



Universidad de Valladolid

MÁSTER PSICOPEDAGOGIA
-Facultad de Educación y Trabajo Social-

**PROCESO EVOLUTIVO DEL
SINDROME
X-FRÁGIL**

*GUÍA PARA EL ANÁLISIS DE NECESIDADES
Y PROPUESTAS DE INTERVENCIÓN.*

Alumna: M^aLuisa Almansa Martínez
Tutor: Alberto Nieto Pino
Fecha: Julio 2014

AGRADECIMIENTOS

En primer lugar, quiero agradecer a mi tutor Alberto, todo su esfuerzo y ayuda que me mostrado a la hora de realizar este trabajo. Gracias por tus ánimos, y por tu presencia en este camino, pero sobre todo gracias por tus consejos y testimonio. Con tú ejemplo como profesional he aprendido mucho.

Esta aventura la he podido compartir con grandes personas: Sara, gracias porque al compartir tutor también compartíamos: intereses, experiencias y problemas y con todo ello he descubierto una gran profesional pero sobre todo persona. Rocío, gracias por esos mensajes con los que nos animábamos mutuamente al salir de las tutorías. Patricia, y a ti gracias por estar SIEMPRE ahí animándome, motivándome, corrigiendo...

Me gustaría hacer una mención especial a todas las personas que me han ayudado con este trabajo, la orientadora del centro “El Pino”, los voluntarios y maestros de la Fundación Aspanias, la psicóloga de San Juan de Dios, los papás y mamás de los niños afectados, porque todos ellos sin conocerme me abrieron las puertas de par en par de su centro/casa y se ofrecieron a explicarme todo. Gracias a ellos, este trabajo ha sido posible.

Gracias a mi familia, en primer lugar, a mis padres por apoyarme en todo momento, por educarme, por transferirme esos valores que ahora son fundamentales en mi vida y por darme la oportunidad de seguir formándome para llegar a ser una buena profesional el día de mañana. A mis hermanas y mi prima por soportarme cuando en casa no paraba de hablar del SXF, pero sobre todo gracias por vuestros ánimos.

Y a ti Jorge, gracias por ser como eres, por estar siempre a mi lado, por ayudarme, motivarme, animarme en definitiva por demostrarme siempre, en los detalles del día a día todo lo que me quieres.

¡MUCHAS GRACIAS!

ÍNDICE DE SIGLAS

AAID	Asociación América de Discapacidad Intelectual
AAMR	Asociación Americana de Retraso Mental
CCAA	Comunidades Autónomas
CE	Constitución Española
CEE	Centro Especiales de Empleo
CO	Centro Ocupacional
ECA	Empleo Con Apoyo
EHS	Entrenamiento en Habilidades Sociales
ESO	Educación Secundaria Obligatoria
IS	Integración Sensorial
LISMI	Ley de Integración Social de los Minusválidos.
LOE	Ley Orgánica de Educación
LOMCE	Ley Orgánica para la Mejora de la Calidad Educativa
NEE	Necesidades Educativas Específicas
PEHIS	Programa de Enseñanza de Habilidades de Interacción Social
PGS	Programas de Garantía Social
SPC	Sistema Pictográfico de comunicación
SXF	Síndrome X-Frágil
TDAH	Trastorno Déficit de Atención e Hiperactividad
TFM	Trabajo Fin de Master
UAM	Universidad Autónoma de Madrid

RESUMEN

El síndrome X-Frágil, es una patología poco frecuente en nuestro país (España). Es la primera causa de discapacidad hereditaria.

Para ofrecer una adecuada respuesta a las necesidades de estos niños y niñas dentro de su proceso evolutivo, diseñamos esta guía de actuación, desde una orientación psicopedagógica. Ofrecida a todos los agentes socializadores cercanos a estos niños (padres, madres, hermanos/as, profesores/as).

En la que en un primer momento se analizarán, las características de cada etapa del desarrollo evolutivo, y posteriormente se ofrecerá una intervención específica, a las necesidades más relevantes de cada edad.

Palabras clave: Patología, síndrome X-Frágil, discapacidad intelectual, etapa del desarrollo evolutivo, necesidades educativas especiales, usuarios.

ABSTRACT

The Fragile-X syndrome is a rare pathology in our country (Spain). It is the first cause of hereditary disability.

We design this action guide from a psycho-pedagogical point of view, to offer an accurate answer about these children's needs throughout their evolutive process to all socializing agents surrounding them (parents, brothers, sisters and teachers).

At first, the characteristics of each stage of the evolutionary development will be analyzed, offering later on a specific intervention in response to the most relevant needs at each age.”

Keys words: Disease, Fragile X Syndrome, Mental disability, Stage of development, Special educational needs, Users.

ÍNDICE

Declaración de no Plagio	-1-
Índice de siglas	-3-
Resumen	-4-
0. Introducción	-7-
1. Justificación y objetivos	-8-
1.1. ¿Porqué investigar este síndrome?	-8-
1.2. Objetivos	-10-
1.3. Competencias desarrolladas	-11-
2. Marco teórico	-12-
2.1. Antecedentes	-12-
a. Síndrome X-Frágil	
2.2. Estado actual	-16-
a. Etiología	
b. Legislación actual	
3. Contexto de investigación	-23-
3.1. Centro educativo y asistencial “El Pino” Asprona- Valladolid-	-23-
3.2. Centro de San Juan de Dios- Valladolid-	-24-
3.3. Fundación Aspanias- Burgos-	-26-
4. Diseño de investigación	-28-
4.1. Fundamentación teórica de la investigación	-28-
1. Aspectos médicos- genéticos del SXF	
2. Necesidades de las diferentes etapas evolutivas	
A. <i>Infancia (0-6)</i>	
B. <i>Juventud (6- 12)</i>	
C. <i>Adolescencia(13-18)</i>	
D. <i>Adultos (+ 18)</i>	
4.2. Participantes	-36-

4.3. Instrumentos	-38-
4.4. Procedimiento y metodología aplicada	-39-
4.5. Resultados	-39-
5. Intervención psicopedagógica en las diferentes edades	-51-
A. <i>Infancia (0-6)</i> → Programa para la mejora del lenguaje y la comunicación	
B. <i>Juventud (6- 12→)</i> Programa de enseñanza de habilidades e interacción social	
C. <i>Adolescencia (13-18)</i> → Técnicas para la modificación de conducta de niños con Trastorno de Déficit de Atención e Hiperactividad (TDAH)	
D. <i>Adultos (+ 18)</i> → Ofertas educativas y profesional para discapacitados mayores de 18 años	
6. Conclusiones y alcance del trabajo	-73-
7. Referencias bibliográficas	-75-
8. Anexos	-79-
I. Glosario de términos	
II. Instrumentos de evaluación utilizados en la investigación	-81-
III. Encuestas pasadas por los profesionales y familiares de la muestra seleccionada.	-85-
IV. Etapas del desarrollo: Programa PROMETOR	-109-
V. Anexo v: Guía práctica de actuación con niños y niñas con síndrome X- Frágil	-113-

1. INTRODUCCIÓN

El título de este trabajo fin de máster (en adelante, TFM) se denomina: “Proceso Evolutivo del Síndrome X-Frágil: Guía para el análisis de necesidades y propuestas de intervención”.

Tras una búsqueda exhaustiva para realizar el marco teórico, pudimos apreciar cómo se habían realizado diversos estudios, acerca de esta patología, pero todo ellos estaban enfocados desde un punto de vista clínico. Por lo tanto, observamos que existía una deficiencia ya que había pocas investigaciones desde una perspectiva educativa, y pensando en mi labor como profesional de la psicopedagogía, pude comprobar que se había generado una necesidad.

La necesidad de una guía descriptiva, que facilitara la intervención educativa tanto para padres como para profesores en la que se les orientara en la actuación con niños que posean esta patología, diferenciando las intervenciones según el momento evolutivo que estuviera viviendo el niño.

Además, nos suscitó gran interés, el hecho de que en la asignatura de intervención psicopedagógica, el profesor, nos presentó un caso de un niño que padecía esta patología, y nos retó a realizar el diseño de una intervención psicopedagógica. Debido a la falta de tiempo, no pudimos adentrarnos de manera muy explícita, por ello decidí acercarme más al tema de las enfermedades raras por medio del TFM.

Es importante aclarar, que cuando utilizamos el género masculino (niño, usuario, profesor...) es para hacer más sencilla la lectura, pero nuestro planteamiento es claramente no sexista.

1. JUSTIFICACIÓN Y OBJETIVOS

1.1. ¿PORQUÉ INVESTIGAR ESTE SÍNDROME?

La decisión de realizar este TFM, sobre una patología poco frecuente y en concreto, el denominado: Síndrome X-Frágil (de aquí en adelante SXF); fue debido a que mi tutor es el profesor de la asignatura de intervención psicopedagógica. Al comentar mi gran interés, me propuso continuar con la investigación, con la particularidad de conocer el caso real del niño (con los permisos pertinentes por parte de la familia), y de esta manera tendría el caso como base, pero no como referente, para no cerrarme a la exclusividad de la patología en esa persona. Gracias a esta investigación pude conocer otros niños y niñas con dicha patología, de diversas edades, en diferentes centros y provincias

Recordemos, que siempre que se realiza una guía, la debemos diseñar de manera general y aplicar de manera particular e individualizada para cada niño o niña.

Como citamos anteriormente (Apartado introducción), pudimos observar cómo había pocas investigaciones relacionadas con esta patología, desde el ámbito de la orientación educativa. Por ello, me pareció conveniente, partir de un análisis de las diferentes etapas evolutivas, estructurándolo de la siguiente manera: *Infancia (0-6 años)*, *Juventud (7- 12 años)*, *Adolescencia (13-18 años)*, *Adultos (+ 18 años)*; y de ese modo, poder concretar más nuestra intervención ante las diferentes dificultades dependiendo de la edad en la que nos encontremos (Ver cuadro 1)

Cuadro 1

- A. *Infancia (0-6)*→ Programa para la mejora del lenguaje y la comunicación.
- B. *Juventud (7- 12)*→ Programa de enseñanza de habilidades e interacción social (PEHIS).
- C. *Adolescencia (13-18)*→ Técnicas para la modificación de conducta de niños con Trastorno de Déficit de Atención e Hiperactividad (TDAH).
Por todo ello, todo este trabajo estará desarrollado con el hilo conductor del caso comentado con anterioridad, pero siempre generalizaremos todos los casos.
- D. *Adultos (+ 18)*→ Ofertas educativas y profesional para discapacitados mayores de 18 años.

El SXF, es la primera causa de discapacidad intelectual hereditaria. Por lo tanto, en este tipo de niños se plantean una serie de dificultades añadidas en su vida diaria, a las que nosotros queremos aportar con esta investigación, una serie de intervenciones para mejorar su calidad de vida.

Tras una entrevista con la psicóloga del centro San Juan de Dios, donde nos contó tanto su experiencia, así como el método de trabajo que seguía para desarrollar las diferentes habilidades con personas que padecen este síndrome, concluimos lo siguiente:

Es mejor trabajar SIEMPRE sobre el antecedente, de esta manera no nos centraremos en actuar sobre la consecuencia para la modificación de conducta. Debido a que para personas con estas características, el trabajar desde esta última no les aporta información para su cambio conductual.

Por ello, he adoptado esta filosofía para trabajar a lo largo de las diferentes intervenciones que se plantean en este trabajo.

Debemos aclarar, que siempre se trabajará en TODAS las intervenciones, teniendo en cuenta los aspectos cognitivos, conductuales y afectivos; sin embargo, los mayores esfuerzos los centraremos en trabajar la conducta (por antecedente, como explicamos anteriormente) pero siempre desde una perspectiva afectiva y positiva (ya sea por medio de la empatía, piropos, refuerzo positivo, modelado...). Si trabajamos de esta manera, la persona con la que estemos interactuando estará mucho más abierta y proactiva, para trabajar tanto el aspecto conductual como cognitivo.

1.2. OBJETIVOS

Los objetivos que me planteo a la hora de realizar este trabajo son los citados a continuación:

**A nivel general:*

- a) Conocer el alcance de las diferentes investigaciones, acerca de esta patología poco frecuente conocida como el Síndrome X-Frágil.
- b) Realizar un estudio longitudinal, sobre las necesidades que presentan los alumnos con dicho síndrome, en cada una de las diferentes etapas evolutivas.
- c) Dar respuesta por medio de diferentes intervenciones, a las necesidades presentes en cada momento evolutivo.

**Objetivos específicos:* Estos, los desarrollaremos tomado como referencia, al último objetivo general, debido a que es el apartado donde se centrará la investigación.

- 1) Utilizar las nuevas tecnologías, para compensar las necesidades de las personas con SXF
- 2) Conocer diferentes programas de entrenamiento en habilidades sociales y aplicar uno de ellos
- 3) Plantear estrategias de intervención: concretas y específicas para que se puedan aplicar al día a día.
- 4) Dar pautas a los profesores y la familia, sobre la modificación o adquisición de la conducta.
- 5) Dotar de estrategias al profesorado, para trabajar en el aula con este tipo de niños.
- 6) Saber orientar tanto en el ámbito educativo como profesional a las personas que padezcan SXF y sean mayores de edad.

1.3. COMPETENCIAS DESARROLLADAS

Competencias generales:

G1: Resolver problemas en entornos nuevos o poco conocidos de forma autónoma y creativa y en contextos más amplios o multidisciplinares

G2: Tomar decisiones a partir del análisis reflexivo de los problemas, aplicando los conocimientos y avances de la psicopedagogía con actitud crítica y hacer frente a la complejidad a partir de una información incompleta.

G4: Tomar conciencia de las creencias y estereotipos sobre la propia cultura o grupos y de las implicaciones sobre su actuación profesional y potenciar el respeto de las diferencias individuales y sociales.

G6: Actualizarse de manera permanente en las TIC para utilizarlas como instrumentos para el diseño y desarrollo de la práctica profesional.

G7: Implicarse en la propia formación permanente, reconocer los aspectos críticos que ha de mejorar en el ejercicio de la profesión, adquiriendo independencia y autonomía como discente y responsabilizándose del desarrollo de sus habilidades para mantener e incrementar la competencia profesional.

Competencias específicas:

E1: Diagnosticar y evaluar las necesidades socioeducativas de las personas, grupos y organizaciones a partir de diferentes metodologías, instrumentos y técnicas, tomando en consideración las singularidades del contexto.

E4: Diseñar, implementar y evaluar prácticas educativas, programas y servicios que den respuesta a las necesidades de las personas, organizaciones y colectivos específicos.

E7: Formular nuevas propuestas de mejora de la intervención psicopedagógica, fundamentadas en los resultados de la investigación psicopedagógica.

2. MARCO TEÓRICO

2.1. ANTECEDENTES

Comenzaremos describiendo, qué es el Síndrome de X Frágil, en qué consiste, los rasgos generales que conlleva, y finalizaremos con un análisis de la situación actual sobre dicho síndrome en nuestro país.

a. Síndrome X-Frágil

El manual de diagnósticos DSM IV considera el Síndrome X-Frágil: *“como un factor de incidencia en la aparición del retraso mental de gravedad no especificada, cuyo diagnóstico debe utilizarse cuando exista una clara presunción de retraso mental, pero la persona no puede ser evaluada satisfactoriamente mediante por los test de inteligencia”*. En general, cuanto menor es la edad, más difícil es evaluar la presencia de retraso mental excepto en los sujetos con afectación profunda.

Un Síndrome se define como: *“Un grupo de características que incluyen rasgos físicos y conductuales, los cuáles son muy parecidos en todas las personas que lo tienen”*. (Rebecca O’Connor, 1995)

En el caso concreto del síndrome X-Frágil; lo definimos como: *“...La forma más común de retraso mental hereditario que se conoce (ya que la primera causa de retraso mental no hereditaria, 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”*. (Ministerios de trabajo y asuntos sociales, 1999, Página: 20)

A lo que añadiría la doctora **María Teresa Ferrando Lucas**, Neuropediatra y además asesora- médico de la Asociación Síndrome X Frágil de Madrid *“...La riqueza de sus manifestaciones biológicas y neurocognitivas constituye no sólo un reto a la hora de sospechar el diagnóstico, sino que es uno de los ejemplos más claros de la necesidad de abordaje multidisciplinario de una patología.”*

Una vez que conocemos que la característica principal de esta patología, es la discapacidad intelectual, nos centraremos en conocer los antecedentes de la misma.

La Asociación Americana de Retraso Mental (AAMR), actualmente llamada Asociación América de Discapacidad Intelectual (AAID) expone que, el retraso mental es: una discapacidad caracterizada por limitaciones significativas en el funcionamiento intelectual y en conducta adaptativa. *“Se manifiesta en habilidades adaptativas conceptuales, sociales y prácticas. Esta discapacidad comienza antes de los 18 años de edad”*. (Luckasson y cols, 2002)

Debido a que se trata de una patología poco frecuente como citamos con anterioridad, a continuación se expondrá una tabla aclaratoria (Ver tabla 1), con las preguntas más usuales que se nos pueden plantear ante este síndrome (Las cuales, fueron respondidas por la Doctora Randi Hagerman, la logopeda Sarah Scharfenaker, y la terapeuta ocupacional Clare Summers, M.A. en el documento titulado: “Respuestas a las preguntas más frecuentes sobre el síndrome x frágil” publicado por la fundación SCHRAMM (s.f.). De esta manera se desmitificaran ciertos mitos y poseeremos más información del síndrome.

Tabla 1

<i>PREGUNTAS FRECUENTES</i>	<i>RESPUESTAS CORRECTAS</i>
¿Cómo se desarrolla el Síndrome X Frágil?	<p>El Síndrome de X Frágil (SFX) es un trastorno genético que pasa de padres a hijos. Es una alteración del cromosoma X. Por lo tanto, los portadores masculinos de la mutación la transmiten a todas sus hijas y a ninguno de sus hijos varones, y las portadoras femeninas pueden transmitir la mutación tanto a hijas como a hijos. Las portadoras femeninas, sin embargo, tienen un 50% de probabilidades de pasar la mutación ya que pueden transmitir el cromosoma con la mutación de X frágil o el cromosoma X normal.</p>
¿Por qué se llenan la boca? ¿Qué se puede hacer al respecto?	<p>Esto es debido a que el niño experimenta sensibilidad reducida en la boca, necesita más y quizás una respuesta táctil incluso más intensa para registrar esa sensación de tacto. El niño con sensibilidad reducida se llenará la boca con todo el bocadillo antes de que su boca “registre” que está llena. Darle al niño bocados pequeños y comida en cantidades limitadas no solucionará el problema, lo que necesita es un programa de estímulo oral que normalice gradualmente el mecanismo oral a través de un estímulo de presión intensa dirigido hacia la boca.</p>
¿Por qué se muerden las manos y cómo se debería tratar?	<p>Los niños con SXF a menudo se muerden las manos cuando están excitados, agobiados, ansiosos o frustrados. Morderse les proporciona un estímulo de presión profunda en la mandíbula que les resulta calmante. A menudo es una conducta difícil de extinguir porque les resulta necesaria para calmarse. Aunque a veces esta conducta no puede ser completamente eliminada sí puede ser sustituida por otras de carácter relajante menos dañinas.</p>

PREGUNTAS FRECUENTES

RESPUESTAS CORRECTA

¿Deben integrarse en escuelas ordinarias los niños con SXF?

La integración es una decisión programada individualmente y se debería hacer con relación a los puntos fuertes y débiles del niño. Ciertamente, el objetivo para los niños con necesidades educativas especiales es que pasen el mayor tiempo posible con compañeros que se desarrollan con normalidad.

Es importante entender que algunos niños con SXF son buenos imitadores, sin embargo hay que tener en cuenta que el simple hecho de situarlos con compañeros sin discapacidades no asegura una situación adecuada de integración. Las claves para un programa de integración adecuado incluyen entrenamiento en habilidades sociales, adaptación curricular y técnicas de instrucción, niveles adecuados de intervención y supervisión del adulto y un programa de conducta que favorezca el desarrollo de conductas adecuadas. Es necesaria una intervención multidisciplinar para que la integración del niño con SXF sea un éxito

¿Por qué se comporta de manera tan rara en la cafetería y el auditorio?

¿Qué se puede hacer para disminuir estas conductas?

Los niños con X-Frágil a menudo presentan dificultades en los ambientes de proporcionan muchos estímulos al mismo tiempo. Restaurantes, cafeterías, centros comerciales, proporcionan una estimulación visual, auditiva y táctil demasiado fuerte para el niño. Esto puede ser realmente agobiante y producir angustia. Puede ser útil proporcionarle al niño estímulos en forma de presión profunda antes, durante y después de estas situaciones. Un dibujo que explique el orden de actividades o algún marcador de tiempo pueden ayudar a proporcionarle la información de cuándo va a estar en una de estas situaciones y lo que ocurrirá después. Como los conceptos temporales suelen ser difíciles para estos niños es muy importante explicarles claramente que esta situación desagradable va a terminar y qué es lo que ocurrirá después.

2.2. ESTADO ACTUAL

a. Etiología

La frecuencia estimada, en todo el mundo, supone que 1 de cada 4000 varones y 1 de cada 6000 mujeres están afectadas por la enfermedad. En el caso de los portadores se estima 1 cada 260 mujeres y 1 por 800 hombres. Estas cifras extrapoladas a nuestro país pueden hacer concluir que existirían alrededor de 10.000 afectados y 100.000 portadores en España.

En el año 2010, se presentó el primer y único registro nacional de X Frágil que reúne información de 5000 casos, como se cita en el artículo **M^a Isabel Tejada** (Mayo 2011. Página 5). En el que se puede observar cómo en Castilla y León el número de casos asciende a 98 (siendo datos parciales, donde pueden abarcarse afectados o portadores), por lo tanto, 0,03823 de esos casos por cada 1.000 habitantes del total de la población de cada comunidad autónoma.

En nuestro país, el trabajo epidemiológico más extenso ha sido efectuado por el grupo del **Dr. Artigas** (Sabadell) a partir de datos obtenidos sobre 106 niños afectados del síndrome, en colaboración con diferentes Asociaciones del Síndrome.

El fenotipo que tiene el SXF diferenciando entre varones (Tabla 2), y mujeres (Tabla 3), según **Feliciano Ramos** (Febrero 2008 pág. 25) sería el expuesto a continuación, aunque debemos aclarar, que no se debe dar un diagnóstico sólo por lo fenotipo, sino que estos nos servirán como ayuda y no como condicionante:

Tabla 2: Fenotipo y manifestaciones clínicas más frecuentes en varones SXF:

Físicas:
Cara alargada con frente amplia y mentón prominente
Pabellones auriculares grandes y salientes
Hiperlaxitud de articulaciones
Testículos grandes (macroorquidismo): tras la pubertad.
Estrabismo
Pies planos
Soplo cardíaco
Piel fina

Inteligencia y comportamiento:
Discapacidad intelectual (leve- moderada)
Retraso en la aparición del lenguaje
Hiperactividad con déficit de atención
Evitación de la mirada
Comportamiento de tipo autista.

Fuente: Datos obtenidos del libro de consulta para familiares y profesionales. Síndrome X- Frágil.

Es importante tener en cuenta la edad del paciente, ya que algunos síntomas aparecen en diferentes edades, por ejemplo: la laxitud de las articulaciones disminuye con la edad, o el macroorquismo, que aparece en la pubertad.

En el caso de las mujeres, las manifestaciones clínicas de SXF con mutación completa, son más leves y variables que en los varones, probablemente debido a la inactivación al azar de los cromosomas X femeninos.

Tabla 3: Fenotipo y manifestaciones clínicas más frecuentes en mujeres SXF:

<i>Físicas:</i>
Cara alargada con frente amplia y mentón prominente
Pabellones auriculares grandes y salientes
Hiperlaxitud de articulaciones
Talla media menor de la normal
Problemas ginecológicos (fallo ovárico prematuro)
Estrabismo
Pies planos
Soplo cardiaco
Piel fina
<i>Inteligencia y comportamiento:</i>
Discapacidad intelectual (leve- moderada)
Retraso en la aparición del lenguaje
Hiperactividad con déficit de atención
Evitación de la mirada
Comportamiento de tipo autista.

Fuente: Datos obtenidos del libro de consulta para familiares y profesionales. Síndrome X- Frágil.

b. Legislación actual

En el ámbito legislativo, se puede destacar la siguiente normativa vigente, que nos habla de cómo debe regularse el trato con este tipo de personas en los diferentes contextos.

En nuestro caso, ya que se trata de una intervención psicopedagógica, únicamente nos centraremos en las leyes de educación que contemplen esta casuística.

En primer lugar observamos, la *Resolución de 20 de febrero de 2006 de la Dirección General de Formación Profesional e Innovación Educativa*, por la que se acuerda la publicación del plan de orientación educativa, en nuestro caso nos podemos acoger a este plan debido a que recoge como destinatarios el perfil de las personas que padecen SXF. En concreto, rescataremos de dicho plan los principios de intervención citados posteriormente (Véase capítulo 5)

Partiendo de que la intervención se centra en el contexto educativo, haremos referencia a como se contemplan a estos niños (con necesidades específicas de apoyo educativo) a nivel curricular. Recogida en la Ley Orgánica de Educación (LOE, 2006), actualizada por la legislación vigente denominada Ley Orgánica para la Mejora de la Calidad Educativa (LOMCE, 2014).

Es importante destacar, que no se percibe ninguna diferencia entre ambas leyes, en referencia al artículo donde se desarrolla el apartado de la diversidad del alumnado.

Pasaremos a citar a continuación, los principios por los que se rigen los alumnos con necesidades específicas de apoyo educativo:

1. Las administraciones educativas dispondrán los medios necesarios para que todo el alumnado alcance el máximo desarrollo personal, intelectual, social y emocional, así como los objetivos establecidos con carácter general en la presente ley.
2. Corresponde a las administraciones educativas asegurar los recursos necesarios para que los alumnos y alumnas que requieran una atención educativa diferente a la ordinaria, por presentar necesidades educativas especiales, por dificultades específicas de aprendizaje, por sus altas capacidades intelectuales, por haberse incorporado tarde

al sistema educativo, o por condiciones personales o de historia escolar, puedan alcanzar el máximo desarrollo posible de sus capacidades personales y en todo caso, los objetivos establecidos con carácter general para todo el alumnado.

3. Las administraciones educativas establecerán los procedimientos y recursos precisos para identificar temporalmente las necesidades educativas específicas de los alumnos a las que se refiere el apartado anterior. La atención integral al alumnado con necesidad específica de apoyo educativo se iniciará desde el mismo momento en que dicha necesidad sea identificada y se regirá por los principios de normalización e inclusión.

4. Corresponde a las administraciones educativas garantizar la escolarización, regular y asegurar la participación de los padres o tutores en las decisiones que afecten a la escolarización y a los procesos educativos de este alumnado. Igualmente les corresponden adoptar las medidas oportunas para que los padres de estos alumnos reciban el adecuado asesoramiento individualizado, así como la información necesaria que les ayude en la educación de sus hijos.

Otro aspecto fundamental que hay que tener en cuenta, es el **tipo de escolarización**. Partiendo de la singularidad de que cada niño es diferente (aspecto importante que se deberá valorar y tener en cuenta en todo momento).

Los principios básicos se presentan en la Ley Orgánica de Educación (LOE, 2004) y debido a que no sufren ningún cambio serán los mismos que se recogen en la Ley Orgánica para la Mejora de la Calidad Educativa (LOMCE, 2014) que pasaremos a citar a continuación:

1. La escolarización del alumnado que presenta necesidades educativas especiales se regirá por los principios de normalización e inclusión y asegurará su no discriminación y la igualdad efectiva en el acceso y la permanencia en el sistema educativo, pudiendo introducirse medidas de flexibilización de las distintas etapas educativas, cuando se considere necesario. La escolarización de este alumnado en unidades o centros de educación especial, que podrá entenderse hasta los veintiún años de edad, sólo se llevará a cabo cuando sus necesidades no puedan ser

atendidas en el marco de las medidas de atención a la diversidad de los centros ordinarios.

2. La indentificación y valoración de las necesidades educativas de este alumando se realizará, lo más tempranamente posible, por personal con la debida cualificación y en los términos que determinen las administraciones educativas.
3. Al finalizar cada curso, se evaluará los resultados conseguidos por cada uno de los alumnos en función de los objetivos propuestos a partir de la valoración inicial. Dicha evaluación permitirá proporcionarles la orientación adecuada y modificar el plan de actuación así como la modalidad de escolarización, de modo que pueda favorecerse, siempre que sea posible, el acceso del alumnado a un regimen de mayor integración.
4. Corresponde a las administraciones educativas promover la escolarización en la educación infantil del alumnado que presenten necesidades educativas especiales y desarrollar programas para su adecuada escolarización en los centro de educación primaria y secundaria obligatoria.
5. Corresponde asimismo a las administraciones educativas favorecer que el alumnado con necesidades educativas especiales pueda continuar su escolarización de manera adecuada en las enseñanzas postobligatorias, así como adaptar las condiciones de realización de las pruebas establecidas por esta ley para aquellas personas con discapacidad que así lo requieran.

Una vez establecidos los criterios normativos vigentes, pasaremos a describir el tipo de escolarización al que pueden optar.

La doctora **Mercedes Carrasco Mairena** (s.f.) en su artículo: Aspectos psicológicos y educativos del síndrome x frágil (SXF), nos cita las siguientes conclusiones acerca de la escolarización de estos niños y niñas:

- La escolarización del alumnado con el SXF debe de seguir las enseñanzas que se imparten según la ley de educación vigente en ese momento, cursando las mismas

enseñanzas que el resto del alumnado, al menos durante el periodo de escolarización obligatoria.

- La estimulación precoz de las personas con el SXF a cargo de los Servicios de Asuntos Sociales, debe dar paso a la Educación Infantil, en donde los objetivos son los mismos para alumnado con discapacidad que para los que no la tiene. En esta etapa para los chicos/as con el SXF es necesario añadir por una parte una estimulación de logopedia específica y por otra parte se debe de comenzar el tratamiento conductual ambos complementarios a la escolarización.
- Para nuestro alumnado con SXF, con necesidades educativas especiales, existen dos grandes opciones de escolarización, cuya elección depende del tipo de centro y modalidad educativa en el que las necesidades educativas puedan ser satisfechas: La educación primaria y la educación secundaria obligatoria con medidas de apoyo específica, o la educación básica obligatoria en aulas o en centros específicos. Se deben de escolarizar en centros específicos de educación especial sólo aquellos alumnos profundos o severos que se beneficien exclusivamente de la atención individualizada.

A continuación, (ver cuadro 2) pasaremos a exponer de una forma sintetizada, cuáles podrían ser las modalidades de escolarización para el alumnado con SXF:

Cuadro 2

¿Cuáles son las modalidades de escolarización para el alumnado con SXF?

El chico o chica con SXF con necesidades educativas especiales podrá ser atendido según establezca los Equipos de Orientación Educativa en grado de integración.

El grado de integración en el centro para las etapas de **infantil y primaria** varía fundamentalmente de las necesidades educativas que presente, puede ser:

1. *Total en el grupo ordinario a tiempo completo* → El alumnado, puede seguir el desarrollo del currículo ordinario con ayudas técnicas de acceso al mismo o con medidas de adaptación curricular o refuerzo educativo.
2. *Periodos variables* → Se toma como base el proyecto curricular y la programación de aula del grupo de referencia adaptado pero la intervención sobre los aspectos más específicos de la adaptación curricular individualizada se realizará en el aula de apoyo por parte del profesor especialista en educación especial o en audición y lenguaje, con el grado de significación que cada uno requiera. Según el tiempo de permanencia en el aula ordinaria o de apoyo, la tutoría recae sobre el tutor o tutora o sobre el profesor especializado.
3. *Atención educativa en aula específica* → Es para aquel alumnado con SXF que presenten un grado de desfase curricular y requieren una adaptación curricular significativa, o aquellos que presenten trastornos del comportamiento, cuyas alteraciones dificulten su propio aprendizaje, o el desarrollo normal de las actividades del aula.

Una vez finalizada la **E.S.O.** los que no hayan podido alcanzar los objetivos mínimos pueden pasar a los Programas de Garantía Social. Al finalizar el PGS se obtiene un certificado profesional oficial que puede permitir una integración en el mundo laboral.

3. CONTEXTO DE INVESTIGACIÓN

El contexto de investigación, se define como diverso y multicentro. Debido a que se realizó a niños y niñas con el mismo síndrome pero en diferentes centros educativos o profesionales, de diferentes edades y diversas ciudades.

En la ciudad de Valladolid, se toman como referencia el centro educativo y asistencial “El Pino”, dirigido por la Fundación Asprona, (centro de análisis de niños y niñas en edades tempranas) y el centro de San Juan de Dios, donde podemos conocer y acercarnos a la realidad adulta del discapacitado intelectual. Esta misma, también la podemos conocer en la denominada: Fundación Aspanias, situada en la ciudad de Burgos.

3.1. CENTRO EDUCATIVO Y ASISTENCIAL “EL PINO” - VALLADOLID-

A continuación, pasaremos a realizar un breve análisis de cada uno de los centros utilizados para la investigación, cuya información la hemos recogido se sus propias páginas web, recogidas en las referencias bibliográficas.

a) LOCALIZACIÓN

Dirección → Camino Viejo de Simancas, Km. 4,5 47008 Valladolid

Teléfono → 983 47 56 46

Página web → <http://www.asprona-valladolid.es/centro.asp?clave=1>

b) IDENTIDAD

Los usuarios de este centro educativo y asistencial, son alumnado de edades comprendidas entre los 3 y 23 años, con necesidades educativas especiales permanentes, asociadas a diferentes discapacidades. Las enseñanzas que imparten son: Educación Infantil, Educación Básica Obligatoria, Transición a la Vida Adulta, Garantía Social.

c) AREA OCUPACIONAL Y DE FORMACIÓN:

Entre sus principales objetivos del centro se encuentran los siguientes:

- Prestar servicios educativos que faciliten el desarrollo integral del alumnado con necesidades educativas especiales (NEE) permanente y significativo.
- Adaptar el entorno educativo a las necesidades y características de los alumnos y de sus familias, proporcionando respuestas individuales que respeten capacidades, intereses y preferencias.
- Posibilitar la transición a la vida adulta y laboral, en términos de calidad de vida.
- Potenciar el apoyo, orientación y participación familiar.
- Potenciar la relación con el entorno para sensibilizar a la sociedad de los derechos y valores del alumnado con NEE.
- Potenciar la relación con el entorno para fomentar las capacidades del alumnado a partir de las propias vivencias.

3.2. CENTRO DE SAN JUAN DE DIOS -VALLADOLID-

a) LOCALIZACIÓN

Dirección → El Centro San Juan de Dios, se encuentra situado en el extrarradio de la ciudad de Valladolid, en la Avenida de Madrid, número 68. Posicionado en un entorno natural, dotado de amplios espacios deportivos y zonas verdes. Consta de una superficie construida de 17.000 m², dentro de una finca de 29 hectáreas.

Teléfono → 983 222 875

Página web → <http://centrosanjuandedios.es/centros-ocupacionales/>

b) IDENTIDAD

El Centro San Juan de Dios, entidad sin ánimo de lucro, perteneciente a la Orden Hospitalaria de San Juan de Dios, inicia su actividad en el sector de atención a personas con discapacidad intelectual en el año 1960, siendo pionero en España en este tipo de atención especializada.

Actualmente el Centro, cuenta con una plantilla de 135 profesionales y 40 voluntarios, donde se atiende a 300 usuarios, distribuidos de la siguiente manera: en el colegio de educación especial, un centro de día asistencial, tres centros ocupacionales, un centro especial de empleo, tres residencias y una red de nueve viviendas en núcleos urbanos.

Para conseguir el objetivo de una atención integral a las personas con discapacidad intelectual, el centro cuenta con los apoyos e instalaciones adecuadas, desarrollando y adaptando los programas a las nuevas necesidades de los usuarios, para conseguir su integración e inclusión en el medio socio-familiar y laboral, siempre dentro de los parámetros de atención que incrementen su calidad de vida y su dignidad como personas.

c) **AREA OCUPACIONAL Y DE FORMACIÓN:**

El Centro Ocupacional, es un servicio integrado en el Centro San Juan de Dios de Valladolid.

Su objetivo es, la integración de personas adultas con discapacidad intelectual, su autonomía personal, su desarrollo social y su capacitación laboral.

Siempre con el objetivo final de trabajar para mejorar la calidad de vida de sus usuarios y sus familias.

Actualmente, cuenta con tres centros ocupacionales, diferenciados y especializados en niveles de atención y diseñados en función de los distintos apoyos que necesitan sus usuarios.

Los tres Centros en conjunto, desde la autonomía e independencia de sus infraestructuras, recursos y programas, comparten su misión mediante el trabajo en las siguientes áreas:

Área Laboral: Cuentan con talleres ocupacionales diversos, que permiten combinar las preferencias de los usuarios en relación y adecuación con sus necesidades, a fin de desarrollar en ellos habilidades laborales.

Área personal: A través de programas individualizados se desarrolla: la autonomía personal, la autoestima y el equilibrio emocional que permita al usuario una mejor calidad de vida.

Área social: Se forma en habilidades sociales para una convivencia eficaz y satisfactoria. Orientando del mismo modo al usuario, hacia la utilización y participación de los recursos comunitarios.

Los valores de la organización se basan en el equipo de profesionales, que gracias a su profesionalidad sirven de garantía de la buena atención.

El centro, también cuenta con una gran diversidad de programas y actividades, todas ellas, con una perfecta organización, así como una innovación y renovación permanente. Algunas de ellas son: Actividades deportivas, formación de nuevas tecnologías, manualidades, vida en el hogar...

3.3. FUNDACIÓN ASPANIAS -BURGOS-

a) LOCALIZACIÓN

Dirección → Aspanias. c/ Federico Olmeda, 1 - 09006 - Burgos - España

Teléfono → (+34) 947 238 562.

Página web → aspanias@feapscyl.org

b) IDENTIDAD

Aspanias, es una organización promovida por padres y familiares de personas con discapacidad intelectual, cuyo objetivo principal es la reivindicación de sus derechos, y la promoción de los discapacitados en los diferentes centros y servicios.

La fundación Aspanias, se subdivide en tres estructuras:

1. La Asociación, de corte reivindicativo
2. La Fundación, para la gestión de sus centros y servicios
3. La Fundación CISA, para la promoción del empleo de las personas con discapacidad intelectual.

Las funciones de la Fundación Aspanias se centran en: dar respuesta a las demandas de las personas con discapacidad intelectual, atender a sus familiares y la búsqueda de espacios en los que cada persona pueda ejercer plenamente su derecho de ciudadanía.

c) AREA OCUPACIONAL Y DE FORMACIÓN:

Tiene como finalidad, proporcionar servicios de terapia ocupacional y de ajuste personal y social, a personas con discapacidad intelectual con apoyos limitados. En este área se practica un desarrollo integral e integrador de la persona y se generan repertorios de habilidades, hábitos y destrezas personales, sociales y laborales que faciliten su inserción en la comunidad y en el mercado laboral.

Integra a su vez, itinerarios formativos, tanto en el ámbito de la educación reglada (concertada y subvencionada), como el de la formación ocupacional para el empleo.

4. DISEÑO DE INVESTIGACIÓN

4.1. Fundamentación teórica de la investigación

1. Aspectos médicos- genéticos del SXF

En cuanto a su desarrollo evolutivo, aquellos que padecen Síndrome X-Frágil (SXF), han presentado un retraso generalizado en todas las áreas:

En relación a la adquisición de los patrones psicomotores.

En relación al desarrollo del lenguaje presenta un retraso grave.

En relación al área de autonomía personal, padece retraso en la adquisición del control de esfínteres.

Durante la primera infancia los niños con X- Frágil suelen padecer episodios de otitis media crónica, a veces infecciones de senos paranasales. Teniendo en cuenta, que las infecciones crónicas de oído pueden disminuir la capacidad auditiva apareciendo así en algunos casos **hipoacusia** lo que puede inferir al desarrollo del lenguaje y a veces a desarrollo motor, incluyendo el equilibrio.

Otros problemas médicos asociados con el síndrome X- Frágil pueden ser: en un 15-20% de los niños afectados que se den **convulsiones** o breves episodios de ausencias.

Y un 50% de los niños con X- Frágil tiene **problemas visuales** que también pueden inferir en el aprendizaje.

No nos podemos olvidar, que la mayoría de estos niños sufren una **hipotonía**, así como problemas en la planificación motora y en general, poseen déficit de coordinación motora fina y amplia junto con problemas de integración sensorial.

2. Necesidades de las diferentes etapas evolutivas

Consideramos oportuno hacer un análisis exhaustivo de las diferentes etapas, porque un niño o niña con SXF, al igual que cualquier persona en cada etapa evolutiva desarrollará presentado necesidades físico-biológicas, emocionales o conductuales diferentes.

A. Infancia (0-6)

a) Desarrollo general

En el **primer año** de vida, se caracteriza porque no se aprecia ninguna anomalía aparentemente, a no ser que los progenitores ya sepan que son portadores del SXF y por ello, realizarán un estudio genético para saber si él bebe no posee la proteína FMR1 (el gen donde se produce la mutación, como cita la doctora, Tejada, 2008. Página 16) y por lo tanto, ser afectado del SXF.

Posteriormente, en el **primer y segundo** año de vida, el niño comienza a presentar un retraso psicomotor. Las áreas más deficitarias son: la motricidad gruesa, el sostén de la cabeza, de la espalda y todas las alteraciones que condiciona la hipotonía.

A medida que la persona va creciendo, en la mitad de la infancia aproximadamente hacia los **tres años**, muestra mucha movilidad muscular y física (se levanta, tira los materiales de la mesa, abre cajones, coge otros juegos, se muerde los labios, los dedos, mueve continuamente las piernas, aleteos...). Suele estar “en marcha”, como si tuviera un motor.

Con relación al déficit cognitivo, presentan dificultades en la percepción, en la adquisición de concepto abstractos, y en la generalización de conceptos.

b) Adaptación y relación social

Son cariñosos con todos aquellos que tienen paciencia con ellos, debido a que su latencia de respuesta es larga, ya que deben procesar una gran cantidad de información, que no son capaces de asimilar tan rápidamente como sus interlocutores. Estos niños y niñas, como son capaces de captar más estímulos, también tienen que asimilar más información antes de continuar con la conversación.

En referencia a los trastornos de conducta, frecuentes en el SXF, comienzan alrededor de los tres años, enmascaran sus potencialidades cognitivas y retrasan el aprendizaje.

El trastorno más frecuente es el de la hiperactividad siempre con déficit de atención, esto suele comenzar a partir de la mitad de esta etapa, es decir, sobre los cuatro años de edad.

Estos niños en esta edad, utilizan a la familia, para satisfacer sus necesidades. Desarrollando la función deficiente o bien acercan al adulto hacia el objeto.

Manifiesta las siguientes dimensiones del juego simbólico: descentración (acciones referidas al propio cuerpo y hacia otros participantes) e inicios de integración (acciones simples y aisladas y acciones realizadas con varios agentes.)

Por otra parte, podemos destacar que presenta una gran falta de hábitos de trabajo y de prerequisites de aprendizaje (atención, concentración, constancia en la tarea, postura...). Presenta un nivel de trabajo autónomo muy bajo (llegando a veces, a no realizar la tarea si no se le atiende individualmente).

El mayor factor conductual en esta área, es que estos niños y niñas NO controlan los impulsos en las relaciones con los iguales.

En el ámbito de relaciones sociales con sus iguales, aunque suelen presentar buena interacción con los mismos, a veces manifiesta ciertas dificultades dado el estado de inquietud e impulsividad que está presentando, debido a ello responden mejor en trabajo individual que en pequeño grupo o en gran grupo.

En referente a los usos sociales realiza los siguientes:

- Ayuda a guardar sus juguetes.
- **Imita** acciones sencillas de los adultos.
- Comprende una prohibición.
- Da lo que se le pide con y sin apoyo gestual.
- Vuelve la cabeza cuando se le habla.
- Responde a su nombre.
- Sonríe ante el espejo....

c) Contexto educativo

- *Área académica*

Es de destacar, la motivación hacia la escuela que poseen, manifestando una actitud de colaboración y de estrategias de trabajo positivas.

En relación con el aprendizaje, hay que tener en cuenta que suelen utilizar el aprendizaje vicario, o de imitación ya que son muy buenos en esta última modalidad y que su procesamiento cognitivo es global y simultáneo, y no secuencial.

Por todo ello, cuando las actividades contienen varios datos o bien varios pasos, responde de forma impulsiva, presentando dificultades para fijarse en todos los pasos, datos o detalles mínimos, por lo que responde de forma errónea y con cierto nivel de frustración y abandono de la tarea. De esta manera, presenta un ritmo de ejecución y de aprendizaje bajo.

El déficit mayoritario, se manifiesta presentando una gran impulsividad en toda su actividad con reacciones como las citadas a continuación:

Responde impulsivamente a todas las preguntas, y tareas: no se toma nada de tiempo para pensar y por tanto, lo que le supone en ocasiones respuestas incorrectas.

Hay que estar constantemente frenándole para facilitar su respuesta.

A menudo responde incluso sin haberle terminado de formular la pregunta.

Tiene dificultades para guardar el turno de palabra, etc.

Suele interrumpir o se inmiscuye en las actividades de otros.

- Área del lenguaje

Siguiendo el proceso evolutivo normal de todo niño, se produce la aparición del lenguaje y la comunicación, esta nueva adquisición, para el niño le supone una reorganización de todos los procesos mentales. En este caso los niños presentan una ausencia del lenguaje expresivo.

Podemos decir que en la escala verbal, para que nos hagamos una idea aproximada a los tres años, suelen alcanzar una edad de desarrollo equivalente de aproximadamente a unos 10-11 meses.

En concreto, estos niños siguen órdenes simples con acompañamiento gestual y algunas sin él (dame, toma, levántate, mírame, coge, tira, etc.), distingue las entonaciones del adulto, no responde con vocalizaciones ante las interacciones, da gritos de alegría, balbucea (jerga ininteligible). Tiene dificultades en imitación verbal, pero se puede iniciar en la repetición de las onomatopeyas.

B. Juventud (6- 12)

a) Desarrollo general

En esta etapa, en la que el niño comienza un aprendizaje más especializado en todas sus áreas, se produce un aprendizaje más lento causado por el déficit de atención, y agravado por su peculiar procesamiento sensorio-motor, ya que estos niños son hipersensibles a las aferencias sensoriales, al contacto físico, a los sonidos, a los olores, a los colores, y a los movimientos. Por lo tanto, no es un déficit de atención porque no estén atentos a los estímulos sino por todo lo contrario, porque todos los estímulos les llama la atención.

Sin embargo, una vez que aprenden un conocimiento no se les olvida, ya que su memoria a largo plazo es excelente. El problema comienza cuando el contenido aprendido de la memoria a corto plazo pasa a largo plazo, y que no sea interferido por el exceso de señales que no pueden procesar. En conclusión, tienen muy buena memoria a largo plazo pero les cuesta retener a corto plazo y lo tienen que interiorizar muy bien para hacer el paso de la segunda a la primera.

b) Adaptación y relación social

Sus relaciones interpersonales también se ven afectadas por la hipersensibilidad sensorial. Por ello, suelen ser tímidos pero rutinarios y obstinados a las variaciones estimulares de su entorno, en un comportamiento casi autístico, y decimos “casi” porque en los niños con SXF su conducta social consiste en evitar el contacto ocular y tienden a guardar las distancias físicas con las otras personas, pero sus dificultades sociales parecen surgir de la timidez, de la ansiedad y de la aversión a ser tocados por la hipersensibilidad al tacto como habíamos citado anteriormente, más que una indiferencia y un retraimiento social como se da en el fenotipo conductual de tipo autista. Y aunque el grado de afectación cognitiva es individual y similar a la que se puede presentar en este tipo de trastorno generalizado del desarrollo, decimos que se trata de una calidad diferente al trastorno de aspecto autista, aunque en algunos casos como cita **Loran W.** 1998, puede que se de la deficiencia social autista como plurideficiencia en ciertas personas que ya padezcan el Síndrome X Frágil.

c) Contexto educativo

- Área académica

En esta etapa evolutiva, en relación con el área educativa, estos niños no experimentan grandes cambios respecto a la anterior, ya que continuarán con problemas de atención relacionada con la hiperactividad que poseen, así como trabajando mejor de forma individual que grupal, ya sea en pequeño o en gran grupo.

En esta edad es de destacar que en el caso de las mujeres, se podrá hacer más visible la timidez y la ansiedad social.

- Área del lenguaje

Se da por sentado que en esta etapa está establecido el lenguaje expresivo, y una vez que ocurre esto, suele ser característico del síndrome, que el lenguaje cuenta con las siguientes características: rápido, perseverante, con falta de la entonación adecuada, siempre más evidentes en los chicos que en las chicas. La voz es también característica, suele ser: gruesa, ronca y suelen carraspear.

C. Adolescencia (13-18)

a) Desarrollo general

Los problemas de comportamiento, como la hiperactividad o la falta de atención persisten, aunque sí que podemos decir, que la hiperactividad a lo largo del tiempo irá mejorando (probablemente debido a los programas aplicados de modificación de conducta, que el niño ya habrá integrado en su comportamiento diario).

En esta edad aparecerá en los hombres, “*el macroorquismo*” (testículos de mayor tamaño), aunque por esto no necesitara un tratamiento especial, si que se debe tener en cuenta e incluso una cierta precaución debido a que puede aparecer hernias o hidroceles (Randi Hagerman, s.f.)

b) Adaptación y relación social

Las relaciones sociales, van mejorando y consolidándose, gracias a la convivencia durante varios años con sus compañeros. Por otro lado, gracias a los diferentes programas utilizados para trabajar aspectos como: la hipersensibilidad, las habilidades sociales... le permitirán al niño poseer relaciones más estables y duraderas en el tiempo.

c) Contexto educativo

- *Área académica*

Como citamos anteriormente, el SXF se trata de una discapacidad intelectual, y es en esta etapa donde la disminución de la capacidad cognoscitiva se hará más notable. Entre otras cosas, debido a que es en este momento evolutivo cuando ya no estarán en un centro educativo ordinario, sino en un centro específico.

- *Área del lenguaje*

El lenguaje en este momento evolutivo, estará totalmente normalizado, aunque también va a depender de los diferentes casos, habrá personas que ya hayan adquirido totalmente el lenguaje y tenga una perfecta expresión oral, u otros que les cueste más la pronunciación. Estos últimos irán mejorando su expresividad gracias a las terapias con un profesional especializado como puede ser el logopeda.

D. Adultos (+ 18)

a) Desarrollo general

La transición a la etapa adulta, y en ella a una vida más independiente (siempre siendo apoyada por el entorno más cercano), puede llegar a ser la etapa más difícil; debido a que ellos también son más conscientes de sus límites. Les cuesta mucho tener una visión de futuro con una cierta estabilidad (aunque esto se va mejorando, gracias a los talleres que se promueven en ciertos centros específicos como explicaremos a continuación)

Las personas que poseen el SXF, en ciertas ocasiones, y a medida que van aumentando su edad van sufriendo más problemas cardiovasculares, por lo que será importante que realicen controles médicos periódicos.

b) Adaptación y relación social

En este momento evolutivo, suelen aparecer de forma más destacada, ciertos problemas de conducta como pueden ser la ansiedad, el rechazo social y las rabietas o la agresividad. Por ello, poseerá una influencia especial el entorno con el que convivan en su día a día, para ir reduciendo estos comportamientos antisociales.

La educación sexual, es otro factor importante a trabajar; debido a que siguen desarrollando como todas las personas a esta edad el componente sexual, e incluso en algunos casos se acrecienta más de lo normal. En este caso, se hace fundamental dar este tipo de educación de forma clara y sencilla para que ellos lo asimilen correctamente y puedan transferir esos conocimientos a su vida.

Finalmente, destacar que en este momento evolutivo, se les puede ayudar a que estas personas encuentren cierta estabilidad en su vida. Esto se puede fomentar ofertándoles talleres ocupacionales, los cuales se realizaran con dos funciones: la primera el desarrollo de una ocupación (que incluso, en un futuro le sirva para llevar a cabo una tarea profesional) y la segunda el generar un círculo de interrelaciones que les sirva para desarrollar su vida social.

c) Contexto educativo

- *Área académica*

En este momento estas personas, en lo referente a lo educativo, mayoritariamente realizaron algún tipo de taller en centros específicos, para luego trabajar en ese sector estudiado. Otra opción, es que desde el propio centro, se oferte puestos de trabajos, debido a convenios con diferentes empresas, para que puedan participar desarrollando sus tareas profesionales como un empleado más de la plantilla.

- *Área del lenguaje*

Debido a la edad de los usuarios, en esta etapa del proceso evolutivo, se da por hecho que está totalmente desarrollada, aunque sí que le costará más el aprendizaje e interiorización de vocabulario nuevo.

4.2. PARTICIPANTES

Previamente, hacer un análisis específico de la muestra seleccionada para la investigación, se realizará una breve comparativa de los casos estudiados en España, y como es su distribución por comunidades autónomas (En adelante CCAA). (Véase tabla 4)

Tabla 4

Comunidad Autónoma	Casos	Casos por cada 1000 habitantes del total de la población de cada CCAA**
Andalucía*	131	0,01578
Aragón	95	0,07061
Asturias	164	0,15111
Cantabria	88	0,14935
Castilla –La Mancha	50	0,02402
Castilla y León	98	0,03823
Cataluña	1.371	0,18340
Comunidad Valenciana	601	0,11797
Extremadura	19	0,01723
Galicia	37	0,01323
Islas Baleares	201	0,18349
Islas Canarias	145	0,06892
La rioja	63	0,19583
Madrid	443	0,06936
Murcia	830	0,57379
Navarra	70	0,11101
País Vasco	439	0,20210
Otro Origen	37	0
TOTAL	4.882	0,10444

Fuente: Revista de la asociación Síndrome X Frágil del País Vasco

*Sólo comprenden datos parciales. Pueden ser afectados, normales o portadores.

**Para la correcta interpretación de este campo hay que tener en cuenta que hay CCAA de las que no se disponen sus datos completos por lo que el porcentaje se encuentra infraestimado.

El registro nacional de casos y familiares de síndrome X Frágil, de donde obtuvimos los datos del anterior tabla, se realizó gracias a un convenio de colaboración entre el Real Patronato de la discapacidad y la Asociación Girmogen a fecha de Octubre del 2010.

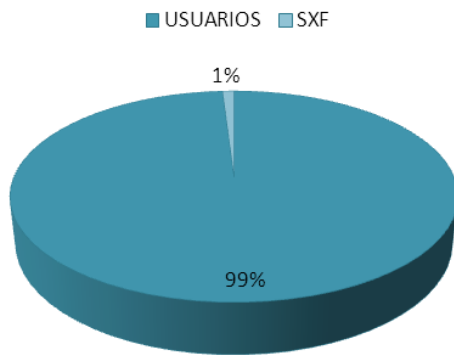
La doctora **Tejada** (2010) informó, que dicho registro a fecha de Mayo del 2010, ya contaba con datos de más de 5.000 casos anónimos y casi 1.000 familias.

Posterior al análisis nacional, realizaremos una descripción de los participantes de la investigación. Todos ellos provenían de la comunidad autónoma de Castilla y León, en concreto de las provincias: Valladolid y Burgos.

Los centros de Valladolid, cuentan con los siguientes porcentajes de SXF, cómo se puede observar en las siguientes gráficas 1,2,3:

Gráfica 1

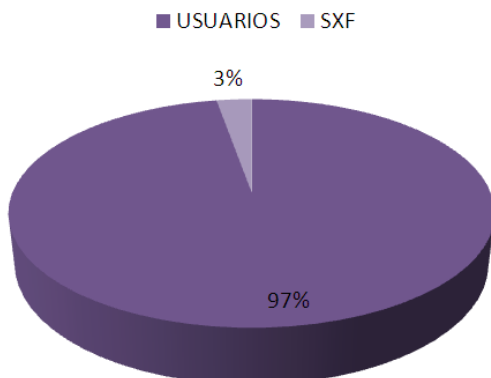
Centro de San Juan de Dios



Fuente: Elaboración propia a partir de los datos del Centro de San Juan de Dios

Gráfica 2

"EL PINO"



Fuente: Elaboración propia a partir de los datos del Centro "El Pino"

En el caso de la fundacion Aspanias (Burgos), podemos ver como el porcentaje de usuarios que han desarrollado SXF aumenta, ya que cuentan menos participantes, pero se observan más usuarios con SXF

Gráfica 3



Fuente: Elaboración propia a partir de los datos del centro Fundacion Aspanias Burgos

Con las gráficas 1,2 y 3 podemos observar como el síndrome X-Frágil, es una patología poco frecuente ya que en ninguno de los tres centros, llega al 10% de los usuarios; en ninguna de las provincia analizadas.

Es importante destacar, que en dos de los tres centros, dos delos afectados son hermanos y en uno de los casos (Centro San Juan de Dios) se trata de hermanos gemelos.

4.3. INSTRUMENTOS

Los instrumentos de evaluación, utilizados para la realización de esta investigación han sido: Una ficha de observación (Anexo II), realizada por los diversos profesionales (maestros especialistas, psicopedagogos, terapeutas...) que interactúan con los niños y niñas.

En cambio, los padres se les pasaría el cuestionario citado anteriormente incluyendo la ficha de observación, (ellos son los mejores observadores, debido a que les conocen muy bien por el tiempo que pasan con ellos) aparte se les realizará una entrevista estructurada (Anexo II) con preguntas semi-abiertas utilizando la escala Linker y preguntas abiertas.

4.4. PROCEDIMIENTO Y METODOLOGÍA APLICADA

Los principios básicos que definen esta investigación con personas que padecen SXF se deben sustentar en los siguientes:

- ✓ Tener presente las necesidades y limitaciones propias del síndrome, sin que eso suponga poner límites a los aprendizajes del niño.
- ✓ Adecuarse a las características propias de las diferentes edades.
- ✓ Partir de los intereses propios de cada una de las personas.
- ✓ Favorecer el desarrollo integral de las personas.
- ✓ Activar la motivación y las actitudes positivas de su persona.
- ✓ Favorecer las habilidades sociales como: la empatía, la escucha activa, la comunicación o la resolución de conflictos pacíficamente.
- ✓ Utilizar las nuevas tecnologías como material didáctico.
- ✓ Propiciar un ámbito de inclusión frente a la integración.
- ✓ Favorecer el trabajo cooperativo entre los profesionales implicados en las actividades

Sin olvidar, que todas las actividades desarrolladas se llevarán a cabo en un plano individualizado para cada niño. Lo que no quitará, para que se trabaje de una manera cooperativa entre todos, en marcada en un clima de respeto.

Se trabaja de una manera proactiva, directa y utilizando las nuevas tecnologías para poder aclarar de una manera más explícita las necesidades encontradas sobre el síndrome X- Frágil

4.5. RESULTADOS

Los resultados obtenidos tras la aplicación de los instrumentos para la recogida de información (ficha de observación, y entrevista a los padres), fueron los siguientes:

A. Ficha de observación:

Tabla 5: Edad

CASO	A	B	C	D	E	F	G	H
EDAD	37	45	43	14	21	14	15	12

Fuente: Elaboración propia

Tabla 6: Tipo de escolarización

	CASO A	CASO B	CASO C	CASO D	CASO E	CASO F	CASO G	CASO H
Colegio sin integración	X		X					
Colegio con integración								
Colegio Educación Especial					X	X	X	X
Educación combinada				X				
No escolarizado		X						

Fuente: Elaboración propia

El tipo de escolarización, en los que están incluidos la muestra seleccionada, varía dependiendo de la edad. Las personas mayores de 45 años, se encuentran no escolarizados, las personas de edades comprendidas entre 37 y 43 años, estudiaron, pero en un colegio sin integración. En cambio, podemos observar, como los casos más jóvenes se encuentran matriculados en diferentes centros, pueden realizar sus estudios con educación combinada o como sucede en la mayoría de la muestra (probablemente por el grado de afectación de la discapacidad) realizan sus estudios en un Centro de Educación Especial.

Tabla 7: Género

	CASO A	CASO B	CASO C	CASO D	CASO E	CASO F	CASO G	CASO H
Hombre	X	X		X	X	X	X	X
Mujer			X					

Fuente: Elaboración propia

Al igual que citamos en el apartado (2.2.) denominado etiología (página 16), se puede observar como el síndrome afecta más en los casos de hombres que de mujeres, debido que estas últimas no suelen llegar a desarrollar el síndrome, pero sí que son portadoras del mismo.

Tabla 8: Historia de retraso mental en la familiar

	CASO A	CASO B	CASO C	CASO D	CASO E	CASO F	CASO G	CASO H
Sí	X		X		X			
No		X		X		X	X	X

Fuente: Elaboración propia

El síndrome X-Frágil, como citamos en el marco teórico, se trata de una discapacidad intelectual hereditaria, la cual se presenta como una patología poco frecuente, por eso podemos observar en nuestra muestra, casos en los que había descendientes en la familia que ya padecían retraso mental, pero también comprobamos como la mayoría no se había manifestado previamente en la familia, o si había familiares con este síndrome, pero no se había diagnosticado como dicha discapacidad.

Tabla 9: Grado de afectación del retraso mental en las siguientes áreas de desarrollo

	Leve	Moderado	Severo	Profundo
<i>Conductual</i>	C/D/E	F/G/H	A	B
<i>Lenguaje</i>	C	E	A/D/G	B
<i>Motora</i>	C/E/F/H	A/D/G		B
<i>Social</i>	C/F/H	A/E	B/D	
<i>Cognitiva</i>	C	EF/G/H	D	B
<i>Sensorial</i>	C/E/F/G/H	A/D		B

Fuente: Elaboración propia

El grado de afectación de la muestra, se evalúa en las siguientes áreas: el área *conductual* y *motora*, en el cuál podemos observar, cómo se encuentran con un grado de afectación leve o moderada en la mayoría de los casos.

Mientras que en el área del *lenguaje*, en casi todas las personas analizadas se encuentra un grado severo, ya que es donde más necesidad suelen presentar con tipo de síndrome. Sin embargo, podemos observar como no presentan en su mayoría, grandes problemas de afectación en el área *sensorial*.

En el *área social*, encontramos gran diversidad dentro de la muestra elegida para la investigación, ya que varios presentan una afectación leve, pero hay casos de afectación moderada e incluso dos de la muestra poseen un grado severo.

Por último, destacar que en el *área cognitiva*, si que se observa un grado de afectación moderada, debido a que se trata de una discapacidad intelectual.

Tabla 10: Grado de autonomía personal

	CASO A	CASO B	CASO C	CASO D	CASO E	CASO F	CASO G	CASO H
Intermitente			X					
Limitado				X				
Extensivo	X				X	X		X
Permanente		X					X	

Fuente: Elaboración propia

El grado de autonomía personal, en la mayoría de los casos, se trata de un grado extensivo, es decir, que son personas que necesitan ayuda intensa en la mayoría de las situaciones cotidianas, por lo tanto, no cuenta con un alto grado de autonomía personal.

Tabla 11: Fenotipo Físico

	CASO A	CASO B	CASO C	CASO D	CASO E	CASO F	CASO G	CASO H
Cara alargada	X	X	X	X	X	X	X	
Orejas prominentes	X	X	X	X	X	X		
Frente prominente	X	X	X	X		X	X	
Hipotonía	X	X	X	X	X		X	
Signos oftalmológicos								
Problemas cutaneos y articulares	X							
Macroorquismo	X	X		X				
Afectación cardiaca	X	X						
Ronquidos	X	X	X					

Fuente: Elaboración propia

Tabla 12: Fenotipo conductual

	CASO A	CASO B	CASO C	CASO D	CASO E	CASO F	CASO G	CASO H
Hiperactividad	X			X				
Falta de atención	X	X		X	X	X	X	X
Poco contacto visual	X	X		X	X	X	X	X
Defensa Táctil					X	X		X
Se muerde las manos	X		X		X			X
Aleteo		X			X			
Problemas cutaneos y articulares	X				X			
Esteriotipias manuales	X	X	X	X	X			
Ansiedad social	X	X		X	X	X		X
Sensibilidad a los ruidos	X	X	X	X	X	X		X
Agudeza auditiva aumentada					X	X	X	X

Fuente: Elaboración propia

Tabla 13: Lenguaje

	CASO A	CASO B	CASO C	CASO D	CASO E	CASO F	CASO G	CASO H
Perseveración	X	X	=		X	X		X
Déficit pragmático	X	X	=	X	X	X	X	X
Frases impulsivas automaticas	X	X	=	X				

Fuente: Elaboración propia

Tabla 14: Fenotipo cognitivo

	<i>Resultado de las pruebas practicadas</i>	<i>Descenso progresivo del conocimiento intelectual</i>
CASO A	Discapacidad intelectual moderada	X
CASO B	Discapacidad intelectual moderada	
CASO C	Discapacidad intelectual moderada	
CASO D	Discapacidad intelectual moderada	X
CASO E	Discapacidad intelectual moderada	
CASO F	Discapacidad intelectual moderada	
CASO G	Discapacidad intelectual moderada	
CASO H	Discapacidad intelectual moderada	

Fuente: Elaboración propia

Como podemos observar en las tablas anteriores (11, 12, 13,14), se recogen en la mayoría de los casos todos los fenotipos (físicos, conductuales, de lenguaje y cognitivo) que recogíamos en el apartado de marco teórico, siendo los más desarrollados en nuestra muestra los siguientes:

- ✓ **Fenotipo físico:** exceptuando un caso, toda la muestra analizada, presentan: cara alargada, orejas y frente prominente e hipotonía
- ✓ **Rasgos de conducta:** los rasgos conductuales que más se repite son: la falta de atención, el poco contacto visual, estereotipas manuales, sensibilidad a los ruidos, agudeza auditiva o la ansiedad social.
- ✓ **Lenguaje:** en el ámbito del lenguaje, como citamos anteriormente, es el área donde más necesidades presentan estos casos, en concreto en la perseveración o el déficit pragmático.
- ✓ **Fenotipo cognitivo:** cognitivamente toda la muestra, presentan una discapacidad intelectual, pero en casi ninguno se presenta el descenso progresivo del conocimiento intelectual.

Tabla 14: Examinador

	CASO A	CASO B	CASO C	CASO D	CASO E	CASO F	CASO G	CASO H
Madre/Padre								
Maestros	X		X					
Terapeutas		X						
Psicopedagogo				X	X	X	X	X
Psicólogo								
Otros								

Fuente: Elaboración propia.

Los voluntarios que realizaron la ficha de observación, (a los diferentes casos elegidos para realizar la muestra), fueron variados, pero sobretodo las llevaron a cabo los maestros especialistas y los psicopedagogos de cada centro donde se encontraban las personas con SXF

B. Entrevista a los padres

Tabla 15: Características conductuales

	Nunca	Algunas veces	Casi siempre	Siempre
Tiene dificultad para prestar y mantener la atención, incurriendo en errores durante las tareas escolares y/o en otras obligaciones de la vida cotidiana		C	A	B
Le cuesta estar sentado en situaciones donde se le exige	C	A	B	
Corre o salta excesivamente cuando no es apropiarlo hacerlo	C	A / B		
Tiene problemas para guarde el turno de palabra en clase.	C	B	A	
Se muestra irritable en situaciones en las que aparentemente no existe ningún motivo.		B/ C	A	
Rechaza la interacción social girando la cara en diferentes direcciones	C	A	B	
Al comunicarse con otra persona que no es de sus círculos cercanos le mira a los ojos.	B	A		C
Tiene rabietas con cierta frecuencia cuando algo no sale como el esperaba		C	A/ B	
Presenta fijaciones inapropiadas con personas o cosas	C		A/ B	
Tiene cambios repentinos de humor sin motivo aparente	C	A/ B		
Produce aleteos con las manos, se las muerde o conductas parecidas.	D	A/ C	B	

Fuente: Elaboración propia

Tabla 16: Características del lenguaje

	CASO A	CASO B	CASO C
Comenzó hablar a partir de los 3 años			X
Presenta un lenguaje repetitivo (fijación por algunas palabras)	X	X	
Se refiere a sí mismo en segunda o tercera persona.		X	
Tiene un desorden al expresarse (Dispraxia del habla)	X	X	
Repite las últimas palabras o frases que haya dicho el interlocutor (Ecolalia)	X	X	
Le cuesta iniciar las conversaciones	X	X	
Emite palabras o conjuntos de palabras repetidamente cuando intenta articular el lenguaje (estereotipias)	X	X	

Fuente: Elaboración Propia

Preguntas abiertas

- I. ¿En qué momento saltaron las alarmas de que algo no evolucionaba correctamente?
¿Quién fue el primero en detectarlo?

CASO A → Mi primera hija, cuatro años mayor ya lo padecía, y sabíamos que yo era portadora.

CASO B → El primer año. Familia y círculos cercanos.

CASO C → En los primeros años de edad. El centro escolar.

- II. ¿Qué se les pasó por la cabeza al conocer el diagnóstico: resignación o aceptación ante la discapacidad?

CASO A → Aceptación. Ya habíamos pasado por ese proceso.

CASO B → No aceptación.

CASO C → Fue duro, y más saber que yo era la portadora, pero tuvimos que resignarnos.

- III. ¿Qué tipo de relaciones sociales lleva su hijo?

CASO A → Sanas y son sus compañeros el centro.

CASO B → Con su entorno cercano, familia y compañeros del centro ocupacional.

CASO C → Con los demás chicos de su centro, es abierto, extrovertida y con sentido del humor.

- IV. ¿Sólo se relaciona con gente del centro donde acude o también fuera?

CASO A → Normalmente con personas del centro, no suele tener oportunidad de hacerlo fuera.

CASO B → No suele hacerlo con personas externas

CASO C → También de fuera, pero menos.

V. ¿Va a algún tipo de extraescolar o actividad complementaria?

CASO A → Va a diversas actividades de ocio y deporte de Aspanias.

CASO B → En el centro ocupacional.

CASO C → A teatro.

VI. ¿Qué tipo de ayudas concretas le dan a su hijo en las actividades cotidianas del día a día?

CASO A → Aprende cosas nuevas, está con compañeros como él, se divierte...

CASO B → Sociabilización, y mantenimiento de sus capacidades cognitivas

CASO C → Aprende nuevas cosas, a relacionarse y a no frustrarse ante lo que no sabe.

VII. ¿Con qué edad le diagnosticaron el síndrome? ¿Conocían anteriormente el síndrome?

CASO A → Al nacimiento. Pues sabíamos que existía la posibilidad.

CASO B → No. A los siete años. Vivíamos en un pueblo y no teníamos medios para conocer cuál era su problema.

CASO C → En los primeros años de edad.

VIII. Si la madre/ padre son los portadores, ¿Cómo se siente usted al ser la portadora de este gen? ¿Alguna vez llegó a sentirse culpable?

CASO A → Sí, muchas veces, pues tengo dos hijos con ese síndrome.

CASO B → Al principio sentí rechazo y no me lo cría porque siempre me había considerado normal.

CASO C → Sí. Además, después de esta hija, tuve otro hijo con el mismo síndrome.

IX. ¿Tras el diagnóstico su relación de pareja se afianzo más o desmejoró?

CASO A → Altibajos, hasta que nos dimos cuenta de que nosotros también éramos importantes.

CASO B → Desmejoró.

CASO C → Empeoró, pero con ayudas sociales y de los centros conseguimos superarlo

X. ¿Tras el diagnóstico a nivel familiar y de pareja seguían haciendo la vida misma o se volcaron en su hijo?

CASO A → Como era el segundo hijo con el síndrome, resignación. Ya sabíamos a lo que nos exponíamos.

CASO B → Primero existió rechazo, más tarde nos centramos en el niño.

CASO C → Hubo un rechazo a nosotros, y un vuelque hacia la nueva realidad.

XI. ¿Alguna vez te has preguntado cómo hubiera sido su hijo si no tuviera X Frágil?

CASO A → Muchas veces.

CASO B → Sí.

CASO C → Muchas veces.

XII. ¿En casa hablan sobre las limitaciones que tiene vuestro hijo o se trata de un tema “Tabú”?

CASO A → No suele salir el tema.

CASO B → No se suele hablar. Al principio ni lo mencionábamos.

CASO C → Siempre que se pueda evitar, no.

XIII. ¿Ustedes participan en algún tipo de reunión de grupos con padres que también están afectados? ¿Les resulta más positivo o contraproducente?

CASO A → Sobre todo yo. Me resulta reconfortante, sobre todo cuando empezó todo

CASO B → Sólo yo. Me ayuda a no sentirme sola en esto

CASO C → Más yo que mi marido, me ayudó sobre todo al principio.

XIV. ¿Suelen pensar en el futuro; por ejemplo con la frase de “Que será de él cuando yo no este”?

CASO A → Sí.

CASO B → Sabemos que existen centros, pero no preocupa como lo llevará él.

CASO C → Ahora que conozco los medios que hay para cuando ni mi marido ni yo estemos, le doy menos vueltas.

XV. ¿Desde el diagnóstico habéis cambiado como familia vuestro orden de prioridades?

CASO A → Es algo que te cambia. Tus prioridades no pueden ser las mismas, porque tu proyecto ha dejado de serlo.

CASO B → Sí. Todo cambia al saber que tienes un hijo con necesidades específicas.

CASO C → Por supuesto.

Debemos partir de la base, que de la muestra seleccionada, tan sólo en tres casos se pudieron realizar la entrevista a los padres.

Las conclusiones que obtenemos de las entrevistas son las siguientes:

- ✓ Acorde a las características conductuales, que presentan los niños y niñas SXF, en su hogar y rodeado de sus familiares (por lo tanto un contexto relajado y donde tiene confianza) son las siguientes:

- **Algunas veces:** Corre o salta excesivamente cuando no es apropiarlo hacerlo, se muestra irritable, tiene cambios repentinos de humor sin motivo aparente, produce aleteos con las manos, se las muerde o conductas parecidas.
 - **Casi siempre:** Tiene rabietas con cierta frecuencia cuando algo no sale como el esperaba y presenta fijaciones inapropiadas con personas o cosas.
- ✓ Las características del lenguaje, que presenta con sus familiares cercanos son: suele presentar un lenguaje repetitivo, incluso con una fijación extrema por ciertas palabras, se refiere a si mismo en segunda o tercera persona, presenta dispraxia del habla (como comentaban también los tutores y psicopedagogos de los centros en las fichas de observación), muestra ecolalias y estereotipas. Así como, gran dificultad por iniciar por él mismo las conversaciones.
- ✓ De las preguntas abiertas, como es difícil recoger las respuestas en unos resultados cuantitativos, obtuvimos las siguientes conclusiones:

Los signos de alarma, suelen aparecer en los primeros años de vida (que es cuando se recibe el diagnóstico a no ser que se presente algún impedimento, como en el caso de uno de los familiares que el diagnóstico de su hijo afectado, no se realizó hasta los siete años debido a que vivía en un pueblo sin infraestructura médica). En contraposición, se puede tener un diagnóstico precoz, como es el caso si la presenta ya presenta una historia familiares con antecedentes de SXF y por lo tanto, están precavidos con la situación), normalmente los primeros en detectarlo será la familia y en segundo lugar el centro escolar.

Al recibir el diagnóstico, las familias que ya han tenido casos de SXF anteriormente presentan una gran aceptación. En cambio, para las que es desconocido todo el proceso del síndrome, en un primer momento siente resignación y malestar (sobretudo el padre o madre que es portadora), pero a medida que va pasando el tiempo y van observando los avances del niño, lo van aceptando y aprenden a vivir con ello. Pero lo más importante, es que saben disfrutar cada momento vivido con su hijo.

Se les preguntó a los familiares, que si el diagnóstico de la enfermedad de sus hijos había afectado a su vida familiar y a su relación de pareja, y pudimos comprobar como había una correlación entre si la familia había aceptado el síndrome de manera positiva, las relaciones se afianzaban, en cambio, si se había producido una resignación o incluso rechazo, las relaciones empeorarían.

Todas las familias coinciden en que sus hijos, llevan unas relaciones sociales adecuadas con su entorno familiar y social, con los compañeros del centro ocupacional. Pero que con las personas que no son de esos ámbitos, se aprecia unas relaciones menores, principalmente porque no se suele dar la oportunidad para comenzarlas.

Los familiares encuestados, aclaran que las actividades cotidianas les ayudan mucho a sus hijos, sobre todo para la socialización (en todos los casos realizaban actividades extraescolares como: teatro o deporte) así como, para el desarrollo de sus conocimientos cognitivos.

Como percepción general, se puede decir que todos los familiares si que se plantearon en algunas ocasiones como hubiera sido su hijo de no padecer SXF. El mismo, no se suele considerar un tema “tabú” en la familia, pero si es cierto, que no se suele comentar. Todos ellos participaban en grupos de terapias de padres y lo veían muy beneficioso, pero si que se percibía mayor interés por parte de las madres que de los padres.

Finalmente, todos ellos están encantados con sus respectivos hijos, pero si que aclaran que desde que les dieron el diagnóstico su orden de prioridades en la vida cambio totalmente, centrándose de una manera especial en su hijo con discapacidad. Una de las mayores preocupaciones que refieren, era el mantenimiento de sus hijos, cuando estos envejecieran

En el **Anexo III**, se pueden encontrar las fichas de observación y las entrevistas realizadas a los diferentes profesionales y a los padres de los casos seleccionados para la muestra de la investigación.

5. INTERVENCIÓN PSICOPEDAGÓGICA EN LAS DIFERENTES EDADES

Antes de comenzar cualquier intervención, hay que conocer los principios fundamentales por los que se regirá la misma. Estos, se contemplan en el plan de orientación educativa desarrollado por la Junta de Castilla y León del año 2006. Los cuales, los que pasamos a citar a continuación.

Globalidad	Prevención
Generalización	Personalización
Continuidad	Corresponsabilidad
Sistematicidad	Especialización
Adecuación	Funcionalidad

Del libro del síndrome X-Frágil: Material educativo de la fundación nacional del X Frágil de Estado Unidos (1999), podemos extraer algunas de las **necesidades a nivel general que ha sido tomas de varios alumnos con SXF:**

- 1.- Mejorar la capacidad para tolerar cambios en la rutina y el entorno.
- 2.- Terapia de integración sensorial.
- 3.-Mejorar los niveles del lenguaje receptivo y expresivo.
- 4.- Aumentar la frecuencia de las interacciones verbales indicadas espontáneamente.
- 5.- Mejorar la inteligibilidad del habla.
- 6.- Aumentar la independencia en el uso del cuarto de baño.
- 7.- Mejorar la tolerancia de diversos alimentos.
- 8.- Mejorar los hábitos de atención: en el trabajo, sentado y refuerzo posterior.
- 9.- Instrucción individual en tareas nuevas.
- 10.-Inclusión con compañeros de edad apropiada, cuando este indicado.
- 11.- Reducir la costumbre de hacer muecas, morderse las manos, los dedos o la ropa.
- 12.- Mejorar la competencia en las habilidades para el juego.
- 13.- Aumentar las habilidades motoras finas.
- 14.- Reducir las rabietas introduciendo formas de autogestión.
- 15.- Reducir los comportamientos rituales y obsesivos.
- 16.- Reducir los comportamientos específicos con personas/ entornos.
- 17.- Mejorar la tolerancia al tacto o a diversas texturas.

18.- Reducir la ansiedad.

19.-Iniciar el autososiego.

En los últimos años el tratamiento de pacientes poseedores de este síndrome, es principalmente sintomático. Los dos medicamentos más utilizados son los estimulantes, utilizados para mejorar la atención y la hiperactividad, y los inhibidores selectivos de la recaptación de serotonina, que reducen el riesgo de agresión asociada a la ansiedad. Los pacientes con SXF, no sólo deben ser tratados con agentes farmacológicos, sino que deben beneficiarse de terapias para el comportamiento que mejoren los problemas emocionales y de lenguaje. (Feliciano Ramos, 2012)

A. Infancia (0-6)

En la primera etapa de su vida, las personas afectadas con SXF, muestran diferentes necesidades, como citamos en el apartado (4.2.). Algunas de ellas eran: el retraso psicomotor, o presentar ausencia de lenguaje expresivo. Este último, debido a su importancia y su gran utilidad en la vida diaria del niño o la niña será en el que nos centremos para trabajar en este apartado.

En este momento evolutivo, se produce una ausencia del lenguaje expresivo, es decir, hay ciertas dificultades de imitación verbal pero si inicia con onomatopeyas.

Comenzaremos, analizando la definición de Inteligencia Lingüística, según los autores (Teresa Fernández Morodo y Antonio Nieva Martínez en un artículo del libro “Desafíos de la diferencia en la escuela.” (2010)) se define como: *“capacidad de usar las palabras de manera efectiva, en forma oral o escrita. Incluye la habilidad en el uso de la sintaxis, la fonética, la semántica y los usos pragmáticos del lenguaje. Habilidad para razonar sobre conceptos abstractos con base verbal (la retórica, la explicación y el metalenguaje).”*

Una vez definido el concepto de inteligencia lingüística, nos adentraremos en concretar ciertas actividades que podemos llevar a cabo para la mejora del lenguaje de estos niños. Los casos con X Frágil presentan, como citamos anteriormente, dificultades del habla y del lenguaje. Pueden incluir:

- Velocidad rápida y desigual.
- Ritmo desordenado.

- Articulación deficiente.
- Problemas de memoria auditiva.
- Habilidades motoras orales reducidas.
- Dispraxia verbal.

Esta combinación de factores, desemboca en una forma de hablar desordenada que a veces resulta casi inteligible.

Antes de iniciar una terapia del habla y del lenguaje-logopedia: el autor Philip Wilson et al. (2011) aconseja tener en cuenta las siguientes pautas generales:

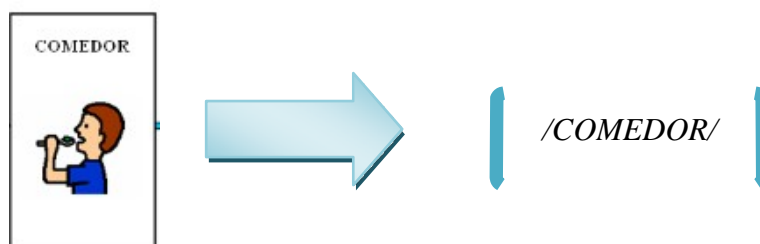
1. Los materiales didácticos utilizados, estarán relacionados con las áreas de interés del niño/niña.
2. Completar los estímulos auditivos con señales visuales (pictogramas, fotografías...).
3. Realizar la terapia en una zona apartada para mantener al mínimo las distracciones auditivas y visuales.
4. Se aconseja tener un cuaderno de campo, para mantener una coordinación entre profesionales.
5. Dar pequeñas instrucciones y de una en una. Siendo estas breves y propias de la tarea a realizar por el niño.
6. Dar más tiempo de reflexión al individuo cuando se le realicen preguntas o se le den órdenes.
7. Trabajar durante varias sesiones y de tiempos cortos las mismas.

La estructura de la actividad será la siguiente:

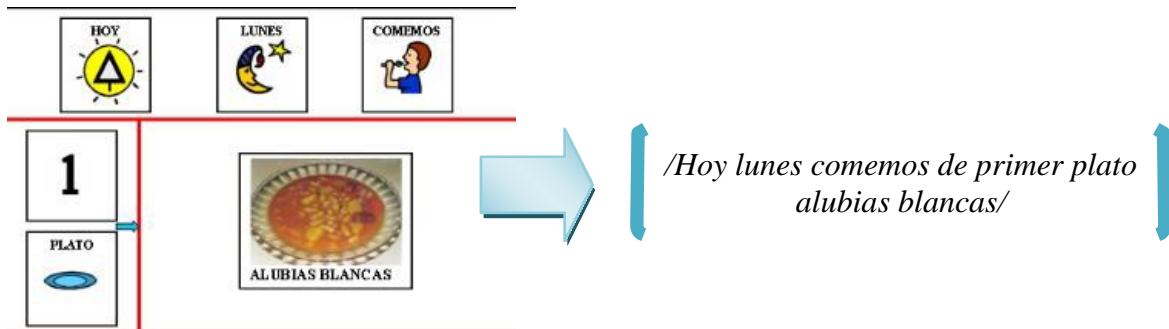
1º.- Se realizarán ejercicios de imitación del fonema (recordemos que son muy buenos imitando),

2º.- Este fonema se repetirá varias veces. Para en un segundo paso

3º.- El niño deberá asociar el fonema a la imagen, por medio de un sistema pictográfico de comunicación. (El mismo, ya es familiar para los niños y niñas, debido a que lo habrán utilizado previamente a adquirir el lenguaje oral para comunicarse).



4º.- Una vez que se tengan integradas las palabras podemos pasar a realizar frases completas, de la misma manera que las palabras del punto 3.



Aprovechando la era de las nuevas tecnologías, y tratándose de personas que son nativos digitales, podemos utilizar diferentes recursos como son ordenadores portátiles, Tablet... Con diferentes funciones, algunas de ellas pueden ser las siguientes:

- Facilitar la comprensión de los dibujos con imágenes reales.
- Ampliar el vocabulario, ya que desde internet se pueden encontrar muchas imágenes.
- Realizar un aprendizaje basado en sus centros de interés.
- Utilizar una metodología dinámica.
- Realizar una transferencia del aprendizaje, ya que son recursos didácticos que los niños se lo puede llevar a casa y continuar así el entrenamiento fonológico con sus familias.

B. Juventud (6- 12)

En este momento de desarrollo, los niños y niñas continúan con ciertas dificultades que ya habían aparecido en la etapa anterior. Como puede ser: los problemas de atención por consecuencia de la hiperactividad o los problemas de memoria a corto plazo.

Pero también presenta otros problemas en su vida diaria, como pueden las dificultades de interacción social. Esas dificultades, en muchos casos vienen provocadas entre otras cosas, por el escaso contacto visual que realizan estas personas cuando interactúan con otras. Para mejorar esa necesidad presentamos las siguientes pautas a trabajar:

Debemos comenzar apuntando, que entre un 5 y un 25 por ciento de niños y niñas experimentan dificultades en las relaciones interpersonales y sus relaciones son

deficitarias y/o inadecuadas, de forma que, o lo pasan mal al interactuar con otras personas o hacen sufrir a los demás. (Monjas, 2000)

Varios autores citan que los problemas de relación interpersonal se conceptualizan en dos ejes:

- 1) Los excesos sociales versus déficits sociales
- 2) Problemas de adquisición versus problemas de ejecución.

Si nos centramos en realizar una clasificación de los niños que tienen problemas de interacción social podríamos decir, como señala (Monjas, 2000) que en un extremo están *“Aquellos niños y niñas que se relacionan muy poco con sus iguales y mantienen relaciones insuficientes, niño/as con un patrón de conducta caracterizado por la carencia o déficit de relaciones interpersonales y escape o evitación del contacto social con otras personas”* y en el otro extremos nos encontramos con *“aquellos niños y niñas que mantienen relaciones con sus iguales, pero estas son inadecuadas, ya que están cargadas de violencia.”*

En el caso de los afectados con síndrome X-Frágil, se trataría de aquellos en los que la dificultad por relacionarse les viene dada por la evitación al contacto social, pero no porque ellos no quieran, sino porque poseen un rasgo característico del síndrome (ya que, como hemos señalado anteriormente, son niños que tienen dificultades con el contacto visual, y que poseen cierta timidez).

¿Y cómo se enseñan a poseer habilidades sociales?

Con programas de entrenamiento en habilidades sociales. Ya que la conducta interpersonal se aprende y por tanto, puede enseñarse y modificarse. La tarea de enseñar habilidades sociales se llevará a cabo por los agentes socializadores (personas, instituciones, medios de comunicación u objetos). Todo ello, en marcado en el proceso de socialización.

Existen diversos programas de intervención que se han denominado: “Entrenamiento en Habilidades Sociales” (EHS). Uno de los ejemplos de programas de entrenamiento de habilidades sociales para la infancia y adolescencia es el denominado: El Programa de Enseñanza de Habilidades de Interacción Social (PEHIS) de Inés Monjas, 1997. Cuya meta principal que se propone con dicho programa, es la promoción de la competencia

social en infancia y adolescencia. Dicho programa está basado, en el “Aprendizaje Estructurado (Goldstein 1989)” compuesto por:

- Modelado → Aprendizaje por observación
- Role-Playing → Llevar a la práctica la habilidad aprendida por medio de la dramatización
- Feedback y refuerzo → La monitora en primer lugar devuelve lo que debe mejorar, y refuerza diciendo lo positivo que ha realizado.
- Transferencia del aprendizaje → Trasladar la habilidad que han aprendido a otros contextos, como puede ser su hogar.

El programa PEHIS, comprende treinta habilidades agrupadas en seis áreas que se presentan en la siguiente clasificación:

Tabla 16: Habilidades que comprende el programa PEHIS

Área 1: Habilidades básicas de interacción social	Sonreír y reír, Saludar Presentaciones, Cortesía y amabilidad
Área 2. Habilidades para hacer amigos	Alabar y reforzar a los otros Interacciones sociales Unirse al juego con otros Ayuda Cooperar y compartir
Área 3. Habilidades conversacionales	Iniciar conversaciones Mantener conversaciones Terminar conversaciones Unirse a la conversación con otros Conversaciones en grupo.
Área 4. Habilidades relacionadas con los sentimientos y emociones	Expresar autoafirmaciones positivas Expresar emociones Recibir emociones Defender los propios derechos Defender las opiniones
Área 5. Habilidades para afrontar y resolver problemas interpersonales	Identificar problemas interpersonales Buscar soluciones/anticipar consecuencias Elegir una solución/probar solución.;
Área 6. Habilidades para relacionarse con los adultos	Cortesía con el adulto Refuerzo al adulto Conversar con el adulto Solucionar problemas con adultos Peticiones del adulto

Fuente: Elaboración propia basado en el programa PEHIS (Monjas, 1997)

En el caso que estamos trabajando, destinado para personas con síndrome X Frágil, lo que más deberemos trabajar serían las áreas denominadas “habilidades conversacionales, relacionadas con los sentimientos y para relacionarse con los adultos”, aunque no estaría de más reforzar y trabajar cada una de ellas.

Sea cual sea el ítem de los expuestos anteriormente, el que vayamos a trabajar, siempre se llevará la misma metodología, en cada sesión, para el entrenamiento en habilidades sociales. La cual se muestra en el siguiente cuadro 4:

Cuadro 4.

A. Instrucción verbal, diálogo y discusión
Información conceptual
Delimitación y especificación de la habilidad
Importancia y relevancia de la habilidad para el
alumnado
Aplicación de la habilidad
Comportamiento y pasos conductuales
B. Modelado
C. Práctica
Role-Playing
Práctica Oportuna
D. Feedback y Refuerzo
E. Tareas para casa

Pongamos un ejemplo para clarificarlo mejor:

Tenemos el caso del niño “A” de 9 años con SXF, está cursando tercero de primaria en un colegio ordinario, dentro de su aula debemos decir que se relaciona bien con otros niños, (sobre todo con sus compañeros, debido a que ya tiene más confianza por el paso del tiempo con ellos), así como con los adultos. Se comunica bien aunque hay que tener en cuenta que debido a su déficit en la comunicación, a veces no tiene un lenguaje claro y conciso. El problema es que aunque se lleva bien le cuesta mucho realizar trabajo en grupo, debido a su falta de interacción social, así como a su escaso contacto visual cuando habla.

Sus compañeros de clase, lo saben y le respetan pero les cuesta mucho relacionar con él.

En el caso del Niño “A”, se puede aplicar una ficha de trabajo titulada “Mírame a los ojos” (Elaboración propia, basada en el Programa EHIS (Monjas 1997)). Situada en el área 1: “Habilidades Básicas de Interacción Social”. A continuación mostramos un ejemplo de ficha de trabajo que se podría desarrollar con este niño A:

<p style="text-align: center;">FICHA DE TRABAJO: “Mírame a los ojos”</p> <p>Área: <i>Habilidades Básicas de Interacción Social</i></p> <p>Habilidad: “Mírame a los ojos”</p> <hr/> <p>Objetivo: Conseguir que el/la alumno/a, tenga un contacto visual mantenido, con el</p>

1. INSTRUCCIÓN VERBAL, DIÁLOGO Y DISCUSIÓN

1.1. Información conceptual

a) *Delimitación y especificación de la habilidad*

Una de las competencias interpersonales básicas, es la comunicación. Entendiendo por comunicación: “*Transmisión de señales mediante un código común al emisor y al receptor.*” (RAE, 2014).

Los autores Costa y López (1991), puntualizan que la comunicación se dará en “*un marco de secuencias de comportamiento verbal y no verbal orientado por sentimientos...*” Dentro de esa comunicación no verbal, es fundamental la “*Kinesia o Quinesia*” (movimiento), donde se encuentra incluido el contacto visual. Recordemos que la mirada es una gran expresión para enfatizar el contenido verbal.

La profesora a través de distintas actividades y preguntas, y teniendo en cuenta la discapacidad intelectual de alguno de sus alumnos, hará que identifiquen la importancia que tiene el que se miren a los ojos, mientras hablan con sus compañeros. En la cuadro 5 nos encontramos algunos ejemplos de preguntas

Cuadro 5

*“Si veo una peli ¿a dónde miro?
Cuando yo hablo con alguien miro a...
Si Jorge explica una aventura que le paso el fin de semana le gusta
que le miren a los...”*

Es importante aclarar, que la profesora en ningún momento obligara al alumno SXF a que tenga un contacto visual, ya que es algo propio de la patología. Lo único que intentará, es que por medio de un entrenamiento con actividades lúdicas para el niño, dentro de un desarrollo natural vaya adquiriendo el contacto visual.

b) Importancia y relevancia para el alumnado

Para vosotros, es relevante mirar a los ojos a la persona con la que te estas comunicando, así como tener una escucha activa como emisores. De esta forma la otra persona se sentirá escuchada, apoyada y comprendida, en definitiva está a gusto y disfrutará de la conversación.

c) Aplicación

A lo largo del proceso de enseñanza de la habilidad de mirar a los ojos mientras hablas o te hablan, el alumno tiene que descubrir la aplicación de esta habilidad a su vida concreta:

- En que situaciones deberá mirar a la gente a los ojos.
- ¿Con qué personas deberá aplicar esta habilidad y con cuáles no sería adecuado?.
- En que situaciones se podría aplicar la habilidad. Por ejemplo: si ni el emisor, ni el receptor está hablando ¿le miras a los ojos?.

1.2. Componentes y pasos conductuales específicos de la habilidad

Para mirar a los ojos a una persona hay que:

Si estas como **emisor**:

1. Levantar la cabeza.
2. Fijar la mirada en sus ojos.
3. Puedes descansar mirando hacia otros lados de vez en cuando, para mostrar o señalar algo de lo que estás hablando.
4. Otra forma de desviar un poco la mirada es en las pausas, mirar hacia arriba, como seña de que estás pensando.
5. Es recomendable NO, mirar al suelo, porque da la sensación la receptor, de que no estás hablando con él, además la comunicación es peor ya que el tono de voz disminuye y no se entiende igual de bien.

Si estas como **receptor**:

1. Si te cuesta mirar a los ojos, puedes mirar al entrecejo.

2. Asentir con la cabeza, es una señal que le das al emisor de que le estas escuchando

2. MODELADO

La profesora, ayudada por el alumnado que ya poseen la habilidad, moldea las conductas adecuadas para mirar a los ojos en una conversación.

En primer lugar, moldeará la identificación de los momentos en los que deberá mirar a los ojos y en cuáles no.

Este aprendizaje por observación se puede llevar a cabo de diferentes maneras, por ejemplo, por la visualización de videos y fotos de diferentes situación y posteriormente los alumnos deberán identificar y agrupar aquellas situaciones, en las que sí que hay que mirar a los ojos y cuáles no.

Algún ejemplo de fotos pueden ser los mostrados en la tabla 4:

Tabla 4:

SÍ MIRO A LOS OJOS CUANDO...	NO MIRO A LOS OJOS CUANDO...
 <p>The illustration shows two scenarios where eye contact is appropriate. In the top part, a man and a woman are facing each other in conversation; a speech bubble above the man says "BLA, BLA, BLA". In the bottom part, a group of five children are sitting in a circle on the floor, engaged in an activity.</p>	 <p>The illustration shows three scenarios where eye contact is not required. In the top part, a boy is pointing towards the right. In the middle part, a child is looking up at a butterfly flying in the air. In the bottom part, a child is sitting cross-legged reading a book.</p>

3. PRÁCTICA

3.1. Role-Playing/Dramatización

El alumnado ha de ensayar y practicar diferentes situaciones, en las que si que haya que mirar a los ojos y algunas situaciones en las que no haya que mirar y que hacer en estos casos.

- Un alumno o varios sacarán un papel de una bolsa, en el que pone una situación, lo dramatiza (mirando o no a los ojos dependiendo de la situación) y los compañeros deberán adivinar de que se trata.
- Un alumno realiza una situación y los compañeros deberán decir mediante cartulinas de VERDAD O METIRA, si debe o no mirar a los ojos (el alumno puede mentir para poner a prueba a sus compañeros)

3.2. Práctica Oportuna

La profesora tiene que estimular a sus alumnos, y hacer todo lo posible para que esta práctica se siga llevando a cabo durante el día a día en distintas situaciones que se den en el aula, y de manera transversal en las diferentes asignaturas.

4. FEEDBACK

La profesora durante y después de la práctica va informando a los alumnos, de cómo están desarrollando la habilidad, y lo que pueden mejorar. Este intercambio de información debe ser claro y conciso. Pero sobre todo se deberá realizar justo a continuación de la acción.

5. REFUERZO

En este proceso, también se hará uso de diferentes reforzadores sobre todo de tipo social con alabanza (por ejemplo: decir lo bien que lo ha hecho, aplausos o darle algún tipo de privilegio en el aula). En el caso del niño con SXF, tal vez sea bueno reforzadores material, para que sea más consciente de la mejora. (Darle un caramelo, permitirle ser el encargado, borrar la pizarra, regalarle un lápiz, pegatinas, o cromos que le gusten...)

6. TAREAS

Con el objeto de que los alumnos practiquen en otras situaciones las habilidades sociales aprendidas y que ensayan en el aula, la profesora les encargara distintas tareas.

Se recomienda, que esta asignación de tareas sea lo más individualizada posible, y que se revise al día siguiente, ya que si no lo hacemos, no le estaremos dando la importancia que tiene, y los alumnos tampoco le dará.

Ejemplos de tareas sugeridas:

- Buscar en las revistas fotos, en las que se observen diferentes situaciones donde se vea a gente mirándose a los ojos o no.
- Realizar un diario, donde expresemos en que momentos del día hemos mirado a los ojos y cuando no.
- En el caso del niño con SXF, se le podría hacer la adaptación de que en casa, con ayuda de su familia (para implicarles en el aprendizaje), y podrán realizar diferentes ojos y los pegarán por la casa (por ejemplo: en la mesa donde coma así cuando mire para abajo y lo vea se acordará que tiene que mirar a los ojos mientras come con los otros si estos están hablando), así al niño le recordarán que debe mirar a los ojos.

A los padres en general, y sobre todo en el caso de los padres del alumno con SXF, se les citará un día para explicarse los tipos de reforzadores que existen y cómo aplicarlos en cada situación, para que luego ellos los puedan llevar a cabo en el día a día de su hogar.

7. OBSERVACIONES

Es importante destacar, que esta ficha de habilidades se llevará a cabo en un colegio ordinario, por lo que no es específica para el alumno SXF. En nuestra opción personal, pensamos que el trabajo en grupo puede ayudar a ambas partes, al Niño “A” desarrollando la habilidad, y a los demás compañeros porque podrán desarrollar la empatía hacia al niño “A”, y la solidaridad, porque tras esta actividad probablemente le ayuden a su compañero a mejorar en el dicho contacto visual.

A. Adolescencia (13-18)

En esta etapa de desarrollo evolutivo de los adolescentes, la mayor necesidad que debemos tratar, es el denominado Trastorno de Déficit de Atención e Hiperactividad (TDAH).

Dicho trastorno no aparece en este momento evolutivo, pero sí es la etapa donde con más intensidad se deberá trabajar.

Debemos aclarar, que en muchos casos cuando la persona afectada va siendo más mayor, parece que el trastorno va disminuyendo, pero la realidad es que esta persona ya ha adquirido ciertos roles de conducta, que le permiten comportarse correctamente.

No todas las personas con SXF necesitan, ni el mismo tratamiento, ni en las mismas áreas, así como, no todos los niños les sirve lo mismo. Por lo tanto, deberemos comenzar en cada caso, realizando un análisis de lo que resulta beneficioso para esa persona particular.

Algunas técnicas que se pueden utilizar para la modificación o adquisición de conducta serían las siguientes:

A. Técnicas básicas operantes

Programas de reforzamiento:

- **Reforzamiento continuo:** implica presentar un reforzador positivo, siempre que se realice correctamente la conducta a mejorar, ya que a menudo sólo se tiene en cuenta la mala conducta y esta es útil para respuestas débiles o para instaurar una nueva conducta.

- **Reforzamiento intermitente:** supone administrar el reforzador de manera contingente a la conducta, pero no en todas las ocasiones. Estos se pueden llevar a cabo de dos formas; programas de razón, y programas de intervalo.

✓ *Programas de razón.* En los programas de razón fija el reforzador se obtiene de forma contingente a la realización de la conducta el número de veces previamente estipulado.

✓ *Programas de intervalo.* Reforzamiento cada ciertos intervalos temporales (fijos y variables).

Los programas de reforzamiento intermitente pueden combinarse entre si.

✓ Los *programas de reforzamiento de tasas altas* se utilizan cuando se desea obtener un número alto de respuestas en un intervalo corto de tiempo.

- ✓ Los *programas de reforzamiento de tasas bajas* se utilizan cuando el objetivo es que se emita un número pequeño de respuestas en un intervalo largo de tiempo.

Combinar distintos programas de reforzamiento es adecuado cuando incrementar determinadas conductas puede implicar reducir otras.

B. Castigo

Tiempo fuera.

El tiempo fuera, es un tipo de castigo negativo; ya que está basado en la retirada de estímulos. Se define como la eliminación del acceso a los reforzadores positivos durante un cierto periodo de tiempo y de modo contingente a la ocurrencia de cierto comportamiento. Los tipos son los citados a continuación:

Tiempo fuera mediante aislamiento. La persona es aislada en una determinada área

Tiempo fuera con exclusión. La persona no es cambiada de lugar, pero no puede ver lo que sucede;

Tiempo fuera sin exclusión. La persona no es cambiada de lugar y puede observar cómo los demás tienen acceso al reforzamiento, pero él no puede participar.

La aplicación adecuada de esta técnica, se ha visto que es muy efectiva para reducir ciertas conductas. El tiempo fuera, se debe aplicar a una conducta concreta y justo después de que suceda. Así el niño se dará cuenta cual es la conducta que debe eliminar. Tal vez, se deba utilizar para edades más tempranas.

C. Sistema de organización de contingencias.

Economía de fichas.

Favorece respuestas ya aprendidas. Consiste en implantar un sistema de reforzadores secundarios generalizados como fichas, puntos... que permitan llevar a cabo procesos de reforzamiento de forma inmediata y en una pluralidad de situaciones. El alumnado tiene varias oportunidades a lo largo del día, semana... para intercambiar sus fichas por actividades.

La implantación de un programa de economía de fichas implica tres fases:

- a) Fase de muestreo o establecimiento de la ficha como reforzador generalizado.

b) Fase de aplicación contingente de las fichas por las conductas deseadas. Se entregan las fichas de manera contingentes a las conductas que se desee establecer o incrementar.

c) Fase de desvanecimiento o finalización del control de las conductas por fichas.

Contratos conductuales.

Esta técnica de sistema de contingencias, es muy apropiada para la etapa evolutiva que estamos analizando: jóvenes (16 a 18 años).

Un contrato conductual o contrato de contingencias, es un documento escrito que especifica las acciones que la persona está de acuerdo en realizar y establece las consecuencias del cumplimiento y del incumplimiento de tal acuerdo.

En este sentido, en un contrato conductual debe especificarse:

a) La conducta o conductas que se espera que emita cada una de las personas implicadas.

b) Las consecuencias que obtendrán en caso de realizar esas conductas.

c) Las consecuencias que obtendrán en caso de no realizar esas conductas

Una vez que hemos trabajado la hiperactividad con las técnicas anteriores, nos centraremos en trabajar la falta de atención. Para ello podemos utilizar las siguientes reglas (tabla 5) aunque también se pueden utilizar las técnicas explicadas en el apartado anterior:

Tabla 5

Reglas de Oro para los Padres y Madres	Reglas de Oro para los Profesores
Proponerle actividades lúdicas, que le gusten y donde puedan desahogarse, como es la realización de ejercicio físico. Motivarle con actividades que le gusten o sean nuevas para él.	Centrar los materiales en su centro de interés. Realizar las actividades de más esfuerzo cognitivo a primeras horas de la mañana Las sesiones deben ser de tiempos cortos. Saber combinar actividades de más esfuerzo, con actividades lúdicas.

Fuente: Elaboración propia.

D. Adultos (+ 18)

Quizá, lo primero que convenga recordar es que, con o sin SXF cualquier hijo es fuente de incertidumbres y preocupaciones para sus padres, y que estos siempre quieren el mejor futuro posible para sus hijos. Por tanto, se podría aplicar un cierto principio de normalización ante las incógnitas que cualquiera de los hijos genera en esta época de la vida.

Se parte de la base, de que las personas con SXF necesitaran apoyos específicos para desarrollar al máximo sus habilidades y poder pasar satisfactoriamente a la vida adulta.

Pero ¿Qué es la vida adulta?

Una de las principales características de la vida adulta, es la dependencia económica. Y en nuestra sociedad, se puede alcanzar por dos caminos: un golpe de suerte (poco habitual en nuestro día a día) o trabajar (el desarrollar una actividad y recibir a cambio una contraprestación económica) (Verdugo, 2009), sobre esta última, suele depender otro rasgo de ser adulto: la posibilidad de tener un hogar propio, con lo que se llevaría a cabo la emancipación.

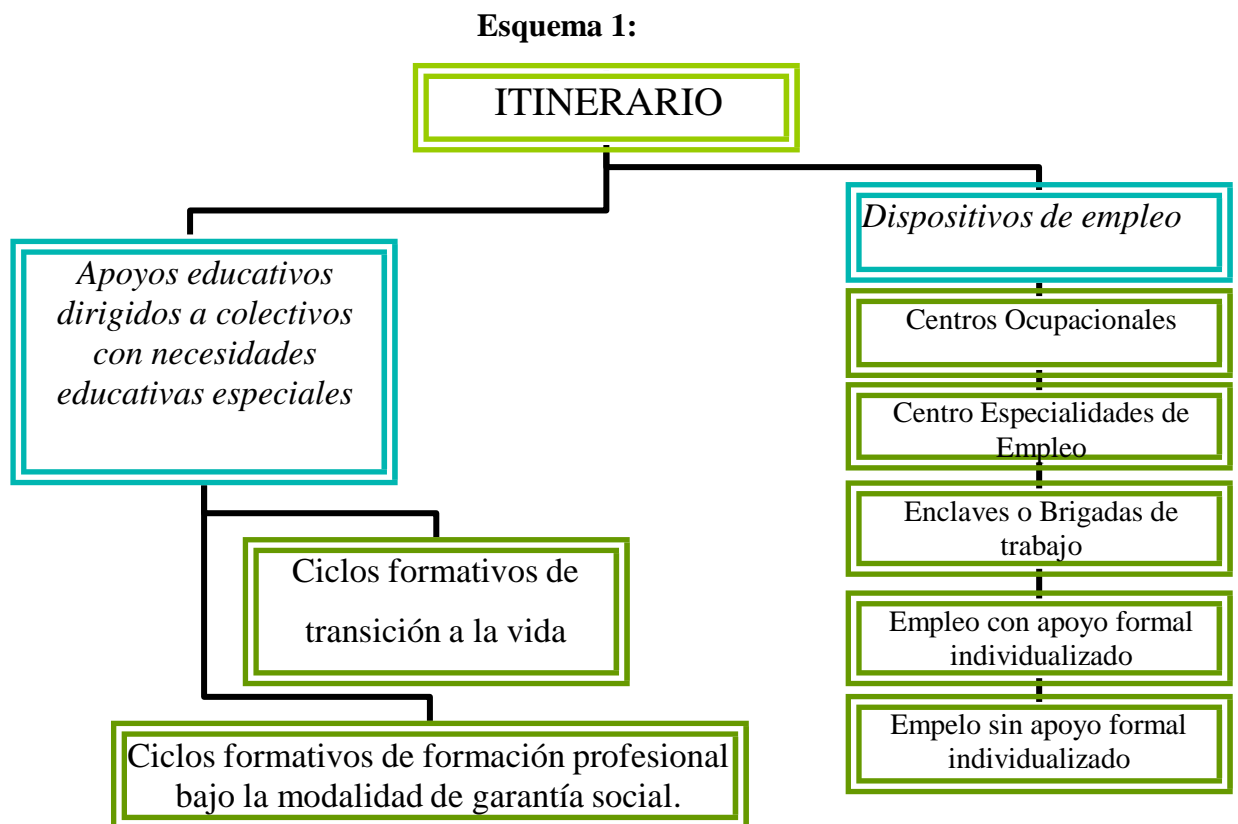
Teniendo en cuenta que un rasgo significativo de una vida adulta, es la de contribuir al desarrollo de la sociedad, las personas con discapacidad intelectual, durante la misma tienen derecho al trabajo.

Las familias y las personas con SXF, no se encuentran solas en la reivindicación de su derecho al trabajo. Pero deben tener clara la ambición de defender ese derecho, sabiendo que el mismo es reconocido constitucionalmente (Todos los españoles tienen el deber de trabajar y el derecho al trabajo: Artículo 35 de la Constitución Española en adelante CE)

Es bueno recordar, que la democracia implica el reconocimiento y la aceptación de la diferencia. Que supone un enriquecimiento cultural.

Desde el punto de vista normativo, la Ley de Integración Social de los Minusválidos (LISMI) del año 1982, supuso el marco desde el que sin duda fue posible todo ello, y

facilitó la existencia de múltiples instrumentos de integración de las personas con discapacidad en el mundo laboral.



Fuente: Elaboración propia a partir del libro de consulta para familias y profesionales Síndrome X Frágil

Las personas con SXF podrían seguir el siguiente itinerario profesional actualmente como se explica gráficamente en el esquema 1:

1. Apoyos educativos dirigidos a colectivos con necesidades educativas especiales.

Los jóvenes con SXF, se encuentran al finalizar la Educación Secundaria Obligatoria con el dilema de encauzar su futuro profesional.

El sistema educativo español prevé así que los alumnos puedan optar entre:

Ciclos formativos de transición a la vida adulta

Ciclos formativos de formación profesional bajo la modalidad de garantía social.

Ambas orientan su futuro profesional aprendiendo actividades u oficios que les servirán para su posterior encaje en el mundo adulto.

Actualmente, resulta indiscutible el derecho de los discapacitados a un trabajo ¿pero qué pasa si quieren acceder a una formación superior?. Desde la Universidad Autónoma de Madrid (en adelante UAM), se apuesta por un modelo de formación desde la propia UAM para alumnos con discapacidad intelectual. El denominado Programa de Formación para la Inserción Laboral (PROMENTOR), donde la Facultad de Formación del Profesorado y Educación, apuesta por la inclusión del joven con discapacidad intelectual, y por ello diseño un programa de formación específico para este colectivo. Se trata de un proyecto innovador y solidario, que destaca por ser el único modelo de educación inclusiva para la discapacidad intelectual. Para promover esta inclusión de una manera activa, desde la Facultad de Educación se promueven los “grupos de aprendizaje cooperativo”. Son equipos de trabajo formados por:

- Alumnos de magisterios.
- Profesores del equipo de investigación del programa PROMENTOR.
- Alumnos voluntarios de su misma edad y con discapacidad intelectual.

Completamos la información sobre el Programa PROMENTOR con una descripción detalla de las etapas del programa, en el Anexo II, extraída del propio programa.

2. Dispositivos de empleo

Existen diferentes dispositivos de empleo. Actualmente la elección de unos u otros no obedece sólo a la lógica de la oferta y la demanda del mercado de trabajo, sino que existen otros componentes que tienen que ver, como son: el ambiente, el grupo de trabajo...etc.

La legislación actual contempla las figuras de Centros Ocupacionales (C.O.) y de Centros Especiales de Empleo (C.E.E.) como los dispositivos organizativos específicos.

Centros Ocupacionales (CO): al no tratarse de una actividad propiamente laboral, no existen una contraprestación salarial, pero la ley permite la venta de esos productos, lo cual da sentido a la actividad propia, y suele conllevar algún tipo de gratificación económica para los aprendices.

Centro Especiales de Empleo (CEE): es otro dispositivo en el que legalmente entre un 70% y un 100% de la plantilla deben tener algún tipo de discapacidad. Es una empresa, en la que la persona con SXF tendrá un contrato, estará dado de alta en la Seguridad Social y como contraprestación recibirá un salario.

Existe CEE particulares o por sociedades anónimas, aunque la inmensa mayoría son sociedades sin ánimo de lucro, creadas por asociaciones de familiares que reinvierten los beneficios en mejoras. Los autores Miguel Badesa y Cerrillo Martín, 2010 cita algún tipo de empleo específico para estos casos:

Enclaves o Brigadas de trabajo: Este dispositivo de empleo se encuentra bajo la dirección del CEE. Se trata de la creación de una célula de trabajo formado por personas con discapacidad intelectual que se ocupan de llevar a cabo algún proceso específico de la cadena de producción en la propia empresa; de esta forma se dirá que este grupo está “enclavado” en la empresa, la persona con discapacidad trabaja autónomamente, y favorece la relación con trabajadores sin discapacidad.

Empleo con apoyo formal individualizado: Se trata de un puesto de trabajo cualquiera en distintas empresas. El único cambio es que, el trabajador con discapacidad no estará sólo, está supervisado por técnicos especializados que le acompañan. En otras ocasiones, el supervisor del trabajador con discapacidad es su propio compañero de actividad.

Empelo sin apoyo formal individualizado: Por último, y no por ello menos importante, destacar que desde la función pública, se ofertan y reservan un porcentaje plazas para las personas con discapacidad. Recordar que los poderes públicos tienen la obligación de impulsar políticas activas de integración (Artículo 49 CE)

Para elegir un dispositivo u otro de empleo, en España se cuenta con agencias de colocación y bolsas de empleo específicamente orientadas a las personas con discapacidad intelectual, a las cuales tienen acceso cualquier persona que quiera obtener un empleo y posea discapacidad, desde allí, se ofertarán puestos de trabajo y se realizará una orientación profesional.

Algunos ejemplos de ello son:

- Fundación Universia <http://bit.ly/Tib77X>
- Agencia de colocación- Generalitat Valenciana.
<http://www.ivas.es/?q=es/node/277>
- Fundación DFA. Zaragoza. <http://www.fundaciondfa.es/>
- Fundación Filafas. Sevilla. <http://www.fundacionfilafas.org/>
- Cruz Roja Burgos. <http://www.cruzroja.es/>

- Fundación ASPRONA <https://gestionandote.com/agencia/asprona>

Fuera de este itinerario académico o profesional nos encontramos con otro tipo de programas para aquellos discapacitados que no puedan o no quieran desarrollar ni estudios académicos, ni habilidades profesionales.

Un ejemplo muy claro de estos programas, son los que se realizan para el entrenamiento para una vida autónoma. Por ejemplo, el citado por Ramos Ibañez (1995), el cual se desarrolla en el Centro de San Cebrián (Palencia), su objetivo principal es: “conseguir que un grupo de personas minusválidas psíquicas, vivan de manera autónoma integrados en una comunidad rural” .

Envejecimiento del discapacitado

Una de las mayores preocupaciones de los familiares cercanos a las personas con discapacidad, es el futuro de los mismos, sobre todo cuando los padres no vivan.

El envejecimiento de las personas con discapacidad intelectual, es un fenómeno social relativamente nuevo, ya que con anterioridad no había los avances que les permitiera a los mismos una calidad de vida a hasta edades avanzadas. Por lo tanto, se trata de una “emergencia silenciosa” como cita (Aguado et al., 2006).

Todas las personas, con o sin discapacidad, una vez que alcanzan la vejez necesitarán apoyos externos para sus cuidados. Estos podrán ser no formal (el trabajo desarrollado por personas contratadas por los familiares como pueden ser los cuidadores, aunque ese trabajo se lleve a cabo en el hogar familiar) o informal (el cuidado y atención que se dispensa de manera altruista a las personas que presentan algún grado dependencia o discapacidad, fundamentalmente por familiares o allegados)

Las redes de apoyo que nos encontramos suelen ser del siguiente orden jerárquico (Luckasson et al, 2002):

- 1) Persona dependiente.
- 2) Familia y amigos.
- 3) Apoyos informales.
- 4) Servicios genéricos.
- 5) Servicios especializados.

Los recursos pueden ser: públicos, (que se ofertan, desde el ministerio de Trabajo y Asuntos Sociales) o de carácter privado. Estos pueden ser:

- Apoyos naturales: recursos y estrategias proporcionados por personas o equipamiento de algunos contextos:
- Apoyos que no se encuentran dentro del entorno natural de la persona dependiente. Estos pueden incluir profesionales especializados.

Es necesario conseguir un equilibrio correcto entre los apoyos naturales o informales (realizados en su mayoría por las familias), y los formales: basados en los servicios, de forma que faciliten el cuidado diario a las familias.

Es importante destacar, que los familiares también deben ser atendidos, cuidados y tenidos en cuenta. Debido a que un trabajo así no es algo temporal e implica mucho desgaste físico y psíquico.

6. CONCLUSIONES Y ALCANCE DEL TRABAJO

Al iniciar nuestro trabajo de investigación, nos planteamos una serie de objetivos, que a lo largo del proyecto fuimos modificando según se iba concretando y orientado la investigación.

Finalmente, los objetivos generales fueron alcanzados satisfactoriamente, debido a que pudimos conocer el alcance de la patología en diferentes ámbitos. Realizamos un estudio longitudinal (aunque no fue de un caso concreto), y pudimos observar cómo se iban modificando las necesidades de los niños a medida que esté crecía. Por último, considero que se ha dado una respuesta a esas necesidades, ofertando diferentes intervenciones según la edad en la que se encontrara el niño.

Respeto a los objetivos específicos, se han alcanzado todos los que nos planteamos, aunque en diferentes grados. Quiero decir, en el caso de utilizar nuevas tecnologías, sí que se citan en ciertas actividades, pero tal vez podríamos haber ampliado el concepto desarrollando algún programa concreto. De esta manera, el grado de adquisición del objetivo hubiera sido mayor. Sin embargo, el objetivo de conocer y aplicar diferentes programas de habilidades sociales, se ha alcanzado satisfactoriamente. Desde nuestra opinión personal, nos ha ayudado a soltarnos en la realización de este tipo de entrenamientos.

Todos estos objetivos, han sido alcanzados en gran medida por la colaboración que solicitamos para rellenar los cuestionarios, por parte de los psicopedagogos, maestros y terapeutas de los diferentes centros donde se encontraban los niños y niñas SXF, así como la ayuda con la que pudimos contar, por parte de las familias, al realizarles las entrevistas.

Durante el desarrollo de este trabajo, fueron surgiendo diferentes adversidades que tuvimos que ir solucionando. Por ejemplo y como comentamos en la introducción, nos dimos cuenta que al realizar el marco teórico, se planteaba el problema de que sólo encontraba información del ámbito clínico. Pero lo que en un principio se había convertido en un problema, lo transformamos en una ventaja, ya que nos motivaba el hecho de que era un terreno poco conocido al que, desde nuestros humildes

conocimientos podríamos aportar ciertos contenidos. Así de una manera directa o indirecta la calidad de vida de estos niños y su educación podría mejorar.

Gracias a la realización de este trabajo hemos aprendido mucho: Desde saber redactar un documento científico, hasta la utilización de diferentes herramientas para la búsqueda de información, pasando por el manejo de las normas APA.

Pero lo más importante, no sólo hemos conocido el síndrome del X-Frágil y sus características, sino que hemos podido conocer a personas que lo sufren, y nos ha hecho ser conscientes de las dificultades que se les presentan a lo largo de la vida.

Consideramos, que con este trabajo se puede dar una pequeña respuesta a dichas necesidades que poseen estos niños en su día a día. Pero también, estaremos dando a conocer este síndrome, y tal vez, se ayude en cierta manera a mejorar el trato hacia estas personas. Esto lo menciono, ya que el hecho de que sea una patología poco frecuente, no significa que no tengan el mismo derecho que las demás personas a desarrollarse y crecer en un contexto lo más natural posible.

Por lo que hemos podido percibir, la realización de una guía para dar respuesta a las necesidades específicas de los niños y niñas que han desarrollado el síndrome X-Frágil, aparte de ser un tema de gran importancia, es un tema poco conocido. Debido a que con los centros con los que pudimos tratar, para la adquisición de información, nos comentaban que había pocos recursos para trabajar con estos niños y niñas, he incluso nos ofertaron el ir a explicar a los docentes nuestra propuesta de trabajo, oferta que aceptaríamos encantados.

Estamos muy orgullosos del trabajo realizado. Creemos, que siempre que te esfuerzas por realizar un trabajo, ese esfuerzo se ve recompensado.

Como futuras líneas de investigación que planteamos son las siguientes:

- El diseño de una aplicación para Tablet para mejorar el lenguaje
- Desarrollar un programa de entrenamiento de habilidades sociales específico para niños con SXF.
- Llevar a cabo una escuela de padres, pero para padres de hijos afectados.
- Investigar a cerca de las técnicas de modificación de conducta y observar cual son más beneficiosas.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

- ✉ Actividades Logopedia www.psicoescolar.com. Recuperado 9 de Junio del 2014
- ✉ Agencia de colocación- Generalitat Valenciana. <http://www.ivas.es/?q=es/node/277>.
Recuperado 10 de Junio del 2014
- ✉ Antequera Maldonado M., Bachiller Otero B., Calderón Espinosa B., Cruz García P., García Perales., Montero Alcalde F., Orellana Rodríguez F., (2008). *Manual atención al alumnado con necesidades específicas de apoyo educativo derivadas de la discapacidad intelectual*: Ed. Junta de Andalucía. Sevilla
- ✉ Artigas-Pallarés, J., y Narbona J. (2011) *Trastornos del neurodesarrollo*. Madrid: Ed. Viguera
- ✉ Asociación de X Frágil en España. Recuperado el 20 de diciembre del 2013
<http://www.xfragil.net/index.php/contacto>
- ✉ Beaudry, I., (2010) *Tengo duendes en las piernas*. Madrid: Ed. Nobel
- ✉ Beaudry, I., Terapia ocupacional pediátrica. Recuperado el 6 de marzo del 2014.
www.ibeadry.com
- ✉ Bueno, M (2012). *El síndrome X frágil: la historia interminable*. Zaragoza: Ed. Real academia de medicina.
- ✉ **Castelló Badia, M.** (Ed.). (2007). *Escribir y comunicarse en contextos científicos y académicos : conocimientos y estrategias*. Barcelona: Graó.
- ✉ Corporación chilena de integración sensorial. Recuperado el 8 de marzo del 2014.
www.ischile.cl
- ✉ De Miguel Badesa S. & Cerrillo Martín R. (2010). *Formación para la inclusión laboral de personas con discapacidad intelectual* Madrid Ed. Pirámide.
- ✉ Eduardo V. Brignani (Enero 2007). Plan piloto de apoyo familiar para familias con hijos afectado con el síndrome X Frágil. *SXF. Revista periódica de la asociación X Frágil del País Vasco*, número 7, Página 4- Eduardo V. Brignani (Mayo 2011).
- ✉ Principios, técnicas y estrategias metodologías. *SXF. Revista periódica de la asociación X Frágil del País Vasco*, número 15, Página 8-9.
- ✉ Eugenia Rigau (Diciembre 2012). SXF más que un fenotipo conductual. *SXF. Revista periódica de la asociación X Frágil del País Vasco*, número 20, Página 11.

- ✉ Feliciano Ramos (Mayo 2011). La experiencia en España. *SXF. Revista periódica de la asociación X Frágil del País Vasco*, número 15, Página 17.
- ✉ Fundación DFA. Zaragoza. <http://www.fundaciondfa.es/>. Recuperado 10 de Junio del 2014
- ✉ Fundación Filafas. <http://www.fundacionfilafas.org/> Recuperado 10 de Junio del 2014
- ✉ Fundación Universia <http://www.fundacionuniversia.net/fundacion/fundacion.html>. Recuperado 10 de Junio del 2014
- ✉ García Pérez C. (1995). *Integración sociolaboral del deficiente psíquico*. Salamanca: Ed. Amarú.
- ✉ Guía para padres. Recuperado el 21 de Enero del 201^a
<http://www.informapadres.com/sindromes.php#10>
- ✉ Heyman, C., (2006) *Mi hermano eXtra-especial: como querer, comprender y estar orgulloso de un hermano/a con necesidades educativas especiales*. Zaragoza: Ed: Muse producciones
- ✉ Heyman, C., (2006) *Mi hermano eXtra-especial: como querer, comprender y estar orgulloso de un hermano/a con necesidades educativas especiales*. Zaragoza: Ed: Muse producciones
- ✉ José Ramón Rueda (Septiembre 2010). "Lo deseable es la integración, que vayan al colegio al que hubiesen ido si no tuvieran X Frágil". *SXF. Revista periódica de la asociación X Frágil del País Vasco*, número 10, Página 5-6.
- ✉ Katy Garcia (Diciembre 2012). Cómo podemos hacer más fácil el aprendizaje de un niño/a con SXF. *SXF. Revista periódica de la asociación X Frágil del País Vasco*, número 20, Página 12.
- ✉ Lizasón Rumeu O., Gonzalez Torres M.C., Iriarte Redín C., Peralta López F. Sobrino Morrás A., Onieva Larrea C.E., Chocarro De Luis E. (2011). *Hermanos de personas con discapacidad intelectual*. Logroño: Ed. Siníndice.
- ✉ López, G., Monsalve, C., y Abad, J., (2002). *Necesidades educativas del alumnado con SXF*. Madrid: Ed. C.M. Consejería de Educación. Dirección General de Promoción Educativa.
- ✉ López, M.J., Calderón I. y Gardeta C., (1996). *¿Por qué mi hijo es diferente?*. Madrid: Ed. Penthalon.
- ✉ Lorna W. (1998). *El autismo en niños y adultos. Una guía para la familia*. Barcelona: Ed. Paidos Saberes Cotidianos.

- ✉ M^aIsabel Tejada (Mayo 2011). Registro nacional de X Frágil. *SXF. Revista periódica de la asociación X Frágil del País Vasco*, número 15, Página 5.
- ✉ Material didáctico apoyado en el SPC
<http://www.educa.madrid.org/web/cpee.joanmiro.madrid/SPC/index.html>
Recuperado 9 de Junio del 2014
- ✉ Ministerio de trabajo y asuntos sociales (2008). *Libro de consulta para familias y profesionales Síndrome X- Frágil*. Madrid: Ed. Real Patronato sobre la discapacidad.
- ✉ Ministerio de trabajo y asuntos sociales. (2008) *Libro de consulta para familiares y profesionales: síndrome X frágil*. Madrid.
- ✉ Ministerios de trabajo y asuntos sociales. (1999) *El SXF Material Educativo de la Fundación Nacional del X-Frágil de Estados Unidos*. Madrid.
- ✉ Monjas Casares I. (1997) *Programa de enseñanza de habilidades de interacción social*. Madrid: Ed. Cepe
- ✉ Nativos digitales <http://www.slideshare.net/MARITZARODAS/nativos-digitales-definicion-16589164> Recuperado 10 de Junio del 2014
- ✉ O'Connor, R. (1995). *Colección de concienciación del X frágil para niños con síndrome X frágil*. Islas Baleares: Ed: Asociación síndrome X Frágil.
- ✉ Programa “Todos somos raros todos somos únicos” Recuperado el 28 de Febrero del 2014 <http://www.rtve.es/alcarta/videos/todos-somos-raros-todos-somos-unicos/>
- ✉ Programa PROMENTOR.
file:///C:/Documents%20and%20Settings/Maria%20Luisa%20Almansa/Mis%20documentos/Downloads/PROMENTOR_2011.pdf Recuperado 11 de junio del 2014
- ✉ Ramos Fuentes F. (2012). *El Síndrome X-Frágil: La historia Interminable*. Zaragoza: Ed. Real Academia de Medicina de Zaragoza.
- ✉ Randy Hagerman (Diciembre 2012). Avances y logros terapéuticos en el síndrome X Frágil. *SXF. Revista periódica de la asociación X Frágil del País Vasco*, número 20, Página 8-9.
- ✉ Verdugo Alonso M.A., Rodríguez Aguilera A. & Sánchez Gómez M.C. (2009). *Familias y personas con discapacidad intelectual en proceso de envejecimiento*. Madrid: Ed. Síntesis.

- ✉ Video Red Vimeo: “Y yo... ¿Qué?”.Recuperado 18 de Marzo del 2014.
<http://vimeo.com/44500609>
- ✉ Wilson P. & O`Connor R. (Capitulo 11).Terapia del habla y del lenguaje (Logopedia). *Trastornos del neurodesarrollo*, Páginas 105-107, (2011). Madrid: Ed. Viguera

ANEXOS

ANEXO I: GLOSARIO DE TÉRMINOS

Dispraxia verbal

También se conoce como defecto de planificación motora del habla.

Nativos Digitales

Son hablantes nativos del lenguaje digital, han crecido en un mundo de tecnologías con diferentes tipos de comunicaciones y dispositivos electrónicos. Estas herramientas ocupan un lugar central en sus vidas y dependen de ellas para todo tipo de cuestiones cotidianas como estudiar, relacionarse, comprar, informarse y divertirse.

El macroorquismo

Aumento del tamaño de los testículos) se empieza a hacer evidente con la llegada de la pubertad y se cree que puede ser debido a la estimulación de las gonadotropinas

Déficit Pragmático.

Utilización del habla como un medio consciente o premeditado para conseguir algo. Capacidad de planificación de una acción mediante el lenguaje interno y posteriormente verbalizado.

Educación Combinada:

La escolarización combinada es una fórmula de escolarización excepcional a fin de garantizar la respuesta educativa más ajustada a las distintas situaciones y necesidades del alumnado. La administración educativa potenciará fórmulas de escolarización combinada, de un centro de Educación Especial a un centro ordinario o viceversa.

Infraestimar:

Infravaloración, menosprecio, subestimación

Aprendizaje vicario:

Es una forma de adquisición de conductas nuevas por medio de la observación.

Aferencias Sensoriales:

Las neuronas encargadas de la recepción de sensaciones para transmitir las al cerebro (ver, oír...) así como las neuronas eferentes que son las que se encargan de conincidir la información al cerebro a los musculosa implicados.

ANEXO II: INSTRUMENTOS DE EVALUACIÓN UTILIZADOS EN LA INVESTIGACIÓN.

B. Ficha de observación

Fecha de nacimiento:

Tipo de escolarización:

Colegio sin integración

Colegio con integración

Colegio Educación Especial

Educación combinada

No escolarizado

1. Sexo:

Hombre

Mujer

2. Historia de retraso mental en la familiar:

Sí

No

3. Grado de afectación del retraso mental en las siguientes áreas de desarrollo:

<u>Grado de afectación</u>	<u>Leve</u>	<u>Moderado</u>	<u>Severo</u>	<u>Profundo</u>
<i>Conductual</i>				
<i>Lenguaje</i>				
<i>Motora</i>				
<i>Social</i>				
<i>Cognitiva</i>				
<i>Sensorial</i>				

4. Grado de autonomía personal, según los niveles de capacidad funciona:

Intermitente (algunas tareas cotidianas independientemente y otras con ayuda)

Limitado (con ayuda puntual en situaciones cotidianas)

Extensivo (con ayuda intensiva en la mayoría de situaciones cotidianas)

Permanente (con ayuda en todas las situaciones cotidianas)

5. Protocolo de historia clínica

Fenotipo físico:

Cara alargada	Sí <input type="checkbox"/>	No <input type="checkbox"/>
Orejas prominentes	Sí <input type="checkbox"/>	No <input type="checkbox"/>
Frente prominente	Sí <input type="checkbox"/>	No <input type="checkbox"/>
Hipotonía	Sí <input type="checkbox"/>	No <input type="checkbox"/>
Signos oftalmológicos	Sí <input type="checkbox"/>	No <input type="checkbox"/>
Problemas cutaneos y articulares	Sí <input type="checkbox"/>	No <input type="checkbox"/>
Macroorquismo	Sí <input type="checkbox"/>	No <input type="checkbox"/>
Afectación cardiaca	Sí <input type="checkbox"/>	No <input type="checkbox"/>
Ronquidos	Sí <input type="checkbox"/>	No <input type="checkbox"/>

Fenotipo conductual

Hiperactividad	Sí <input type="checkbox"/>	No <input type="checkbox"/>
Falta de atención	Sí <input type="checkbox"/>	No <input type="checkbox"/>
Poco contacto visual	Sí <input type="checkbox"/>	No <input type="checkbox"/>
Defensa táctil	Sí <input type="checkbox"/>	No <input type="checkbox"/>
Se muerde las manos	Sí <input type="checkbox"/>	No <input type="checkbox"/>
Aleteo	Sí <input type="checkbox"/>	No <input type="checkbox"/>
Esteriotipias manuales	Sí <input type="checkbox"/>	No <input type="checkbox"/>
Ansiedad social	Sí <input type="checkbox"/>	No <input type="checkbox"/>
sensibilidad a los ruidos	Sí <input type="checkbox"/>	No <input type="checkbox"/>
Agudeza auditiva aumentada	Sí <input type="checkbox"/>	No <input type="checkbox"/>

Lenguaje:

Perseveración	Sí <input type="checkbox"/>	No <input type="checkbox"/>
Déficit pragmático	Sí <input type="checkbox"/>	No <input type="checkbox"/>
Frases impulsivas automáticas	Sí <input type="checkbox"/>	No <input type="checkbox"/>

Fenotipo cognitivo:

Resultados de las pruebas practicadas:		
Descenso progresivo del conocimiento intelectual	Sí <input type="checkbox"/>	No <input type="checkbox"/>

Examinador:

Universidad de Valladolid

Guía para el análisis de necesidades y propuestas de intervención.

Madre

Padre

Maestros

Terapeutas

Psicopedagogo

Otros....

B. Entrevista a los padres

Preguntas semi-abiertas

Características conductuales	Nunca	Algunas veces	Casi siempre	Siempre
Tiene dificultad para prestar y mantener la atención, incurriendo en errores durante las tareas escolares y/o en otras obligaciones de la vida cotidiana				
Le cuesta estar sentado en situaciones donde se le exige				
Corre o salta excesivamente cuando no es apropiarlo hacerlo				
Tiene problemas para guardar el turno de palabra en clase.				
Se muestra irritable en situaciones en las que aparentemente no existe ningún motivo.				
Rechaza la interacción social girando la cara en diferentes direcciones				
Al comunicarse con otra persona que no es de sus círculos cercanos le mira a los ojos.				
Tiene rabietas con cierta frecuencia cuando algo no sale como el esperaba				
Presenta fijaciones inapropiadas con personas o cosas				
Tiene cambios repentinos de humor sin motivo aparente				
Produce aleteos con las manos, se las muerde o conductas parecidas.				

Características del lenguaje	SI	NO
Comenzó hablar a partir de los 3 años		
Presenta un lenguaje repetitivo (fijación por algunas palabras)		
Se refiere a sí mismo en segunda o tercera persona.		
Tiene un desorden al expresarse (Dispraxia del habla)		
Repite las últimas palabras o frases que haya dicho el interlocutor (Ecolalia)		
Le cuesta iniciar las conversaciones		
Emite palabras o conjuntos de palabras repetidamente cuando intenta articular el lenguaje (estereotipos)		

Preguntas abiertas

1. ¿En qué momento saltaron las alarmas de que algo no evolucionaba correctamente? ¿Quién fue el primero en detectarlo?
2. ¿Qué se les pasó por la cabeza al conocer el diagnóstico; resignación o aceptación ante la discapacidad?
3. ¿Qué tipo de relaciones sociales lleva su hijo?
4. ¿Solo se relaciona con gente del centro donde acude o también fuera?
5. ¿Va a algún tipo de extraescolar o actividad complementaria?
6. ¿Qué tipo de ayudas concretas le dan a su hijo en las actividades cotidianas del día a día?
7. ¿Con qué edad le diagnosticaron el síndrome? ¿Conocían anteriormente el síndrome?
8. Si la madre es la portadora ¿Cómo se siente usted al ser la portadora de este gen? ¿Alguna vez llegó a sentirse culpable?
9. ¿Tras el diagnóstico su relación de pareja se afianzó más o desmejoró?
10. ¿Tras el diagnóstico a nivel familiar y de pareja seguían haciendo la vida misma o se volcaron en su hijo?
11. ¿Alguna vez te has preguntado cómo hubiera sido su hijo si no tuviera X Frágil?
12. ¿En casa hablan sobre las limitaciones que tiene vuestro hijo o se trata de un tema “Tabú”?
13. ¿Ustedes participan en algún tipo de reunión de grupos con padres que también están afectados? ¿Les resulta más positivo o contraproducente?
14. ¿Suelen pensar en el futuro; por ejemplo con la frase de “Que será de él cuando yo no este”?
15. ¿Desde el diagnóstico habéis cambiado como familia vuestro orden de prioridades?

ANEXO III: ENCUESTAS PASADAS A LOS PROFESIONALES Y FAMILIARES DE LA MUESTRA SELECCIONADA:

CASO A:

Ficha de observación

Fecha de nacimiento: 23/01/1977

Tipo de escolarización:

- Colegio sin integración
- Colegio con integración
- Colegio Educación Especial
- Educación combinada
- No escolarizado

1. Sexo:

- Hombre
- Mujer

2. Historia de retraso mental en la familiar:

- Sí
- No

3. Grado de afectación del retraso mental en las siguientes áreas de desarrollo:

<u>Grado de afectación</u>	<u>Leve</u>	<u>Moderado</u>	<u>Severo</u>	<u>Profundo</u>
<i>Conductual</i>			X	
<i>Lenguaje</i>			X	
<i>Motora</i>		X		
<i>Social</i>		X		
<i>Cognitiva</i>			X	
<i>Sensorial</i>		X		

4. Grado de autonomía personal, según los niveles de capacidad funciona:

- Intermitente (algunas tareas cotidianas independientemente y otras con ayuda)
- Limitado (con ayuda puntual en situaciones cotidianas)
- Extensivo (con ayuda intensiva en la mayoría de situaciones cotidianas)
- Permanente (con ayuda en todas las situaciones cotidianas)

5. Protocolo de historia clínica

Fenotipo físico:

Cara alargada	Sí X	No <input type="checkbox"/>
Orejas prominentes	Sí X	No <input type="checkbox"/>
Frente prominente	Sí X	No <input type="checkbox"/>
Hipotonía	Sí X	No <input type="checkbox"/>
Signos oftalmológicos	Sí <input type="checkbox"/>	No X
Problemas cutaneos y articulares	Sí X	No <input type="checkbox"/>
Macroorquismo	Sí X	No <input type="checkbox"/>
Afectación cardiaca	Sí X	No <input type="checkbox"/>
Ronquidos	Sí X	No <input type="checkbox"/>

Fenotipo conductual

Hiperactividad	Sí <input type="checkbox"/>	No X
Falta de atención	Sí X	No <input type="checkbox"/>
Poco contacto visual	Sí X	No <input type="checkbox"/>
Defensa táctil	Sí <input type="checkbox"/>	No X
Se muerde las manos	Sí <input type="checkbox"/>	No X
Aleteo	Sí X	No <input type="checkbox"/>
Esteriotipias manuales	Sí X	No <input type="checkbox"/>
Ansiedad social	Sí X	No <input type="checkbox"/>
sensibilidad a los ruidos	Sí X	No <input type="checkbox"/>
Agudeza auditiva aumentada	Sí <input type="checkbox"/>	No X

Lenguaje:

Perseveración	Sí X	No <input type="checkbox"/>
Déficit pragmático	Sí X	No <input type="checkbox"/>
Frases impulsivas automáticas	Sí X	No <input type="checkbox"/>

Fenotipo cognitivo:

Resultados de las pruebas practicadas: _____

Descenso progresivo del conocimiento intelectual	Sí X	No <input type="checkbox"/>
--------------------------------------------------	------	-----------------------------

Examinador:

<input type="checkbox"/> Madre	<input type="checkbox"/> Padre	X Maestros
<input type="checkbox"/> Terapeutas	<input type="checkbox"/> Psicopedagogo	<input type="checkbox"/> Otros....

B. Entrevista a los padres

Preguntas semi-abiertas

Características conductuales	Nunca	Algunas veces	Casi siempre	Siempre
Tiene dificultad para prestar y mantener la atención, incurriendo en errores durante las tareas escolares y/o en otras obligaciones de la vida cotidiana			X	
Le cuesta estar sentado en situaciones donde se le exige		X		
Corre o salta excesivamente cuando no es apropiarlo hacerlo		X		
Tiene problemas para guarde el turno de palabra en clase.			X	
Se muestra irritable en situaciones en las que aparentemente no existe ningún motivo.			X	
Rechaza la interacción social girando la cara en diferentes direcciones		X		
Al comunicarse con otra persona que no es de sus círculos cercanos le mira a los ojos.		X		
Tiene rabietas con cierta frecuencia cuando algo no sale como el esperaba			X	
Presenta fijaciones inapropiadas con personas o cosas			X	
Tiene cambios repentinos de humor sin motivo aparente		X		
Produce aleteos con las manos, se las muerde o conductas parecidas.		X		

Características del lenguaje	SI	NO
Comenzó hablar a partir de los 3 años		X
Presenta un lenguaje repetitivo (fijación por algunas palabras)	X	
Se refiere a sí mismo en segunda o tercera persona.		X
Tiene un desorden al expresarse (Dispraxia del habla)	X	
Repite las últimas palabras o frases que haya dicho el interlocutor (Ecolalia)	X	
Le cuesta iniciar las conversaciones	X	
Emite palabras o conjuntos de palabras repetidamente cuando intenta articular el lenguaje (estereotipas)	X	

Preguntas abiertas

1. ¿En qué momento saltaron las alarmas de que algo no evolucionaba correctamente?
¿Quién fue el primero en detectarlo?

Mi primera hija, cuatro años mayor ya lo padecía, y sabíamos que yo era portadora.

2. ¿Qué se les paso por la cabeza al conocer el diagnostico; resignación o aceptación ante la discapacidad?

Aceptación. Ya habíamos pasado por ese proceso.

3. ¿Qué tipo de relaciones sociales lleva su hijo?

Sanas y son sus compañeros el centro.

4. ¿Solo se relaciona con gente del centro donde acude o también fuera?

Normalmente con personas del centro, no suele tener oportunidad de hacerlo fuera.

5. ¿Va a algún tipo de extraescolar o actividad complementaria?

Va a diversas actividades de ocio y deporte de Aspanias.

6. ¿Qué tipo de ayudas concretas le dan a su hijo en las actividades cotidianas del día a día?

Aprende cosas nuevas, está con compañeros como él, se divierte...

7. ¿Con que edad le diagnosticaron el síndrome? ¿Conocían anteriormente el síndrome?

Al nacimiento. Pues sabíamos que existía la posibilidad.

8. Si la madre es la portadora ¿Cómo se siente usted al ser la portadora de este gen?
¿Alguna vez llego a sentirse culpable?

Sí, muchas veces, pues tengo do hijos con ese síndrome.

9. ¿Tras el diagnostico su relación de pareja se afianzo mas o desmejoro?

Altibajos, hasta que nos dimos cuenta de que nosotros también éramos importantes.

10. ¿Tras el diagnostico a nivel familiar y de pareja seguían haciendo la vida misma o se volcaron en su hijo?

Pues como era el segundo hijo con el síndrome, resignación. Ya sabíamos a lo que nos exponíamos.

11. ¿Alguna vez te has preguntado como hubiera sido su hijo si no tuviera X Frágil?

Muchas veces.

12. ¿En casa hablan sobre las limitaciones que tiene vuestro hijo o se trata de un tema “Tabú”?

No suele salir el tema.

13. ¿Ustedes participan en algún tipo de reunión de grupos con padres que también están afectados? ¿Les resulta mas positivo o contraproducente?

Sobre todo yo. Me resulta reconfortante, sobre todo cuando empezó todo.

14. ¿Suelen pensar en el futuro; por ejemplo con la frase de “Que será de él cuando yo no este”?

Sí.

15. ¿Desde el diagnostico habéis cambiado como familia vuestro orden de prioridades?

Es algo que te cambia. Tus prioridades no pueden ser las mismas, porque tu proyecto ha dejado de serlo.

CASO B:

Ficha de observación

Fecha de nacimiento:26/07/1969

Tipo de escolarización:

- Colegio sin integración
- Colegio con integración
- Colegio Educación Especial
- Educación combinada
- X No escolarizado

1. Sexo:

- X Hombre
- Mujer

2. Historia de retraso mental en la familiar:

- Sí
- X No

3. Grado de afectación del retraso mental en las siguientes áreas de desarrollo:

<u>Grado de afectación</u>	<u>Leve</u>	<u>Moderado</u>	<u>Severo</u>	<u>Profundo</u>
<i>Conductual</i>				X
<i>Lenguaje</i>				X
<i>Motora</i>				X
<i>Social</i>			X	
<i>Cognitiva</i>				X
<i>Sensorial</i>				X

4. Grado de autonomía personal, según los niveles de capacidad funciona:

- Intermitente (algunas tareas cotidianas independientemente y otras con ayuda)
- Limitado (con ayuda puntual en situaciones cotidianas)
- Extensivo (con ayuda intensiva en la mayoría de situaciones cotidianas)
- X Permanente (con ayuda en todas las situaciones cotidianas)

5. Protocolo de historia clínica

Fenotipo físico:

Cara alargada	Sí X	No <input type="checkbox"/>
Orejas prominentes	Sí X	No <input type="checkbox"/>
Frente prominente	Sí X	No <input type="checkbox"/>
Hipotonía	Sí X	No <input type="checkbox"/>
Signos oftalmológicos	Sí <input type="checkbox"/>	No X
Problemas cutaneos y articulares	Sí <input type="checkbox"/>	No X
Macroorquismo	Sí X	No <input type="checkbox"/>
Afectación cardiaca	Sí X	No <input type="checkbox"/>
Ronquidos	Sí X	No <input type="checkbox"/>

Fenotipo conductual

Hiperactividad	Sí <input type="checkbox"/>	No X
Falta de atención	Sí X	No <input type="checkbox"/>
Poco contacto visual	Sí X	No <input type="checkbox"/>
Defensa táctil	Sí X	No <input type="checkbox"/>
Se muerde las manos	Sí X	No <input type="checkbox"/>
Aleteo	Sí X	No <input type="checkbox"/>
Esteriotipias manuales	Sí X	No <input type="checkbox"/>
Ansiedad social	Sí X	No <input type="checkbox"/>
sensibilidad a los ruidos	Sí <input type="checkbox"/>	No X
Agudeza auditiva aumentada	Sí <input type="checkbox"/>	No X

Lenguaje:

Perseveración	Sí X	No <input type="checkbox"/>
Déficit pragmático	Sí X	No <input type="checkbox"/>
Frases impulsivas automáticas	Sí X	No <input type="checkbox"/>

Fenotipo cognitivo:

Resultados de las pruebas practicadas: _____

Descenso progresivo del conocimiento intelectual Sí No

Examinador:

- | | | |
|--------------------------------|----------------------------------------|-----------------------------------|
| <input type="checkbox"/> Madre | <input type="checkbox"/> Padre | <input type="checkbox"/> Maestros |
| X Terapeutas | <input type="checkbox"/> Psicopedagogo | <input type="checkbox"/> Otros... |

Entrevista a los padres

Preguntas semi-abiertas

Características conductuales	Nunca	Algunas veces	Casi siempre	Siempre
Tiene dificultad para prestar y mantener la atención, incurriendo en errores durante las tareas escolares y/o en otras obligaciones de la vida cotidiana				X
Le cuesta estar sentado en situaciones donde se le exige			X	
Corre o salta excesivamente cuando no es apropiarlo hacerlo		X		
Tiene problemas para guarde el turno de palabra en clase.		X		
Se muestra irritable en situaciones en las que aparentemente no existe ningún motivo.		X		
Rechaza la interacción social girando la cara en diferentes direcciones			X	
Al comunicarse con otra persona que no es de sus círculos cercanos le mira a los ojos.	X			
Tiene rabietas con cierta frecuencia cuando algo no sale como el esperaba			X	
Presenta fijaciones inapropiadas con personas o cosas			X	
Tiene cambios repentinos de humor sin motivo aparente		X		
Produce aleteos con las manos, se las muerde o conductas parecidas.			X	

Características del lenguaje	SI	NO
Comenzó hablar a partir de los 3 años		X
Presenta un lenguaje repetitivo (fijación por algunas palabras)	X	
Se refiere a si mismo en segunda o tercera persona.	X	
Tiene un desorden al expresarse (Dispraxia del habla)	X	
Repite las ultimas palabras o frases que haya dicho el interlocutor (Ecolalia)	X	
Le cuesta inicia las conversaciones	X	
Emite palabras o conjuntos de palabras repetidamente cuando intenta articular el lenguaje (estereotipas)	X	

Preguntas abiertas

1. ¿En qué momento saltaron las alarmas de que algo no evolucionaba correctamente? ¿Quién fue el primero en detectarlo?

El primer año. Familia y círculos cercanos.

2. ¿Qué se les paso por la cabeza al conocer el diagnostico; resignación o aceptación ante la discapacidad?

No aceptación.

3. ¿Qué tipo de relaciones sociales lleva su hijo?

Con su entorno cercano, familia y compañeros del centro ocupacional.

4. ¿Solo se relaciona con gente del centro donde acude o también fuera?

No suele hacerlo con personas externas.

5. ¿Va a algún tipo de extraescolar o actividad complementaria?

En el centro ocupacional.

6. ¿Qué tipo de ayudas concretas le dan a su hijo en las actividades cotidianas del día a día?

Sociabilización, y mantenimiento de sus capacidades cognitivas.

7. ¿Con que edad le diagnosticaron el síndrome? ¿Conocían anteriormente el síndrome?

No. A los siete años. Vivíamos en un pueblo y no teníamos medios para conocer cuál era su problema.

8. Si la madre es la portadora ¿Cómo se siente usted al ser la portadora de este gen? ¿Alguna vez llego a sentirse culpable?

Al principio sentí rechazo y no me lo cría porque siempre me había considerado normal.

9. ¿Tras el diagnostico su relación de pareja se afianzo mas o desmejoro?

Desmejoró.

10. ¿Tras el diagnostico a nivel familiar y de pareja seguían haciendo la vida misma o se volcaron en su hijo?

Primero existió rechazo, más tarde nos centramos en el niño.

11. ¿Alguna vez te has preguntado como hubiera sido su hijo si no tuviera X Frágil?

Sí.

12. ¿En casa hablan sobre las limitaciones que tiene vuestro hijo o se trata de un tema “Tabú”?

No se suele hablar. Al principio ni lo mencionábamos.

13. ¿Ustedes participan en algún tipo de reunión de grupos con padres que también están afectados? ¿Les resulta más positivo o contraproducente?

Sólo yo. Me ayuda a no sentirme sola en esto.

14. ¿Suelen pensar en el futuro; por ejemplo con la frase de “Que será de él cuando yo no este”?

Sabemos que existen centros, pero no preocupa como lo llevará él.

15. ¿Desde el diagnóstico habéis cambiado como familia vuestro orden de prioridades?

Sí. Todo cambia al saber que tienes un hijo con necesidades específicas.

CASO C:

Ficha de observación

Fecha de nacimiento: 07/ 09/1971

Tipo de escolarización:

- X Colegio sin integración
- Colegio con integración
- Colegio Educación Especial
- Educación combinada
- No escolarizado

1. Sexo:

- Hombre
- X Mujer

2. Historia de retraso mental en la familiar:

- X Sí
- No

3. Grado de afectación del retraso mental en las siguientes áreas de desarrollo:

<u>Grado de afectación</u>	<u>Leve</u>	<u>Moderado</u>	<u>Severo</u>	<u>Profundo</u>
<i>Conductual</i>	X			
<i>Lenguaje</i>	X			
<i>Motora</i>	X			
<i>Social</i>	X			
<i>Cognitiva</i>	X			
<i>Sensorial</i>	X			

4. Grado de autonomía personal, según los niveles de capacidad funciona:

- X Intermitente (algunas tareas cotidianas independientemente y otras con ayuda)
- Limitado (con ayuda puntual en situaciones cotidianas)
- Extensivo (con ayuda intensiva en la mayoría de situaciones cotidianas)
- Permanente (con ayuda en todas las situaciones cotidianas)

5. Protocolo de historia clínica

Fenotipo físico:

- Cara alargada Sí X No
- Orejas prominentes Sí X No
- Frente prominente Sí X No

Guía para el análisis de necesidades y propuestas de intervención.

Hipotonía	Sí X	No <input type="checkbox"/>
Signos oftalmológicos	Sí <input type="checkbox"/>	No X
Problemas cutaneos y articulares	Sí <input type="checkbox"/>	No X
Macroorquismo	Sí X	No <input type="checkbox"/>
Afectación cardiaca	Sí <input type="checkbox"/>	No X
Ronquidos	Sí X	No <input type="checkbox"/>

Fenotipo conductual

Hiperactividad Falta de atención Poco contacto visual	Sí <input type="checkbox"/>	No X
Defensa táctil	Sí <input type="checkbox"/>	No X
Se muerde las manos	Sí X	No <input type="checkbox"/>
Aleteo	Sí <input type="checkbox"/>	No X
Esteriotipias manuales	Sí X	No <input type="checkbox"/>
Ansiedad social	Sí <input type="checkbox"/>	No X
sensibilidad a los ruidos	Sí X	No <input type="checkbox"/>
Agudeza auditiva aumentada	Sí <input type="checkbox"/>	No X

Lenguaje:

Perseveración	Sí <input type="checkbox"/>	No X
Déficit pragmático	Sí <input type="checkbox"/>	No X
Frases impulsivas automáticas	Sí <input type="checkbox"/>	No X

Fenotipo cognitivo:

Resultados de las pruebas practicadas: Discapacidad intelectual moderada

Descenso progresivo del conocimiento intelectual Sí No X

Examinador:

<input type="checkbox"/> Madre	<input type="checkbox"/> Padre	X Maestros
<input type="checkbox"/> Terapeutas	<input type="checkbox"/> Psicopedagogo	<input type="checkbox"/> Otros....

B. Entrevista a los padres

Preguntas semi-abiertas

Características conductuales	Nunca	Algunas veces	Casi siempre	Siempre
Tiene dificultad para prestar y mantener la atención, incurriendo en errores durante las tareas escolares y/o en otras obligaciones de la vida cotidiana		X		
Le cuesta estar sentado en situaciones donde se le exige	X			
Corre o salta excesivamente cuando no es apropiarlo hacerlo	X			
Tiene problemas para guardar el turno de palabra en clase.	X			
Se muestra irritable en situaciones en las que aparentemente no existe ningún motivo.		X		
Rechaza la interacción social girando la cara en diferentes direcciones	X			
Al comunicarse con otra persona que no es de sus círculos cercanos le mira a los ojos.				X
Tiene rabietas con cierta frecuencia cuando algo no sale como el esperaba		X		
Presenta fijaciones inapropiadas con personas o cosas	X			
Tiene cambios repentinos de humor sin motivo aparente	X			
Produce aleteos con las manos, se las muerde o conductas parecidas.		X		

Características del lenguaje	SI	NO
Comenzó hablar a partir de los 3 años	X	
Presenta un lenguaje repetitivo (fijación por algunas palabras)		X
Se refiere a si mismo en segunda o tercera persona.		X
Tiene un desorden al expresarse (Dispraxia del habla)		X
Repite las ultimas palabras o frases que haya dicho el interlocutor (Ecolalia)		X
Le cuesta iniciar las conversaciones		X
Emite palabras o conjuntos de palabras repetidamente cuando intenta articular el lenguaje (estereotipas)		X

Preguntas abiertas

1. ¿En qué momento saltaron las alarmas de que algo no evolucionaba correctamente? ¿Quién fue el primero en detectarlo?

En los primeros años de edad. El centro escolar.

2. ¿Qué se les pasó por la cabeza al conocer el diagnóstico; resignación o aceptación ante la discapacidad?

Fue duro, y más saber que yo era la portadora, pero tuvimos que resignarnos.

3. ¿Qué tipo de relaciones sociales lleva su hijo?

Con los demás chicos de su centro, es abierta, extrovertida y con sentido del humor.

4. ¿Solo se relaciona con gente del centro donde acude o también fuera?

También de fuera, pero menos.

5. ¿Va a algún tipo de extraescolar o actividad complementaria?

A teatro.

6. ¿Qué tipo de ayudas concretas le dan a su hijo en las actividades cotidianas del día a día?

Aprende nuevas cosas, a relacionarse y a no frustrarse ante lo que no sabe.

7. ¿Con qué edad le diagnosticaron el síndrome? ¿Conocían anteriormente el síndrome?

En los primeros años de edad.

8. Si la madre es la portadora ¿Cómo se siente usted al ser la portadora de este gen? ¿Alguna vez llegó a sentirse culpable?

Sí. Además, después de ella, tuve otro hijo con el mismo síndrome.

9. ¿Tras el diagnóstico su relación de pareja se afianzó más o desmejoró?

Desmejoró, pero con ayuda social y de los centros conseguimos superarlo.

10. ¿Tras el diagnóstico a nivel familiar y de pareja seguían haciendo la vida misma o se volcaron en su hijo?

Hubo un rechazo a nosotros, y un vuelque hacia la nueva realidad.

11. ¿Alguna vez te has preguntado como hubiera sido su hijo si no tuviera X Frágil?
Muchas veces

12. ¿En casa hablan sobre las limitaciones que tiene vuestro hijo o se trata de un tema “Tabú”?

Siempre que se pueda evitar, no.

13. ¿Ustedes participan en algún tipo de reunión de grupos con padres que también están afectados? ¿Les resulta mas positivo o contraproducente?
Más yo que mi marido, me ayudó sobre todo al principio.

14. ¿Suelen pensar en el futuro; por ejemplo con la frase de “Que será de él cuando yo no este”?

Ahora que conozco os medios que hay para cuando ni mi marido ni yo estemos, le doy menos vueltas.

15. ¿Desde el diagnostico habéis cambiado como familia vuestro orden de prioridades?

Por supuesto.

CASO D:

Ficha de observación

Fecha de nacimiento: 4-Enero-2000

Tipo de escolarización:

- Colegio sin integración
- Colegio con integración
- Colegio Educación Especial
- X Educación combinada
- No escolarizado

1. Sexo:

- X Hombre
- Mujer

2. Historia de retraso mental en la familiar:

- Sí
- X No

3. Grado de afectación del retraso mental en las siguientes áreas de desarrollo:

<u>Grado de afectación</u>	<u>Leve</u>	<u>Moderado</u>	<u>Severo</u>	<u>Profundo</u>
<i>Conductual</i>		X		
<i>Lenguaje</i>			X	
<i>Motora</i>		X		
<i>Social</i>			X	
<i>Cognitiva</i>		X		
<i>Sensorial</i>		X		

4. Grado de autonomía personal, según los niveles de capacidad funciona:

- Intermitente (algunas tareas cotidianas independientemente y otras con ayuda)
- X Limitado (con ayuda puntual en situaciones cotidianas)
- Extensivo (con ayuda intensiva en la mayoría de situaciones cotidianas)
- Permanente (con ayuda en todas las situaciones cotidianas)

5. Protocolo de historia clínica

Fenotipo físico:

Cara alargada	Sí X	No	<input type="checkbox"/>
Orejas prominentes	Sí X	No	<input type="checkbox"/>
Frente prominente	Sí X	No	<input type="checkbox"/>
Hipotonía	Sí X	No	<input type="checkbox"/>
Signos oftalmológicos	Sí <input type="checkbox"/>	No	<input type="checkbox"/>
Problemas cutaneos y articulares	Sí <input type="checkbox"/>	No	<input type="checkbox"/>
Macroorquismo	Sí X	No	<input type="checkbox"/>
Afectación cardiaca	Sí <input type="checkbox"/>	No	<input type="checkbox"/>
Ronquidos	Sí <input type="checkbox"/>	No	<input type="checkbox"/>

Fenotipo conductual

Hiperactividad	Sí X	No	<input type="checkbox"/>
Falta de atención	Sí X	No	<input type="checkbox"/>
Poco contacto visual	Sí X	No	<input type="checkbox"/>
Defensa táctil	Sí X	No	<input type="checkbox"/>
Se muerde las manos	Sí <input type="checkbox"/>	No	<input type="checkbox"/>
Aleteo	Sí <input type="checkbox"/>	No	<input type="checkbox"/>
Esteriotipias manuales	Sí <input type="checkbox"/>	No	<input type="checkbox"/>
Ansiedad social	Sí X	No	<input type="checkbox"/>
sensibilidad a los ruidos	Sí <input type="checkbox"/>	No	<input type="checkbox"/>
Agudeza auditiva aumentada	Sí <input type="checkbox"/>	No	<input type="checkbox"/>

Lenguaje:

Perseveración	Sí <input type="checkbox"/>	No	<input type="checkbox"/>
Déficit pragmático	Sí <input type="checkbox"/>	No	<input type="checkbox"/>
Frases impulsivas automáticas	Sí <input type="checkbox"/>	No	<input type="checkbox"/>

Fenotipo cognitivo:

Resultados de las pruebas practicadas: Discapacidad intelectual moderada

Descenso progresivo del conocimiento intelectual Sí X No

Examinador:

- | | | |
|-------------------------------------|--------------------------------|------------------------------------|
| <input type="checkbox"/> Madre | <input type="checkbox"/> Padre | <input type="checkbox"/> Maestros |
| <input type="checkbox"/> Terapeutas | X Psicopedagogo | <input type="checkbox"/> Otros.... |

CASO E:

Ficha de observación

Fecha de nacimiento:

Tipo de escolarización:

- Colegio sin integración
- Colegio con integración
- X Colegio Educación Especial
- Educación combinada
- No escolarizado

1. Sexo:

- Hombre**
- Mujer**

2. Historia de retraso mental en la familiar:

- Sí**
- No**

3. Grado de afectación del retraso mental en las siguientes áreas de desarrollo:

<u>Grado de afectación</u>	<u>Leve</u>	<u>Moderado</u>	<u>Severo</u>	<u>Profundo</u>
<i>Conductual</i>	X			
<i>Lenguaje</i>		X		
<i>Motora</i>	X			
<i>Social</i>		X		
<i>Cognitiva</i>		X		
<i>Sensorial</i>	X			

4. Grado de autonomía personal, según los niveles de capacidad funciona:

- Intermitente (algunas tareas cotidianas independientemente y otras con ayuda)
- Limitado (con ayuda puntual en situaciones cotidianas)
- X **Extensivo** (con ayuda intensiva en la mayoría de situaciones cotidianas)
- Permanente (con ayuda en todas las situaciones cotidianas)

5. Protocolo de historia clínica

Fenotipo físico:

- Cara alargada **Sí** **No**
- Orejas prominentes **Sí** **No**
- Frente prominente **Sí** **No**

Guía para el análisis de necesidades y propuestas de intervención.

Hipotonía	Sí <input type="checkbox"/>	X	No <input type="checkbox"/>
Signos oftalmológicos	Sí <input type="checkbox"/>		XNo <input type="checkbox"/>
Problemas cutaneos y articulares	Sí <input type="checkbox"/>		XNo <input type="checkbox"/>
Macroorquismo	Sí <input type="checkbox"/>		XNo <input type="checkbox"/>
Afectación cardiaca	Sí <input type="checkbox"/>		XNo <input type="checkbox"/>
Ronquidos	Sí <input type="checkbox"/>		XNo <input type="checkbox"/>

Fenotipo conductual

Hiperactividad		Sí <input type="checkbox"/>		XNo <input type="checkbox"/>
Falta de atención	Sí	X	No	<input type="checkbox"/>
Poco contacto visual		Sí	X	No <input type="checkbox"/>
Defensa táctil		Sí	X	No <input type="checkbox"/>
Se muerde las manos		Sí	X	No <input type="checkbox"/>
Aleteo		Sí	X	No <input type="checkbox"/>
Esteriotipias manuales	Sí	X	No	<input type="checkbox"/>
Ansiedad social	Sí	X	No	<input type="checkbox"/>
sensibilidad a los ruidos	Sí	X	No	<input type="checkbox"/>
Agudeza auditiva aumentada		Sí	X	No <input type="checkbox"/>

Lenguaje:

Perseveración		Sí	X	No <input type="checkbox"/>
Déficit pragmático		Sí	X	No <input type="checkbox"/>
Frases impulsivas automáticas	Sí	<input type="checkbox"/>	XNo	<input type="checkbox"/>

Fenotipo cognitivo:

Resultados de las pruebas practicadas: Discapacidad intelectual moderada

Descenso progresivo del conocimiento intelectual **Sí** **XNo**

Examinador:

- | | | |
|-------------------------------------|--------------------------------|--------------------------------------|
| <input type="checkbox"/> Madre | <input type="checkbox"/> Padre | <input type="checkbox"/> Maestros |
| <input type="checkbox"/> Terapeutas | X Psicopedagogo | Otro <input type="checkbox"/>: |

Guía para el análisis de necesidades y propuestas de intervención.

Signos oftalmológicos	Sí <input type="checkbox"/>	XNo <input type="checkbox"/>
Problemas cutaneos y articulares	Sí <input type="checkbox"/>	XNo <input type="checkbox"/>
Macroorquismo	Sí <input type="checkbox"/>	XNo <input type="checkbox"/>
Afectación cardiaca	Sí <input type="checkbox"/>	XNo <input type="checkbox"/>
Ronquidos	Sí <input type="checkbox"/>	XNo <input type="checkbox"/>

Fenotipo conductual

Hiperactividad		Sí <input type="checkbox"/>		XNo <input type="checkbox"/>
Falta de atención	Sí	X	No	<input type="checkbox"/>
Poco contacto visual		Sí	X	No <input type="checkbox"/>
Defensa táctil		Sí	X	No <input type="checkbox"/>
Se muerde las manos		Sí <input type="checkbox"/>		XNo <input type="checkbox"/>
Aleteo		Sí <input type="checkbox"/>		XNo <input type="checkbox"/>
Esteriotipias manuales	Sí	<input type="checkbox"/>	XNo	<input type="checkbox"/>
Ansiedad social	Sí	X	No	<input type="checkbox"/>
sensibilidad a los ruidos	Sí	X	No	<input type="checkbox"/>
Agudeza auditiva aumentada		Sí	X	No <input type="checkbox"/>

Lenguaje:

Perseveración		Sí	X	No <input type="checkbox"/>
Déficit pragmático		Sí	X	No <input type="checkbox"/>
Frases impulsivas automáticas	Sí	<input type="checkbox"/>	XNo	<input type="checkbox"/>

Fenotipo cognitivo:

Resultados de las pruebas practicadas: Discapacidad intelectual moderada
Descenso progresivo del conocimiento intelectual Sí XNo

Examinador:

- | | | |
|-------------------------------------|-----------------------------------------|--------------------------------------|
| <input type="checkbox"/> Madre | <input type="checkbox"/> Padre | <input type="checkbox"/> Maestros |
| <input type="checkbox"/> Terapeutas | <input type="checkbox"/> XPsicopedagogo | <input type="checkbox"/> Otros.....: |

Guía para el análisis de necesidades y propuestas de intervención.

Hipotonía	Sí	X	No	<input type="checkbox"/>
Signos oftalmológicos	Sí	<input type="checkbox"/>	XNo	<input type="checkbox"/>
Problemas cutaneos y articulares	Sí	<input type="checkbox"/>	XNo	<input type="checkbox"/>
Macroorquismo	Sí	<input type="checkbox"/>	XNo	<input type="checkbox"/>
Afectación cardiaca	Sí	<input type="checkbox"/>	XNo	<input type="checkbox"/>
Ronquidos	Sí	<input type="checkbox"/>	XNo	<input type="checkbox"/>

Fenotipo conductual

Hiperactividad		Sí	<input type="checkbox"/>	XNo	<input type="checkbox"/>
Falta de atención	Sí	X	No		<input type="checkbox"/>
Poco contacto visual		Sí	X	No	<input type="checkbox"/>
Defensa táctil		Sí	<input type="checkbox"/>	XNo	<input type="checkbox"/>
Se muerde las manos		Sí	<input type="checkbox"/>	XNo	<input type="checkbox"/>
Aleteo		Sí	<input type="checkbox"/>	XNo	<input type="checkbox"/>
Esteriotipias manuales	Sí		<input type="checkbox"/>	XNo	<input type="checkbox"/>
Ansiedad social	Sí		<input type="checkbox"/>	XNo	<input type="checkbox"/>
sensibilidad a los ruidos	Sí		<input type="checkbox"/>	XNo	<input type="checkbox"/>
Agudeza auditiva aumentada		Sí	X	No	<input type="checkbox"/>

Lenguaje:

Perseveración		Sí	<input type="checkbox"/>	XNo	<input type="checkbox"/>
Déficit pragmático		Sí	X	No	<input type="checkbox"/>
Frases impulsivas automáticas	Sí		<input type="checkbox"/>	XNo	<input type="checkbox"/>

Fenotipo cognitivo:

Resultados de las pruebas practicadas: Discapacidad intelectual moderada (baja)

Descenso progresivo del conocimiento intelectual Sí X No

Examinador:

- | | | |
|-------------------------------------|--------------------------------|--------------------------------------|
| <input type="checkbox"/> Madre | <input type="checkbox"/> Padre | <input type="checkbox"/> Maestros |
| <input type="checkbox"/> Terapeutas | X Psicopedagogo | <input type="checkbox"/> Otros.....: |

CASO H:

Ficha de observación

Fecha de nacimiento:

Tipo de escolarización:

- Colegio sin integración
- Colegio con integración
- X Colegio Educación Especial
- Educación combinada
- No escolarizado

1. Sexo:

- X Hombre
- Mujer

2. Historia de retraso mental en la familiar:

- Sí
- X No

3. Grado de afectación del retraso mental en las siguientes áreas de desarrollo:

<u>Grado de afectación</u>	<u>Leve</u>	<u>Moderado</u>	<u>Severo</u>	<u>Profundo</u>
<i>Conductual</i>		X		
<i>Lenguaje</i>	X			
<i>Motora</i>	X			
<i>Social</i>		X		
<i>Cognitiva</i>		X		
<i>Sensorial</i>	X			

4. Grado de autonomía personal, según los niveles de capacidad funciona:

- Intermitente (algunas tareas cotidianas independientemente y otras con ayuda)
- Limitado (con ayuda puntual en situaciones cotidianas)
- X **Extensivo** (con ayuda intensiva en la mayoría de situaciones cotidianas)
- Permanente (con ayuda en todas las situaciones cotidianas)

5. Protocolo de historia clínica

Fenotipo físico:

Cara alargada	Sí <input type="checkbox"/>	XNo <input type="checkbox"/>
Orejas prominentes	Sí <input type="checkbox"/>	XNo <input type="checkbox"/>
Frente prominente	Sí <input type="checkbox"/>	XNo <input type="checkbox"/>
Hipotonía	Sí <input type="checkbox"/>	XNo <input type="checkbox"/>
Signos oftalmológicos	Sí <input type="checkbox"/>	XNo <input type="checkbox"/>
Problemas cutaneos y articulares	Sí <input type="checkbox"/>	XNo <input type="checkbox"/>
Macroorquismo	Sí <input type="checkbox"/>	XNo <input type="checkbox"/>
Afectación cardiaca	Sí <input type="checkbox"/>	XNo <input type="checkbox"/>
Ronquidos	Sí <input type="checkbox"/>	XNo <input type="checkbox"/>

Fenotipo conductual

Hiperactividad	Sí <input type="checkbox"/>	XNo <input type="checkbox"/>
Falta de atención	Sí <input checked="" type="checkbox"/>	No <input type="checkbox"/>
Poco contacto visual	Sí <input type="checkbox"/>	X No <input type="checkbox"/>
Defensa táctil	Sí <input type="checkbox"/>	X No <input type="checkbox"/>
Se muerde las manos	Sí <input type="checkbox"/>	X No <input type="checkbox"/>
Aleteo	Sí <input type="checkbox"/>	XNo <input type="checkbox"/>
Esteriotipias manuales	Sí <input type="checkbox"/>	XNo <input type="checkbox"/>
Ansiedad social	Sí <input type="checkbox"/>	X No <input type="checkbox"/>
sensibilidad a los ruidos	Sí <input type="checkbox"/>	X No <input type="checkbox"/>
Agudeza auditiva aumentada	Sí <input type="checkbox"/>	X No <input type="checkbox"/>

Lenguaje:

Perseveración	Sí <input type="checkbox"/>	X No <input type="checkbox"/>
Déficit pragmático	Sí <input type="checkbox"/>	X No <input type="checkbox"/>
Frases impulsivas automáticas	Sí <input type="checkbox"/>	XNo <input type="checkbox"/>

Fenotipo cognitivo:

Resultados de las pruebas practicadas: Discapacidad intelectual moderada

Descenso progresivo del conocimiento intelectual Sí X No

Examinador:

- | | | |
|-------------------------------------|-----------------------------------------------------|--------------------------------------|
| <input type="checkbox"/> Madre | <input type="checkbox"/> Padre | <input type="checkbox"/> Maestros |
| <input type="checkbox"/> Terapeutas | <input checked="" type="checkbox"/> X Psicopedagogo | <input type="checkbox"/> Otros.....: |

ANEXO IV: ESTAPAS DEL DESARROLLO: PROGRAMA PROMENTOR

A. Programa de formación académica.

PROMETOR ofrece una formación de carácter humanista, es decir, que además de trabajar en asignaturas dirigidas al aprendizaje instrumental, se contemplan y priorizan aquellas de carácter racional, emocional y social con el fin de favorecer el desarrollo global de la persona. Todo esto acompañado por el sello que distigue a Promentor y sus alumnos: la inclusión en el entorno universitario. Hoy en día, tras varios años de experiencia, podemos confirmar que la mejor opción para conseguir que los jóvenes con discapacidad intelectual se interrelacionen con otros estudiantes de edades similares que buscan al igual que ellos un futuro profesional.

La formación transcurre durante dos años académicos y es en el primer curso cuando los alumnos reciben una formación más presencial en las aulas, porque durante el segundo año se da una mayor relevancia a la aplicación práctica.

A continuación se detallan las asignaturas que forman parte del plan de estudios de primer y segundo año.

Cuadro 1: Plan de estudios del programa PROMENTOR

<i>PRIMER AÑO</i>	<i>SEGUNDO AÑO</i>
Relaciones interpersonales en la empresa	Relaciones laborales
Desarrollo de habilidades emocionales I	Desarrollo de habilidades emocionales II
Competencias laborales específicas	Tecnologías en la empresa I
Utilización de los servicios de la comunidad	Inglés I
Estrategias de pensamiento	Bases para el aprendizaje II
Tecnologías en la empresa I	Banca y documentación
Inglés I	Archivo y organización
Bases para el aprendizaje I	Cultura y sociedad
Logica y contabilidad	Practicum
Desarrollo de valores	
Calidad de vida	
Organización y planificación	

Las prácticas suponen uno de los aspectos fundamentales en la formación durante el segundo curso. Se desarrollan dentro de la propia Universidad Autónoma y cumplen el objetivo de aplicar los conocimientos obtenidos a través de la experiencia directa. Para ello los alumnos y futuros trabajadores reciben apoyo y seguimientos constatemente de manera individualizada.

Algunos de los puestos de practicas son:

- Secretarias de departamentos
- Bibliotecas de las distintas facultades.
- Oficina de acción solidaria.
- Fundacion general de la Universidad Autónoma de Madrid.

En algunos casos, existe la posibilidad de realizar prácticas en empresas, dependiendo de la oferta laboral existente y de los perfiles laborales de los futuros trabajadores.

B. Inclusión en el entorno laboral

El programa de “Empleo con Aopyo” oferta un conjunto de servicios y acciones que tienen como objetivo que los graduados en el curso de “Formación para la Inclusion Laboral de Jóvenes con Discapacidad Intelectual” acceden a un puesto de trabajo en una empresa ordinaria, mantengan su puesto y puedan promocionarse. Para ello cuentan con la mediación de profesionales cualificados y con distintos apoyos que pueden ser de diferente intensidad y duración.

La inclusión laboral de los jóvenes que han cursado sus estudios en la Universidad Autónoma y que pertenece al programa de empleo con apoyo de la Fundación Prodis, comienza con un

Un proceso previo de orientacion vocacional. Este proceso consiste en identificar los intereses y capacidades del candidato para posteriormente decidir sobre los apoyos necesarios. Estos apoyos pueden ser de adapatacion de espacios, de tiempos de trabajo y de las tareas encomendadas al trabajador en la empresa. Todo ello encaminado a lograr que la empresa pueda realizar su trabajo con eficacia.

Las fases del empleo con apoyo son cinco:

- 1.- Búsqueda de empleo.
- 2.- Valoración de los candidatos y trazado del perfil profesional.
- 3.- Analisis y valoración del puesto de trabajo. Implicación de la empresa.

5.- Seguimiento y valoración.

En conclusión, la metodología de Empleo con Apoyo (ECA) se ha convertido en una de las principales estrategias para lograr la vida independiente, normalización e integración comunitaria de las personas con discapacidad intelectual. Todas aquellas empresas fundamentalmente del sector privado en las que ha sido implantada, ha obtenido unos índices de satisfacción muy elevados sin renunciar a los objetivos de calidad y eficacia.

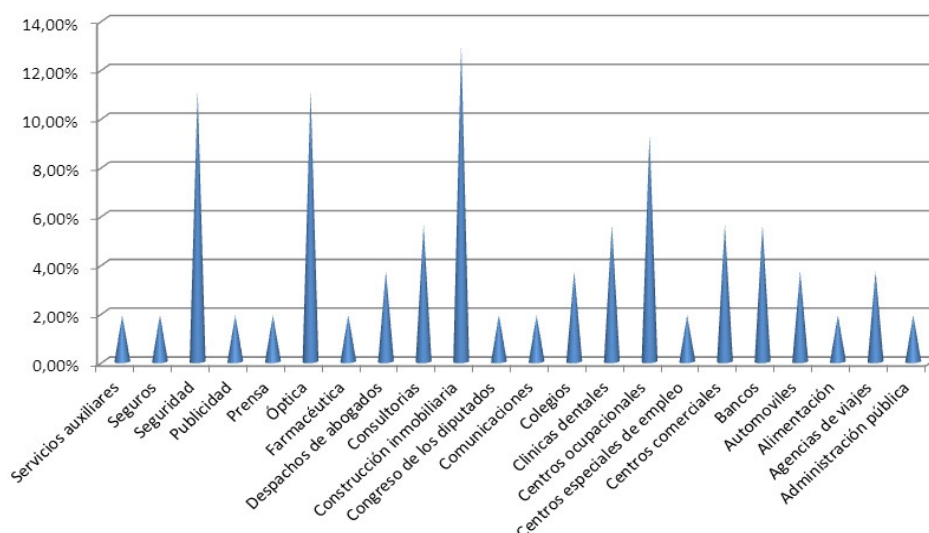
C. Formación permanente.

El programa de formación continúa a lo largo de la vida. “Actualización y mejora de competencias socio-laborales”, que se ofrece a los trabajadores es un referente de calidad por:

- ✓ Ser impartido en la Universidad Autónoma de Madrid.
- ✓ Tener en cuenta las necesidades individuales de cada trabajador
- ✓ Fomentar la cultura del esfuerzo.

Cabe destacar que PROMENTOR, en su labor de asegurar una formación integral, cuenta con la existencia de un programa de GESTIÓN DEL TIEMPO LIBRE, el cual se desarrolla una vez a la semana con profesionales que facilitan a los trabajadores la planificación y gestión de su tiempo de ocio, acorde a sus intereses, características y circunstancias.

Gráfica 2: de los sectores empresariales en los que trabajan



Fuente: Elaboración propia a partir de los datos del Programa PROMENTOR.

**ANEXO V: GUÍA PRÁCTICA DE ACTUACIÓN CON NIÑOS Y
NIÑAS CON SÍNDROME X- FRÁGIL**