sistema socioeducativo. Por último, el compromiso ético como profesional y para potenciar la idea de una educación integral, está presente a lo largo de la fundamentación teórica, pero, sobre todo, en el programa de trabajo, el cual se ajusta a las necesidades y nivel de la persona con la que trabajar, siendo flexible para cualquier otra.

También hay competencias de la mención de Educación Especial que se han aplicado en el TFG, como son la capacidad de determinar las necesidades del alumnado, estableciendo las áreas de trabajo, el nivel, el grado de las intervenciones y la evaluación de las mismas. También la competencia de planificación y desarrollo de las respuestas educativas que necesita el alumnado, teniendo en cuenta los fundamentos psiconeurológicos que influyen en el aprendizaje y relaciones sociales. Y, finalmente, la capacidad de crear entornos favorables para el aprendizaje, favoreciendo la integración escolar y el trabajo colaborativo junto a compañeros y profesorado.

En definitiva, este TFG se basa en las competencias establecidas por la Guía Docente para cumplir así los objetivos propuestos y desarrollar en total plenitud el papel de maestro aprendido durante el Grado y puesto en práctica en un caso real.

2. OBJETIVOS

Este TFG se ha realizado con el fin de mostrar los contenidos adquiridos a lo largo del Grado de Educación Primaria, los conocimientos aprendidos en la mención de Educación Especial y, sobre todo, en el Practicum II, donde se pone en práctica y se vivencia en primera lo estudiado teóricamente. En este trabajo también se puede apreciar la disponibilidad para trabajar en un colegio de educación especial, la capacidad de trabajar en equipo y de afrontar los retos y nuevas metas que propone la educación hoy en día, además de conocer al alumnado con el que se va a trabajar, las necesidades y la adaptación del proceso de enseñanza y aprendizaje según lo que requiera.

Los dos objetivos principales son:

- Realizar una investigación teórica sobre el SXF: etiología, causas, características físicas y cognitivas, comunicación y lenguaje, habilidades sociales, necesidades educativas específicas, familias, etc.
- Elaborar un programa de actuación para reforzar las áreas de trabajo de las funciones ejecutivas en las que el alumno presenta más dificultades.

Los objetivos específicos del programa de intervención están desarrollados en el apartado correspondiente, ya que dependen de las áreas trabajadas las cuales son las siguientes: habilidades cognitivas: atención y memoria, habilidades emocionales y sociales, comunicación y habilidades lingüísticas, motricidad fina, y, por último, autonomía personal y reconocimiento de sí mismo.

Respecto a los objetivos específicos que se pretenden conseguir en este TFG están recogidos en el artículo 16 de la Ley Orgánica 8/2013, 9 de diciembre, para la mejora de la calidad educativa. Entre ellos, los más cercanos al trabajo, los que se cumplen y los destacados son los siguientes:

- Diseñar, planificar, adaptar y evaluar procesos de enseñanza-aprendizaje para el alumnado con necesidades educativas específicas.

- Diseñar y regular espacios de aprendizaje en contextos de diversidad y que atiendan a la igualdad de género, a la equidad y al respeto a los derechos humanos que conforman los valores de la formación ciudadana.
- Estimular y valorar el esfuerzo, la constancia y la disciplina personal en los estudiantes.
- Asumir la dimensión educadora de la función docente y fomentar la educación democrática para una ciudadanía activa.
- Colaborar con los distintos sectores de la comunidad educativa.

3. JUSTIFICACIÓN

La educación se basa en un modelo de integración social en el que cualquier alumno da cabida en el sistema educativo, sean cuales sean sus necesidades; de ahí que en la Ley Orgánica 2/2006, de 3 de mayo, dediquen un título para la equidad en la educación, y recojan los conceptos ACNEAE (alumnos con necesidades específicas de apoyo educativo) y ACNEE (alumnos con necesidades educativas especiales). Como muchos autores defienden, la educación es un pilar fundamental en la sociedad, ya que se trabaja con personas que son el presente y futuro de la ciudadanía. Por ello, hay que contribuir a un desarrollo íntegro de los alumnos, tanto en el ámbito personal como en el escolar. En este caso particular, el alumno cursa la etapa de Educación Infantil, y en el artículo 13 del Título I de la Ley mencionada anteriormente, se citan las capacidades que se gestan, entre las que se encuentran el conocer su propio cuerpo y el de los demás, observar y explorar el entorno, conseguir paulatinamente una autonomía, desarrollar capacidades afectivas, adquirir unas pautas para las relaciones sociales, desarrollar habilidades comunicativas e iniciarse en otras habilidades tanto lógica-matemáticas, de movimiento, ritmo o lecto-escritura. A partir de los objetivos generales de Educación Infantil, los colegios de educación especial tienen que adaptarlos para los alumnos escolarizados en ellos, y es que, en Castilla y León no existe un currículo específico para estos pupilos.

En el período del Practicum II en un centro especial, había un alumno en el aula que presentaba SXF, y aunque es una patología bastante extendida en España y la

mayor causante de discapacidad intelectual, sólo por detrás del Síndrome de Down, no toda la sociedad conoce dicho síndrome; por ello resultó ser un caso novedoso e interesante para hacer este trabajo. Mediante el presente TFG se pretende dar visibilidad a una patología común, a través de un estudio teórico para conocer las características, causas y consecuencias del síndrome; y posteriormente, después de un período de observación a dicho alumno, crear un programa de intervención en áreas de trabajo donde presenta más dificultades.

Tras un estudio sistemático del alumno, se cree conveniente trabajar varias habilidades de las funciones ejecutivas en las que, debido a sus necesidades educativas derivadas del SXF, requiere más refuerzos y apoyos. Gracias a los informes psicopedagógicos y la información aportada por la maestra, se decidió crear un programa que abarcaba varios ámbitos de trabajo, muy necesarios en cualquier niño, pero más en él con esta patología diagnosticada, como son:

Conocimiento de sí mismo y autonomía personal, para que fuera desarrollando progresivamente y adquiriendo esa independencia necesaria. También, la motricidad fina, ya que es un tema en el que debido a sus características físicas tiene más dificultades. Las habilidades sociales y emocionales, debido a los comportamientos autistas que presentan, obstaculizan el reconocimiento y expresión de dichas emociones o las relaciones con las demás personas. Además, el aspecto cognitivo, la atención y memoria, se ven afectados por la discapacidad intelectual y por la hiperactividad y déficit de atención característicos en el alumno; por ello, es conveniente trabajarlo e ir consiguiendo mayor atención y desarrollo intelectual. Por último, se desarrolla un área bastante afectada en personas con SXF como es la habilidad lingüística y comunicación, siendo muy pobre en los primeros años de vida y teniéndola que potenciar al máximo para conseguir un avance a largo plazo.

Por todo ello, este TFG abarca una temática bastante desconocida en la sociedad, pero muy habitual en el ámbito médico y educativo, tratando así de conocer más detalladamente todo lo que conlleva este síndrome, las necesidades educativas especiales que requieren y la puesta en práctica de un programa ajustado a las que presenta el alumno del caso.

4. MARCO TEÓRICO

4.1. Definición

En primer lugar, hay que definir el concepto con el que se va a trabajar a lo largo de este TFG ya que ha sido explicado por numerosos autores.

Según Medina (2014) el SXF es “la patología del neurodesarrollo hereditaria más frecuente y la segunda causa reconocida de discapacidad intelectual después del Síndrome de Down”. La Federación Española de X Frágil lo define como “trastorno genético que se debe a la mutación de un gen ligado al cromosoma X, ya que el gen mutado se encuentra localizado un extremo de este cromosoma”. Otra definición de dicho síndrome es “la forma más común de retraso mental hereditario que se conoce (ya que la primera causa de retraso mental no hereditario es el Síndrome de Down). De herencia ligada al cromosoma X. Este síndrome puede causar déficits intelectuales y cognoscitivos que van desde sutiles dificultades para el aprendizaje y un cociente intelectual normal hasta un grave retraso mental y comportamientos autistas”. (Ministerio de trabajo y asuntos sociales, 1999). Por último, la doctora Sherman responde a que “es un trastorno que produce un amplio rango de discapacidad mental, desde simples problemas de aprendizaje a retraso mental profundo”.

Antes de entrar más en profundidad y abarcar el tema del SXF, es conveniente saber qué se entiende por “discapacidad intelectual” y también por “síndrome”, ya que puede haber confusión y controversias con dichos términos y otros similares. La Asociación Americana sobre Retraso Mental (AARM), actualmente llamada American Association on Intellectual and Developmental Disabilities (AAIDD, de aquí en adelante) acuerda que la discapacidad intelectual “es una discapacidad caracterizada por limitaciones significativas tanto en el funcionamiento intelectual como en el comportamiento adaptativo, que abarca muchas habilidades sociales y prácticas cotidianas. Esta discapacidad se origina antes de los 18 años”. Al igual que Schalock et al. (2010) reafirmaron esta definición más especificada afirmando que “se trata de una discapacidad caracterizada por limitaciones significativas en el funcionamiento

intelectual y en la conducta adaptativa que se manifiesta en habilidades adaptativas conceptuales, sociales y prácticas. Esta discapacidad aparece antes de los 18 años”.

Por otro lado, el concepto de *síndrome* lo define O'Connor (1995) como “un grupo de características que incluyen rasgos físicos y conductuales, los cuales son muy parecidos en todas las personas que lo tienen”. Es fundamental saber qué es ya que mucha gente utiliza un vocabulario confuso que dista de la realidad al equiparar conceptos como trastorno, enfermedad y síndrome. El Diccionario Terminológico de Ciencias Médicas (Masson, 13ª edición. Reimpresión 1999) define *enfermedad* como: “pérdida de salud. Alteración o desviación del estado fisiológico en una o varias partes del cuerpo, de etiología en general conocida, que se manifiesta por síntomas y signos característicos y cuya evolución es más o menos previsible”.

4.2. Repaso histórico

Las primeras investigaciones y estudios realizados sobre el X Frágil fueron en el año 1943, cuando los doctores Martín y Bell analizaron a una familia de 4 hermanos que sufrían discapacidad intelectual y presentaban “rasgos físicos muy similares con manifestaciones faciales dismórficas y macroorquidismo”. Además, presentaban un fenotipo similar al que hoy se considera típico del síndrome (Martín y Bell, 1943; citado en De Diego, 2014). Entonces era conocido con el nombre de “síndrome de Martín-Bell”, haciendo honor a las primeras aportaciones de estos autores.

En 1969, Lubs observó una anomalía cromosómica en dos hermanos con discapacidad intelectual y en su madre. Se trataba de un estrechamiento al final del brazo largo del cromosoma X, a lo que se denominó inicialmente “marcador X”. Como el cromosoma presentaba un aspecto frágil se llamó “sitio frágil” (Lubs, 1969; citado en Glover, 2006). En ese mismo año, se detectó el “primer marcador diagnóstico a través del estudio del cariotipo en un medio de cultivo de células pobre en ácido fólico”, lo que vinculaba la enfermedad con una fragilidad en el brazo largo del cromosoma X, y a partir de ahí, se describió la relación de la enfermedad al cromosoma X. (Lubs et al., 1969; citado en De Diego, 2014). No fue hasta diez años más tarde, en 1979, cuando Sutherland propuso el nombre actual, Síndrome X Frágil (Ferrando y Guzmán, 2002).

Las investigaciones fueron desarrollándose y en 1991, se observó que había un gen asociado al trastorno, el FMR-1, localizado en la cola del cromosoma X (Verkerk et al., 1991; citado en Glover, 2006). Es ya en 1993 cuando se identificó la proteína del gen FMR-1 denominada FMRP, cuya ausencia es la causa del cuadro clínico del SXF. Este descubrimiento ha permitido evolucionar en el diagnóstico prenatal, en la identificación de los afectados por el síndrome y en conocer el grado de permutación.

Este síndrome se manifiesta de diversas formas tanto físicas como psíquicas, pero la característica más importante es la presencia de una discapacidad intelectual, que en varones puede variar de leve a severa. (Cornish et al., 2004; Hagerman et al., 2002; citado en De Diego, 2014).

4.3. Causas

Las personas poseemos 23 pares de cromosomas y uno de ellos determina el sexo con el que nacemos, llamado así “cromosoma sexual”. La forma que tienen determina el sexo de la persona que va a nacer; si su sexo es femenino los cromosomas son XX; en cambio, si el sexo es masculino, la pareja de cromosomas es XY.

Como se ha dicho anteriormente, el SXF es una anomalía en el cromosoma X, por lo que las mujeres pueden presentarla en cualquiera de los dos cromosomas sexuales que poseen, mientras que los hombres, sólo en el único cromosoma sexual X que tienen. La anomalía “es debida a una mutación genética del ADN que afecta tanto a las células sexuales (óvulos y espermatozoides) como a los otros tipos de células de nuestro organismo” (Ferrando y Guzmán, 2002).

Actualmente, se sabe que la mutación es producida por un “exceso de repetición de una triplete de bases nitrogenadas”, lo que produce una demasía de metilo afectando negativamente al gen situado en el locus Xq.27.3., influyendo también a la proteína que envuelve el cromosoma X, disminuyendo su presencia y haciendo más frágil al cromosoma. Este gen es anulado y no puede cumplir su función de producir la proteína FMR-1-P, la cual es muy importante para el desarrollo normal del cerebro. (Bell, 1991, Snow, 1993; citados en Ferrando y Guzmán, 2002).

4.4. Modelo de herencia genética (Apéndice A)

Hay diferencias muy reseñables derivadas del sexo de la persona y estas diferencias son las siguientes:

- *Afectación:* las mujeres tienen sus dos cromosomas sexuales, XX, por lo que, si uno de ellos tiene la mutación, siempre tiene al otro cromosoma X que puede minimizar la anomalía de su par. (Ferrando y Guzmán, 2002). Las mujeres que son portadoras normales del síndrome no tienen los rasgos característicos de éste por la inactivación de uno de los dos cromosomas X, aunque se sabe que “entre un 30-40% de las mujeres portadoras de la mutación completa pueden tener algún grado de déficit intelectual” (De Diego, 2014).

A diferencia de ellas, los hombres solo tienen un cromosoma X, en su par de cromosomas sexuales XY, por lo que la mutación en el cromosoma X no puede ser reemplazada por ningún otro, y tendrá muchas posibilidades de estar afectado.

- *Herencia:* no tienen las mismas consecuencias ni el mismo grado de afectación dependiendo si el portador es la madre o el padre. Por ello, si el padre es quien porta la anomalía, puede transmitirle el cromosoma afectado a su hija, pero jamás a sus hijos varones, ya que a ellos les transmite el cromosoma Y. Los varones transmisores normales (VTN), cuya prevalencia es de un 20%, aunque sean portadores del gen alterado no tienen ninguna afectación a nivel intelectual. Estos VTN “transmitirán este gen permutado al 100% de sus hijas, quienes se mantienen asintomáticas durante la mayor parte de su vida y no transmiten el cromosoma a ninguno de sus hijos varones”. (De Diego, 2014).

Si la portadora es la madre, hay un 50% de posibilidades de que el gen frágil lo transmita a cada uno de sus hijos, ya sean niñas o niños. (Ferrando y Guzmán, 2002).

Respecto a la incidencia, hablando en cifras, el SXF es la primera causa hereditaria de retraso mental y la segunda cromosopatía en frecuencia (Turner, 1996; De Vries, 1997; citados en Ferrando y Guzmán 2002). En la población española, el SXF tiene una prevalencia de 1/2500-4000 en varones y 1/4000-8000 en mujeres; y la

prevalencia respecto a personas portadores es de 1/250. (Fernández-Carvajal et al., 2009; citado en De Diego, 2014).

4.5. Detección del síndrome

Para detectar este síndrome, los profesionales lo hacían a través de un test de laboratorio, realizando un análisis citogenético y usando un medio de cultivo pobre en ácido fólico, habitualmente muestras de sangre. En ella se obtienen imágenes del cromosoma X y detectan si hay rotura o puntos frágiles en el locus Xq27.3. Pero esta característica no se observa en todas las células, y en este análisis tampoco lo genes, por lo que no conocemos los estados de premutación, así que no se detectarían las mujeres portadoras ni los hombres transmisores. Más adelante, en 1992, surgió una técnica más eficaz, usando un método directo de análisis de ADN, mediante la que se ve la extensión de las repeticiones de las tripletas CGG y detecta mutaciones y premutaciones, tanto en mujeres como varones, sanos, afectados y portadores, y pre y postnatalmente (Taylor, 1999; citado en Ferrando y Guzmán, 2002).

Finalmente, en 1995, Willemsen publica sus trabajos relacionados con la expresión de la proteína FMRP; así pues, hay una posibilidad de efectuar el diagnóstico prenatal y preimplantacional de la enfermedad (Tejada, 2001; Milá, 2001; citados en Ferrando y Guzmán, 2002) y aplicar esta técnica diagnóstica en bulbo piloso de pacientes.

4.6. Sintomatología en la infancia y adolescencia

Dicho anteriormente, este síndrome produce una serie de síntomas desde el nacimiento. Aparte de las características físicas visibles desde pequeño, también se pueden observar a nivel conductual, sobre todo de comportamiento, como podrían ser: falta de control de impulsos, rasgos de tipo autista y comportamiento hiperactivo (Hagerman, 2002).

4.6.1. Características físicas

El fenotipo es lo que vemos de los individuos desde el exterior y lo relacionamos con un síndrome específico. Lo que el fenotipo define son “los rasgos más frecuentes y significativos que suelen aparecer en el síndrome, pero rara vez un trastorno genético

provocará una particular conducta en todas las personas afectadas” (Hodapp y Dykens, 2004; Brun-Gasca, 2006). Ya que no todas las características del fenotipo aparecen íntegramente en las personas que lo padecen.

Es importante destacar que un mismo síntoma se pueda dar en más de un síndrome genético diferente, como es el caso de los niños SXF y Prader-Willi (Dykens, Hodapp y Finucane, 2000).

Fenotipo físico: presentan los rasgos propios del síndrome los varones que tengan la mutación completa, en cambio, las mujeres en el mismo caso presentarán síntomas en el 50% y en menor rango. “En individuos premutados se observan alteraciones psicológicas en mayor porcentaje que en la población general (Artigas-Pallarès et al., 2001).

A continuación, se presenta una tabla para ver más claramente los rasgos físicos.

Características físicas	<ul style="list-style-type: none"> • Cara alargada, macrocefalia • Frente amplia y ancha • Boca grande, labios gruesos • Paladar ojival con mala oclusión dentaria • Orejas grandes, prominentes y evertidas • Mandíbula prominente • Macroorquidismo
Alteraciones oftalmológicas	<ul style="list-style-type: none"> • Estrabismo • Defectos de refracción
Alteración del tejido conectivo	<ul style="list-style-type: none"> • Hiperlaxitud articular, va desapareciendo con la edad • Luxaciones • Hernias • Pies planos valgus • Peptum excavatum • Hiperelasticidad cutánea
Alteraciones endocrinas	<ul style="list-style-type: none"> • En mutación completa: <ul style="list-style-type: none"> - Obesidad en fenotipo PW - Pubertad precoz

	<ul style="list-style-type: none"> • En premutados: - Fallo ovárico precoz - Hipotiroidismo
Alteraciones cardiológicas	<ul style="list-style-type: none"> • Dilatación aórtica • Prolapso válvula mitral • Asociadas al tejido conectivo
Alteraciones otorrinolaringológicas	<ul style="list-style-type: none"> • Otitis de repetición en la infancia • Apneas obstructivas por adenoides

Tabla 1. Fenotipo físico característico de SXF (Calvo, Quintero, Pérez y Sánchez, 2014. P. 43).

Ferrando y Guzmán (2002) aportan cifras a estas manifestaciones y sostienen que el 80% de los varones adultos se ven afectados por el macroorquidismo, al igual que otro 80% también presentan orejas grandes y prominentes. Un 60% de hombres tienen hiperextensibilidad en las articulaciones, un 50% de niños y adultos tienen los pies planos y se detecta estrabismo en un 25-50% de los casos.

Estos autores defienden que el fenotipo físico en las niñas afectadas es menos característico, aunque se encuentran los mismos rasgos, pero respecto al “fenotipo cognitivo-conductual ha sido menos estudiado”. En las mujeres, “la disfunción endocrina se traduce en una pubertad precoz en las afectadas, pero la alteración más trascendente es la menopausia precoz, antes de los 40” (Ferrando y Guzmán, 2002).

4.6.2. Características neurológicas

Desarrollo y fenotipo conductual: Para O'Brien (2002) es “un patrón característico de observaciones motoras, cognitivas, lingüísticas y sociales que de forma consistente se asocia a un trastorno biológico”. Es decir, hacemos referencia a los comportamientos más habituales que aparecen en las personas con SXF.

Trastorno motor	<ul style="list-style-type: none"> • Retraso en la adquisición de hitos motores • Hipotonía
Problemas cognitivos	<ul style="list-style-type: none"> • Discapacidad intelectual • Problemas de aprendizaje • Problemas específicos de comprensión

	<ul style="list-style-type: none"> • Dificultad en razonamiento matemático • Déficit de atención
Problemas del lenguaje	<ul style="list-style-type: none"> • Retraso en la adquisición o ausencia • Mejor comprensión que expresión • Repetitivo y expresión inusual • Dispraxia verbal • Problema en lenguaje social • Mutismo selectivo
Problemas sociales	<ul style="list-style-type: none"> • Comportamientos autistas • Evitación de la mirada • Estereotipias, aleteo, morder • Ansiedad social • Timidez extrema
Trastorno de integridad sensorial	<ul style="list-style-type: none"> • Defensividad táctil • Hiper o hiposensibilidad a estímulos
Síntomas neurológicos	<ul style="list-style-type: none"> • Epilepsia • Trastorno del sueño • Pérdida de sensibilidad o equilibrio
Síntomas psiquiátricos	<ul style="list-style-type: none"> • Depresión • Ansiedad • Trastorno obsesivo compulsivo
Problemas de conducta	<ul style="list-style-type: none"> • Impulsividad severa • Rabietas • Conducta violenta

Tabla 2: Trastornos asociados al fenotipo del SXF (Calvo, Quintero, Pérez y Sánchez, 2014. Pp. 45-46)

Las manifestaciones neurológicas “constituyen la consecuencia más importante de la afección”, y es que el autismo y la discapacidad intelectual, son las manifestaciones más dramáticas del SXF, presentando dicho retraso la totalidad de los varones afectados y un total del 70%, las mujeres. Además, “la hiperactividad y falta de atención son problemas de conducta que se presentan tanto en varones como mujeres afectados por el síndrome”. En cuanto al desarrollo del lenguaje oral, alrededor de un 4% de la serie española no lo ha llegado a desarrollar por completo. (García-Nonell et al., 2006).

5.6.3. Características del lenguaje y comunicación

El SXF provoca que las personas afectadas tengan unas características particulares en el desarrollo del lenguaje y comunicación. Presentan un desarrollo tardío de éstos, además de las dificultades en todos los aspectos lingüísticos, aunque sí puede fortalecerse y progresar en el desarrollo fonológico y semántico, permaneciendo los problemas en los aspectos morfosintácticos y pragmáticos. (Díez, López, Martínez, Miranda y Huelmo, 2014).

Brun (2001) describe y explica las características del lenguaje y comunicación en las personas con dicho síndrome, y son las siguientes:

- Lenguaje repetitivo: repiten palabras o conversaciones que escuchan (ecolalia diferida).
- Aparición tardía del lenguaje: suelen comenzar a decir las primeras palabras a los tres años.
- Facilidad para la sintaxis y adquisición de vocabulario: debido a la buena memoria auditiva y de imitación.
- Dificultades en la articulación de sonidos: a causa de problemas en el aparato bucofonador.
- Habilidades comunicativas: no suelen cumplir el rol que adquiere una persona en las conversaciones, ya que no suelen mirar a los ojos, no hay una pregunta-respuesta y les cuesta iniciar, mantener y acabar un diálogo.

Los alumnos con SXF presentan unas características propias en todos los aspectos del lenguaje y comunicación, aunque en algunos de ellos tengan más dificultades que en otros, cuyo nivel se aproxima al de un niño de su edad o mismo nivel cognitivo.

Componente fonológico (López y Monsalve, 2002)	Dispraxia verbal. Dificultad para pronunciar los sonidos con claridad.
Componente léxico-semántico	Nivel de comprensión mejor que de expresión. Procesamiento global de la información a través de apoyos visuales. Buen vocabulario receptivo y expresivo

	donde aparecen dificultades si se aumenta la complejidad.
Componente morfosintáctico	Dificultad en la producción gramatical (Abbeduto et cols., 2007). Dificultad para secuenciar una oración (López y Monsalve, 2002).
Componente gramático	Dificultad para iniciar, mantener y finalizar una conversación o respetar turnos de palabra (Diez et al. 2014). Uso de expresiones repetidas. Mutismo selectivo en algunos casos. Evita el contacto visual con la otra persona. Comprenden todo de forma literal. Gran inconsistencia referencial, observando detalles irrelevantes o no importantes a lo que se pide (Abbeduto et al., 2006).

5.6.4. Habilidades sociales

Este concepto Gutiérrez y Alonso (2011) lo definen como “una serie de costumbres, en nuestros comportamientos, pensamientos y emociones que nos permiten establecer una positiva relación con los demás, mantener relaciones satisfactorias, sentirnos bien, obtener lo que queremos y conseguir que los demás no nos imposibiliten conseguir nuestros objetivos”. En cambio, esto varía cuando se trata de las habilidades sociales en personas con discapacidad, por eso, para Ramos (2011) “no hay que dar nada por supuesto en cuanto a su conocimiento y en su manera de adquirirlo, ya que sus limitaciones les impiden alcanzar habilidades que otros niños adquieren espontáneamente”.

Estas habilidades se pueden clasificar de diversas maneras, dependiendo de los autores, según las interacciones sociales o las respuestas conductuales, cognitivas o fisiológicas que dé la persona.

Una de estas clasificaciones es la de Monjes (1996) en el Programa de Habilidades de Interacción Social (PEHIS), quien agrupa treinta habilidades en seis áreas.

Habilidades básicas de interacción social	Habilidades para hacer amigos
Sonreír	Reforzar a los otros
Saludar	Iniciaciones sociales
Presentaciones	Unirse al juego con los otros
Favores	Ayuda
Cortesía y amabilidad	Cooperar y compartir
Habilidades conversacionales	Habilidades relacionadas con los sentimientos, emociones y opiniones
Iniciar conversaciones	Autoafirmaciones positivas
Mantenerlas	Expresar emociones
Terminarlas	Recibir las
Unirse a conversaciones de otros	Defender los propios derechos
Conversaciones en grupo	Defender las propias opiniones
Habilidades de solución de problemas interpersonales	Habilidades para relacionarse con adultos
Identificar problemas interpersonales	Cortesía con el adulto
Buscar soluciones	Refuerzo con el adulto
Anticipar consecuencias	Peticiones al adulto
Elegir una solución	Solucionar problemas con el adulto
Probar solución	

Debido a las dificultades que tienen las personas con discapacidad en el área de habilidades sociales, se han creado multitud de programas específicos como el descrito anteriormente dirigido al alumnado de Educación Primaria o, por ejemplo, Verdugo (2006) elaboró un Programa de Habilidades Sociales (PHS) destinado a estudiantes adolescentes.

Respecto al colectivo que nos concierne; tienen mayores dificultades en iniciar, mantener y terminar una conversación, respetar los turnos, cambiar de tema y presentan un habla tangencial, ya que dan respuestas o usan palabras no vinculantes al tema tratado. Su comprensión es muy literal, por lo que no entienden ironías, dobles sentidos, etc. ya que no tienen en cuenta el contexto ni la intencionalidad.

5.7. Tratamiento

Hoy en día, “no hay cura para el SXF y el tratamiento es sintomático” (Artigas, 2001). Pero, aun así, se pueden paliar los síntomas y un enfoque terapéutico adecuado y ajustado a las necesidades puede facilitar que el niño alcance su máximo potencial. Esta ayuda puede ser a nivel médico, educacional y de ocupación (Braden, 1999).

En cuanto al tratamiento educativo, psicopedagógico, debemos tener en cuenta las necesidades y habilidades de la persona, ya que no todos los afectados presentan los mismos rasgos. Teniendo en cuenta esto, los niños con SXF precisan apoyo en algunas áreas específicas determinadas (Ferrando y Guzmán, 2002).

- Atención, hiperactividad e impulsividad
- Aprendizaje
- Habla y lenguaje
- Incapacidad para procesar la información sensorial de manera efectiva y habilidades motoras escasamente desarrolladas
- Problemas de comportamiento

Respecto al primer nivel, el médico, el tratamiento farmacológico se usa para suprimir los síntomas. Cada tipo de medicación está destinada a eliminar o disminuir las manifestaciones que presentan. Por ejemplo, emplean estimulantes del sistema nervioso para evitar signos de hiperactividad; otro tratamiento va destinado para paliar la agresividad e impulsividad; también hay para las crisis epilépticas, donde usan anticonvulsivantes; o compuestos llamados agonistas α_2 -adrenérgicos que “son capaces de deprimir la respuesta en el cerebro mostrando una buena eficacia en niños con SXF” (Berry-Cravis et al., 2004; citados en García y de Diego, 2014). Como hemos dicho anteriormente, un rasgo de estas personas es la presencia de rasgos autistas e

hiperactividad; para tratar esto y también las autolesiones, se recetan antipsicóticos atípicos como el aripipazol (Hagerman et al., 2006; citados en García y de Diego, 2014).

Actualmente, a pesar de todos los estudios y enfoques terapéuticos experimentales, los tratamientos “tienen un efecto limitado sobre los síntomas más frecuentes de los pacientes afectados por el síndrome” (Chiurazzi et al., 2003). Por ello, hay que seguir investigando y desarrollar nuevos enfoques para verificar la eficacia de compuestos que han dado una respuesta positiva en los laboratorios.

5.8. Necesidades educativas específicas del alumnado con SXF

Todos los niños requieren de unas necesidades específicas dependiendo del desarrollo generalizado que presente, en este caso, el alumnado con SXF presenta unas necesidades educativas para solventar los puntos donde tienen más dificultades.

Según López y Monsalve (2002) “los puntos más importantes son: rechazo al contacto ocular, problemas de integración sensorial, necesidad de estructuración y anticipación, dificultad de atención, movimientos estereotipados, hiperactividad, rechazo de estímulos nuevos y retraso y alteraciones del lenguaje”.

Para trabajar estos aspectos es muy importante partir de los gustos e intereses del alumnado con el que se va a trabajar, ya que sirve de motivación para el niño; también hay que apoyarse en las habilidades que tienen, por muy escondidas que las quieran mantener o no lo demuestren habitualmente y utilizar técnicas y metodologías a las que responden positivamente, como son la capacidad de imitación y aspectos visuales.

El rechazo al contacto ocular se debe a la hipersensibilidad ante estímulos sensoriales que presentan este tipo de personas, unido a la dificultad para comprender las pautas de las relaciones sociales, sobre todo en un primer momento. Por ello, se observa una desconexión con el mundo que le rodea. Este ámbito no debe abordarse de forma directa, evitando órdenes tipo “mírame”, ya que tiene que surgir de forma espontánea después de haber creado el vínculo con el adulto.

Pautas de tratamiento:

- No abordarlo directamente

- Se trata de forma indirecta mediante:
 - Juegos interactivos
 - Actividades lúdicas y muy motivantes para el niño

Los problemas de integración sensorial se deben a la dificultad que tienen para organizar en su mente la información que reciben del exterior y la complejidad que les supone comprender los estímulos, ya sean auditivos, visuales o táctiles; rechazando también los olfativos. Por ende, afecta a las relaciones sociales.

Pautas de tratamiento:

- Ejercicios de integración sensorial
 - Masajes
 - Juegos motores bruscos
- Controlar los estímulos a los que el niño se ve sometido
- Introducir estímulos nuevos de forma gradual
- El rechazo inicial no implica que no le guste la actividad

Las personas con SXF necesitan una estructuración y anticipación de lo que va a suceder, ya que las dificultades de anticipar hechos llevan a una “percepción caótica y fragmentaria de la realidad” (Rivière, 1984; citado en López y Monsalve, 2002).

Pautas de tratamiento:

- Acotar de forma clara el espacio y el momento en el que se realizan las actividades
- Rutina
- Organizar y estructurar sus actividades mediante claves visuales

La dificultad para concentrarse en una tarea se puede deber a varios motivos, entre ellos a una atención dispersa y débil en un primer momento, también a un bajo nivel de estímulos que le resulten interesantes o por la hiperactividad.

Pautas de tratamiento:

- Ejercicios previos de integración sensorial
- Limitar los distractores ambientales
- Partir de estímulos que le resulten atractivos

- Introducir actividades nuevas entre las conocidas
- Aumentar progresivamente el tiempo de dedicación de una tarea
- Momentos de descanso

La hiperactividad es otra de las características y puede deberse a la dificultad de integrar los estímulos externos, por una atención dispersa y baja concentración o por la falta de sentido de las actividades que realiza.

Pautas de tratamiento:

- Actividades que impliquen desplazamientos (recados)
- Ejercicio físico frecuente (en especial en el agua)
- Paseos con una funcionalidad clara
- Juegos motores y actividades de integración sensorial antes de empezar a trabajar
- Ejercicios de relajación con música

Los movimientos estereotipados son otro rasgo típico del SXF y se da sobre todo por la necesidad de proporcionarse ellos mismos algún estímulo, sobre todo en situaciones que les producen ansiedad o por la falta de sentido de sus propias acciones.

Pautas de tratamiento:

- No se deben tratar de forma directa a menos que constituyan un peligro físico
- Hay que tener en cuenta que a veces cumplen una función de descarga de ansiedad
- Ofrecer al niño actividades funcionales y motivantes
- Actividades de integración sensorial

El rechazo sistemático a estímulos nuevos se da por la dificultad que tienen de anticipación, por la falta de comprensión de la actividad a realizar que no entienden hasta que no la realizan, debido al bajo nivel de frustración o por el apego a las actividades rutinarias.

Pautas de tratamiento:

- Anticipar de forma gráfica el estímulo o actividad nueva
- Introducir las actividades nuevas dentro de una estructura ya conocida

- No presentarle actividades que tengan un nivel de dificultad mayor de lo que el niño puede superar
- Insistir, pero de forma cariñosa, en que realice los primeros pasos de la actividad

Las alteraciones en el lenguaje son muy frecuentes y destacables, por eso los niños con SXF suelen presentar retraso en la aparición del habla y dificultades en su desarrollo, afectando a todos los componentes lingüísticos. A través de una intervención integradora y multidisciplinar, sesiones de logopedia y trabajo, voluntad y tesón, pueden llegar a tener un gran avance en esta área de trabajo.

Estrategias en los distintos componentes lingüísticos:

Aspecto fonético-fonológico	Aspecto pragmático
<ul style="list-style-type: none"> ▪ Marcar la secuencia con “gestos de recuerdo” o signos gráficos. ▪ Incorporar ejercicios de integración sensorial: pesos, plastilina, soplo, etc. ▪ Realizar tareas de ritmo e imitación de movimientos corporales, unidos a sílabas o palabras. ▪ Ejercicios de labio y lengua: pompas, imitación de caras, etc. ▪ Ejercicios de discriminación fonética. ▪ Actividades de integración sensorial. 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Ejercicio de toma de turnos en juegos, actividades en el aula, rutinas, etc. ▪ Ejercicios de identificación y comprensión de intención comunicativa hablante/oyente en textos, juego de roles, etc. ▪ Tonificación y estabilización del sistema sensorial.
Aspecto morfosintáctico	Aspecto léxico-semántico
<ul style="list-style-type: none"> ▪ Apoyos gráficos: trenes de palabras, etc. ▪ Ejercicios de secuenciación temporal de actividades cotidianas con tarjetas. ▪ Técnicas de sustitución sintáctica. 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Ejercicios de denominación de objetos, acciones y personas de su entorno. ▪ Ejercicios de categorización y clasificación.

Otro aspecto relevante del que se ha hablado anteriormente son las dificultades en habilidades sociales que presentan las personas con SXF. Algunos autores, como Del Barrio, Castro y Buesa (2006) justifican la necesidad de que estas personas acudan a actividades sociales, de ocio, deporte, etc. con el fin de relacionarse con otras personas y mejorar la interacción con los demás, practicando así aspectos básicos como el saludo, el mantenimiento de una conversación, la no interrupción o el diálogo sobre gustos y aficiones.

Para conseguir un progreso en este ámbito, se necesita aplicar programas específicos de habilidades sociales, pero después de una búsqueda exhaustiva, no se ha encontrado ninguno dirigido especialmente al colectivo SXF, por lo que se deben poner en práctica otros programas ya elaborados adaptándolos a las características y necesidades del grupo con el que se va a trabajar.

5.9. Las familias y la importancia de la aceptación

Las familias, más en especial los padres, esperan durante nueve meses la llegada de un hijo y están llenos de ilusión y esperanza por su nacimiento. Los primeros días, incluso meses, todo parece normal, hasta que va pasando el tiempo y empiezan a notar algunos retrasos. Es a partir de entonces cuando los médicos les informan del síndrome que presenta su hijo: Síndrome X Frágil.

Es el momento en el que llega lo más difícil “asumir la discapacidad del hijo” (Bastante y Labrador, 2002). Y es que hay gente que llega a negarlo, cree en curas milagrosas o simplemente no se lo cree, añadiendo sentimientos de rebeldía, impotencia, frustración y sensación de injusticia (Brignani, 2014). En el trabajo clínico con las familias, las fases del duelo que defendió Bowlby (1976) cambian en cuanto al tiempo, intensidad y secuencia de éstas, ya que ningún proceso es igual a otro y todas las personas somos diferentes.

La aceptación del síndrome es imprescindible para la educación y desarrollo del niño, al igual que aprender a expresar las emociones, tanto positivas, pero sobre todo negativas. “Negar no sirve; es sobrecargar el psiquismo de más trabajo. El hecho de renegar de los sentimientos negativo, absorbe energía que es necesaria para estar mejor equipado y poder enfrentar los desafíos desconocidos; aceptar la amargura y rabia no

reduce las energías ni iniciativas para salir adelante” (Viscott, 1999). También es importante el compartir; la fortaleza nace de expresarse, vivir momentos juntos, dialogar... tanto en pareja como con la familia o resto de asociaciones de afectados. Muchas veces los sentimientos depresivos nacen de ese mutismo y paradójicamente, lo que se quiere evitar, se hace más patente (Brignani, 2014).

En estos casos de origen hereditario, es muy frecuente echarse la culpa a uno mismo, sintiéndose el causante del síndrome del hijo. Resulta muy difícil resolver estos sentimientos, pero en las leyes de la herencia no interviene la voluntad. En lo que sí hay que tener voluntad y disposición es en superar el bajo estado de ánimo, incluso el aislamiento que muchos padres aturdidos por el diagnóstico sufren, ya que el tiempo es el mejor aliado. Hay familias que creen que la persona con SXF nunca llegará a conseguir determinadas habilidades o conductas, pero poco a poco, a base de trabajo, esfuerzo y superación, las consiguen. Es necesario vivir el día a día sin plantearse metas a muy largo plazo, tener una actitud relajada ante el futuro y “tratar de mantener una actitud positiva es una de las herramientas más importantes y genuinas para enfrentar los problemas” (Ringler, 2000).

5.10. Asociaciones

La creación de agrupaciones en España acerca del SXF surgió en 1995, con la aparición de la Asociación de Cataluña. A partir de ahí, fueron surgiendo en las distintas Comunidades Autónomas y hoy en día hay trece, una de ellas es nuestra comunidad. Las asociaciones de familias cumplen un papel muy importante en varios aspectos, como los que señala Guzmán (2014):

- Ayuda mutua
- Intercambio de información y experiencias
- Difusión del síndrome

Su principal finalidad es divulgar las características en todos los ámbitos, profesionales, administrativos y a toda una sociedad, a veces desconocedora de este síndrome. También pretenden ayudar a otras familias recién diagnosticadas que no tienen la misma experiencia ni información, así pues, el motivo fundamental de las asociaciones es “proporcionar ayuda personal y compartir experiencias”.

5.11. La etapa adulta y el futuro de los niños con SXF

Gracias a las asociaciones por sus aportaciones, el camino recorrido hasta ahora y el esfuerzo, hacen que el futuro tanto de las entidades como de las personas afectadas sea esperanzador.

Una vez que los niños con SXF comienzan la etapa de vida adulta, es una época de transición en todos los ámbitos de la vida. Para acceder a ese estadio, “ha habido que realizar los trámites administrativos necesarios con el fin de modificar su programa de intervención (lo estipulado en la Ley de Dependencia” (Guzmán, 2014). Además, él como padre, también tuvo que buscar un centro que se adecuara a las características, necesidades y habilidades de su hijo con SXF. Al ser una etapa nueva, hay que abordarla con cautela y prudencia, debido a las dudas y novedades en la adaptación, pero también con esperanza e ilusión por el desarrollo del niño, y, sobre todo, porque siga siendo feliz.

A pesar de ello, no todo es luz ni optimismo, y es que, aunque se hayan logrado muchos avances, no se pueden olvidar “las deficiencias que aún nos acompañan y las carencias que todavía hemos de solventar”. (Guzmán, 2002). También hay que tener en cuenta que, en educación, cada vez gozan de menos medios, tanto humanos como materiales, ya que se cierran centros y los gastos económicos de las familias aumentan, para cubrir esta atención educativa, médica, psicológica, etc. No solo el ámbito educativo se ve afectado, también el ocio y tiempo libre, no pudiendo “disfrutar de un merecido cambio de actividad”.

Por ello, él llama a la participación y colaboración de asociaciones, para aportar ideas y trabajar de manera conjunta. También defiende la necesidad de una mayor profesionalización de las agrupaciones y más técnicos especialistas. Guzmán termina con una reflexión final, que todo el mundo debería tener en cuenta y es que “buscamos lo mejor para nuestros hijos. Conseguir una calidad de vida digna para ellos y un futuro estable”.

5. METODOLOGÍA Y DISEÑO

Para la elaboración de este TFG se ha comenzado por una investigación recogiendo datos acerca del SXF, como queda reflejado en la tercera competencia que nos incumbe. Esta etapa ha sido larga y difícil, teniendo que leer libros, documentos, revistas, etc. variados y con información, a veces, muy médica, usando muchos tecnicismos que no conocía. Este TFG se basa sobre todo en dos libros, uno del año 2002 y otro más actual del 2014, en los que se recogen los datos básicos y necesarios para desarrollar este trabajo.

Después de la parte de investigación y documentación, hay que plasmarlo, organizándolo por apartados y redactarlo de una forma correcta y coherente, de acuerdo a la realidad, como indica la cuarta competencia.

Finalmente, tras haber investigado a fondo el síndrome, se ha creado un programa para intervenir en un alumno en concreto, por ello, está ajustado a las necesidades, características e intereses del niño al que va dirigido. El diseño de la intervención ha sido consultado con la maestra del estudiante, ya que es ella quien está diariamente con él y sabe qué áreas de trabajo necesita reforzar o trabajar. Por eso, se ha creado un programa completo dividido en cinco habilidades de trabajo de las conocidas funciones ejecutivas. Las actividades se han adaptado al nivel de alumno, ajustado a sus gustos e intereses y se ha usado una metodología adecuada para obtener una respuesta positiva.

6. PROPUESTA DE INTERVENCIÓN

6.1. Destinatario

Esta propuesta de intervención ha sido diseñada para aplicarla con alumnos que presenten Síndrome X Frágil.

Se podría poner en práctica con alumnos de Infantil y los primeros cursos de Educación Básica Obligatoria, EBO 1, es decir, las edades en las que se emplearía este programa oscilarían entre los 4 y los 7 años, aunque todo dependería del desarrollo y edad mental del alumno con SXF.

En este caso en concreto, va destinado a un alumno de seis años escolarizado en Educación Infantil de un Colegio de Educación Especial, cuyo diagnóstico es Síndrome X Frágil y un retraso en el desarrollo (Trastorno del Espectro Autista comórbil con Discapacidad Intelectual).

6.2. Contexto

La intervención se llevará a cabo en un colegio público de educación especial, el Número 1, situado en el barrio Huerta del Rey de Valladolid. En este centro hay una gran variedad de alumnos con muy diversas discapacidades, pero solo dos presentan Síndrome X Frágil.

Para que el desarrollo de este programa sea exitoso y se obtengan buenos resultados cumpliendo los objetivos propuestos, se tendrán en cuenta algunos aspectos como son los siguientes:

- La colaboración y coordinación tanto con la tutora como con el resto de maestras y profesionales que trabajan con el alumno. Ya que, si todos trabajamos los mismos ámbitos, con actividades similares y con los mismos objetivos, se alcanzarán más fácilmente.
- La disponibilidad de diferentes espacios para desarrollar las actividades. Espacios amplios y luminosos con mobiliario flexible que permita el movimiento libre por la clase. Además de estar dotada de recursos y material didáctico y escolar que se pueda aprovechar para algunos ejercicios.
- Un ambiente estructurado debido a las dificultades que tienen estas personas a lo nuevo o desconocido. Por ello, y como dice Medina (2014) en su libro, hay que “planificar las actividades y secuenciarlas para que su ejecución sea eficaz”. Es recomendable desarrollar la mayor parte de la programación en la misma aula y en la misma zona, en este caso en la mesa de trabajo.
- La colaboración con la familia para que aporte información sobre el desarrollo y progreso del niño a lo largo de este tiempo. Además de que nos dé más datos acerca de las características, necesidades y respuestas que tiene el alumno en las diferentes áreas que se van a trabajar.

6.3. Descripción del caso

Nació en el año 2012 y ya desde entonces comprobaron en un estudio genético molecular la presencia de un alelo en expansión de más de doscientas repeticiones. Esto se reflejó en su momento y actualmente el diagnóstico que presenta nuestro caso es el de Síndrome X Frágil, más un retraso en el desarrollo con Trastorno del Espectro Autista (TEA) comórbido con la discapacidad intelectual presentada.

El alumno recibió estimulación y acudía a fisioterapia desde septiembre de ese mismo año hasta enero del 2013, para ver su progreso. En el primer informe le diagnosticaron un 39% de discapacidad válido hasta el 2013, cuando comprobaron que su grado de minusvalía había aumentado bastante, hasta llegar al 65%, efectivo hasta el año 2020.

Desde pequeño ha tenido muchas dificultades en las conocidas funciones ejecutivas, sobre todo en las habilidades comunicativa, cognitiva y autonomía. No fue hasta pasados los tres años cuando dijo sus primeras palabras (papá, sí, no...) pero sí comunicaba a través de sonidos vocálicos, repeticiones que oía y ruidos con la lengua y labios.

A los tres años, cuando se escolarizó, presentaba grandes dificultades, como la adaptación a nuevas situaciones, por lo que el primer curso tenía muchas rabietas, lloraba, no se relacionaba con ningún niño y actuaba por impulsos. También, empezó a aprender el uso de objetos comunes y a emitir más palabras, aunque le costaba.

En el informe psicopedagógico de 2015, consta que tiene una discapacidad intelectual de grado moderada y un trastorno en la comunicación y lenguaje significativo (retraso significativo del lenguaje). Además, a través de los diversos test y pruebas hechas por la orientadora del colegio, como por ejemplo la *Escala de Desarrollo Psicomotor de la Primera Infancia, Brunet- Lézine*, desvelaron que su edad de desarrollo global estaba entorno a los 15 meses.

En cuanto al desarrollo motor, el alumno caminaba de forma autónoma, iniciaba carreras, corría con control, sube y baja escaleras agarrándose, da patadas al balón después de una demostración, se mantiene a la pata coja con ayuda y lo que más le costaba era seguir una línea recta en el suelo. En habilidades manipulativas, hace el movimiento “pinza” y coge bien las cosas, aunque los objetos pequeños y los

movimientos de enroscar-desenroscar le cuesta, al igual que mantener la atención. Realiza garabatos espontáneos y puede llegar a hacer torres de dos cubos. Respecto a la habilidad lingüística y comunicativa; le cuesta emitir palabras, hace sonidos, pero tiene muchas conversaciones consigo mismo; presenta dislalia y ecolalia (repite lo que oye sin sentido referencial), aunque imita gestos como por ejemplo levantar los brazos. Reconoce objetos por el uso funcional y no por el nombre. Aún no es capaz de señalar ni seleccionar imágenes presentadas, hay que expresárselo verbalmente y empieza a juntar dos palabras para formar frases. Auditiva y visualmente, el alumno no presenta dificultades y responde correctamente, sonriendo cuando se mira en los espejos. En cuanto al desarrollo cognitivo sigue instrucciones de dos normas y hay que anticiparle las siguientes actuaciones. También presenta un retraso madurativo, ya que le cuesta hacer uso funcional de juegos y juguetes por lo que necesita la ayuda de un adulto.

Con el paso del tiempo, muchas de sus dificultades persisten hoy en día, sobre todo en habilidades del lenguaje y cognición. En el último informe psicopedagógico, de 2016, a través de la *Escala de Descripción Médica de Tarragona*, evaluaron el nivel de desarrollo real en las diferentes áreas.

En motricidad general (18-24 meses) el alumno corre, empuja, arrastra, se agacha a cuclillas, sube y baja, y arroja la pelota grande. Respecto al lenguaje (6-12 meses), responde a preguntas simples con gestos, comprende prohibiciones, responde a la instrucción de “dame”, imita patrones de entonaciones, pronuncia sílabas combinadas, responde correctamente con los monosílabos sí/no y presenta discursos ecolálicos.

Cognitivamente (6-12 meses) busca objetos, saca y mete objetos, destapa cajas, sostiene y golpea, construye torres de dos tubos, hace trazos primitivos y reconoce objetos diarios. Le cuesta mantener la atención y observar detalladamente los objetos. En autonomía personal (12-18 meses) se quita ciertas prendas como el abrigo y la mochila, hace un uso correcto de la cuchara y el tenedor, sigue los pasos para lavarse las manos y no controla esfínteres. Finalmente, en el área social (12-18 meses) explora ambientes, reconoce a personas cercanas y de su entorno diario, juega cuando hay niños e imita acciones de los otros.

Haciendo mención a las emociones, no las reconoce y no sabe gestionar las suyas propias, por lo que no sabe cómo actuar ni qué hacer cuando tiene alguna rabieta. En

algunos momentos llora como se puede reír. Hace aleteos con las manos o patadas al aire sin llegar a pegar, aunque cuando está muy nervioso sí puede llegar a tirar del pelo.

A día de hoy, le están realizando pruebas y test para actualizar el informe psicopedagógico. Mantiene la ecolalia de manera muy significativa, ya que tiene conversaciones consigo mismo, monólogos, repitiendo lo que oye en su día a día a los adultos; sobre todo repite conversaciones telefónicas: “Hola, ¿sí?”, “vale, vale”, “es que...”. Ya construye oraciones con sujeto-verbo-complemento directo, hace torres de cuatro y cinco cubos y reconoce partes de su cuerpo. Ha habido un gran avance en cuanto a la situaciones nuevas o desconocidas, ahora acepta mejor los cambios y es más receptivo. También ha mejorado en la alimentación, hace años no tomaba líquidos y ya bebe zumos, leche y agua; se siente seguro con los alimentos que toma a diario. En cuanto a las actividades plásticas, nunca le han gustado, y menos siendo tareas dirigidas, se desenvuelve mejor libremente jugando con el material, rompiendo papeles, haciendo bolas, etc. aunque se está trabajando y siendo constantes, cada vez asume más las normas de las actividades.

Con sus 6 años de edad cronológica, presentaría una edad mental de 2,5-3 años en algunos aspectos (menor en habilidades cognitivas y lingüísticas y mayor en autonomía, área social y motricidad en general).

6.4. Objetivos

El objetivo general de este programa de actuación es intervenir y mejorar en algunas áreas de trabajo de las funciones ejecutivas con un niño que tiene Síndrome X Frágil.

Los objetivos específicos dependen del área y son los siguientes:

Habilidades lingüísticas y comunicación:

1. Fijar la mirada con el interlocutor
2. Mantener la atención en la conversación
3. Intercambiar opiniones y que haya una reciprocidad. Pregunta - respuesta

4. Crear oraciones con sujeto - verbo - complemento directo
5. Aprender la estructura de una oración
6. Conocer sonidos del entorno y reproducirlos
7. Aprender los animales y las onomatopeyas

Habilidades sociales y emocionales:

1. Reconocer los pictogramas que reflejan la alegría y la tristeza
2. Conocer la expresión de la cara según la emoción
3. Reconocer la alegría y tristeza en rostros de personas reales
4. Asociar las emociones a situaciones cotidianas que las causen
5. Adquirir mejor conocimiento de sus propias emociones
6. Desarrollar la habilidad de controlar las propias emociones

Motricidad fina:

1. Adquirir mayor destreza y habilidad con las manos
2. Desarrollar mayor habilidad con los dedos de las manos utilizándolos todos a la vez
3. Mejorar el movimiento de la “pinza” con los dedos índice y pulgar
4. Mejorar el movimiento de sus muñecas
5. Desarrollar una mejor coordinación óculo-manual
6. Lograr movimientos precisos
7. Adquirir mayor fuerza en las manos

Habilidad cognitiva: atención y memoria:

1. Desarrollar la capacidad asociativa de pictogramas iguales
2. Potenciar la percepción visual y la coordinación óculo-manual
3. Desarrollar la observación y la identificación de detalles visuales
4. Establecer relaciones semánticas entre conceptos
5. Mantener la atención en la tarea
6. Adquirir los conceptos dentro-fuera

Autonomía personal y reconocimiento de sí mismo

1. Reconocerse a sí mismo en el espejo
2. Reconocer las diferentes partes del cuerpo
3. Colocar las sillas en su sitio después de la asamblea
4. Limpiar su bandeja después de almorzar
5. Tener responsabilidades a su cargo: plantar y cuidar las lentejas
6. Aprender a abrochar y desabrochar botones

6.5. Metodología

Para la aplicación correcta del programa de intervención se necesita usar una metodología adecuada, poniendo en práctica estrategias y herramientas que faciliten la adquisición de conocimientos y así poder cumplir los objetivos propuestos.

- *Jugar aprendiendo, aprender jugando. Método Montessori.* El alumno, a través de juegos, experimentan el entorno y los materiales. Dan una respuesta natural y espontánea a las propias necesidades del desarrollo. Como dice la propia Montessori: “Todos los niños aprenden por medio del juego/trabajo: porque el juego es el trabajo de los niños”.
- *Aprendizaje vicario o modelado, de Bandura.* Se realiza a través de la observación de un modelo. En este caso, el alumno se fija e imita el modelo a seguir siempre que obtenga un refuerzo por dicha conducta. Bandura defiende que “afortunadamente el comportamiento humano se aprende a través de la observación a través de modelos”. Según Medina, esta metodología es muy útil en este colectivo, por su buena capacidad de imitación.
- *Aprendizaje guiado.* El maestro sirve de guía al alumno porque le indica y le orienta hasta llegar al resultado, propiciando el descubrimiento guiado.
- *Metodología activa y participativa. Basada en la teoría de Piaget.* El alumno adquiere el rol de protagonista en el aula, donde el papel del maestro pasa a ser el de orientar el proceso de enseñanza-aprendizaje y motivar los intereses. Es un aprendizaje basado en la experiencia.
- *Evitar ensayo-error.* Debido a su alta capacidad imitativa, los errores pueden facilitar que aprendan conceptos y habilidades erróneas.

- *Partir de sus gustos e intereses.* Como afirma Brun i Gasca (2001) “a menudo muestran angustia ante situaciones nuevas o con elementos desconocidos”, por ello, hacer tareas o actividades de ocio relacionadas con sus gustos facilitará el desarrollo de las mismas.
- *Comenzar y finalizar siempre de la misma forma* (López y Monsalve, 2002), existiendo una rutina en el transcurso de las actividades e ir introduciendo paulatinamente los cambios.
- *Agenda visual* (López y Monsalve, 2002). Es importante en este tipo de personas estructurar las tareas que se van a hacer y por ello hay que informarle y anticipárselo, en nuestro caso a través de pictogramas.
- *Instrucción verbal.* Se usará el lenguaje hablado para explicar, describir, definir, contestar y motivar al alumnado, al igual que a él se le potenciará para su uso. Siempre apoyado, si fuera necesario, de pictogramas que acompañen y aclaren la explicación.
- *Reforzamiento y retroalimentación o feedback.* Cuando el alumno realice las actividades correctamente se le halagará y obtendrá un reforzamiento verbal (genial, muy bien) o material (pegatinas), al mismo tiempo que le diremos los pasos que ha seguido y ha hecho correctamente hasta llegar al buen resultado. En el caso en que la ejecución sea incorrecta, se hará un feedback correctivo en el que se indique lo que tiene que mejorar y se reforzará lo que ha hecho bien.
- *TIC.* Su uso es una gran fuente motivadora para trabajar con este tipo de alumnos, ya que les llama la atención, además de la utilización de nuevas tecnologías y el descubrimiento de objetos relacionados.

6.6. Pautas de actuación

Antes de comenzar a trabajar con el alumno, debemos saber cómo es el niño, qué necesidades tiene, sus puntos fuertes y débiles y aspectos destacables, para así crear un programa acorde a la realidad del alumno.

- Es un niño alegre, cariñoso, de risa fácil y le gusta el contacto con otros niños.
- Algunos de sus gustos son: las canciones infantiles, el ordenador, los cuentos y los instrumentos musicales.

- Se pone nervioso ante personas, espacios y situaciones nuevas y desconocidas, reaccionando con lloros, pataletas, aleteos de manos o negación a la entrada de lugares. Ha habido un gran avance y asimila mejor los cambios.
- Hay que anticiparle todos los acontecimientos.
- Permanece sentado durante bastante tiempo (30-40 minutos) pero demanda atención y se muestra celos de sus compañeros.
- Hay que cambiar de actividad con frecuencia, por lo que se recomienda que sean tareas cortas, claras y concisas.
- Responde muy bien al elogio social, canciones y juegos.
- Las tareas tienen que ser cortas para mantener más su atención y evitar dispersiones.
- Necesita un trabajo individualizado. Cuando se pone nervioso es recomendable cambiar de persona con la que trabajar, por eso la ATE es muy necesaria en esta clase.
- Le encanta jugar con niños.
- Tiene una gran capacidad de imitación, sobre todo los gestos.
- No le gustan las actividades plásticas dirigidas, aunque se está progresando y cada vez responde de manera más positiva.
- Hay una mejora en la autonomía.
- Reacciona bien a las excursiones, anda sin dificultad y le da seguridad ir de la mano de la maestra.
- Trabajar con él es muy satisfactorio, demuestra cariño y te abraza con fuerza. Ríe y disfruta con lo que le ofreces.
- Hay que tener paciencia porque algunas situaciones son difíciles y desesperantes.

6.7. Cronograma

El programa de actuación tendrá una duración de un mes. Es tiempo un poco escaso y limitado para observar el gran avance que puede llegar a tener, pero sí es suficiente para iniciarlo y ver el progreso.

Comenzará el día 10 de abril y finalizará el 10 de mayo.

Nuestro alumno, los viernes no acude al centro ya que tiene una escolaridad combinada y va al colegio ordinario; además, los miércoles acude a piscina. Por todo ello, los días reales de trabajo serían los lunes, martes y jueves, con una duración de hora y media.

En cada sesión se harán entre tres y cuatro actividades, dependiendo de cuáles sean, el tiempo que dure cada una y del estado de ánimo y actitud del alumno ese día, ya que, en este colectivo como en cualquier persona, influye mucho para la consecución y realización de la misma.

No se llevará un régimen estricto en cuanto a las actividades específicas para hacer cada día, ya que como he dicho antes, depende de cómo esté el niño.

Si tiene un mal día en el que se dispersa mucho, haré juegos y tareas más activas y dinámicas ya que responderá mejor. En cambio, si el niño está atento, concentrado e inspirado, lo aprovecharemos para realizar las actividades de habilidades lingüísticas o las de cognición. En cualquier caso, se lo anticiparé en la agenda para que el alumno sepa lo que va a hacer y qué va a trabajar.

6.8. Desarrollo del programa

COMUNICACIÓN Y HABILIDADES LINGÜÍSTICAS	
Actividad 1: Uno, dos, tres... imítame	
Material	Ninguno
Temporalización	15 minutos
Objetivos	Desarrollar la capacidad de imitación / comunicar a través de movimientos corporales / adquirir habilidades lingüísticas y sonidos del entorno
Desarrollo	Nos colocaremos en el suelo, uno enfrente del otro. Se le hará gestos, movimientos con las extremidades, sonidos con la boca, etc.; y él lo tiene que repetir. Por ejemplo: levantamiento de brazos, movimiento de la cabeza de derecha a izquierda, sonido del viento, etc. Primero se hará solo un movimiento y lo repite, más adelante se encadenan varios movimientos y gestos.
Actividad 2: Maquinando frases (Apéndice B)	
Material	Pictogramas y la ficha base del “tren”

Temporalización	20 minutos
Objetivos	Adquirir el concepto “yo” / aprender la estructura de una oración / aumentar el campo semántico (en este caso de los alimentos) / mejorar la atención y memoria / verbalizar la percepción visual
Desarrollo	<p>En la primera sesión se le explicará el dibujo del tren, las partes de las que está formado y lo tiene que ir completando. El maquinista siempre será el niño, por lo que en el primer hueco tendrá que poner su foto; en el primer vagón siempre va la gente importante, así que debe ir el verbo, en este caso comer/beber o me gusta/ no me gusta; y finalmente, el objeto al que nos referimos, que son todos los pictogramas que puede pegar.</p> <p>Al principio, le construimos la oración y él tiene que ir diciendo lo que es cada pictograma (yo-comer-fresas), luego le diremos la frase bien conjugada para que él la repita (yo como fresas). En las siguientes sesiones, le diremos la frase que queremos para que él busque los pictogramas y los pegue en el tren, construyendo así la oración. Por ejemplo: “I” bebe zumo. Él busca en el tablero los tres pictogramas y los pega en el tren.</p>

Actividad 3: Conozco los animales y sus sonidos (Apéndice C)

Material	Pictogramas de los animales, pictogramas de las onomatopeyas y la ficha base para crear oraciones con los animales y sus sonidos.
Temporalización	15 minutos
Objetivos	Aumentar el campo semántico de los animales / conocer el sonido de los mismos / asociar el sonido con el concepto y la imagen del animal / desarrollar la capacidad de imitación y repetición / vocalizar, articular y practicar diferentes posiciones linguales.
Desarrollo	<p>En la primera sesión le enseñaremos el tablero con todos los animales para que asocie el nombre con el pictograma, también reproduciremos el sonido de cada uno de ellos para que lo vaya asimilando y recordando. En las sesiones posteriores, además de todos los pictogramas habrá una ficha en la que tiene que pegar la imagen del animal y el sonido que hace éste. Le diremos: “coge la oveja”, cuando la tenga pegada, haremos el sonido. Otras veces se le hará el sonido y él tiene que coger el pictograma del animal. Así, con el animal y su sonido completamos la ficha de los animales.</p>

HABILIDADES SOCIALES Y EMOCIONALES

Actividad 1: Contento y triste (Apéndice D)

Material	Fichas con los pictogramas y las palabras escritas de las dos emociones
-----------------	---

Temporalización	10 minutos
Objetivos	Observar los rostros de los pictogramas y las imágenes / asociar las caras a la emoción / fijarse en la expresión de la boca / reconocer la emoción en las imágenes / interiorizar las emociones con el color correspondiente
Desarrollo	Se le enseñarán las imágenes y pictogramas explicando lo que hay y representan, también haciendo énfasis en detalles de los dibujos que los distinguen, como por ejemplo la forma de la boca y las cejas. Se completará la explicación añadiendo ejemplos básicos de situaciones en las que vivimos esas emociones y también se practicará para que el alumno las represente con su cara.
Actividad 2: Lanzo el dado y estoy...	
Material	Dado de las emociones y las fichas con los pictogramas contento-triste
Temporalización	10 minutos
Objetivos	Observar los rostros de los pictogramas / asociar las caras a la emoción / relacionar el pictograma del dado con la imagen real de la ficha.
Desarrollo	En primer lugar, se colocarán las fichas de las emociones de la Actividad 1 en la mesa y se recordarán, favoreciendo el feedback y asimilando lo visto anteriormente. Luego, se sacará el dado y dejaremos que el alumno observe las seis caras y los pictogramas que lo conforman. Una vez que tiene toda la información dada, se procederá a la actividad. El niño lanzará el dado y verá qué cara ha salido, asociándola con la ficha de la Actividad 1, diciendo la emoción, haciendo el gesto y relacionándola con el color de dicha emoción.
Actividad 3: Cada emoción a su caja	
Material	Cajas forradas / globos amarillos y azules / rotuladores
Temporalización	15 minutos
Objetivos	Reconocer el rostro dibujado en los globos / asociar el dibujo a la emoción / relacionar el dibujo del globo con el pictograma de la caja / asociar la emoción al color correspondiente / iniciar el concepto dentro-fuera
Desarrollo	Se le enseñará las dos cajas, una azul con el pictograma de la tristeza y otra amarilla con el pictograma de la alegría, una vez vistas, le explicaremos que tiene que meter los globos en la caja correspondiente. Por la clase habrá dispersos muchos globos amarillos y azules, cada uno con el dibujo del rostro correspondiente. El niño tendrá que coger, de uno en uno, todos los globos, observar la cara que tiene pintada e introducirlo en la caja correspondiente. Así, hasta meter todos los globos dentro de las cajas emocionales.

Actividad 4: en busca de la felicidad... y la tristeza	
Material	Revistas, cartulinas, rotuladores y pegamento
Temporalización	20 minutos
Objetivos	Observar detalladamente los rostros de personas / reconocer el rostro de imágenes reales / asociar la expresión facial con la emoción / relacionar la emoción con el color correspondiente de la cartulina / trabajar la motricidad y autonomía pegando las fotos
Desarrollo	Se le dará la revista y le dejaremos tiempo para que observe, toque y pase las páginas, se fije en dibujos, caras, etc. Luego, le presentaremos las dos cartulinas, una amarilla de la alegría y otra azul de la tristeza, y se le explicará que en ellas hay que pegar las caras de personas que recortemos de la revista. Una vez explicada la actividad, empezaremos a ojear y se le guiará, señalando rostros para que él se fije y reconozca. Al lado de la revista tendremos nuestro emocionario para que siempre lo tenga de referencia. Cuando vea a alguna persona alegre o triste, se lo recortaremos o le ayudaremos a rasgarlo con las manos y luego él lo pegará en la cartulina correspondiente. Una vez hecho, los murales se colgarán en la clase para ambientarla y que todos los días, inconscientemente, lo vea y asimile las emociones.
Actividad 5: Estoy contento porque... Puedo estar triste porque... <i>(Apéndice E)</i>	
Material	Pictogramas de las emociones y pictogramas de situaciones que las causen
Temporalización	15 minutos
Objetivos	Reconocer el pictograma de la emoción / describir lo que ve en los pictogramas / relacionar situaciones agradables o desagradables con la emoción correspondiente / reconocer cómo se siente él ante esa situación
Desarrollo	Una vez asimiladas y acomodadas las emociones alegría y tristeza, y también los pictogramas e imágenes que las reflejan; el alumno deberá relacionar dichas emociones a situaciones que las provocan. Para ello, el alumno cogerá el pictograma y la imagen real de la alegría y al lado, tendrá que pegar todo lo que le provoque felicidad (acorde con sus gustos, por ejemplo: las fresas, jugar, ver dibujos animados, etc.). Con la tristeza, también verá las imágenes y luego se le presentarán algunas situaciones que le disgusten o no le provoquen confort, como por ejemplo que se le rompan los juguetes, que no haya gusanitos, etc. Siempre con aspectos reales referidos a las preferencias del alumno.
Actividad 6: Mesa de luz	
Material	Rostro de cara, papel celofán

Temporalización	10 minutos
Objetivos	Asociar la expresión facial con la emoción / observar la forma de la boca según la emoción / colocar en el lugar correcto cada parte de la cara / decir qué es (boca, ojos) / expresar él la emoción gesticulando.
Desarrollo	En la mesa de luz se colocará el perfil de una cara sin nariz, ojos, boca... El alumno tendrá que colocarle las partes en el lugar correspondiente. Estas partes de la cara también estarán encima de la mesa de luz y son de papel de celofán por lo que quedan iluminadas de una forma especial llamándole más la atención. Cogerá cada recortable y lo colocará en el rostro, pero nos centraremos sobre todo en la forma de la boca, si la coloca sonriendo o hacia abajo entristecida. Cada vez que cree una cara nueva, se comparará con los pictogramas y las imágenes reales para que diga qué emoción siente “nuestra” criatura.

MOTRICIDAD FINA	
Actividad 1: Pirata en busca de tesoros	
Material	Plastilina, abalorios brillantes y un recipiente
Temporalización	10 minutos
Objetivos	Favorecer la movilidad de los dedos / mejorar el movimiento “pinza” / potenciar la coordinación óculo-manual / favorecer la movilidad de la mano al amasar plastilina / tocar diferentes texturas
Desarrollo	Se le pondrá en situación contándole la historia de que un pirata (él) tiene que encontrar los tesoros de la isla, una misión encomendada por el rey. Una vez metidos en el papel, lo primero que tendrá que hacer es amasar, tocar y amoldar la plastilina para crear la isla. Luego, le pondremos los abalorios (tesoros) que el pirata tiene que encontrar y llevárselos al rey en una urna. El alumno tiene que quitar uno a uno los abalorios, algunos introducidos en la plastilina y otros externos, y meterlos en un recipiente para finalmente contar el número de tesoros encontrados.
Actividad 2: Torre de aros	
Material	Plastilina, pajitas y aros pequeños
Temporalización	10 minutos
Objetivos	Favorecer la movilidad de la mano al amasar / mejorar el movimiento “pinza” / potenciar la coordinación óculo-manual / hacer movimientos precisos / desarrollar movimiento de muñecas
Desarrollo	Amasará la plastilina haciendo formas libremente, “rompiéndola”, haciendo “churros”, etc. Luego, el alumno tendrá que hacer una bola grande que se colocará dentro de una bandeja

	y se pondrán dos pajitas en vertical en dicha bola. En esa bandeja estarán esparcidos aros que tendrá que introducir, uno a uno, en las pajitas, para así crear dos torres de aros.
Actividad 3: Pon los pies al ciempiés	
Material	Caja de cartón, rotuladores, papel de envolver, celo y limpiapipas
Temporalización	15 minutos
Objetivos	Mejorar el movimiento “pinza” / potenciar la coordinación óculo-manual / hacer movimiento precisos / observar los colores de los limpiapipas y los agujeros / introducir cada pie en el color correspondiente
Desarrollo	Se presentará al Ciempiés sin pies y observará que hay agujeros de colores en donde hay que colocarle las patas. Se le proporcionará limpiapipas de varios colores. En las primeras sesiones, le iremos dando un limpiapipas y lo colocará, hasta que no lo tenga introducido no le daremos otra pata, para evitar dispersiones y que no tenga claro qué hacer con tantos. Cuando le demos el limpiapipas, se le guiará para que se fije en el color y que observe los agujeros del Ciempiés, así lo introduce correctamente. Si lo dejamos a él solo jugar, no importa que meta las patas aleatoriamente, ya que esta actividad es más para trabajar la motricidad que los colores.
Actividad 4: Pescatapos (Apéndice F)	
Material	Dos recipientes de plástico / tapones de botellas / agua / red / embudo / pinza
Temporalización	15-20 minutos
Objetivos	Favorecer el movimiento pinza / potenciar la coordinación óculo-manual / adquirir mayor destreza con las manos / desarrollar movimientos con las muñecas / ser precisos en los movimientos / practicar el traspaso de un sitio a otro
Desarrollo	Un recipiente estará lleno de agua con muchos tapones flotando en él y al lado otro recipiente vacío. El alumno tiene que ir traspasando de uno en uno los tapones de un recipiente a otro. La primera vez con los dedos, haciendo el movimiento de pinza o utilizando los cinco dedos al cogerlo; luego, con una red los tiene que ir “pescando”; y finalmente, con una pinza de plástico, siendo lo más difícil porque resbalan.
Actividad 5: Así cosía, así, así (Apéndice G)	
Material	Goma eva, lana y aguja grande
Temporalización	15-20 minutos
Objetivos	Favorecer el movimiento pinza / coordinación óculo - manual /

	hacer movimientos precisos / favorecer la movilidad de todos los dedos / desarrollar movimiento de muñecas / seguir una serie de movimientos / adquirir conceptos abajo-arriba / adquirir mayor destreza con las manos y los dedos
Desarrollo	Hay distintas figuras de goma eva con el perfil agujereado para que el alumno, con una aguja sin punta y lana enhebrada, vaya hilando, introduciendo la aguja por un lado de la figura y sacándola por otro, siguiendo un orden en los agujeros hasta rematar la figura con el borde hilado.

HABILIDADES COGNITIVAS: ATENCIÓN Y MEMORIA

Actividad 1: Memory de las emociones

Material	Parejas de pictogramas e imágenes reales de alegría y tristeza
Temporalización	15 minutos
Objetivos	Asociar imágenes iguales / potenciar la percepción visual / mantener la atención en la tarea
Desarrollo	Se colocarán dos parejas de pictogramas (contento-triste) boca arriba y el alumno tiene que coger las tarjetas iguales. Al principio se jugará con pocas tarjetas y a medida que lo vaya resolviendo, se introducirán más parejas de imágenes, complicando así la actividad y aumentando así la atención. En ningún caso las imágenes estarán al revés ya que el nivel cognitivo del alumno lo impide.

Actividad 2: Bingos de las comidas del día (Apéndice H)

Material	Pictogramas de alimentos, velcro, plastificadora, ficha base del bingo
Temporalización	30 minutos (los cinco bingos)
Objetivos	Asociar pictogramas iguales / potenciar la percepción visual y la coordinación óculo-manual / establecer relaciones semánticas / aprender nuevos conceptos / asociar concepto con pictograma
Desarrollo	En primer lugar, el alumno observará todos los pictogramas del “cartón” que tiene en su bingo. Luego, cogerá uno a uno los pictogramas que tiene al lado y los tendrá que pegar encima del que es igual, hasta completar el tablero entero.

Actividad 3: Veo, veo. ¿Qué ves?

Material	Ordenador
Temporalización	Duración del vídeo (6 minutos)
Objetivos	Potenciar la percepción visual / mantener la atención en la tarea / aumentar el conocimiento de palabras nuevas / establecer relaciones semánticas entre conceptos / discriminar objetos

	diferentes
Desarrollo	Nos pondremos en la mesa del ordenador y antes de empezar le explicaré la actividad, lo que tiene que hacer: “Van a salir varios dibujos y tienes que señalar lo que te pidamos”. Una vez explicado comenzará el vídeo y lo iremos parando cada vez que haya un enunciado. Antes de señalar el correcto, diremos qué es cada dibujo para trabajar conceptos y luego ya, señalará lo que pida en cada caso, por ejemplo: “Es un mueble” y hay una manzana, un avión y una silla.
Actividad 4: Busco el intruso	
Material	Ordenador
Temporalización	Duración del vídeo (6 minutos)
Objetivos	Potenciar la percepción visual / mantener la atención en la tarea / aumentar el conocimiento de palabras nuevas / establecer relaciones semánticas entre conceptos / discriminar objetos diferentes / Desarrollar la observación y la identificación de detalles visuales
Desarrollo	Frente al ordenador, se le anticipará la tarea que vamos a realizar. Una vez que empieza el vídeo, le iremos narrando lo que sale en la pantalla, leyendo el enunciado y él tiene que decirnos qué ve. Se le va guiando y ayudando hasta llegar a la solución y objetivo de la actividad y es que diga qué dibujo no pertenece a la “familia” de los demás.
Actividad 5: Dominó de la primavera (Apéndice I)	
Material	Fichas de dominó
Temporalización	10 minutos
Objetivos	Mantener la atención en la tarea / potenciar la percepción visual / establecer relaciones semánticas entre conceptos / trabajar el concepto “igual” / Desarrollar la observación y la identificación de detalles visuales
Desarrollo	En la mesa se colocará la pieza del dominó por la que vamos a empezar. Al lado, le pondremos dos piezas y él tendrá que elegir cuál es la que concuerda con la que tenemos para seguir el dominó. Cada vez que coja una ficha tendrá que observar si son iguales y decir qué es lo que ve. Las siguientes veces que juguemos al dominó, tendrá todas las piezas mezcladas, aumentando la dificultad, ya que tiene que elegir la opción correcta entre muchas más fichas.
Actividad 6: Dentro-fuera	
Material	Aros
Temporalización	10 minutos

Objetivos	Mantener la atención en la tarea / adquirir los conceptos dentro-fuera
Desarrollo	Al principio le explicaremos “teóricamente” los conceptos con ejemplos: “el balón está dentro de la caja”, “la manzana está fuera de la cesta”. Una vez dicho esto, las maestras comenzaremos el juego para que vea el modelo y así asimile e imite. El alumno andará y correrá por la clase mientras suena la música, cuando se pare diremos “dentro” y tendrá que colocarse en el interior de los aros. Una vez que reanudemos la música, se gritará “fuera” para que salga y siga andando.

AUTONOMÍA PERSONAL Y CONOCIMIENTO DE SÍ MISMO	
Actividad 1: Después de almorzar, he de limpiar	
Material	Agua / jabón / papel
Temporalización	Todos los días, excepto los miércoles que va a la piscina y los viernes que está ausente.
Objetivos	Adquirir una rutina diaria / asumir una responsabilidad / aprender a quitar la mesa / seguir los pasos de limpieza y colocación en el sitio adecuado.
Desarrollo	Todos los días, antes de almorzar ya tiene la rutina impuesta de irse a lavar las manos y colocar en su sitio la bandeja, el plato, cubiertos y su almuerzo. Con esta actividad de autonomía también se pretende que recoja después de comérselo. Cuando acaba, lo primero que hace es tirar los papeles a la basura, limpiar la bandeja con una toallita e ir al lavabo a lavar el plato y los cubiertos utilizados. Abre el grifo, lo moja, echa jabón, aclara y luego lo seca con un papel. Una vez seco, lo vuelve a colocar en su sitio.
Actividad 2: Cada silla a su sitio	
Material	Sillas
Temporalización	Todos los días después de la asamblea de bienvenida
Objetivos	Adquirir un rol / tener una responsabilidad / participar en el desarrollo de la clase / adquirir el concepto de “orden”.
Desarrollo	Durante la asamblea de bienvenida, las sillas se colocan en una fila mirando al panel y a la maestra que la presente. Una vez finalizada, hay que volver a colocar esas sillas en su sitio. El alumno cogerá una a una (sin arrastrar) y las situará en la mesa del aula para posteriormente trabajar allí.
Actividad 3: Jardinero	
Material	Vaso de plástico, algodón, agua y lentejas
Temporalización	Una sesión / 10 minutos

Objetivos	Conocer conceptos sobre las plantas / tener la responsabilidad de cuidarla / ser consciente del paso del tiempo / observar el crecimiento
Desarrollo	Se habrán trabajado previamente las comidas y los alimentos. En esta sesión se le enseñará lentejas y las tocará. Antes de ponerlo en práctica le explicaremos el proceso anticipándole los pasos a seguir y verá todos los materiales necesarios. En el lavabo mojará el algodón y lo introducirá en el bote de plástico, metiendo también las lentejas. Colocará el recipiente cerca de la ventana y todos los días irá viendo cómo va la planta: el crecimiento, el paso del tiempo, el color que adquiere, las hojas, etc.
Actividad 4: Abrochar y desabrochar botones (Apéndice J)	
Material	Tapiz con botones y figuras de fieltro para abotonar
Temporalización	10 minutos
Objetivos	Desarrollar la motricidad de los dedos / mejorar la coordinación óculo-manual / mejorar la movilidad de los dedos / tener precisión a la hora de abotonar
Desarrollo	Tendrá que coger una figura de fieltro y con las dos manos abrir el ojal para introducirlo en el botón. Así con todas las figuras. Al principio, no importa en qué botón coloque la figura ya que solo nos interesa el movimiento y la habilidad de abrochar y desabrochar. Más adelante, tendrá en cuenta el color de la figura y del botón para abrocharlo en el que corresponda.
Actividad 5: Soy yo	
Material	Espejo
Temporalización	10 minutos
Objetivos	Reconocerse a sí mismo / conocer las partes del cuerpo / identificar las partes de su cuerpo / conocer a los demás
Desarrollo	Se colocará enfrente del espejo y al principio le dejaremos tiempo para que él se mire, observe, gesticule, etc. Después le iremos diciendo: “¿dónde tienes los ojos?”, “¿dónde está la nariz?”. Para que él se la toque y lo vea reflejado en el espejo. Una vez que reconoce en sí mismo las partes de la cara, se le dirá que nos señale y nos toque en nuestra cara dónde están la nariz, los ojos, la boca... Por último, seremos nosotras quien le toque una parte del cuerpo y él me tenga que decir cómo se llama.

6.9. Evaluación y conclusiones

6.9.1. Evaluación del programa

La evaluación inicial se realizará gracias a las aportaciones de informes y test ofrecidos por la maestra de la situación actual del alumno. Además de los boletines de notas de los trimestres anteriores y el historial educativo. También, a través del registro diario de las semanas previas a mi intervención, mientras se observa al alumno realizar juegos, tareas, su tiempo de ocio, etc.

Durante el proceso se utilizarán diferentes técnicas de evaluación para que el registro sea más detallado y explícito. Algunas de ellas son:

- Observación directa
- Registro diario
- Evaluación formativa: observo y analizo el resultado
- Observación sistemática y personalizada
- Vídeos y grabaciones
- Lista de cotejo (sí/no)
 - ¿Muestra interés?
 - ¿Mantiene la atención en la tarea?
 - ¿Realiza tics o movimientos repetitivos?
 - ¿Trabaja el tiempo establecido?
 - ¿Mantiene monólogos ecológicos mientras trabaja?
 - ¿Cumple los objetivos propuestos?
 - ¿Cumple las órdenes y explicaciones?
 - ¿Tiene “ausencias” durante el tiempo de trabajo?
 - ¿Le gusta lo que ha hecho?

Gracias a las técnicas anteriores y dependiendo de los resultados, pueden modificarse las tareas y actividades para ajustarse más a los intereses, necesidades o nivel del alumno.

La evaluación final se realizará comparando los resultados de la evaluación inicial con el obtenido al terminar, teniendo en cuenta el progreso que ha tenido el alumno a lo

largo de las sesiones. También, gracias a las notificaciones y resultados que haya observado la maestra en este tiempo.

6.9.2. Conclusiones del programa

Después de poner en práctica el programa de intervención en diferentes áreas de trabajo y la evaluación correspondiente en cada sesión, se han obtenido unos resultados, de los cuales éstas son las conclusiones:

- El alumno trabajó mejor cuando no había elementos distractores en el aula, sobre todo en los momentos donde no había ningún niño más presente, para así centrar toda la atención en él.
- Las actividades que mejor llevaba a cabo eran las de motricidad fina y autonomía, al trabajarlas más a menudo y ser más lúdicas. Aun así, las tareas de cognición y habilidades lingüísticas fueron resueltas satisfactoriamente reforzando y repitiendo varias veces las actividades.
- Los primeros minutos de trabajo le costaba centrarse y se dispersaba jugando con el material o manteniendo conversaciones con él mismo. Luego, ya se iba concentrando, manteniendo la atención y siguiendo las pautas dichas con anterioridad para resolver las actividades.
- El uso de pictogramas o material relacionado con sus gustos e intereses ha facilitado para atraer y captar la atención del niño.
- A pesar de haber planificado varias actividades relacionadas con las habilidades emocionales, el alumno no ha adquirido totalmente los conocimientos deseados ya que era una temática nueva con la que nunca ha trabajado específicamente, aunque sí lo haya hecho indirectamente.
- Se ha conseguido mantener conversaciones recíprocas donde había miradas a los ojos. También ha logrado, a través de pictogramas, construir oraciones con sujeto-verbo-complemento.
- El alumno ha trabajado correctamente y se han podido ver pequeños avances, sobre todo en habilidades lingüísticas y cognición, reforzando la motricidad y autonomía, pero este programa al ser aplicado en un breve período de tiempo no es suficiente para observar los grandes logros; por eso, sería más eficaz durante todo un curso escolar.

- Ha adquirido conocimientos nuevos pero que por él mismo no los aplica, teniendo que haber un adulto junto a él guiándolo.

7. EVALUACIÓN Y CONCLUSIONES

Cuando se comenzó a elaborar este TFG, se establecieron unos objetivos que, meses después, la mayoría de ellos han sido alcanzados. Uno de ellos es la exposición de los conocimientos adquiridos a lo largo del Grado y sobre todo en la mención de Educación Especial, usando una terminología adecuada en este trabajo e incluyendo muchos conceptos nuevos aprendidos en mi estancia en el centro especial y sobre todo haciendo el estudio sobre el SXF.

Al ser algo nuevo, el realizar un TFG, todo ha sido un descubrimiento y una investigación constante, tanto la estructura y organización que debe tener este informe, como lo relacionado a la temática elegida. Ha supuesto un gran enriquecimiento profesional, ya que no tiene nada que ver con los trabajos académicos realizados en las asignaturas, esto supone una redacción más elaborada, cumpliendo unas reglas establecidas y haciendo referencia constantemente a los autores y fuentes de donde se saca la información. Quizás sea este el aspecto más complejo debido a la novedad y a la precisión que requiere. También hemos conocido mucho más en profundidad el SXF, una patología poco vista a lo largo de la carrera, que, sin embargo, es más frecuente de lo que pensamos. Descubrir las causas, características y respuestas educativas ha sido muy útil y necesario para la elaboración del programa de intervención destinado a un alumno afectado, y todo ha sido gracias a los manuales y libros consultados donde explican todo detalladamente y la información aportada por la maestra del colegio.

El proceso de elaboración de este TFG ha resultado más fácil ya que todo lo que leíamos y aprendíamos teóricamente, posteriormente lo veíamos en el alumno diariamente, pudiendo reflejar más fielmente nuestro caso particular. Tras un tiempo de lectura y observación al alumno, conociendo sus características, gustos, puntos fuertes y débiles, fue momento de elaborar un programa de intervención en las áreas de trabajo

donde más dificultades tenía, y consultando con la maestra, llegamos a la conclusión de que los ámbitos escogidos eran los más apropiados para trabajar con este niño.

La puesta en práctica de la propuesta de intervención elaborada ha sido muy enriquecedora tanto para nosotros, ya que hemos podido conocer las diversas actividades que se pueden hacer para las áreas de trabajo, los recursos disponibles, metodología y la adaptación de todo ello al alumno al que va dirigido; como para el alumno, el cual mostraba gran interés en las actividades que eran novedosas. Ha sido muy interesante observar las respuestas que daba a las tareas y el progreso a lo largo de este tiempo, ya que es importante recalcar que este programa sí se ha llevado a cabo en la realidad aplicándolo a un alumno de Educación Infantil

La propuesta ha sido diseñada para trabajar durante un mes, pero sería mucho más eficaz con resultados más prominentes si es durante más tiempo, ya que se pueden repetir varias veces las actividades, modificándolas y ajustándolas en cada momento al nivel deseado.

Por todo ello, este TFG nos ha resultado muy interesante de hacer porque hemos aprendido sobre un síndrome del que no teníamos muchas nociones y del que creemos que se debería conocer más, por la prevalencia de alumnos afectados en las aulas. También ha sido muy satisfactorio poner en práctica un programa tan completo y que el alumno respondiera de forma eficaz, potenciando todos los puntos fuertes y mejorando los débiles de este alumno en concreto.

8. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

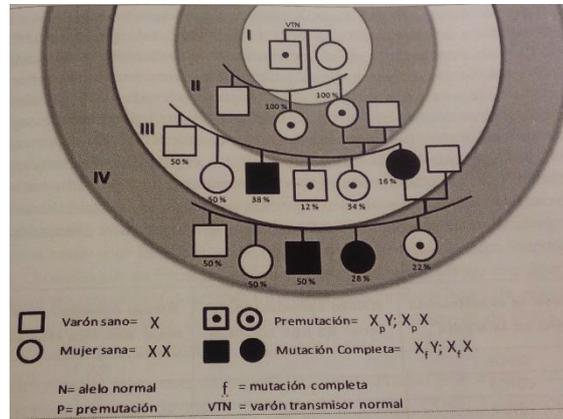
- American Association on Intellectual and Developmental Disabilities (AAIDD). *Definición de discapacidad intelectual*. Recuperado de <http://aidd.org>
- Artigas- Pallarès, J., Brun-Gasca, C. y Gabau, E. (2001). Aspectos médicos y neuropsicológicos en el Síndrome de Frágil X. *Revista de Neurología*, 2, 42-54.
- Artigas-Pallarès, J. y Brun-Gasca, C. (2001). Tratamiento médico del síndrome X Frágil. *Revista de Neurología*, 33, 37-41.
- Braden, M.L. et al. (1999). *Desarrollo de un plan educativo individualizado para personas con síndrome X Frágil*. En *El Síndrome X Frágil. Material educativo de la Fundación nacional del X Frágil de Estados Unidos*. Madrid: Imsero.

- Brignani, E. (2014). Caminando por la realidad de las familias con el síndrome X Frágil. En B. Medina, I. García, Y. de Diego et al. *Síndrome X Frágil. Manual para profesionales y familiares*. (pp. 159-167). Tarragona: Publicaciones Altaria, S.L.
- Calvo, R., Quintero, C., Pérez, L. y Sánchez, L. (2014). Aspectos médicos de los pacientes con síndrome X Frágil. En B. Medina, I. García, Y. de Diego et al. *Síndrome X Frágil. Manual para profesionales y familiares*. (pp. 41-52). Tarragona: Publicaciones Altaria, S.L.
- Chiurazzi, P. et al. (2003). En B. Medina, I. García, Y. de Diego et al. *Síndrome X Frágil. Manual para profesionales y familiares*. Tarragona: Publicaciones Altaria, S.L.
- De Diego, Y. (2014). Aspectos históricos y genéticos del síndrome X Frágil. En B. Medina, I. García, Y. de Diego et al. *Síndrome X Frágil. Manual para profesionales y familiares*. (pp. 27-31). Tarragona: Publicaciones Altaria, S.L.
- Del Barrio, J.A., Castro, A. y Buesa, L. (2006). Síndrome de X Frágil. En R. Pérez (coord.), *Síndromes y apoyos. Panorámica desde la ciencia y desde las asociaciones* (pp. 161-189). Madrid: Fea.
- Federación Española del Síndrome X Frágil. *El síndrome X Frágil*. Recuperado de <http://www.xfragil.org/>
- Ferrando, T. y Guzmán, J. (2002). Aspectos generales del Síndrome X Frágil. En G. López, C. Monsalve y J. Abad. *Necesidades educativas del alumnado con Síndrome X Frágil*. (pp. 19-29). Madrid: Comunidad de Madrid, Consejería de Educación. Dirección General de Promoción Educativa.
- Franco, V. (2014). Caminos y trayectorias de los niños con síndrome X Frágil y sus familias. En B. Medina, I. García, Y. de Diego et al. *Síndrome X Frágil. Manual para profesionales y familiares*. (pp. 151-156). Tarragona: Publicaciones Altaria, S.L.
- García Nonell, C. et al. (2006). Autismo en síndrome X Frágil. *Revista de Neurología*, 42(S2), 95-98.
- Glover, G. (2006). Introducción histórica. En M^a. I. Tejada. *Síndrome X Frágil. Libro de consulta para familias y profesionales* (pp. 13-18). Madrid: Real Patronato sobre Discapacidad.
- Guzmán, J. (2002). Asociaciones del Síndrome X Frágil. En G. López, C. Monsalve y J. Abad. *Necesidades educativas del alumnado con Síndrome X Frágil*. (pp. 103-105). Madrid: Ed. Comunidad de Madrid, Consejería de Educación. Dirección General de Promoción Educativa.
- Guzmán, J. (2014). Síndrome X Frágil, ese gran desconocido. En B. Medina, I. García, Y. de Diego et al. *Síndrome X Frágil. Manual para profesionales y familiares*. (pp. 174-180). Tarragona: Publicaciones Altaria, S.L.

- Hagerman, R. J. (2002). *Fragile X Syndrome: Diagnosis, treatment and research*. New York: Johns Hopkins University.
- La salud al alcance de todos. SaludBio. *Qué es enfermedad y salud. Definiciones*. Recuperado de <https://saludbio.com/articulo/salud-y-enfermedad-definiciones-puntos-de-vista-diferentes>
- Ley Orgánica 2/2006, 3 de mayo, de Educación. *Boletín Oficial del Estado* (BOE). 4 de mayo de 2006.
- Ley Orgánica 8/2013, de 9 de diciembre, para la Mejora de la Calidad Educativa (LOMCE). *Boletín Oficial del Estado* (BOE). 10 de diciembre de 2010.
- López, G. y Monsalve, C. (2002). Principios generales de tratamiento. En G. López, C. Monsalve y J. Abad. *Necesidades educativas del alumnado con Síndrome X Frágil*. (pp. 35-69). Madrid: Ed. Comunidad de Madrid, Consejería de Educación. Dirección General de Promoción Educativa.
- Monjas, I. (1996). *Programa de Enseñanza en Habilidades Sociales de Interacción Social (PEHIS) para niños y niñas en edad escolar*. Madrid: Cepe.
- Navarro, J. (2005). *Respuestas educativas a los alumnos con síndrome X Frágil en la Región de Murcia*. II Jornadas Regionales Síndrome X-Frágil, Murcia.
- Schalock, R.L. et al. (2010). *Intellectual disability. Definition, classification and systems of supports (11th Edition)*. Washington, D.C.: American Association on Intellectual and Developmental Disabilities.
- Tejada, M. I. (2001). La prevención del síndrome X Frágil mediante el diagnóstico prenatal genético: ventajas y aspectos controvertidos. *Revista de Neurología*, 33.
- Universidad de Valladolid (2017). Trabajo de Fin de Grado-Mención Educación Especial. Recuperado de https://alojamientos.uva.es/guia_docente/uploads/2017/404/40546/1/Documento.pdf
- Viscott, D. (1999). *El lenguaje de los sentimientos*. Buenos Aires: Emecé.
- Vriws, B. de et al. (1997). Aspectos generales del Síndrome X Frágil. En G. López, C. Monsalve y J. Abad. *Necesidades educativas del alumnado con Síndrome X Frágil*. (p. 22). Madrid: Ed. Comunidad de Madrid, Consejería de Educación. Dirección General de Promoción Educativa.

9. APÉNDICES

Apéndice A



Herencia del síndrome X Frágil. Los varones transmisores normales (VTN) con prevalencia de un 20% son intelectualmente normales, y transmitirán el gen FMR1 premutado al 100% de sus hijas, que tendrán un 50% de riesgo de tener hijos afectados. El riesgo es diferente si la mujer tiene una premutación o una mutación completa. Los valores en porcentaje se indican para cada género.

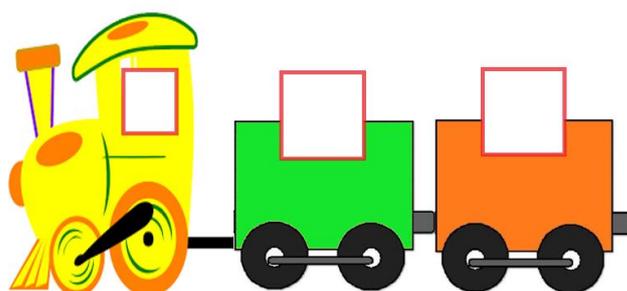
(De Diego, 2014. P.31).

Apéndice B: Maquinando frases

Los pictogramas están recortados y con velcro para pegarlos en cada vagón según corresponda.

Las primeras veces yo le digo la oración oralmente y él tiene que buscar los pictogramas y pegarlos, además de repetir la oración. Más adelante, el alumno tiene que coger él las fotos, ponerlas y verbalmente contar lo que ha puesto. Yo le guiaré en todo momento.

Maquinando frases





“Maquinando frases”



Apéndice C: Conozco los animales y sus sonidos

Tiene la ficha para completar y al lado los pictogramas con velcro para pegar cada uno en la casilla. Al principio yo le pego el animal y el sonido, y con mi ayuda, tendrá que construir la oración. Más adelante, le diré el animal que tiene que coger y pegar, y, a través de preguntas y guiándolo, reproducirá el sonido. Finalmente, el nivel más difícil es, colocarle la onomatopeya, reproducir el sonido y que el alumno coja el pictograma del animal correspondiente, lo pegue y construya la oración completa.

ONOMATOPEYAS: ANIMALES

El  hace 

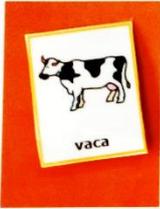
La

 pollito	 cerdo	 vaca	 gato
 perro	 lobo	 oveja	 caballo

PIU, PIU, PIU	OINK, OINK, OINK
---------------------	------------------------

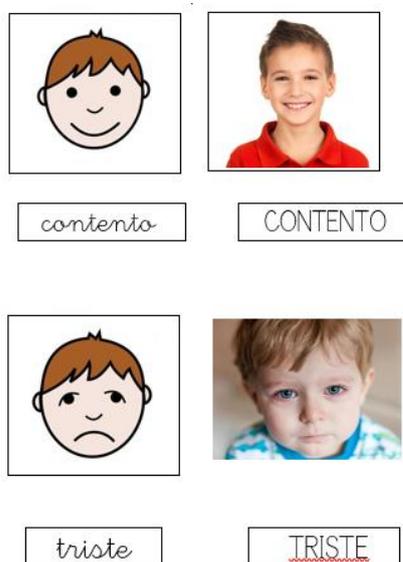
MUUU, MUUU	MAU, MAU, MAU	GUAU, GUAU, GUAU	AUUU, AUUU, AUUU	BEEEE, BEEEE, BEEEE	HIII, HIII, HIII
---------------	---------------------	------------------------	------------------------	---------------------------	------------------------

ONOMATOPEYAS: ANIMALES

El  hace 

La

Apéndice D: Contento y triste



Apéndice E: Estoy contento porque... Puedo estar triste porque...

Previamente, repasamos las fichas del Apéndice D y, a través de preguntas y una conversación mutua, iremos descubriendo qué cosas le producen felicidad o tristeza, poniendo ejemplos de su vida diaria y casos reales.

Por último, tiene los pictogramas sueltos y debe pegarlos en la ficha del color correspondiente, de acuerdo a la emoción que le provoca dicha situación.



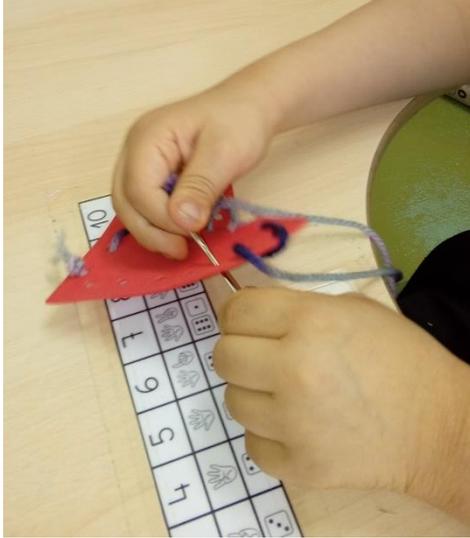


Apéndice F: Pescatapones

Hay una bandeja llena de agua y los tapones flotando en ella, y al lado otra vacía. El alumno tiene que “pescar” los tapones y traspasarlos de una a otra, cogiendo cada vez solamente un tapón. Al principio lo puede hacer con las manos, luego con la red, un embudo y, por último, el nivel más complejo, con unas pinzas de plástico, ya que necesita más precisión para coger cada tapón y traspasarlo.



Apéndice G: Así cosía, así, así



Apéndice H: Bingo de las comidas del día

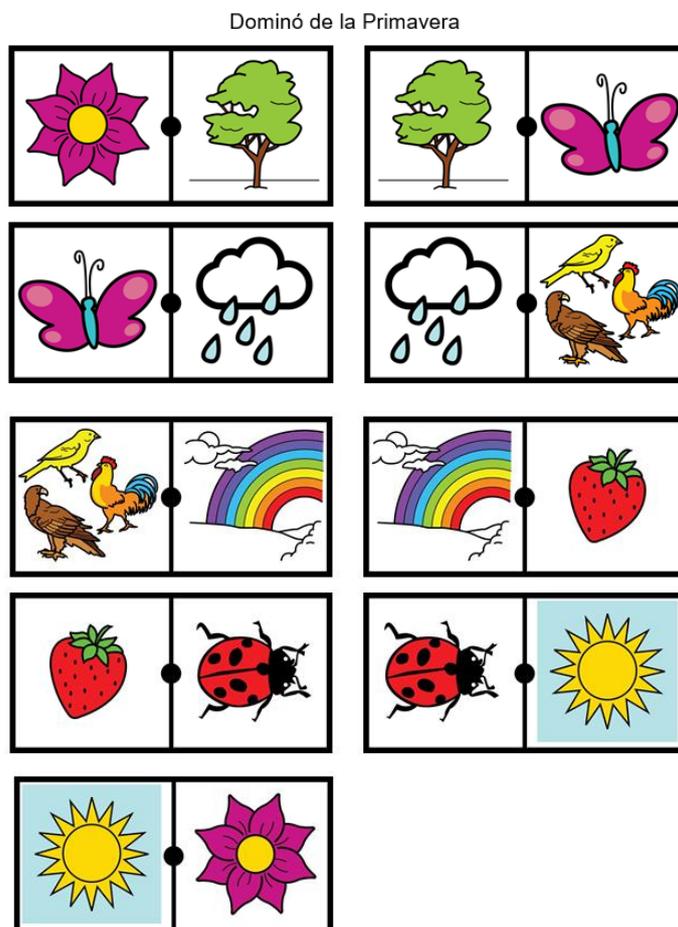
La actividad completa consta de cinco bingos como este, de las cinco comidas del día. De cada uno de ellos hay una ficha base y los pictogramas recortados con velcro para que el alumno los pegue encima de su igual. Al principio le voy dando de uno en uno cada foto y diciendo qué es, para que él asimile y adquiera vocabulario. Más adelante, le doy también el pictograma, pero el alumno me tiene que decir qué es, si le gusta, de qué color... para introducir conceptos nuevos que más adelante trabajará.

BINGO DESAYUNO		
 zumo de naranja	 leche	 Cola-Cao
 galletas	 tostada	 cereales
 desayuno	 magdalena	 café

 zumo de naranja	 leche	 Cola-Cao
 galletas	 tostada	 cereales
 desayuno	 magdalena	 café

Apéndice I: Dominó de la primavera

Cada ficha de dominó está recortada, le doy una, la coloca en la mesa y me tiene que decir los dibujos que ve. Para ir completando el dominó, le doy a elegir dos fichas, de las que tiene que elegir solo una, la que corresponda para continuar el juego y emparejar el pictograma con su igual.



Apéndice J: Abrochar y desabrochar botones

Las primeras veces, basta con que el alumno introduzca la figura en el botón por la ranura de ésta; ya que más adelante, se pide que abroche dependiendo del color.

