



Universidad de Valladolid

FACULTAD DE EDUCACIÓN DE SORIA

Grado en Educación Primaria

TRABAJO FIN DE GRADO

**EL ESTUDIO DEL SÍNDROME DE
WOLFRAM EN EL ÁMBITO DE LA
EDUCACIÓN PRIMARIA.**

Presentado por Silvia Jarauta Omeñaca

Tutelado por: Juan Romay Coca

Soria, 13 de Junio de 2019

ÍNDICE

Resumen/ Palabras clave.....	Pág. 3
1. Introducción.....	Pág. 4
2. Justificación.....	Pág. 5
3. Objetivos.....	Pág. 6
4. Fundamentos teóricos	
4.1. Definición y aproximación al término: enfermedades raras.....	Pág. 6
4.2. Repercusiones de las enfermedades raras en las familias.....	Pág. 9
4.3. Tratamiento de las enfermedades raras en la escuela. Inclusión educativa.....	Pág. 10
4.4. Síndrome de Wolfram.....	Pág. 12
5. Método de análisis y contexto escolar	
5.1. Método utilizado para investigación.....	Pág. 14
5.2. Participantes.....	Pág. 15
6. Resultados y discusión.....	Pág. 16
7. Conclusiones.....	Pág. 27
8. Referencias Bibliográficas.....	Pág. 29
9. Webgrafía.....	Pág. 32
10. Anexos.....	Pág. 33

RESUMEN

Las enfermedades raras, son aquellas que afectan a un porcentaje mínimo de la población. En esta investigación, nos hemos centrado en la enfermedad del síndrome de Wolfram, siendo esta una enfermedad rara, que afecta a los órganos y a los sistemas, considerándose como una enfermedad crónica y progresiva. Para ellos hemos realizado un análisis cuantitativo y cualitativo de la realidad socioeducativa a través de una serie de cuestionarios. Llegando a la conclusión tras analizar los datos obtenidos, que debemos de fomentar en el ámbito educativo una educación inclusiva para que estos niños y niñas que sufren con esta enfermedad se sientan cómodos en los centros escolares.

Palabras claves: Educación Primaria, enfermedades raras, inclusión, diversidad, Síndrome de Wolfram

ABSTRACT

Rare diseases are those that affect a minimum percentage of the population. In this research, we have focused on the disease of Wolfram Syndrome, this being a rare disease, affecting the organs and systems, considered a chronic and progressive disease. For them we have carried out a quantitative and qualitative analysis of the socio-educational reality through a series of questionnaires. Arriving at the conclusion after analyzing the data obtained, we should promote in the educational field an inclusive education so that these children who suffer with this disease feel comfortable in schools.

Key Words: Primary education, rare diseases, inclusion, diversity Wolfram syndrome

1. INTRODUCCIÓN

El presente Trabajo de Fin de Grado está inspirado en la investigación de enfermedades raras, en concreto en el Síndrome de Wolfram. De hecho, la base metodológica de esta investigación ha sido el análisis tanto cuantitativos como cualitativos de una serie de cuestionarios realizados a familiares o a personas que padecen esta enfermedad rara. Para ello hemos analizado las respuestas obtenidas en las diferentes encuestas realizadas. Como ya se explica más adelante la investigación tenía como eje central conocer la inclusión que reciben o que han recibido estas personas que sufren dicha enfermedad en los centros educativos.

Las enfermedades raras, están muy presentes hoy en día. Estas están siendo investigadas continuamente por la poca información que existe sobre ellas. En torno a un 7% de la población española tiene una enfermedad rara, es decir, una enfermedad que solo afecta a menos de 5 habitantes por cada 10.000.

Las personas que padecen una enfermedad rara cada día sufren con las consecuencias de dicha enfermedad, de las cuales hay escasa información, escasos medios para tratarlos, incertidumbre e incluso pocas ayudas económicas.

Todas estas consecuencias se reflejan en muchos ámbitos, incluido el sistema educativo. De hecho, la Federación Española de Enfermedades Raras (FEDER) afirma que más del 3% de las personas afectadas por alguna enfermedad Rara tienen la sensación de que la escuela no se adapta las necesidades específicas que ellos necesitan. Por lo que se siente aislados y con pocas ayudas educativas.

Según Palomo (2000) la falta de formación por parte de los maestros, crea en ellos una inseguridad en lo relacionado con la atención educativa que reciben los niños. Todo ello, sabiendo que esto crea una situación problemática, puesto que cada día se diagnostican más casos de niños con enfermedades raras y que muchas de las necesidades educativas que necesitan no se cubren, ¿Por qué no buscar una solución, con el objetivo de que exista una educación inclusiva centrada en este tipo de enfermedades?

Necesitamos una educación inclusiva, lejos de los modelos tradicionales, la sociedad necesita avanzar. Inclusión no es sinónimos de adaptación sino que es integración y

aceptación. Es por ello que uno de los objetivos del trabajo es visibilizar las situaciones que viven las personas con Síndrome de Wolfram y empatizar y encontrar respuestas para conseguir una sociedad inclusiva.

2. JUSTIFICACIÓN

El presente trabajo está orientado en el tema de las enfermedades raras que poseen los niños, basado sobre todo en la investigación y en el análisis de los cuestionarios realizados a personas que padecen la enfermedad rara denominada como Síndrome de Wolfram o familiares de personas que tienen dicha enfermedad. Además, gracias a este trabajo, podemos profundizar en una temática que busca una mejor calidad de la educación, donde todo el alumnado este incluido en ella.

Otra de las razones por las que vemos importante este trabajar este tema, es por la escasez de información que tenemos los profesionales de la enseñanza a la hora de trabajar con alumnos con necesidades educativas especiales.

A la hora de la obtención de respuestas, hemos recibido pocas respuestas por parte de los familiares o de personas afectadas por Síndrome de Wolfram. La justificación de esta carencia proviene de dos factores: uno, la utilización de una herramienta tecnológica que todavía no es dominada por toda la población y, dos, el hecho de que esta enfermedad afecta a muy pocas personas. No obstante, y sabiendo que los datos no son generalizables, pensamos que es un buen comienzo para trabajar el ámbito de la inclusión socioeducativa en las aulas de los colegios de educación.

Gracias a mis cuatros años de formación en el grado de Educación Primaria, he ido adquiriendo una serie de conocimientos a través de las asignaturas y de los dos periodos de prácticas, he podido llegar hasta esta etapa final de formación del Grado. Asignaturas de esta formación han sido de gran ayuda para la realización de este trabajo, puesto que la teoría y la práctica de ellas han estado muy relacionadas con esta investigación. Algunas de ellas son Psicología del aprendizaje en contextos educativos, Educación para la paz y la igualdad, Cambios sociales, cambios educativos e interculturalidad, entre otras muchas.

3. OBJETIVOS

Los principales objetivos de esta investigación han sido:

- Analizar la realidad socio educativa del Síndrome de Wolfram.
- Conocer los recursos y ayudas técnicas para la inclusión educativa que necesitan.
- Identificar los aspectos que facilitan la inclusión social de las personas que padecen el Síndrome de Wofram.

4. FUNDAMENTACIÓN TEÓRICA

4.1. Definición y aproximación al término: enfermedades raras

La Organización Mundial de la Salud (OMS) (2013), define que salud es aquel estado de bienestar físico, psíquico y social, lo cual supone no ceñirse exclusivamente a la ausencia de enfermedad o dolencia.

El bienestar físico, hace referencia a como una persona se siente. Si estamos capacitados o no a realizar cualquier tipo de ejercicio en el que se ponga en práctica la fuerza, flexibilidad o la coordinación de diferentes movimientos.

Hablamos entonces de bienestar psíquico cuando hacemos referencia a la salud mental. Cuando una persona se siente bien consigo misma y con las personas que le rodean, se acepta y se valora. Además de existir un estado de equilibrio entre el entorno y la persona, ya que debe aceptar las situaciones que ocurren en la vida diaria.

Por último, el bienestar social es el conjunto de elementos que forman nuestro entorno, encontramos aquí la escuela, la cultura, el hogar, la familia y todos esos factores que crean nuestra sociedad y nos hacen sentirnos seguros en ella. Cuando una persona tienen un buen estado de salud, hacemos entonces referencia la igualdad que existe entre el bienestar físico, psíquico y social, por lo contrario hablaríamos de malestar o enfermedad.

Como bien dice la definición de la OMS un buen estado de salud es cuando en una persona existe equidad entre su bienestar físico, psíquico y social. Por lo tanto cuando

hablamos de salud hacemos referencia a aspectos personales, ambientales y sociales. (Martí, 1999)

La Organización Mundial de la Salud (OMS) (2014), define el término enfermedad como “Alteración o desviación del estado fisiológico en una o varias partes del cuerpo, por causas en general conocidas, manifestada por síntomas y signos característicos, cuya evolución es más o menos previsible” (párr.3).

Dentro de la enfermedad podemos encontrar diferentes tipos y grados, según González Martínez & García González (1994):

- Leves: afectan a la población y son las consideradas menos graves, por ejemplo, un resfriado.
- Graves: lesión que incapacita temporalmente a una persona para el desarrollo de su actividad diaria durante un periodo de tiempo.
- Crónicas: pueden extenderse durante un largo periodo de tiempo o incluso, pueden permanecer durante toda la vida.
- Enfermedades cardiovasculares: aquellas enfermedades que ocasionan trastornos del corazón y de los vasos sanguíneos que pueden clasificarse en otros grupos específicos, por ejemplo insuficiencia cardíaca o cardiopatía reumática.
- Enfermedades del aparato respiratorio: son las enfermedades que afectan a las vías respiratorias, incluidas las vías nasales, los bronquios y los pulmones.
- Enfermedades infecciosas: son aquellas enfermedades causadas por la presencia de virus, hongos y bacterias entre otras.
- Enfermedades raras o poco frecuentes: son aquellas enfermedades que afectan a un porcentaje mínimo de la población, primordialmente crónico y degenerativo.

Esta última definición, de enfermedades raras, va a ser el eje principal de esta investigación.

Bajo la denominación de Enfermedades Raras (ER), se agrupan un conjunto de enfermedades heterogéneas, de las cuales se tiene un conocimiento incompleto, que afectan a un número de personas y que crean en la persona un desafío debido a la ausencia de información sobre su evolución. Por todo ello, son numerosas las

iniciativas que desde los ámbitos sanitario, social y educativo principalmente, puesto que buscan mejorar la respuesta actual a este problema.

No existe una única definición de enfermedad rara aceptada a nivel mundial. De hecho, según un estudio de la Consejería de Salud de la Junta de Andalucía, entre los años 2008 y 2012 sobre las personas afectadas por enfermedades raras, en la Unión Europea, se considera que todas las enfermedades raras, minoritarias, huérfanas o poco frecuentes, son aquellas que pueden ser mortales o que provocan una invalidez crónica y que tienen una prevalencia menor de 1 caso de cada 2.000 habitantes. En cambio en Estados Unidos el concepto de enfermedad rara se fija en una prevalencia de 1 caso por cada 1.300 habitantes, en Australia se establece 1 caso por cada 15.000 habitantes y en Japón 1 caso por cada 2.500 habitantes. Algo que también indica Berman (2015) quién añade además que existe un consenso actual de que parecen existir más de 7.000 enfermedades raras.

La Federación Española de Enfermedades Raras (FEDER) (2009) y FEDER/CREER (2018) nos dice que las enfermedades raras pueden mostrarse a cualquier edad y exhiben una amplia diversidad de alteraciones y síntomas que varían no sólo de una enfermedad a otra, sino también de un paciente a otro en función del grado de afectación y de su evolución. Además, confirman que tienen origen precoz y que aparecen antes de los dos años de vida.

La Organización Mundial de la Salud (OMS) afirma que existen casi 7.000 enfermedades raras que afectan al 7% de la población mundial. En España se estima que existen más de 3 millones de personas con enfermedades poco frecuentes. Las enfermedades raras son primordialmente crónicas y degenerativas y el 65% de estas patologías son graves.

Los dolores que poseen las personas con alguna enfermedad rara son generalmente crónicos y muchas de las enfermedades conllevan a tener problemas motores, sensoriales o intelectuales, originando en muchas ocasiones en la persona una discapacidad.

A la vez, ocasionan consecuencias negativas en las personas que la padecen, puesto que en ocasiones, el diagnóstico es casi inexistente y convivir diariamente con una enfermedad rara crea en la persona una lucha diaria. La poca información y la falta de

especialistas, hace que la aventura sea mucho más complicada, tanto para las familias como para maestros, agentes de sanidad y el propio paciente.

Los afectados pasan por una serie de fases comenzando por el desconocimiento del origen de su enfermedad, la desorientación, la falta de entendimiento, desesperación e incluso desinformación. Esto lleva a que muchas veces el paciente pierda la autoestima y con ello se genera una brecha social, afectando negativamente a la persona que padece la enfermedad.

Muchos niños y niñas, son los que sufren estas enfermedades raras asociadas a una discapacidad, por lo que desde el ámbito escolar hay que dar respuesta a una educación inclusiva. Creando una escuela donde el niño o niña que sufre la enfermedad se sienta seguro en su aula.

4.2.Repercusiones de las enfermedades raras en las familias

La familia es el factor más importante de los niños y niñas, puesto que es el primer agente socializador para ellos. Desde el nacimiento la familia será quien le garantice al niño la supervivencia, además de satisfacer sus necesidades físicas y afectivas. Todo lo que ocurre en el ámbito familiar afecta de una manera u otra a todos los miembros de la misma, por lo que está se ve muchas veces afectada cuando sus hijos poseen alguna enfermedad rara. Las familias muestran un diagnóstico lleno de impotencia, miedo, rabia, frustración, culpa, ocultamiento.

En muchas ocasiones, las enfermedades raras lleva a los padres a adaptar o incluso abandonar su actividad profesional para ocuparse de sus hijos, puesto que el seguimiento médico es muy constante.

Los avances tecnológicos han mejorado la medicina y han ayudado en el curso de las enfermedades raras, pero hoy en día siguen existiendo problemas sociales, emocionales y físicos que afectan a las personas que padecen la enfermedad.

Según FEDER (Federación Española de Enfermedades Raras) tanto en los pacientes como en las familias se crean unas repercusiones físicas, sociales y psicológicas, es

decir, una serie de amenazas que afectan al desarrollo de su vida diaria, algunas de estas repercusiones suelen ser:

-Los pacientes de una enfermedad rara sufren en ellos mismos amenazas continuas para la vida y miedo a la muerte.

-Poseen dificultades para la integridad física: discapacidad, daño, dolor, cambios físicos, etc.

-Sufren dificultades al ahora de construir su propio autoconcepto y sus planes de futuro: incertidumbres sobre el transcurso de la enfermedad y futuro, pérdida de la autonomía y del control.

-Se crea cierta amenaza en el equilibrio emocional, constantes cambios emocionales.

Ante una enfermedad rara la figura de la familia debe mostrarse como principal objeto del proceso, puesto que necesitan una ayuda y un apoyo para poder enfrentarse a la enfermedad. En este sentido, la familia cuando ve conductas extrañas en sus hijos, se enfrenta a una realidad que es difícil de asimilar, por lo que comienzan los cuestionamientos constantes sobre el futuro de sus hijos. Dentro del ámbito educativo, las familias tienen un papel fundamental, tengan necesidades educativas especiales o no. Pero cuando ocurre que el niño o niña sufre alguna enfermedad rara es necesario que el maestro/a sea un apoyo para la familia y debe existir entre ellos una comunicación casi diaria para ver los avances o retrocesos del niño.

Muchas veces la existencia de enfermedades raras crea un efecto negativo en el ámbito social y puede afectar a los niños/as en el ámbito escolar. Por lo que debemos crear una escuela inclusiva donde todos nuestros alumnos se involucren para crear en ellos unos valores de respeto, cariño, ayuda y valorar la vida (Capellini, et al., 2012).

4.3. Tratamiento de las enfermedades raras en la escuela. Inclusión educativa

La educación en los niños/as va a ser un elemento imprescindible para mejorar su calidad de vida. Por lo tanto todos los niños/as que poseen alguna enfermedad rara de igual modo tienen ese derecho a la educación. Muchos de los alumnos/as con

enfermedades raras tienen problemas cognitivos, intelectuales y/o motores, por lo que pueden crear dificultades en el aprendizaje.

Desde el centro educativo, se debe establecer una relación entre la persona educadora y los niños y niñas. Esta relación en todo momento debe de ser positiva, creando entre ellos un vínculo muy fuerte. Para que se demuestre tanto afecto como seguridad entre el niño/a y la maestra, la relación debe estar basada en la confianza. Por lo que los alumnos que sufren alguna enfermedad rara tienen que tener un pleno desarrollo de la socialización para poder establecer una fuerte conexión con el maestro o la maestra y ver en él o ella cierta confianza.

En el Artículo 27.2 de la Constitución Española en el apartado de los Derechos Fundamentales se indica:

“La educación tendrá por objeto el pleno desarrollo de la personalidad humana en el respeto a los principios democráticos de convivencia y a los derechos y libertades fundamentales”

Como bien dice Sarto y Venegas (2009), hoy en día la inclusión educativa supone un movimiento imparable, puesto que esta inclusión está presente en casi todos los centros educativos. La inclusión educativa pretende conseguir una escuela llena de equidad, donde todo el alumnado pueda participar de la misma manera y tener un proceso de enseñanza-aprendizaje digno.

Según Clotilde de la Higuera, vocal de la Federación Española de Enfermedades Raras (FEDER), en el ámbito educativo los docentes poseen escasez de formación y de recursos para tratar con las enfermedades en las aulas. En consecuencia a esto, muchos de los niños y niñas que poseen alguna enfermedad rara encuentran dificultades en su desarrollo, no por la enfermedad en sí, a nivel sanitario, si no por las repercusiones que tiene la misma en su vida cotidiana.

FEDER afirma que un 30% de las personas con enfermedades raras ha sufrido discriminación en el ámbito educativo debido a su enfermedad. Por este motivo es necesario crear aulas de inclusión educativa para erradicar con esta problemática.

La UNESCO entiende por educación inclusiva “el proceso de identificar y responder a la diversidad de las necesidades de todos los estudiantes a través de la mayor

participación en el aprendizaje, las culturas y las comunidades, y reduciendo la exclusión en la educación”.

La mayoría de los niños que sufren estas enfermedades raras suelen tener una escolaridad en un medio escolar ordinario. Pero es necesario tener informados a todos los profesores sobre la enfermedad y su evolución, que en todo momento sepan qué medidas adoptar.

4.4. Síndrome de Wolfram

El síndrome de Wolfram es una enfermedad rara (ER) que afecta a los órganos y a los sistemas, como son el sistema nervioso central, los músculos, riñones y páncreas. Considerándose esta enfermedad como crónica y progresiva. Su diagnóstico implica devastadoras consecuencias a nivel físico, emocional y educacional. Es una enfermedad neurodegenerativa caracterizada por la diabetes insípida, diabetes mellitus, atrofia óptica y sordera. El síndrome de Wolfram pertenece al grupo de enfermedades raras que aparecen en minoría y se dan en 2 de cada 10.000 personas.

Las causas de este síndrome son genéticas, se hereda de los progenitores a través de la herencia autosómica recesiva. Es decir, se produce una mutación en los genes. Las manifestaciones dependen de cada paciente y de los componentes de la enfermedad que se manifiestan.

Este síndrome requiere una atención de carácter multidisciplinar formada por endocrinólogos, neurólogos, nefrólogos, urólogos, ginecólogos, oftalmólogo, otorrinolaringólogos, pediatras, psiquiatras, trabajadores sociales y psicólogos.

Según un trabajo de López, et al. (2013) nos dice que los pacientes analizados han presentado un 98.21% de diabetes mellitus, un 82.14% han desarrollado atrofia ocular, un 43.21% han manifestado problemas de sordera, un 37.76% presentaban diabetes insípida, un 19.39% tenían problemas urológicos y un 17.09% problemas neurológicos.

Según Urano (2016), es muy importante que los médicos proporcionen un diagnóstico rápido y preciso del síndrome de Wolfram, para así poder iniciar las intervenciones

necesarias y apropiadas. El síndrome se detecta por un historial clínico lleno de manifestaciones constantes de los mismos problemas. Urano (2016), nos habla que la observación más común es la atrofia del nervio óptico, después de un diagnóstico de la diabetes mellitus. Pero la enfermedad rara es un trastorno espectro que poco a poco va abordando otro tipo de enfermedades como sordera neurosensorial, signos neurológicos de ataxia, epilepsia, vejiga neurogénica y la neuropatía autonómica, todo ello relacionado con la diabetes mellitus o la atrofia del nervio óptico podrían ser signos del Síndrome de Wolfram.

Debido a las diferentes complicaciones que se producen durante la vida de las personas que la padecen, las expectativas de vida son limitadas, puesto que un 60% de las personas afectadas han fallecido antes de llegar a los 35 años de vida.

Los principales problemas según Ruiz, B. (2009), que se dan en las personas que padecen esta enfermedad son los siguientes:

- ✓ Dificultades para acceder al diagnóstico
- ✓ Falta de información
- ✓ Desconocimiento acerca de la investigación
- ✓ Problemas de integración social, escolar y laboral
- ✓ Falta de una adecuada calidad en el cuidado de la salud
- ✓ Alto coste de los pocos medicamentos y tratamientos que existen hoy en día.
- ✓ Desigualdad en el acceso del tratamiento y cuidado.

La existencia de esta enfermedad en niños y niñas, determina importantes problemas y dificultades de ámbito socioeducativo, no solo en el menor y en su familia, sino también en su ámbito social.

Los niños con Síndrome de Wolfram presentan dificultades en el desarrollo de su vida, tanto familiar como escolar, debido a las características que esta enfermedad posee. Los periodos de hospitalización, las continuas visitas médicas, la restricción de actividades, las medicaciones o la ausencia al colegio suelen ser muy continuos. Además, muchos de ellos sienten soledad y aislamiento en diferentes ocasiones, hasta el punto de sentir incompreensión y rechazo social. En ellos se crea una ansiedad, un miedo y una incertidumbre sobre los distintos aspectos que están relacionados con su enfermedad y con sus aspectos de vida. El conjunto de secuelas físicas, psicológicas,

neurológicas, estéticas y afectivas, así como el tratamiento que tienen que tomar pueden ser amenazas de su autoestima y contribuir a la aparición de problemas en sus relaciones sociales.

Por lo tanto, todas estas dificultades que genera la enfermedad crean en las familias de los pacientes, cierta incertidumbre. Uno de los efectos que mayor condicionante crea tanto en las personas como en las familias es el desenlace fatal y prematuro. Muchas veces el síndrome implica que los pacientes mueran con discapacidades graves y por ello crea en las familias una impotencia ante el diagnóstico. Muestran además, una preocupación continua por el familiar que sufre la enfermedad tanto en la evolución del paciente, como en la evolución de las investigaciones clínicas.

5. MÉTODO DE ANÁLISIS Y CONTEXTO

Una vez concluida la fundamentación teórica en lo que respecta a enfermedades raras y en concreto al Síndrome de Wolfram, es el momento de explicar el proceso que se ha llevado a cabo para realizar esta investigación.

5.1. Método utilizado para investigación

El estudio que aquí planteamos se ha desarrollado desde una perspectiva socioa, hemos tratado de conocer la realidad educativa de la población con enfermedades raras, en este caso con Síndrome de Wolfram, además de sus barreras y dificultades para alcanzar una inclusión social. Todo el estudio ha estado basado en fuentes estadísticas de dicha población afectada.

Para alcanzar los objetivos planteados en el estudio, hemos utilizado técnicas cuantitativas y cualitativas de investigación social. En el estudio, hemos contado con datos primarios, extraídos de cuestionarios realizados a personas con esta enfermedad rara o a familiares de personas que la padecen.

El cuestionario es un instrumento, una herramienta que está destinada a conseguir respuestas a preguntas, utilizando un formulario que el sujeto investigado debe cumplimentar por sí mismo. (Férrnandez, 2007, p.1).

No obstante también hemos utilizado otras fuentes secundarias, con la finalidad de enmarcar y complementar esta investigación. Por ejemplo, hemos utilizado información de las encuestas realizadas por la Federación Española de Enfermedades Raras (FEDER).

Para la realización de este estudio hemos aplicado seis cuestionarios a personas con Síndrome de Wolfram (o en el caso de menores de edad o de personas con grandes limitaciones, nos han respondido sus familiares). Mediante la aplicación de los cuestionarios hemos podido recoger información sobre la situación y las necesidades de las personas con dicha enfermedad, centrándonos sobre todo en el ámbito educativo.

Los cuestionarios han sido aplicados en los meses de Marzo a Mayo de 2019 y lo hemos elaborado a través de la aplicación de administración de encuestas como es *Google Form* y se han difundido vía Internet. Podemos ver en el Anexo I, uno de los cuestionarios realizados.

5.2.Participantes

Los encuestados han sido familiares o personas con Síndrome de Wolfram.

De los cuales tres de ellos se encuentran en un rango de edad de entre 30 y 40 años, uno se encuentra en un rango de edad de entre 40 y 50 años y los otros dos en un rango de edad de 50 y 60 años. Todos ellos tienen estudios, bien sea una formación básica, media o superior.

La mayoría de las personas que han respondido al cuestionario, bien sean ellos mismo los que sufren la enfermedad o sus hijos, llevan luchando entre 4 y 10 años con la enfermedad de Síndrome de Wolfram y otros llevan entre 6 meses y un año.

Los participantes han realizado los diferentes cuestionarios de manera anónima, de tal forma que por vía de Internet nos han llegado las respuestas para poder analizarlas y elaborar los diferentes resultados obtenidos. Los cuestionarios han sido transcritos, sacando la información más relevante para elaborar el apartado siguiente.

6. RESULTADOS Y DISCUSIÓN

Para dar respuesta a lo propuesto en el método de investigación, es necesario hacer un análisis de las encuestas realizadas. Para ello analizaremos en grandes rasgos los apartados de las encuestas. Hemos analizado los cuestionarios mediante la estadística descriptiva, presentando variables a través de las medidas de centralización (media) y la dispersión (desviación típica), así como la utilización de diagramas de sectores y diagramas de barras para poder analizar con más detalle las diferentes informaciones obtenidas.

A continuación presentamos los resultados, donde se reflejan las respuestas de manera individual a cada una de las preguntas realizadas en uno de los cuestionarios. Centrándonos sobre todo en aquellas en las que se trata el tema de la educación, en las cuales hemos añadido respuestas de otro cuestionario realizado en los cuales los participantes nos han aportado diferentes datos.

Pregunta 1: ¿Usted es?

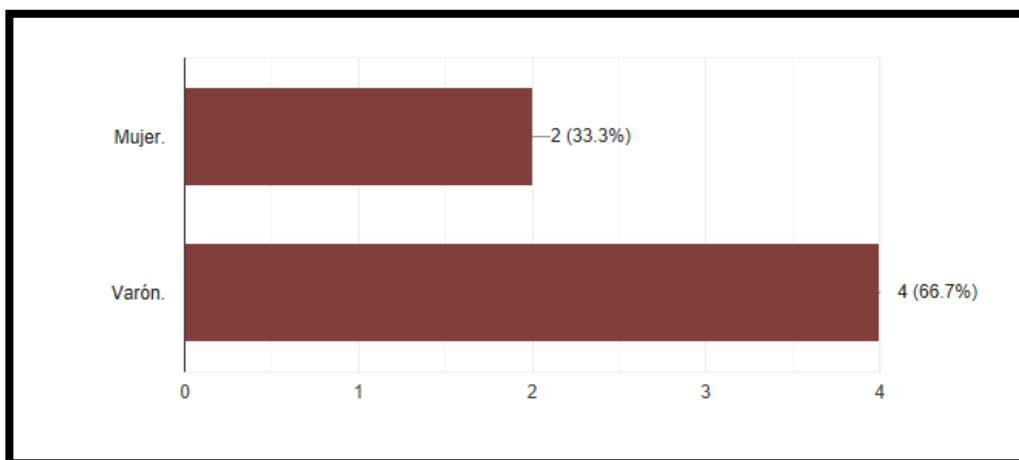


Figura 1: Datos de la pregunta número 1

Fuente: Elaboración propia a través de *Google form*

En la figura 1, se puede observar que un 33.3 % de las personas entrevistadas son mujeres y un 66.7% son varones. Todos ellos rondan en una edad 30-60 años.

Tras analizar los cuestionarios, vemos que todos los menores entrevistados que sufren esta enfermedad viven en un entorno familiar normalizado. Pero existen numerosos casos, según explica la Federación Española de Enfermedades Raras, FEDER, (2010) en los que encontramos menores con dicha enfermedad que no viven en un entorno

familiar normalizado y están siendo atendidos por el Sistema de Protección de la Infancia, a través de medidas legales, por el incumplimiento de la ley por parte de los padres.

Pregunta 2: ¿Cuál es su formación?

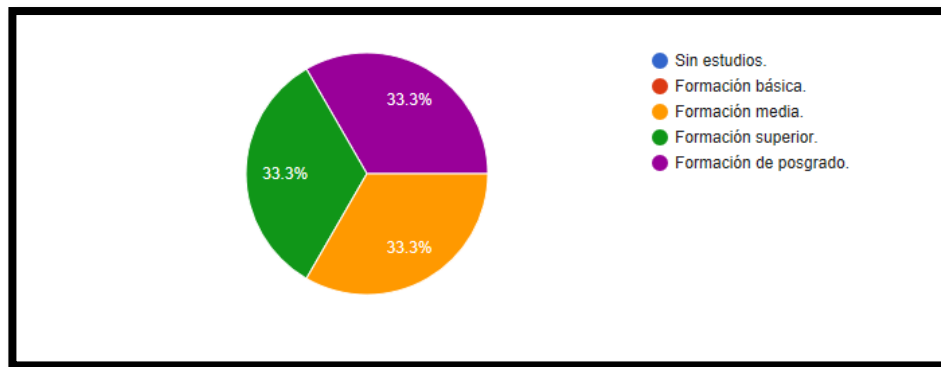


Figura 2: Datos de la pregunta número 2

Fuente: Elaboración propia a través de *Google form*

En la figura 2 se observa como todas las familias que poseen un hijo con Síndrome de Wolfram tienen estudios. El 33,3% tiene formación media, el otro 33.3% tiene una formación superior y por último el otro 33.3% poseer una formación de posgrado.

Respecto a estos datos, podemos decir que respecto al nivel de ingresos y a la situación laboral. Todas las familias entrevistadas tienen una fuente de ingresos propia por su trabajo con la cual pueden hacer frente a los costes económicos que ocasiona la enfermedad. Como por ejemplo las visitas continuas a los médicos.

Pregunta 3: ¿Cuántas personas de su familia han estado o están afectadas por el síndrome de Wolfram?

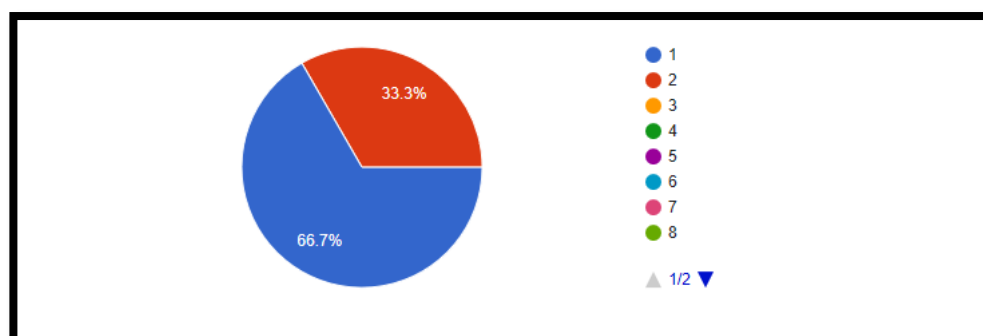


Figura 3: Datos de la pregunta número 3

Fuente: Elaboración propia a través de *Google form*

De las personas entrevistadas un 66.7% afirman ser una sola persona sola la que está afectada por esta enfermedad rara, mientras que un 33.3% son dos personas las que padecen el Síndrome de Wolfram. Las personas afectadas son personas jóvenes que rondan en edades de entre 30-40 años y menores de edad.

En otra de las encuestas realizadas les preguntamos las características que tiene la enfermedad y debían indicar quien lo había sufrido. El objetivo de esta pregunta era el de conocer la percepción que tenían del síndrome. En este sentido, los informantes 1 y 2 nos indican que, como ocurre habitualmente, algunos pacientes son diagnosticados como diabéticos y, con el paso del tiempo, conocer que el causante de las dolencias es el síndrome de Wolfram.

Los informantes explican el proceso de la enfermedad en sus respuestas y, en las respuestas, se puede inferir las limitaciones en las vidas de los afectados y las familias. Por ejemplo, el informante 2 expone que “la enfermedad nos obliga a controlar exhaustivamente la alimentación y los horarios de las ingestas, teniendo que hacerlo en ocasiones tras una larga espera mientras se estabiliza su glucemia”. Este hecho, como resulta evidente, sería un fuerte limitador de las posibilidades de que niños y niñas con esta patología pudieran acudir a actividades extraescolares a primera hora de la tarde y, por supuesto, asistir al comedor escolar.

Por otro lado, los informantes 2 y 6 también refieren las carencias visuales de los afectados. En este sentido, indica el i2, se hace necesario “un punto de luz en sus tareas escolares” pudiendo ser un factor limitante de su inclusión en el colegio.

Estos elementos permiten explicar las respuestas obtenidas en la pregunta 4.

Pregunta 4: ¿Cree que el sistema educativo le abre puertas y mejorará su vida?

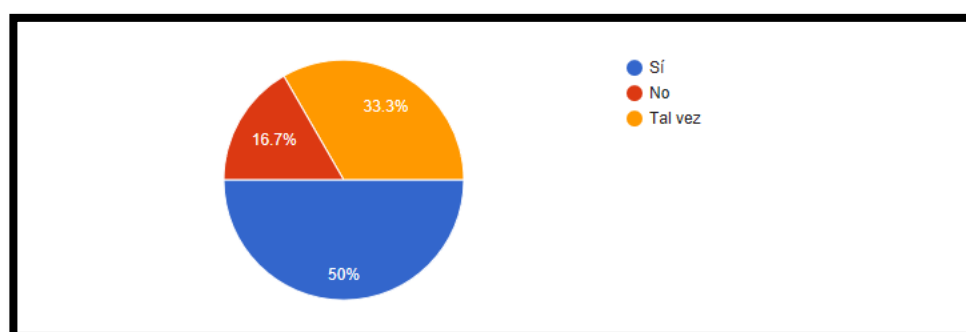


Figura 4: Datos de la pregunta número 4

Fuente: Elaboración propia a través de *Google form*

La mitad de las personas entrevistadas opina que el sistema educativo si les abre puertas y que mejoran su vida, pero un 16.7 % opina que no. Parte de los afectados percibe que los centros escolares no mejorarán su vida ya que, como he indicado antes, los pacientes con síndrome de wólffram tienen una esperanza de vida limitada.

Además, el primer entrevistado nos dice que dentro gracias al ámbito educativo en su hijo ha abierto múltiples barreras a todos los contenidos y conocimientos que se han impartido durante su etapa educativa. El informante 2 nos dice que lo que más le importa del medio educativo es que tenga medios adaptados para poder acomodar la educación a los enfermos con necesidades especiales como son los de Wolfram. El informante 3 nos hizo saber que dentro del ámbito educativo ha visto que su hija menor se siente realizada con lo que hace y a la vez apoyada. En la afirmación de la i3 es donde radica la importancia de este tipo de trabajos y del fomento de la inclusión educativa.

Pregunta 5: Siente o ha sentido apoyo en el colegio o en los colegios con los que han tenido relación

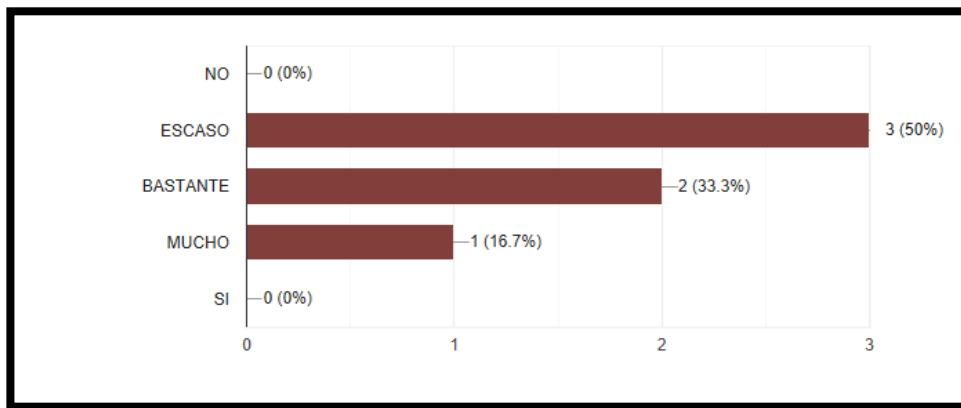


Figura 5: Datos de la pregunta número 5

Fuente: Elaboración propia a través de *Google form*

La mitad de las personas entrevistadas responde que el apoyo educativo ha sido escaso, el 33.3 % nos dice que ha existido bastante apoyo en sus casos, mientras que un 16.7% nos dice que el apoyo ha sido mucho. Es sorprendente que nadie ha respondido que si ha existido apoyo, por lo que vemos aquí que aunque haya sido escasa la ayuda, en la mayoría de los casos se han sentido apoyados por el colegio al que han acudido.

Según FEDER (2010), en su estudio sobre la “Inclusión educativa en el ámbito de las Enfermedades Raras”, nos dice que todo menor escolarizado en Educación Primaria con algún tipo de enfermedad rara tiene que tener un profesor de apoyo para que su atención sea la adecuada. Por lo que la administración debe de conceder una atención parcial para la jornada escolar, por ello el alumno o alumna que sufre la enfermedad no tiene cubierta todas sus necesidades en todas las horas lectivas que permanece en el centro.

Pregunta 6: ¿Usted o su familiar ha sido discriminado en el colegio?

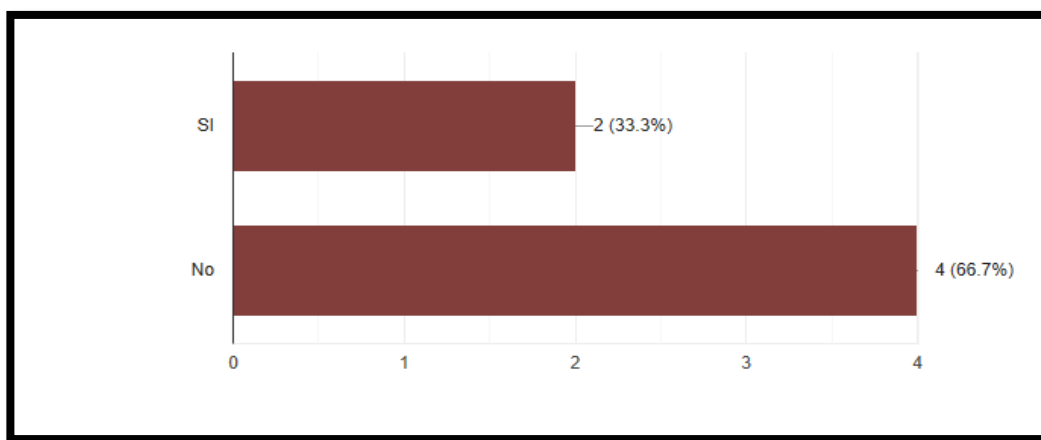


Figura 6: Datos de la pregunta número 6

Fuente: Elaboración propia a través de *Google form*

Un 66.7% piensa que no ha existido discriminación en el colegio por poseer Síndrome de Wolfram, mientras que un 33.3% nos dice que si ha existido discriminación. Son solo dos casos en los que si ha existido discriminación y estos nos han indicado que la discriminación ha sido por parte de los propios compañeros. Por lo que vemos necesario intervenir en estos casos. Puesto que necesitamos un ámbito educativo inclusivo.

Con esta preguntas vemos cierta relación con otro de los cuestionarios que realizamos, la pregunta era ¿Usted o su familiar ha sufrido violencia en el colegio a causa del síndrome de Wolfram? La mayoría de los encuestados nos ha respondido que el nivel de violencia ha sido nulo, exceptuando una única persona que nos respondió que su hija menor había sufrido ciertos casos de violencia dentro del centro escolar.

Pregunta 7: Valore del 1 al 5 el apoyo recibido en los centros educativos de Educación Infantil.

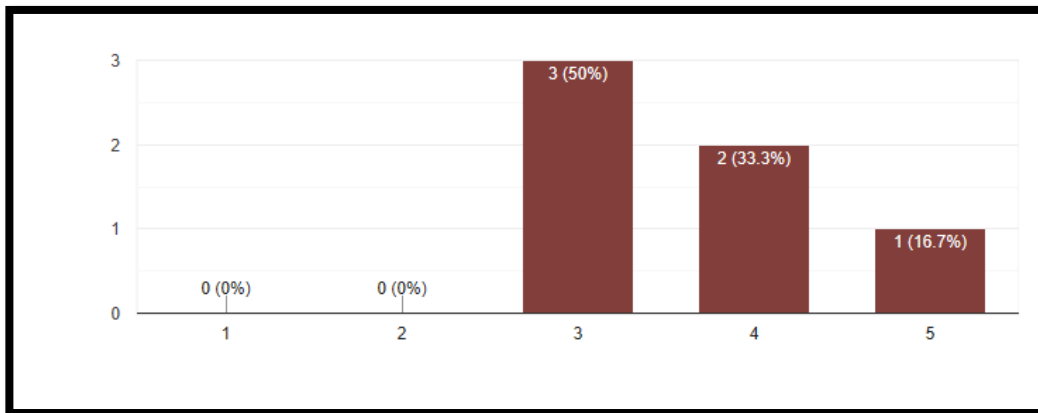


Figura 7: Datos de la pregunta número 7

Fuente: Elaboración propia a través de *Google form*

El 50% de las personas entrevistadas han respondido que el apoyo recibido en la etapa de Educación Infantil en los centros educativos ha sido medio. Un 33.3% le han dado una valoración de 4 sobre 5 y mientras que una persona le ha dado una valoración máxima.

Pregunta 8: Valore de 1 a 5 el apoyo recibido en los centros educativos de Educación Primaria

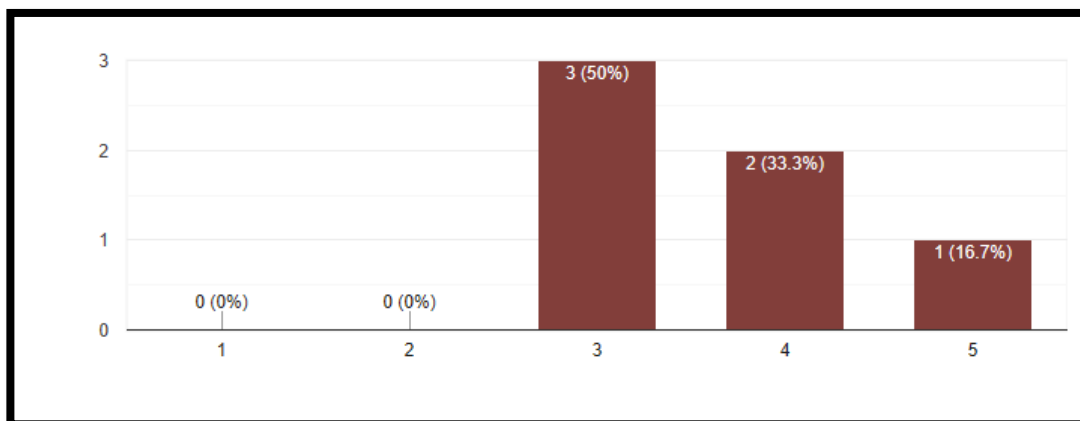


Figura 8: Datos de la pregunta número 8

Fuente: Elaboración propia a través de *Google form*

El 50% de las personas entrevistadas han respondido que el apoyo recibido en la etapa de Educación Primaria en los centros educativos ha sido medio. Un 33.3% le han dado

una valoración de 4 sobre 5 y mientras que una persona le ha dado una valoración máxima.

Pregunta 9: Valore de 1 a 5 la siguiente afirmación: “En general, los profesores están dispuestos a ayudar a personas con el síndrome de Wolfram”

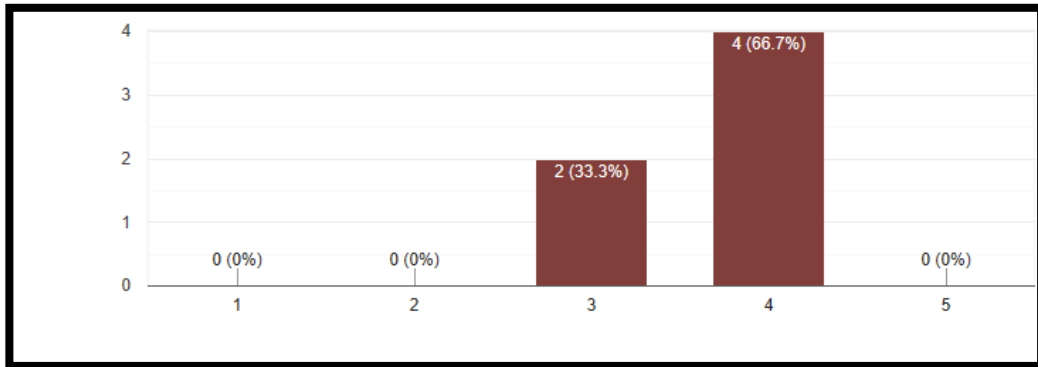


Figura 9: Datos de la pregunta número 9

Fuente: Elaboración propia a través de *Google form*

El 66.7% de las personas encuestadas han respondido que en general los profesores si han estado dispuestos a ayudar a personas con el síndrome de Wolfram en un nivel medio. El otro 33.3% han respondido que esta ayuda a estado a la mitad, que quizás podían recibir más ayuda dentro del ámbito educativo por parte de los profesores.

Según las encuestas que realizado FEDER (2010) en su estudio, nos dice que los maestros sí que están dispuestos asumir la responsabilidad de ayudar al niño que sufre la enfermedad en función de su buena disposición. Pero sí que añade que sería conveniente que en los centros escolares, existiera un personal cualificado y formado para poder atender a los alumnos y alumnas que sufren dicha enfermedad.

Pregunta 10: Valore del 1 al 5 la siguiente afirmación: “En general, los profesores muestran interés en conocer la realidad de las personas con síndrome de Wolfram”

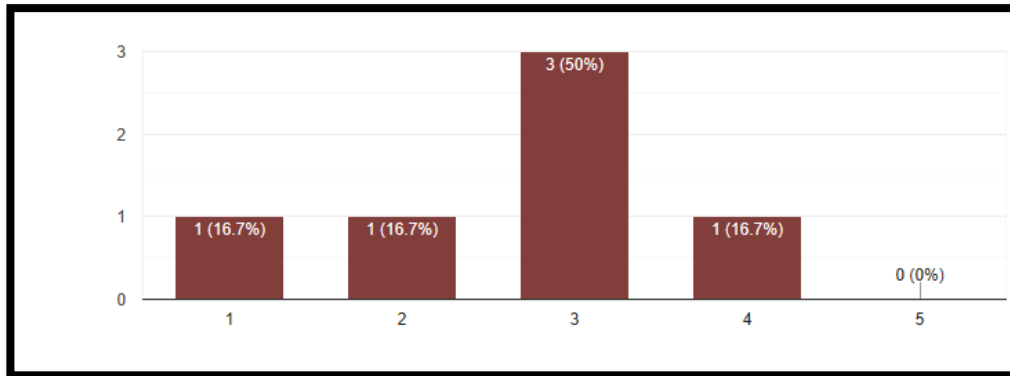


Figura 10: Datos de la pregunta número 10

Fuente: Elaboración propia a través de *Google form*

El 16.7% de los encuestados han respondido que no hay interés por parte de los profesor en conocer la realidad de las personas con síndrome de Wolfram, pero el 50% han respondido que el interés por conocer la realidad de las personas con síndrome de Wolfram se encuentra en el medio.

Pregunta 11: ¿Considera que es necesario cambiar algo en el sistema educativo?

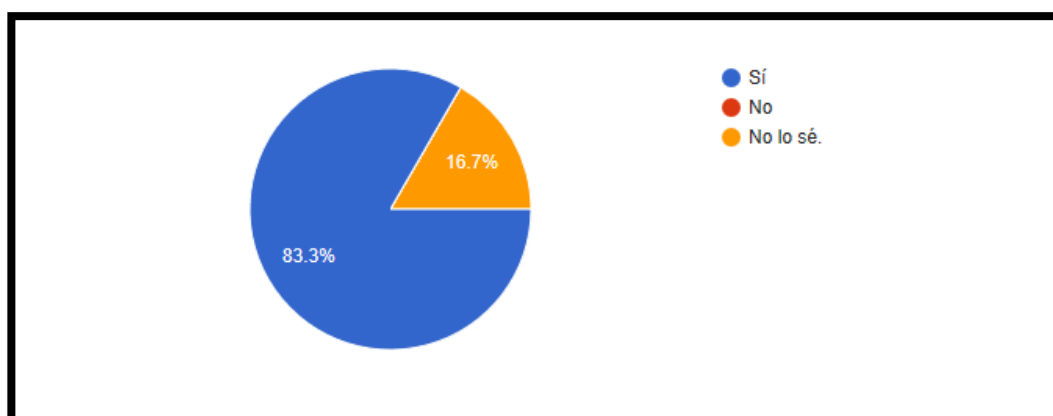


Figura 11: Datos de la pregunta número 11

Fuente: Elaboración propia a través de *Google form*

El 83.3% de las personas entrevistadas han opinado que si es necesario cambiar el sistema educativo, por lo que se valora como insuficiente. En este sentido el

informante 1 indica que “se debería estar más pendiente de este tipo de alumnos”, pero sin que estos alumnos se sientan diferentes de los demás. El informante 2 concuerda con el primero destacando la necesidad de que completen su educación. El informante 3 considera que se debería tener más sensibilización, mientras que el 5 reivindica más empatía y comprensión, al tiempo que se sea consciente, por parte del sistema en su conjunto, de las necesidades existentes para poderlas superar y evolucionar. El informante 6 va un poco más lejos e indica que se debería educar sobre el síndrome y sus necesidades. Este último aspecto es posible si se trabaja desde un enfoque etnoeducativo (García, et al., 2015).

A partir de todas estas ideas principales que se concluyen de los análisis realizados por el presente estudio. Vemos necesaria la mejora de la inclusión educativa de los niños y niñas que poseen esta enfermedad, puesto que tras la información recibida existe cierta carencia en algunos aspectos.

Una de las cuestiones que nos dejan ver como la educación para estas personas quizás sea un poco insuficiente, es cuando en la pregunta 5 del cuestionario, nos dicen que no han recibido un total apoyo por parte del sistema educativo y que apenas se han sentido apoyados. Vemos aquí cierta contradicción con la pregunta 4 del cuestionario, puesto que los informantes nos dicen que la mayoría nos dice que la educación sí que abre puertas a las personas que padecen el Síndrome de Wolfram.

Según el estudio ENSERio, que hace la Federación Española de las Enfermedades Raras en los años 2016 y 2017 tras un análisis de los datos de personas encuestadas, nos indican que la situación educativa se puede considera como insuficiente para las personas que padecen cualquier tipo de enfermedad rara. Un 10.1% de la población entrevista piensa que la educación que reciben es insuficiente y mala o muy mala por parte del 15.28% de Las personas que responden a las preguntas de FEDER.

Por lo que vemos aquí cierta necesidad de cambiar el ámbito educativo e intentar de trabajar más con la inclusión de los alumnos que padecen Síndrome de Wolfram o cualquier tipo de enfermedad rara.

Tras analizar los datos no existe ninguna relación estadística entre la situación educativa y el sexo de la persona que padece Síndrome de Wolfram. No obstante, sí que depende de otras variables. Por ejemplo muchos de los entrevistados nos decían

que como sus hijos necesitaban muchas ayudas sanitarias, desde el centro escolar no se hacían cargo.

Desde nuestra perspectiva creemos que es necesario establecer en el ámbito educativo, una serie de estrategias metodológicas, para así conseguir la inclusión de estos niños y niñas que poseen la enfermedad del Síndrome de Wolfram. Se debe mejorar el ámbito educativo, creando nuevas expectativas donde todos los niños que posean algún tipo de necesidad educativa especial puedan trabajar dentro del aula, al igual que sus demás compañeros.

Por lo que para mejorar la integración de un niño con Síndrome de Wolfram en la escuela se necesitan conseguir muchos aspectos, que hoy en día todavía no se trabajan en las aulas.

Para ayudar a estos niños y niñas que sufren la enfermedad, es necesario, que dentro de las aulas contemos con maestros de apoyo y que se les realicen adaptaciones curriculares individualizadas siempre y cuando sea necesario. Como bien nos dice FEDER, en uno de sus documentos y según la normativa, en todas las aulas de Educación Primaria en las que exista un niño con una enfermedad rara, debe acudir al aula un profesor de apoyo. Por lo que será necesario que desde las administraciones educativas, a la hora de prever las necesidades específicas de los menores tengan en cuenta estos casos, puesto que la ayuda en las aulas será necesaria.

Sería conveniente también, que en los centros escolares se contara con personal sanitario, para prevenir cualquier tipo de problema. Por ejemplo los niños con Síndrome de Wolfram estarían más controlados en el tema de la diabetes. Desde el centro y en relación con este aspecto sociosanitario se podrían hacer campañas de formación, divulgación y sensibilización dirigidas a toda la comunidad educativa, para conocer mejor la enfermedad, sus características y sus posibles riesgos. Dentro de estas campañas se podrían tratar todo tipo de enfermedades o patologías que existieran dentro del centro.

Desde la escuela se debería ayudar en todo momento a todos los niños y niñas que sufren esta enfermedad a desarrollar su autoconfianza y a reconocer sus progresos. Ofreciéndoles siempre muestra de cariño y de aceptación a través de gestos y del contacto físico. Darle atención siempre y cuando la necesite. Consiguiendo así también

un buen autoconcepto y un nivel alto de autonomía en un niño con Síndrome de Wolfram. La persona que sufre la enfermedad construirá su autoconcepto cuando exista un feedback de las personas que rodean su entorno, incluidos aquí tanto los familiares como los profesores del centro al que acude. Por ello será también conveniente crear situaciones en las que el mismo pueda identificar sus limitaciones y sus fortalezas, potenciando siempre sus habilidades. Ofreciendo entonces actividades o experiencias en las que el alumno se vea capaz de utilizar sus habilidades.

Por las razones anteriores, tenemos que crear en las aulas un clima de afecto y confianza, planificando en todo momento los materiales, el tiempo y los espacios de los que vamos a disponer.

Los espacios tendrán que estar planificados de tal manera que cubran las necesidades educativas especiales que presenten los niños o niñas que sufran el síndrome Wolfram, tanto en el ámbito individual como social. La estética de estos espacios, también será importante puesto que tienen que despertar en el niño/a emociones que les hagan recordar a su hogar. Los espacios y los recursos materiales con los que cuente el centro, tendrían que estar adaptados a sus necesidades, así como la accesibilidad al centro si fuera necesario.

Respecto al tiempo, debemos de tener en cuenta que cada niño/a necesita su tiempo y cuando alguno de nuestros alumnos sufre alguna enfermedad como estas, deberemos de respetar su ritmo de aprendizaje en las diferentes actividades que desarrollemos. Creando así un clima de trabajo relajado, sin agobios y sin forzar las situaciones que se estén dando en cada momento.

Otro aspecto a trabajar desde la escuela son los tipos de agrupamientos que se realicen en las aulas en las que exista un caso de Síndrome de Wolfram. En todo momento hay que crear grupos heterogéneos, permitiendo así que tanto los niños como las niñas mejoren su desarrollo social y afectivo, tanto desde el aspecto del sexo, como de la edad, de la cultura, etc. Hay que favorecer los encuentros de trabajo en grupo, para que todos los alumnos y alumnas trabajen de forma cooperativa. Estos grupos siempre deben ser poco numerosos. Favoreciendo el trabajo en grupo, los niños/as con síndrome de Wolfram podrán mejorar su comunicación. Puesto que muchos de ellos

presentan problemas asociados a su enfermedad que influyen en la escucha, la expresión y comunicación.

Pero para lograr todo esto tenemos que terminar con el principal problema que sigue existiendo hoy en las aulas de los centros, el rechazo a las personas con algún tipo de necesidad educativa especial. Por ello es necesario que dentro de las aulas trabajemos la inclusión, eliminando las barreras existentes. La normalización de la situación por parte de los maestros/as, aceptando la situación del alumno/a, también influirá en la consecución de esta inclusión educativa. En todo momento tendremos que ser sinceros con los sentimientos que nos cree la situación, pero tendremos que hacer frente a lo desconocido y tratar de buscar toda la ayuda necesaria para que el alumno se sienta seguro dentro del aula.

7. CONCLUSIÓN

Después de llevar a cabo este proceso de investigación podemos decir que las enfermedades raras hoy en día, están muy presentes en nuestra sociedad y que son muchas las personas afectadas.

En esta investigación uno de los principales objetivos de este trabajo era analizar el Síndrome de Wolfram en aspectos socioeducativos. Para poder analizarlo, elaboramos una recogida de información para dar respuesta a nuestras preguntas, de las cuales hemos obtenido información. Tras analizar toda la información hemos sacado una serie de conclusiones.

El sistema educativo actual se encuentra todavía lejos de ofrecer una escuela inclusiva, lejos también de una educación de calidad para todos los niños que sufren algún tipo de enfermedad rara, en este caso del Síndrome de Wolfram. Es por eso que vemos necesario un cambio en los pensamientos hacia estas enfermedades, un cambio en las estrategias metodológicas que se emplean hoy en día dentro de las aulas. Por ese motivo, hemos planteado alguna estrategia, pudiendo ser estas también reflejadas en los planes de convivencia de los centros escolares.

Las recomendaciones que incluimos están relacionadas con la inclusión educativa de estos alumnos/as que padecen del Síndrome de Wolfram, favoreciendo así a una

sensibilización dentro de las aulas. De hecho, la ayuda y la normalización de la enfermedad en los centros escolares de las personas entrevistadas eran bastante altas.

Vemos por lo tanto una falta de sensibilización en las aulas con las personas que sufren Síndrome de Wolfram por parte del profesorado, muchas veces esta poca sensibilización se debe al desconocimiento de la enfermedad. Por eso se derivan ciertas consecuencias dentro del aula. El maestro tiene que acabar con ese miedo y esas preguntas hacia su propia profesionalidad, simplemente por el hecho de desconocer la enfermedad o por miedo a llevar una respuesta equivocada o adecuada a la hora de trabajar con estos niños en el aula. No tenemos que ajustarnos a las posibilidades reales del alumno/a sino que tenemos que motivarles para que se sientan seguros en el aula.

Tenemos que acabar también con los pensamientos erróneos sobre el contagio, que muchas familias les dicen a sus hijos para que no se junten con los niños o niñas que padecen la enfermedad.

En definitiva el desconocimiento de esta enfermedad provoca en las aulas la incompreensión, el aislamiento y el rechazo de los alumnos/as que la padecen, creando en ellos grandes consecuencias en su desarrollo socio-afectivo e incluso en su rendimiento escolar.

Es necesario entonces generar un cambio en el sistema educativo, debemos de crear un sistema de formación atendiendo a todas las necesidades educativas que nuestros alumnos/s posean. Creando así una educación integradora, comprensiva y ejerciendo una acción positiva a favor de los que están en situaciones de desventaja y necesidad, como serían los alumnos y alumnas que padecen de Síndrome de Wolfram o cualquier otro niño/a que padezca cualquier otro tipo de necesidad.

La finalidad educativa básica de la Educación Primaria es favorecer al desarrollo integral del niño, para que sea capaz de integrarse en la sociedad en la que vive, actuando de manera autónoma y creativa. Por lo que la escuela deberá en todo momento proporcionar una educación común a todos los miembros de su comunidad, tratando la diversidad que exista en cada aula del centro. Adaptándose a los diferentes ritmos, motivaciones y capacidades que estén presentes en el aula.

Desde nuestro punto de vista y tras realizar la investigación vemos necesario mejorar todos los aspectos educativos relacionados con la inclusión, puesto que todos los niños y niñas se merecen tener una educación de calidad y de igualdad de condiciones.

8. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

-Azorín Abellán, C. (2013). Una experiencia de innovación en Educación Primaria: Medidas de atención a la diversidad y diseño universal del aprendizaje. *Tendencias Pedagógicas*, (22), 9-30.

-Baldellou, A. (2016). *Las Enfermedades Raras. Manual informativo para familias*. Zaragoza, España: Fundación Genzyme. Recuperado de: <http://spars.es/index.php/2016/03/14/las-enfermedades-raras-manual-informativo-para-las-familias/>

-Berman, J.J. (2015). *Enfermedades raras y medicamentos huérfanos. Claves para entender y tratar las enfermedades comunes*. Barcelona, España: Elsevier.

-Capellini, V.L., Muñoz, Y. y Luca-Torres, S (2012). Apoyando la inclusión educativa: Un estudio de caso sobre el aprendizaje y convivencia en la educación infantil en Castilla La Mancha. *Revista Latinoamericana de Educación Inclusiva*, 6(2), 25-42. Recuperado de: <http://www.rinace.net/rlei/numeros/vol6-num2/art1.pdf>.

-Castro, A. y Del Barrio, J.A.. (2014). La escolarización de niños con enfermedades raras. *REICE*, 119-135.

-Constitución Española. *Boletín Oficial del Estado*, núm. 311, de 29 de diciembre de 1978, pp. 1-37. Recuperada de <https://www.boe.es/buscar/pdf/1978/BOE-A1978-31229-consolidado.pdf>

-Esteban, G., Ruano, M. y Motero, I. (2015). Calidad de vida en familiares de pacientes con Síndrome de Wolfram. *European Journal of Investigation in health*, 5(1), 89-97.

- Federación Española de Enfermedades Raras (FEDER) (2009). Estudio sobre situación de Necesidades Sociosanitarias de las personas con Enfermedades Raras en España estudio ENSERio. Madrid, España: FEDER.
- Federación Española de Enfermedades Raras (FEDER) (2018). Estudio sobre situación de Necesidades Sociosanitarias de las personas con Enfermedades Raras en España estudio ENSERio. Madrid, España: FEDER.
- Federación Española de Enfermedades Raras (FEDER). (2010). *Decálogo de prioridades de la Federación Española de Enfermedades Raras*. Madrid, España: FEDER.
- Fernández Núñez, L. (2007). ¿Cómo se elabora un cuestionario?. *Butlletí LaRecerca*, 1-9. Recuperado de: <http://www.ub.edu/ice/recerca/pdf/ficha8-cast.pdf>
- García C., Alonso, C. y Díez, C. (2015). Etnoeducación 2.0: Una oportunidad de innovación educativa. *RECEI*, 1(1), 32-53. DOI: <http://dx.doi.org/10.17583/recei.2015.1243>
- González Martínez, M. y García González, M. T. (1994). Psicología de la salud y educación para la salud. El contexto escolar como marco en prevención y educación para la salud. *Revista de la Psicología de la Salud*, 6, 127-142.
- González Sanmamed, M. y Fuentes Abeledo, E. J. (2011). El Practicum en el aprendizaje de la profesión docente. *Revista de Educación*, 354, 47-70.
- Guerreo, Aguirre, Angulo, Motero, Prieto. (2012). *Manual de Atención al Alumnado con necesidades específicas de apoyo educativo por padecer Enfermedades Raras y Crónicas*. Sevilla: Junta de Andalucía. Consejería de Educación.
- López de Heredia, M., Cléries, R. y Nunes, V. 2013. Genotypic classification of patients with Wolfram síndrome: insights into the natural history of the disease and correlation with phenotype. *Genetics in Medicine*, 15, 497-506.
- Martí Tusquets, J.L. (1999). *El descubrimiento científico de la salud*. Barcelona Anthropos.

-Palomo, G. S. (2000). Opinión de los padres y de los estudiantes de Magisterio sobre la información que el contexto escolar debería recibir acerca de la enfermedad crónica infantil. *Revista de educación*, 321, 217-244

-Rivas-Gómez, B. y Reza-Albarrán, A.A. (2017) Diabetes mellitus y atrofia óptica: estudio del síndrome de Wolfram. *Gaceta médica de México*, 153, 468-474

-Roselló, M.R., Verger, S., Negre, F. y Paz-Lourido, B. (2018). Interdisciplinary care for children with rare diseases. *Nursing & Care Open Access Journal*. 5 (1): 00110. DOI: <https://doi.org/10.15406/ncoaj.2018.05.00110>

-Ruiz, B. Delgado, C., Cruz, J., Vasermanas, D., Gutierrez, A., Mayoral, E., Motero, I. y Ceballos, E. (2009). *Guía de Apoyo Psicológico para enfermedades raras. Guía para afrontar las dificultades que se presentan ante una enfermedad rara*. Sevilla: FEDER.

-Sarto Martín, Mª P y Venegas Renault, Mª E. (2009). *Aspectos clave de la Educación Inclusiva*. Salamanca: Instituto Universitario de Integración en la Comunidad.

-Trujillo Pedraza, M.L. y Martín Velasco, S. (2010). *Desarrollo socioafectivo*. Madrid. Editex.

-Urano, F. (2016). Wolfram Syndrome: Diagnosis, Management and Treatment. *Curr Diab Rep*. 16 (1): artículo 6. DOI: <https://dx.doi.org/10.1007%2Fs11892-015-0702-6>

9. WEBGRAFÍA

-Asociación Española para la investigación y ayuda del Síndrome de Wolfram, recuperado de: <http://aswolfram.org/>

-Consejería de salud. Junta de Andalucía, Plan de atención a personas afectadas por Enfermedades Raras, recuperado de:

<https://www.juntadeandalucia.es/organismos/saludyfamilias/areas/planificacion/plan-integral/paginas/paper.html>

- Constitución Española, recuperado de:
<http://www.congreso.es/consti/constitucion/indice/titulos/articulos.jsp?ini=27&tipo=2>
- Inclusión educativa en el ámbito de las Enfermedades Raras (FEDER). Recuperado de:
<https://www.enfermedades-raras.org/index.php/actualidad/noticias-eventos/2-feder/9388-inclusi%C3%B3n-educativa-en-el-%C3%A1mbito-de-las-enfermedades-raras>
- Federación Española de Enfermedades Raras. FEDER. Recuperado el 12 de mayo de 2016, de <http://www.enfermedades-raras.org/index.php>
- Organización Mundial de la Salud (2013). Salud mental: un buen estado de bienestar. Recuperado de https://www.who.int/features/factfiles/mental_health/es/

10.ANEXO 1: Cuestionario para las personas afectadas por el Síndrome de Wolfram

Análisis de la realidad socioeducativa de personas afectadas por el Síndrome de Wolfram

En la Universidad de Valladolid queremos saber más sobre la realidad socio-educativa de las personas y familias afectadas por el Síndrome de Wolfram. Por esta razón, en la Unidad de Investigación Social en Salud y Enfermedades Raras nos hemos propuesto investigar estos aspectos.

Con el objetivo de conocer mejor si existen problemas educativos y ver si es necesario realizar cambios, hemos diseñado un cuestionario sencillo y rápido. Además, necesitamos que las personas afectadas nos hablen de lo que viven o han vivido en los diferentes niveles educativos.

Les animamos a participar rellenando el cuestionario correspondiente y le pedimos que difundan este cuestionario a otras personas que puedan estar relacionadas. Los formularios cuentan con una serie de preguntas en las que deberá, en ocasiones, redactar sus ideas.

Muchas gracias por colaborar con nosotros.

*Obligatorio



Universidad de Valladolid

USTED ES: *

Mujer.

Varón.

AÑO DE NACIMIENTO *

Tu respuesta _____

¿CUÁL ES SU PROVINCIA DE RESIDENCIA? *

Tu respuesta _____

¿CUÁL ES SU FORMACIÓN? *

Sin estudios.

Formación básica.

Formación media.

Formación superior.

Formación de posgrado.

USTED TIENE SÍNDROME DE WOLFRAM *

SI

No

SI USTED NO TIENE SÍNDROME DE WOLFRAM INDIQUE LA PERSONA O PERSONAS DE SU FAMILIA QUE LO TIENE *

Tu respuesta _____

¿CUÁNTAS PERSONAS DE SU FAMILIA HAN ESTADO O ESTÁN AFECTADAS POR EL SÍNDROME DE WOLFRAM? *

1

2

- 3
- 4
- 5
- 6
- 7
- 8
- 9
- 10
- MÁS

INDIQUE, POR FAVOR, LA EDAD DE LAS PERSONAS AFECTADAS EN SU FAMILIA. *

ES POSIBLE MARCAR VARIAS OPCIONES SI DIFERENTES MIEMBROS DE SU FAMILIA ESTÁN AFECTADOS.

- Menor de 20 años.
- 20-30 años.
- 30-40 años.
- 40-50 años.
- 50-60 años.
- 60-70 años.
- 70-80 años.
- Mayor de 80 años.
- Ha fallecido

¿CREE QUE ES BUENO QUE LA CIUDADANÍA, EN GENERAL, SEPA MÁS SOBRE EL SÍNDROME DE WOLFRAM? *

- Sí
- No

¿TIENE MIEDO AL FUTURO? *

SI USTED TIENE SÍNDROME DE WOLFRAM PIENSE EN SU PROPIO FUTURO. SI USTED ES FAMILIAR PIENSE EN SI LA PERSONA DE SU FAMILIA AFECTADA TIENE MIEDO AL FUTURO.

Sí

No

¿CREE QUE EL SISTEMA EDUCATIVO LE ABRE PUERTAS Y MEJORARÁ SU VIDA? *

SI USTED TIENE SÍNDROME DE WOLFRAM PIENSE EN SÍ MISMO. SI USTED ES FAMILIAR PIENSE EN SI LA PERSONA DE SU FAMILIA AFECTADA.

Sí

No

Tal vez

DENTRO DE SU ÁMBITO FAMILIAR Y EN RELACIÓN CON LA EDUCACIÓN ¿QUÉ ES LO QUE MÁS LE IMPORTA? Explique con detalle y con libertad lo que piensa. *

PIENSE EN SU VIDA COTIDIANA Y DESCRIBA LO QUE MÁS LE IMPORTA EN RELACIÓN A LAS PERSONAS AFECTADAS.

Tu respuesta

SIENTE O HA SENTIDO APOYO EN EL COLEGIO O EN LOS COLEGIOS CON LOS QUE HA TENIDO RELACIÓN *

NO

ESCASO

BASTANTE

MUCHO

SI

¿USTED O SU FAMILIAR HA SIDO DISCRIMINADO EN EL COLEGIO? *

SI

No

SI LE HAN DISCRIMINADO A USTED O A SU FAMILIAR, INDIQUE POR FAVOR QUIEN LO HA HECHO: *

Es posible marcar varias opciones y recuerde que le preguntamos por la discriminación en la escuela.

PROFESORES DEL COLEGIO

- COMPAÑEROS
- PADRES/MADRES DE OTROS ESTUDIANTES
- OTROS
- NO HE SIDO DISCRIMINADO

VALORE DE 1 A 5 EL APOYO RECIBIDO EN LOS CENTROS EDUCATIVOS DE EDUCACIÓN INFANTIL *

	1	2	3	4	5	
POCO	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	MUCHO

VALORE DE 1 A 5 EL APOYO RECIBIDO EN LOS CENTROS EDUCATIVOS DE EDUCACIÓN PRIMARIA *

	1	2	3	4	5	
POCO	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	MUCHO

VALORE DE 1 A 5 EL APOYO RECIBIDO EN EDUCACIÓN SECUNDARIA Y BACHILLERATO *

	1	2	3	4	5	
POCO	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	MUCHO

VALORE DE 1 A 5 LA SIGUIENTE AFIRMACIÓN: "EN GENERAL, LOS PROFESORES ESTÁN DISPUESTOS A AYUDAR A PERSONAS CON EL SÍNDROME DE WOLFRAM" *

	1	2	3	4	5	
POCO	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	MUCHO

VALORE DE 1 A 5 LA SIGUIENTE AFIRMACIÓN: "EN GENERAL, LOS PROFESORES MUESTRAN INTERÉS EN CONOCER LA REALIDAD DE LAS PERSONAS CON SÍNDROME DE WOLFRAM" *

	1	2	3	4	5	
POCO	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	MUCHO

¿USTED O SU FAMILIAR HA SUFRIDO VIOLENCIA EN EL COLEGIO A CAUSA DEL SÍNDROME DE WOLFRAM? *

1 2 3 4 5

POCO MUCHO

¿USTED O SU FAMILIAR HA TENIDO ACTITUDES VIOLENTAS EN EL COLEGIO A CAUSA DEL SÍNDROME DE WOLFRAM? *

NOS INTERESA SABER SI EL COMPORTAMIENTO DE LOS DEMÁS LE HA PROVOCADO REACCIONES VIOLENTAS EN ALGÚN MOMENTO.

- Sí
- No
- Tal vez

POR FAVOR, ACLARE LA RESPUESTA ANTERIOR. *

Tu respuesta

¿CONSIDERA QUE ES NECESARIO CAMBIAR ALGO EN EL SISTEMA EDUCATIVO? *

- Sí
- No
- No lo sé.

ACLARE LA RESPUESTA ANTERIOR, POR FAVOR *

Tu respuesta

MUCHÍSIMAS GRACIAS POR SU AYUDA