



Universidad de Valladolid

Facultad de Educación y Trabajo Social

TRABAJO DE FIN DE GRADO

Grado en Educación Primaria, Mención en
Educación Especial

**TRAZADO DE UNA MIRADA INCLUSIVA Y
EDUCATIVA HACIA EL SÍNDROME DE RETT**

Presentado por: Dña. Virginia Ortega Valdés, para optar al Grado de Educación Primaria, con mención en Educación Especial.

Tutorizado por: Dra. Montserrat Marugán de Miguelsanz.

Curso: 2020/2021

Agradecimientos

El diseño de este Trabajo Fin de Grado ha supuesto todo un proceso de investigación acerca del Síndrome de Rett, puesto que cuanto más se había leído, más información se necesitaba para cerrarlo, ya que las puertas del conocimiento abiertas, conducían a nuevos itinerarios que surcar. Esta búsqueda de información supone la incorporación de horas extras a jornadas, ya de por sí compactas, pero la motivación por anclar mi proyecto profesional como docente siempre ha podido más.

Este proceso refleja el esfuerzo compartido de diferentes agentes, en primer lugar, mi familia, por empujarme a alcanzar uno de mis sueños: ser docente. En segundo lugar, los docentes con los que me he ido encontrando a lo largo de este grado, de los que he incorporado buenas prácticas docentes y, sería irreal negarlo, modelos a evitar en el ejercicio de la docencia. El tercer y último agradecimiento sería para la tutora de este: Dra. Montserrat Marugán de Miguelsanz por ayudarme con la temática, estructura y organización del documento, evidenciando este sentimiento de empatía hacia las personas con Síndrome de Rett. Hay mucho camino por hacer y yo estoy simplemente empezando, pero iremos surcando el camino de baldosas amarillas hacia la inclusión y educación de todas las alumnas y alumnos de nuestro Sistema Educativo.

Por último, quiero cerrar este apartado de agradecimientos con un extracto de un poema de Izara Batres Cuevas, ganadora del XXXVI Premio Mundial Fernando Rielo de Poesía Mística y que marca

Ayer me pregunté cómo había llegado aquí.

He venido a soñar travesías

Pero ¿no lo había hecho ya?

¿No me hechizaron estas mismas calles

que se alargan hasta el infinito?

(Batres, 2019, p,85)

En el siguiente documento, a pesar de nuestro respeto al uso incluyente y no sexista del lenguaje, en ocasiones se ha utilizado el género masculino englobando a ambos géneros con el fin de utilizar el estilo narrativo.

RESUMEN

Este Trabajo Fin de Grado muestra un análisis de los criterios diagnósticos y áreas de intervención del Síndrome de Rett desde los diferentes manuales de referencia. En un segundo bloque, plasma un enfoque educativo de intervención dentro del sistema educativo de Castilla y León. De esta forma, el eje generador será fijar aquellos aspectos clave que todo docente debería conocer acerca del alumnado con necesidades educativas especiales asociados a este diagnóstico, ofreciendo un banco de herramientas para el ajuste de la respuesta educativa, foco generador de incertidumbre que todo docente asume al diseñar propuestas de intervención ajustadas a las características diferenciales de este alumnado dada la gran desinformación y falta de concreción en el ámbito educativo.

ABSTRACT

This end-of-degree Project shows an analysis of the diagnostic criteria and intervention areas of Rett Syndrome from the different reference manuals. In a second moment, it contains an educational approach to the intervention of those pupils within the educational system of Castilla y León, in order to fix those key aspects that every teacher should know about students with special educational needs associated to this diagnosis. It will be offer a bank of tools for the adjustment of the educational response, which solve the uncertainties that every teacher assumes when designing learning teaching process adjusted to the differential characteristics of this students, due to the great misinformation and lack of concreteness in the educational field of Rett Syndrome.

PALABRAS CLAVE

Síndrome de Rett, necesidades educativas especiales, adaptaciones curriculares, sistemas de comunicación, docencia, intervención terapéutica.

KEYWORDS

Rett Syndrome, special educational needs, curriculum accommodation plan, communication systems, teaching, therapeutic intervention.

Índice

1.	Introducción	1
2.	Justificación	2
3.	Objetivos	5
3.1	Objetivo general.....	5
3.2	Objetivos específicos	5
4.	Revisión bibliográfica del síndrome de rett	6
4.1	Aproximación conceptual.	6
4.2	Aproximación histórica y etiología.....	8
4.3	Aproximación histórica: manuales de referencia.....	15
5.	Atención educativa al síndrome de rett dentro del aula	18
5.1	Proceso de diagnóstico médico y evaluación psicopedagógica.	20
5.2	Escolarización de alumnas y alumnos con necesidades educativas especiales asociadas a Síndrome de Rett.....	23
5.3	Propuestas de intervención educativa inclusiva dentro del aula de educación primaria con sujetos con Síndrome de Rett.....	24
5.4	Uso de las tic en el proceso de enseñanza y aprendizaje de personas con Síndrome de Rett.....	28
5.5	Sistemas de comunicación con alumnado con Síndrome de Rett.	35
6.	Conclusiones y prospección.....	43
7.	Bibliografía	47
8.	Anexos.....	51

1. INTRODUCCIÓN

Inicialmente, la finalidad general de este Trabajo Fin de Grado, en adelante TFG, fue diseñar una propuesta de innovación implementada con dos sujetos con Síndrome de Rett, pero la situación actual definida por el Covid-19 reconvirtió el mismo hacia un proceso de revisión bibliográfica para entender las necesidades específicas de apoyo educativo de una persona con Síndrome de Rett, profundizando en los diferentes recursos específicos que una maestra o maestro de Educación Primaria debería dominar para limitar las barreras que limitan su acceso, presencia, participación o aprendizaje, derivadas de su síndrome. Los niños afectados por esta patología requieren determinados apoyos y atenciones educativas específicas para la consecución de los objetivos de aprendizaje adecuados a su desarrollo (Ley Orgánica 3, 2020). A favor de este eje central de argumentación, se ha titulado este trabajo “trazado de una mirada inclusiva y educativa hacia el Síndrome de Rett”, remarcando que el análisis desarrollado no se centrará en las deficiencias o dificultades que las personas con este diagnóstico presentan, sino en las posibilidades de aprendizaje que tienen cuando el maestro se posiciona en un espacio docente no puramente curricular, ni lingüístico, sino competencial, pictográfico, gestual, vivencial y de acompañamiento emocional positivo, asentándonos en el principio de equidad en el que se asienta la anteriormente mencionada Ley Orgánica 3/2020, de 29 de diciembre, por la que se modifica la Ley Orgánica 2/2006, de 3 de mayo, de educación, en adelante LOMLOE.

De la aplicación del párrafo anterior, se desprende que como docentes, desde este paradigma inclusivo y de cohesión social, nuestros principios de intervención didáctica deberán responder a las características diferenciales que presenten todos y cada uno de nuestras alumnas y alumnos y, específicamente, a aquellos que por su desarrollo integral requieran la provisión de recursos didácticos específicos, como es el caso de los alumnos con Síndrome de Rett, englobado dentro del concepto de diversidad funcional.

En tercer lugar, si ponemos el foco de atención en las personas con Síndrome de Rett hemos de añadir una perspectiva que lo hace más complejo, puesto que está considerada como una “enfermedad rara”, catalogada como aquella cuya prevalencia es inferior a 5 casos por cada 10000 personas en la Comunidad Europea y que tienen una alta tasa de mortalidad pero de baja prevalencia y que comportan una evolución crónica muy severa, lo que lleva implícito que la investigación específica sobre ella sea escasa y

muy dispersas en relación a los lugares donde se investiga y a los equipos profesionales centrados en ella, lo que dificulta la coordinación y la generación de experiencias y tratamientos eficaces. (Posada, et al., 2008).

Esto exige, como futuros docentes, la adquisición de herramientas de inclusión educativa que permitan ajustar la respuesta educativa a sus características diferenciales. Sin embargo, para desarrollar un verdadero enfoque inclusivo, estos ajustes no deben desarrollarse desde un enfoque compensador o de prevención terciaria, es decir, implementarlas sólo cuando este alumnado forme parte de nuestro grupo, sino que, subrayando el enfoque dibujado en la LOMLOE, debemos incluirlas en nuestra Programación Didáctica de Aula a través del paradigma del Diseño Universal del Aprendizaje, en adelante DUA, programando procesos de enseñanza y aprendizaje con diferentes canales de comunicación, representación y participación para que todos los componentes del grupo clase, independientemente de sus características pueda acceder, beneficiarse y enriquecerse de nuestro acto docente.

En suma, a lo largo de este TFG no sólo se encontrará información actualizada y detallada del Síndrome de Rett, sino también sobre cómo ajustar los criterios DUA a diferentes escenarios educativos, sumando así los diferentes contenidos que he ido adquirido a lo largo de los cursos en los que he ido configurando mi perfil competencial como maestra especialista en Educación Primaria con mención en Educación Especial, ensalzando la idea de Andrades (2020): sólo “lo afectivo es efectivo”, que estiliza la necesidad del vínculo afectivo entre el docente y sus alumnos.

2. JUSTIFICACIÓN

El presente Trabajo de Fin de Grado supone una ampliación de los diferentes bloques temáticos cursados a lo largo del Grado de Educación Primaria y, específicamente, la Mención en Educación Especial, mediante una revisión bibliográfica en torno al Síndrome de Rett, el análisis de la normativa educativa y de inclusión educativa de Castilla y León y la definición de una propuesta multimétodo de recursos para llevar en aquellas aulas en las que se integre este alumnado. Su viabilidad atiende a dos motivos principales: de índole académica y de índole personal.

En primer lugar, en cuanto a la justificación académica, esta propuesta de intervención se ha podido llevar a cabo, ya que guarda relación con las competencias generales y específicas relacionadas con el grado en Educación Primaria. Siguiendo la Orden ECI/3857/2007, de 27 de diciembre, por la que se establecen los requisitos para la verificación de los títulos universitarios oficiales que habiliten para el ejercicio de la profesión de Maestro en Educación Primaria, y el Real Decreto 1393/27, de 29 de octubre, por el que se establece la ordenación de las enseñanzas universitarias oficiales, mi proyecto se apoya en la competencia 3 del título: Diseñar, planificar, adaptar y evaluar procesos de enseñanza-aprendizaje para el alumnado con necesidades educativas específicas, en colaboración con otros docentes y profesionales del centro. Por ello, he escogido esta temática para conocer, formarme y reflexionar de una forma crítica sobre la educación inclusiva y la práctica docente con sujeto con Síndrome de Rett, aplicando los contenidos obtenidos en asignaturas como Psicopatología de la Infancia y de la Adolescencia y Aspectos Evolutivos y Educativos de los Trastornos del Desarrollo y Discapacidad Intelectual.

De forma concreta, y entre todas las competencias que componen el título de Grado en Educación Primaria, quiero destacar que, con relación a este TFG, las competencias más destacadas serían:

Tabla 1. Justificación de las competencias del Grado de Educación Primaria relacionadas con el Trabajo Fin de Grado presentado.

COMPETENCIAS GENERALES.	
1.d	Conocimiento y comprensión para la aplicación práctica de los principios y procedimientos empleados en la práctica educativa.
2.a	Ser capaz de reconocer, planificar, llevar a cabo y valorar buenas prácticas de enseñanza-aprendizaje.
2. c	Ser capaz de integrar la información y los conocimientos necesarios para resolver problemas educativos (c).
3.c	Ser capaz de utilizar procedimientos eficaces de búsqueda de información, tanto en fuentes de información primarias como secundarias, incluyendo el uso de recursos informáticos para búsquedas en línea.
COMPETENCIAS ESPECÍFICAS.	
	Aprendizaje y desarrollo de la Personalidad

- Conocer, valorar y reflexionar sobre los problemas y exigencias que plantea la heterogeneidad en las aulas, así como saber planificar prácticas, medidas, programas y acciones que faciliten la atención a la diversidad del alumnado.
--

Educación Especial
- Conocer las ayudas tecnológicas que contribuyan a mejorar las condiciones de aprendizaje y la calidad de vida del alumnado con necesidades educativas especiales y específicas.

De forma operativa, estas competencias se implementarán en las siguientes:

Tabla 2. Competencias específicas que justifican el TFG elaborado.

<i>Competencias instrumentales</i>	<ul style="list-style-type: none"> - Capacidad de análisis y síntesis. - Capacidad de organización y planificación. - Capacidad de gestión de la información. - Conocimientos informáticos relacionados con el Síndrome Rett.
<p>Estas competencias se han alcanzado a través del extenso proceso de búsqueda de información relativa al Síndrome de Rett, destacando que hay bastante información acerca del diagnóstico y la etiología, pero no tanta respecto a la intervención con este alumnado, no encontrando investigación empírica al respecto. Una vez consultadas y analizadas las diferentes fuentes, se pasó a todo un proceso de organización y planificación de esta para establecer la definición del marco teórico de este trabajo, organizando la información clínica, educativa, de comunicación y artefactos digitales.</p>	
<i>Competencias interpersonales</i>	<ul style="list-style-type: none"> - Capacidad crítica y autocrítica. - Apreciación de la diversidad, la equidad y la inclusión educativa dentro de las aulas.
<p>A través de este trabajo se ha hecho consciente la divergencia que hay entre el mundo clínico y el educativo, a nivel de recursos y de procedimientos de intervención. El mundo clínico y las diferentes herramientas descubiertas son difícilmente trasladadas al campo educativo por su coste y por la necesidad de apoyo 1:1, cuando, en función de las ratios oficiales en Castilla y León de PT, hacen inviable este tipo de intervención. Por ello, es necesario que las Administraciones Educativas doten de</p>	

mayor inversión y, por parte, de los docentes mayor corresponsabilidad, puesto que exige formación específica y compromiso de uso correcto.

<i>Competencias sistémicas</i>	- Capacidad de aplicar los conocimientos en la práctica. - Habilidad para trabajar de forma autónoma.
--------------------------------	--

A través de este TFG ha sido necesario todo un proceso de investigación – acción, puesto que las mayores referencias son desde un campo clínico o teórico, haciendo un ejercicio de traslación al contexto educativo, como puede verse en los apartados 5.3, 5.4 y 5.5 de este trabajo.

En segundo lugar, con relación al eje temático del TFG, considero que la atención a la diversidad es uno de los pilares básicos sobre los que está construido nuestro sistema educativo, de tal forma que ningún docente debería apuntar que hay una alumna o alumno que no es capaz de aprovechar su clase y no alcanza las competencias programadas, sino que debería apuntar que como docente no consigue que una alumna o alumno acceda, participe, aprenda y se beneficie de su clase. De forma que es la escuela la que debe ajustarse al alumno y no viceversa, puesto que somos nosotros los que tenemos la formación y los recursos para ello. Así, la investigación realizada a lo largo de este TFG dará respuesta a esta segunda opción. Así entendido, responde, igualmente, a motivaciones personales en base a mis inquietudes e intereses, coherente con la decisión de cursar la Mención en Educación Especial, observando una gran oportunidad para profundizar en mi identidad docente, ampliar recursos metodológicos de atención a la diversidad y profundizar en sistemas de comunicación.

3. OBJETIVOS

Los objetivos que se han pretendido alcanzar con el presente proyecto:

3.1 OBJETIVO GENERAL

- Conocer, distinguir y demarcar los principios y ejes fundamentales de la educación inclusiva, como herramienta docente en el ajuste de programaciones didácticas de aula, accesibles y ajustadas a las personas con Síndrome de Rett.

3.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- Conocer los criterios diagnósticos y los signos de alarma del Síndrome de Rett.

- Conceptualizar el Síndrome de Rett desde los diferentes manuales de referencia.
- Acercarse al proceso de determinación de necesidades educativas especiales de sujetos con Síndrome de Rett.
- Identificar recursos específicos a nivel de aula y de apoyo individualizada para dar respuestas a las necesidades educativas especiales de esta población.
- Conocer los principales sistemas de comunicación con estos sujetos.
- Listar ayudas técnicas que se puedan usar dentro del aula para facilitar y agilizar el proceso de enseñanza-aprendizaje con este alumnado.
- Describir, analizar y valorar los recursos socioeducativos disponibles para personas con Síndrome de Rett y sus familias.

4. REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA DEL SÍNDROME DE RETT

4.1 APROXIMACIÓN CONCEPTUAL.

Al abordar qué es el Síndrome de Rett lo primero que nos encontramos es que es un diagnóstico bastante reciente, por lo que su recorrido de investigación es bastante corto comparado con otros síndromes. El segundo aspecto que marca esta revisión bibliográfica respecto al tema es la gran variabilidad de competencias y destrezas que marcan los sujetos con este diagnóstico, lo que hace complejo que haya una clara definición de sus criterios diagnósticos, su incidencia, las conductas diana de su perfil diferencial y, evidentemente, al ser, como ya se expresó en la introducción de este TFG, una enfermedad rara, una apuesta clara por su investigación. Así mismo, la bibliografía científica específica no es abundante, dado que siempre se ha asociado a los Trastornos Generalizados del Desarrollo, siendo, únicamente, desde 2013 cuando se sacó de este grupo de trastornos y se le ofreció entidad individual. Por ello, la mayor parte de la bibliografía consultada está en manos de las producciones de las diferentes asociaciones contactadas y artículos terapéuticos respecto a la intervención con los mismos.

Centrándose en una primera aproximación al Síndrome de Rett, podemos definirlo como un trastorno, de origen genético, del desarrollo neurológico infantil, caracterizado por una evolución normal inicial, seguida por la pérdida, en torno a los 18 meses, del uso voluntario de manos, dando lugar a movimientos característicos de las mismas, un crecimiento retardado del cerebro y de la cabeza y dificultades para caminar

y comunicarse, acompañado por convulsiones y trastorno del desarrollo intelectual (Bórnez, 2014, pp. 54-66). De forma más concreta, Narbona (1999) define el perfil clínico del Síndrome de Rett en las siguientes premisas:

En el aspecto comportamental, el Síndrome de Rett se caracteriza por una detención temprana del desarrollo (típicamente, entre los 6 y los 18 meses posnatales) con pérdida selectiva de las habilidades práxicas manuales y verbales, para instalarse en un estado de retraso mental grave, con estereotipias motoras características. La gran mayoría [...] pierde, ante del quinto año de vida, los rudimentarias de expresión verbal que previamente habían logrado adquirir; a ello se añade una dispraxia oral que dificulta la masticación y la continencia salivar. [...] Este deterioro ocurre de forma progresiva, relativamente rápida, entre el segundo y el cuarto año de vida. Luego se avanza un largo periodo durante el cual, aparentemente, no avanza el deterioro cognitivo-comportamental, e incluso, desde la segunda década, se observa una relativa mejoría del contacto y de las posibilidades manipulativas residuales. [...] Típicamente, el contacto visual con las personas es vivió y manifiestan interés por el entorno. [...] El otro gran patrón característico son las estereotipias motoras: bruxismo que surge de los últimos molares y movimientos repetitivos y características de manos que adoptan un patrón general de “imantación al propio cuerpo”: los dedos se retuercen entrelazándose entre sí, toquetean el cabello y/o pestañas, las manos se introducen en la boca y/o se juntan en la línea media realizando movimientos de aplauso o se restriegan entre sí como lavándose o como si exprimieran un paño mojado, los cuales están presentes en estado de consciencia, y desaparecen al dormir [...] A esto, se añade otra estereotipia característica que son las conductas de hiperventilación, entre las que se intercalan pausas de apnea con maniobra de Valsalva ¹[...] Otros rasgos neurológicos sobresalientes son: desaceleración del crecimiento del perímetro craneal entre los 2 meses y 4 años de edad, y ulterior estacionamiento; instauración de un síndrome epiléptico con crisis de diverso tipo [...] y aparición de déficit del control motor a partir del segundo

¹ La maniobra de Valsalva es una técnica en la que se retiene la respiración, se tapa la nariz con los dedos y, en seguida, se fuerza la salida de aire, ejerciendo presión. Es comúnmente usada en situación en las que el oído se taponan, pues facilita la salida de aire por los oídos, aliviando la sensación de congestión. (Bezerra, 2020).

quinquenio de vida, lo que les origina incapacidad para caminar a partir de la segunda o tercera década.

La prevalencia en Europa está alrededor de 1:15,000, siendo el 98% de los casos del sexo femenino, puesto que cuando se producen en fetos de sexo masculino es mortal y se produce aborto espontáneo. (Amir, R., Veyver, D., Wan, M., Tran, C., Francke, U. y Zoghbi, H., 1999, página 2).

4.2 APROXIMACIÓN HISTÓRICA Y ETIOLOGÍA.

El Síndrome de Rett fue descrito por primera vez en el año 1965 por parte del neuropediatra austríaco Andres Rett Wiener (enero 1924 – abril 1997), del que coge su denominación. Éste lo sintetiza como la combinación de un trastorno del movimiento, retraso de las respuestas latentes, pérdida del habla adquirida y, por consiguiente, bajo funcionamiento cognitivo (VVAA, 1995, p. 5).

En función del análisis de la investigación de Rett, se conceptualizada como un trastorno del neurodesarrollo que empieza en la etapa de lactante, y que se da casi exclusivamente en niñas. Se encuentra en todos los grupos raciales y étnicos repartidos por el mundo, independientemente del nivel socioeconómico. (AESR, 2010). No se ha hallado con certeza la causa, pero se cree que es el resultado final de una cadena de acontecimientos que se asocian a la mutación de algún gen o un cambio en el material genético que ocurre en el momento de la formación del cigoto. Es, por tanto, de origen genético, y al producirse tan al principio esa información se arrastra a través de todo el proceso de mitosis y meiosis de las células que forman el feto, que altera casi todos los aspectos de la vida diaria: capacidad para hablar, caminar, comer e incluso respirar correctamente, destacándole el constante movimiento repetitivo de las manos. Siendo este dato lo que llamó la atención del Rett, al apreciar en su consulta dos pacientes mujeres con similar movimiento de manos. Al salir a la sala de espera, les indicó a sus madres que retuvieran sus brazos y les pidió soltarlas al mismo tiempo, observándose el mismo patrón repetitivo, lo que originó un estudio longitudinal de dichas niñas y 33 más durante 35 años.

En sus inicios, Rett mantuvo que era debido a un trastorno metabólico que cursaba con hiperamonemia, concentraciones muy elevadas en la sangre de amonio por dificultades en el funcionamiento del hígado o errores innatos del metabolismo. Cuando los niveles de esta sustancia se elevan de forma aguda en el cerebro, la conducción de

los astrocitos y de las neuronas se ve claramente afectada, siendo un factor de necrosis tumoral, lo que justificaría su característica básica del trastorno del desarrollo. (Carrillo, R., Noriega, M.F. y Sánchez, R., 2008).

En la actualidad, la mayoría de los investigadores sostienen que se trata de una alteración del crecimiento neuronal u hodogénesis de causa genética (Narbona, 1999, p. 7). La hodogénesis designa al proceso de formación de las interconexiones dendríticas de las neuronas, es decir, que frenan la capacidad de las neuronas de interconectar unas con otras. Esta hodogénesis se asocia a causa genética, pero tras los diferentes estudios no hay un consenso acerca de qué gen está asociado o no, por ello, en palabras de Narbona (1999) existe una gran posibilidad de que el espectro sindrómico del Síndrome de Rett esté constituido por una gran cantidad de genomas que se ven afectados, respondiendo a la interacción de varias anomalías genéticas con influencias de factores del entorno exterior que hace que aún no se conozcan la cadena concreta. Así, hasta que no avance este tipo de investigaciones que delimiten el marcador genético de dicho síndrome con el que se pueda actuar para frenar el proceso patológico, la única vía de intervención es a través de sus síntomas, es decir, de la educación e intervención terapéutica y, de esta forma, mejorar la calidad de vida de las pacientes y de sus familiares. En la investigación científica, el gen que aparece más veces mutado en el Síndrome de Rett es el denominado MECP2, anclado al cromosoma X, el cual tiene una función esencial en la formación y desarrollo del sistema nervioso central, puesto que marcará cuando un gen debe expresarse o permanecer activo de forma inapropiada, por lo que, cuando está mutado, alterará la cadena genómica que lo forma. Por ello, afecta bastante al desarrollo neurológico y a las diferentes habilidades adaptativas del sujeto que lo padece, al cometer una injerencia en la maduración de las áreas del cerebro responsables de las funciones cognitivas, sensoriales, emocionales, motrices y de autonomía. No se han encontrado evidencias científicas acerca de la existencia de algún factor estimulante asociado a esta mutación, siendo la mayoría de las veces producida por el azar. Así mismo, al ser un trastorno genético no hay ningún tratamiento que revierta esta situación. Las líneas actuales de investigación están trabajando en la hipótesis de que el trabajo con células madre podría compensar dicha descompensación a través de otro gen que contrarreste al MECP2 anormal, aunque aún está en un estadio muy primigenio.

Al ser un trastorno genético y a pesar de significar una involución de las habilidades adaptativas del sujeto, no se considera un trastorno degenerativo que vaya empeorando con el tiempo, sino que es un trastorno del neurodesarrollo, causado por un déficit a causa de un desarrollo anormal del cerebro. Por tanto, salvo que haya comorbilidad con otras enfermedades o trastornos, cabe esperar que la persona siga un ciclo de desarrollo normotípico, es decir, que llegue hasta la vejez. Asimismo, su diagnóstico debe realizarse a través de un neuropediatra en colaboración con un genetista y especialista en medicina interna.

A nivel médico, y apoyándonos en Narbona (1999, p. 9) y Hunter (1999) las directrices sobre los criterios de diagnósticos del Síndrome de Rett se apoyan en un diagnóstico reservado hasta los 2 – 5 años de edad y el cumplimiento de los siguientes criterios:

Tabla 3. Criterios diagnósticos Síndrome de Rett. (Narbona, 1999 y Hunter, 1999).

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS.
<p>1.- Historia clínica de normalidad en el periodo prenatal y perinatal.</p> <p>2.- Desarrollo psicomotor aparentemente normal hasta los 6 meses, o bien un retraso desde el nacimiento.</p> <p>3.- Perímetro cefálico normal al nacer.</p> <p>4.- Disminución del ritmo de crecimiento de la cabeza con la edad, especialmente entre los 3 meses y los 4 años.</p> <p>5.- Pérdida del uso intencional y de las habilidades de las manos entre los 6 y 30 meses.</p> <p>6.- Disfunción comunicativa y social durante el mismo periodo que el criterio 5.</p> <p>7.- Movimientos repetitivos de las manos (estereotipias), incluyendo uno o más de los siguientes: lavado, retorcimiento, golpeteo, palmadas, movimientos mano-boca y de manipulación de los dedos, movimientos que pueden llegar a ser casi constantes mientras en periodo de consciencia.</p> <p>7.- Pérdida del interés por el entorno, alteración de la comunicación, pérdida de las palabras ya adquiridas, y dificultades cognitivas y para los aprendizajes.</p> <p>8.- Dificultad para la deambulaci3n (marcha dispráxica) o caídas a partir de 1 – 4 años.</p>
CRITERIOS SUPLEMENTARIOS O DE APOYO.

Los siguientes síntomas no son imprescindibles para el diagnóstico, pero ofrecen conductas que suelen apreciarse también en la descripción de los casos. No suelen aparecer en la edad temprana, pero pueden desarrollarse con la edad. En sí mismo no tienen consistencia de diagnóstico si no aparecen los anteriores.

- 1.- Disfunciones respiratorias que incluyen la retención de la respiración (apnea), la hiperventilación, la expulsión forzada de aire o saliva y la deglución de aire, que pueden provocar hinchazón y distensión abdominal.
- 2.- Rechinar de dientes (bruxismo).
- 3.- Pautas de sueño anormales o irritabilidad o agitación desde la primera infancia.
- 4.- Tono muscular anormal, posteriormente asociado a pérdida de masa muscular y distonía, con rigidez muscular / espasticidad / contracturas en las articulaciones que aumentan con la edad.
- 5.- Escoliosis y cifosis (curvatura de la columna vertebral hacia un lado o hacia delante).
- 6.- Retraso en el crecimiento.
- 7.- Pies pequeños (en relación con la estatura) y manos con dedos finos. Mala circulación en las extremidades inferiores, pies y piernas fríos, y de color rojo-azulado.
- 8.- Anomalías en el electroencefalograma (EEG): enlentecimiento de los trazados eléctricos normales, aparición de ritmos anómalos y pérdida de las características normales del sueño, o aparición de crisis epilépticas.
- 9.- Reducción de la grasa corporal y de la masa muscular, que convive con tendencia a la obesidad en algunos casos de personas adultas.
- 10.- Dificultades para masticar y/o tragar. Estreñimiento.
- 11.- Disminución de la movilidad con la edad.
- 12.- Trastornos vasomotores periféricos.

CRITERIOS DE EXCLUSIÓN.

Cualquiera de estos criterios excluye el diagnóstico de Síndrome de Rett.

- 1.- Hipertrofia o aumento de tamaño de los órganos vitales u otros signos de enfermedades de depósito lisosomal (trastornos hereditarios que afectan a la metabolización de ciertos componentes o moléculas).
- 2.- Pérdida de visión debido a alteraciones de la retina, catarata o atrofia óptica.
- 3.- Existencia de trastornos metabólicos identificables u otros trastornos degenerativos heredados.

- 4.- Alteraciones neurológicas adquiridas a consecuencia de una infección severa o de un traumatismo craneoencefálico.
- 5.- Pruebas de lesión cerebral adquirida después del nacimiento.
- 6.- Retraso de crecimiento intrauterino y/o microcefalia neonatal.

En los trabajos de Narbona y Hunter, ambos en 1999, además de estos criterios diagnósticos, se hace una aproximación al curso en el que el Síndrome de Rett se desarrolla. Esas etapas no son universales, es decir, que no se cumplen en todas las niñas con este síndrome, sino que es un constructo teórico de referencia para entender la historia de la enfermedad y las necesidades que tienen en cada una de ellas. En la obra de estos autores se describen cuatro etapas diferenciadas: etapa 1: estancamiento del desarrollo, etapa 2: regresión, etapa 3: estabilización de la regresión y, etapa 4: movilidad reducida. Así mismo, dichos autores matizan que todas las pacientes en la forma clásica atraviesan la etapa 1 y 2 de una forma similar, pero, después, algunas pacientes pueden permanecer en la etapa 3 durante toda la vida y otras entrar directamente en la etapa 4. En este sentido, se puede apreciar que el curso de la enfermedad varía de un caso a otro en función de la edad cronológica, la rapidez con que evoluciona y la gravedad de los síntomas. En función de estas referencias bibliográficas los estadios clínicos del síndrome de Rett se sintetizan en la siguiente tabla:

Tabla 4: Etapas curso síntomas del Síndrome de Rett. (Narbona, 1999 y Hunter, 1999).

ETAPA 1: ESTANCAMIENTO DEL DESARROLLO.
<ul style="list-style-type: none"> - Comienza entre los 6 y 18 meses. Puede pasar desapercibido dado que los síntomas están en sus inicios y son poco concretos y sutiles. - Adquisición de las habilidades esperadas por edad cronológica algo más tarde. Bajo tono muscular, débil succión... - Patrón de conducta aún no típico. Menor contacto visual y menos interés por juguetes y socialización con cuidadores principales. Las familias las describen como muy tranquilas, calladas y de llanto escaso. - Posible inicio a los 3 meses con desarrollo temprano retrasado o disociado. - Duración: entre unos meses y hasta un año.
ETAPA 2: REGRESIÓN.
<ul style="list-style-type: none"> - Deterioro rápido y de forma abrupta. Enlentecimiento general en el desarrollo, con una regresión y pérdida de las habilidades adquiridas.

- Descenso significativo del percentil de perímetro craneal comparado con su edad.
- Comienzo entre el año y los 4 años de edad.
- Pérdida de las adquisiciones de las manos y las destrezas comunicativas, lo que impulsa la aparición de los movimientos repetitivos (estereotipias) de manos.
- Acompaña de trastorno del desarrollo intelectual.
- Aumento de la falta de respuestas a los estímulos del entorno, aunque el contacto visual está preservado. Se observa falta de juego imitativo o imaginativo.
- Trastorno de respiración aún poco significativos.
- Aparición de las crisis epilépticas.
- Detección de episodios de ira generalizada e irregularidades en el sueño, con episodios de risa o llantos inmotivados.
- Duración: desde algunas semanas hasta un año.

ETAPA 3: ESTABILIZACIÓN DE LA REGRESIÓN.

- Comienza tras haber terminado la etapa 2. Generalmente entre los 2 y los 10 años.
- Se observa un periodo estable en el que se aprecia una recuperación parcial de contacto con el entorno. Menor irritabilidad y conducta más adaptativas. Buen contacto visual. Aumentan sus capacidades comunicativas.
- Se mantiene la capacidad de deambulación autónoma.
- Cursa con una lenta regresión psicomotora y de coordinación y orientación espacial (disonía, desequilibrio).
- Las crisis epilépticas son más evidentes.
- Sintomatología epiléptica habitual.
- Duración: desde años a décadas.

ETAPA 4: MOVILIDAD REDUCIDA.

- Comienzo: cuando cesa la deambulación. Normalmente, después de los 10 años.
- Movilidad dependiente de silla de ruedas por debilidad muscular, rigidez y espasticidad (incremento anormal del tono muscular).
- Escoliosis y pies distróficos (alteración de su estructura y pérdida de volumen muscular, lo que genera la pérdida de sus capacidades funcionales).
- Control de la epilepsia.
- Mejora del contacto emocional, visual y social.
- Duración: décadas.
- Esperanza de vida: se espera que superen los 40 años de edad.

En función de la descripción de estas etapas, en Hunter, 1999 se complementa esta aproximación con la conceptualización de 5 grupos diferentes y con entidad propia de personas con síndrome de Rett, denominado atípico, que incluye aquel grupo de pacientes que no cumplen todos los criterios de Rett clásico, descritos en la tabla 3, pero que tiene muchas de sus características. Representa, aproximadamente, el 20% de los casos diagnosticados, configurándose como un espectro continuo de gravedad de síntomas. Dentro de este paraguas se incluyen:

<p>Síndrome de Rett de inicio congénito.</p> <ul style="list-style-type: none"> - El retraso en el desarrollo psicomotor se observa poco después del nacimiento. - Ausencia o disminución significativa del uso intencional y habilidades manuales. - Disminución o pérdida de la capacidad de comunicación, pueden presentar balbuceo comunicativo. - Disminución significativa de la velocidad del crecimiento del perímetro craneal desde los primeros meses de vida. - No hay periodo de normalidad inicial, o las convulsiones comienza antes del periodo de regresión. - Al no haber desarrollado muchas habilidades, no hay un periodo de regresión significativo. - Con frecuencia son diagnosticadas erróneamente de parálisis cerebral.
<p>Síndrome de Rett de inicio tardío.</p> <ul style="list-style-type: none"> - Los signos clínicos aparecen más tarde de los 18 meses característicos, en algunos casos a los 3 o 4 años. - Se produce una vez adquirida la deambulación autónoma, e incluso la marcha. - Con frecuencia son diagnosticadas erróneamente de Trastorno del Espectro del Autismo o un Trastorno Desintegrativo de la infancia.
<p>Síndrome de Rett con lenguaje y habilidades manuales conservadas.</p> <ul style="list-style-type: none"> - Se observan síntomas más leves o formas incompletas. - Edad de inicio entre los 3 y 4 años. - Mantienen algo de lenguaje verbal y pueden responder a preguntas con frases. - Preservan habilidades manuales y pueden tener mejores capacidades académicas.
<p>Síndrome de Rett en población masculina.</p> <ul style="list-style-type: none"> - Aspecto físico más grave que en las chicas. - Debut más precoz y grave.

- Comorbe con síndrome de Klinefelter (XXY).
- Aparecen mutaciones en MECP2.

4.3 APROXIMACIÓN HISTÓRICA: MANUALES DE REFERENCIA.

La inclusión del Síndrome de Rett dentro de los Trastornos Generalizados del Desarrollo se hizo por primera vez en el DSM-IV, el manual diagnóstico y estadístico, de los trastornos mentales, creado y editado por la Sociedad Americana de Psiquiatría, APA en sus siglas en inglés, utilizado para realizar el diagnóstico de los trastornos mentales. La inclusión se debe a que dentro de este bloque se describen un grupo de trastornos que cursan con alteraciones cualitativas en la interacción social y recíproca, en el uso de la comunicación y un repertorio repetitivo, estereotipado y restringido de intereses y actividades (APA, 2000). Como puede apreciarse, dentro de esta categoría de trastornos no se hace una distinción por la etiología, sino porque los síntomas observados y dado que una amplia población con síndrome de Rett mantenía esos comportamientos se introdujo dentro de esta categoría, resultando, como ha sido, poco sustancial y sin entidad diagnóstica, así mismo, una vez que se ha determinado causa genética del síndrome de Rett, deja de ser un trastorno mental para ser una enfermedad biológica y, por tanto, con entidad propia.

El recorrido del síndrome de Rett en el manual DSM podríamos iniciarlo en el DSM-III, editado en 1980, en el que se introdujo el término “Trastorno Profundo del Desarrollo” que englobaba aquellos trastornos que cursaban con alteraciones en el desarrollo del lenguaje, relación social y de la conducta. Posteriormente, en la revisión realizada en 1987, DSM-III-R, cambió el término a Trastorno Generalizado del Desarrollo (TGD) al aplicar el concepto de espectro del autismo. En 1994 se publica la DSM-IV que se postula como Trastorno Generalizado del Desarrollo, dentro de los trastornos de inicio en la infancia, la niñez o la adolescencia, incluyendo el Síndrome de Rett dentro del mismo, actualizando alguno de sus criterios en el año 2000 cuando se publica el DSM-IV-TR. Dentro del paradigma de TGD de esta edición, se ubicaban las siguientes subcategorías: (Bórnez, 2014, pp. 56-61).

- *Trastorno autista:* Se caracteriza por retrasos significativos en el desarrollo del lenguaje, problemas de socialización y comunicación y conductas e intereses inusuales. Suelen cursar con discapacidad intelectual. Presentaría una afectación significativa, restringida y recíproca en la interacción social, en la comunicación y en los patrones de comportamiento, intereses y actividades estereotipadas.

- *Síndrome de Rett*: ya definido en el apartado 4.1.
- *Trastorno desintegrativo infantil o síndrome de Heller* se caracteriza por un desarrollo normalizado hasta un momento, el rango cifrado es entre 2 y 9 años, en las que aparecen regresiones súbitas y clínicamente significativas en el desarrollo del lenguaje, la función social y las habilidades motoras.
- *Trastorno de Asperger*: donde se circunscriben sujetos que tienen dificultad para socializarse, así como, intereses y conductas inusuales. Su lenguaje es idiosincrásico (muy competente en sus áreas de interés, pero con dificultades en conversaciones sociales). No suelen presentar discapacidad intelectual. Muestra dificultades en la interacción social y en la comunicación de gravedad variables, así como, actividades e intereses en áreas que suelen ser muy restringidas y, en muchos casos, estereotipadas. La principal diferencia con autismo es que no existe una perturbación clínicamente significativa en la adquisición del lenguaje y que la socialización si existe, aunque sólo ante sus intereses y/o actividades restringidas.
- *Trastorno Generalizado del Desarrollo no Especificado*. Son personas que reúnen criterios para el diagnóstico autismo, pero no cumple el perfil completo para ello, pero manifiestan dificultades significativas de socialización y comunicación, es decir, cuando la presentación clínica es demasiado heterogénea como para cumplir los criterios exigidos para las patologías antes descritas

En la última versión el DSM-5 publicado en mayo de 2013 hace una revisión de estos trastornos al considerarlos poco consistentes y sin entidad en sus criterios diagnósticos, la etiqueta pasa a denominarse Trastornos del Espectro del Autismo (TEA), que han sido incluidos dentro de una categoría más amplia llamada trastornos del neurodesarrollo, quitando del grupo de TEA al síndrome de Rett, desapareciendo de dicho manual el síndrome de Rett y el desintegrativo infantil. Este cambio trata de enfatizar la dimensionalidad del trastorno en las diferentes áreas que se ven afectadas y la dificultad para establecer límites precisos entre los subgrupos. Así mismo, los criterios diagnósticos cambian respecto a TGD, fusionándose las alteraciones sociales y comunicativas, se mantiene el criterio de rigidez mental y comportamental y se saca el de lenguaje, reconociéndose la comorbilidad entre TEA y un Trastorno de la Comunicación.

En segundo lugar, el diagnóstico de TEA se complementará especificando algunas características de la presentación clínica (severidad, competencia verbal... y características asociadas (trastorno del desarrollo intelectual, trastornos de comunicación, epilepsia...) para definir los diferentes niveles de severidad. Así, de forma expresa en la página 30 del manual DSM-5, en los procedimientos de registro se recoge que:

Para el registro de aquellos casos de trastorno del espectro del autismo que está asociado a una afección médica o genética conocida, a un factor ambiental o a otro trastorno del desarrollo neurológico, mental, o del comportamiento, se registrará el trastorno del espectro el autismo asociado al nombre de la afección, citando de forma expresa el síndrome de Rett.

Por su parte, el manual de referencia a nivel burocrático en España es el emitido por la Organización Mundial de la Salud cuyo manual de referencia es el CIE (Clasificación Internacional de las Enfermedades), que en su versión 10 de 1992, vigente aún en la clasificación normativa de Europa a pesar de estar publicado en 2018 el CIE-11, adopta la posición de Trastornos Generalizados del Desarrollo, incluyendo el síndrome de Rett. El TGD queda clasificado dentro del eje I de síndromes psiquiátricos clínicos, con criterios parecidos a los descritos en el DSM. Dentro de esta categoría incluye entre otros: autismo infantil, autismo atípico, síndrome de Rett, otro trastorno desintegrativo de la infancia, Síndrome de Asperger... En CIE-11, de forma coherente con DSM, se incluye la etiqueta de Trastornos del Espectro del Autismo que queda englobado dentro de los trastornos del comportamiento y neurodesarrollo, desapareciendo igualmente todas las subetiquetas, entre ellas síndrome de Rett, si se caracteriza por el déficit persistente en la interacción social y el patrón comportamental y su comorbilidad con diferentes grados de afectación de trastornos del desarrollo intelectual y/o alteración funcional del lenguaje. En esta onceava versión se justifica que el síndrome de Rett no se incluya en cuanto a que la fisiopatología no era similar y aunque hubiese algunos síntomas similares, se trata de trastornos totalmente distintos. (Ramírez, A., Sánchez, J. y Quiroga, V., 2019, p. 9).

Así, no sólo se observa una etiología diferente, sino que también a nivel comportamental presentan pautas diferentes. Gallastegui (2012, p.4), con el autismo comparte movimientos estereotipados, alteración del lenguaje, balance, pobre contacto visual y pérdida de atención. Sin embargo, las diferencias más significativas son que la

persona con autismo conserva sus funciones motoras básicas, sus estereotipias son más complejos, utilizan objetos, los giran, conserva el uso de la pinza y el agarre, sin embargo, el movimiento de las manos del Rett es muy cíclico y sensorial. Por último, la persona con autismo no presenta bruxismo, ni irregularidades en la respiración.

5. ATENCIÓN EDUCATIVA AL SÍNDROME DE RETT DENTRO DEL AULA

Una vez presentado el marco teórico que da sustento a este Trabajo Fin de Grado, el siguiente bloque será profundizar en la atención educativa que como maestra de Educación Primaria se podría brindar a una alumna o alumno con síndrome de Rett. La elaboración de este apartado se apoya en una revisión de la normativa de atención a la diversidad e inclusión educativa de Castilla y León, Comunidad Autónoma en la que contextualizado esta intervención docente.

De esta forma, apoyándonos en el portal de Educación de Castilla y León (<https://www.educa.jcyl.es/es/temas/atencion-diversidad>) la atención a la diversidad no sólo es un derecho básico para todo el alumnado, sino que es un principio básico sobre el que está construido el sistema educativo castellanoleonés. Este principio se apoya en la obligación de garantizar a todo el alumnado, independientemente de sus características diferenciales, el derecho a la educación, es decir, que un alumno con síndrome de Rett tiene derecho a la misma educación que un alumno normotípico. Por tanto, el desarrollo de este principio en el aula de Educación Primaria va a estar ligado con los principios de educación inclusiva, equidad, accesibilidad universal y diseño universal del aprendizaje.

A nivel organizativo, desde el *Servicio de Equidad, Igualdad y Orientación Educativa*, adscrito entro de la Dirección General de Innovación y Equidad Educativa, se coordinan las diferentes actuaciones en material de atención a la diversidad desarrolladas en los centros educativos de Castilla y León, ofreciendo respuestas ajustadas a la diversidad individual, familiar, social, afectiva... de los centros educativas de nuestra comunidad.

Con esta finalidad, el abordaje de cómo ajustar la respuesta educativa al alumnado con síndrome de Rett se ejecutará siguiendo el II Plan de Atención a la Diversidad en Educación de Castilla y León 2017-2022, el cual recoge el marco estratégico para las actuaciones de la Administración educativa autonómica desde una visión inclusiva de la educación.

El concepto de educación inclusiva ha ido evolucionando en las últimas décadas hasta implementar una filosofía por la que todas las alumnas y los alumnos, independientemente de que presenten factores de diversidad cultural, social y/o de aprendizaje, deben adscribirse a la educación en igualdad de oportunidades, siendo los centros educativos los responsables de incluir a todos, ajustando sus procesos de enseñanza y aprendizaje a su alumnado, y no al contrario – esto es, que sea el alumno el que se adapte a la metodología y dinámica del profesorado -, garantizando por ello un aprendizaje efectivo de todo el alumnado en la escuela ordinaria y no un trasvase de las metodologías de los Colegios de Educación Especial a los colegios ordinarios.

En el caso del alumnado con síndrome de Rett desde el campo educativo, sería considerado como alumno con necesidades educativas especiales (como grupo principal) asociadas a Trastornos Generalizados del Desarrollo: trastorno de Rett. (tipología y categoría). La definición de este alumnado ha sido actualizada recientemente con la mencionada LOMLOE, que la concreta en: (LOMLOE, 2020. p. 122910)

aquel alumnado que afronta barreras que limitan su acceso, presencia, participación o aprendizaje, derivadas de discapacidad o de trastornos graves de conducta, de la comunicación y el lenguaje, por un periodo de su escolarización o a lo largo de toda ella, y que requiere determinados apoyos y atenciones educativas específicas para la consecución de los objetivos de aprendizaje adecuados a su desarrollo.

A continuación, se analizarán las diferentes respuestas educativas que desde el Sistema Educativo de Castilla y León se podrán ofrecer para atender al alumnado objeto de este Trabajo Fin de Grado.

5.1 PROCESO DE DIAGNÓSTICO MÉDICO Y EVALUACIÓN PSICOPEDAGÓGICA.

La identificación de las necesidades educativas especiales que pudiesen presentar este tipo de alumnado configura el punto de partida de las medidas a adoptar dentro del aula para dar respuesta a las mismas, las cuales sólo pueden adoptarse tras un proceso de evaluación psicopedagógica coordinada por el Profesor especialista en Orientación Educativa del Equipo de Orientación Educativa (EOE) y en la que participan el equipo docente, la familia, el propio orientador y el Profesor Técnico de Servicios a la Comunidad.

Se entiende por evaluación psicopedagógica el proceso de recogida de información, análisis y valoración de la misma acerca de los distintos elementos que intervienen en el proceso de enseñanza y aprendizaje de un alumno, con la finalidad de tomar decisiones acerca del ajuste más efectivo y eficaz de su respuesta educativa en función de sus necesidades educativas en función de su desarrollo personal y/o académico, y concretar las decisiones respecto a la propuesta curricular y el tipo de ayudas que pudiera precisar en el desarrollo de las distintas capacidades y consecución de los objetivos generales de la intervención educativa. (Unir, 2020).

El primer paso para dicho proceso es la coordinación entre orientación, el equipo docente del alumno y jefatura de estudios para valorar su grado de acceso y participación en el proceso de enseñanza aprendizaje, su historial académico y las medidas de atención a la diversidad que se hayan puesto en práctica previamente. Si estos aspectos no son suficientes para dar respuesta al alumno, se deberá iniciar un proceso de evaluación psicopedagógica, cuyas conclusiones quedarían recogidas en un informe psicopedagógico, del que, como maestros de Educación Primaria, sería importante rescatar la siguiente información:

- Contexto familiar: Recogida del historial de desarrollo de la alumna, hitos evolutivos, datos de la composición familiar, nivel de estimulación aportado, gestión de normas y límites, aceptación de dificultades, grado de autonomía ofrecida, relaciones estables de participación social, participación familia-centro, gestión del ocio y tiempo libre, actividades de estimulación, certificado de discapacidad y/o atención temprana, diagnósticos clínicos, especialidades médicas en seguimiento, pertenencia a asociaciones...

- Valoración de la información acerca del desarrollo general de la alumna, centrandolo este análisis en los siguientes aspectos:
 - Desarrollo biológico del caso: analizando los informes clínicos acerca de su síndrome de Rett para especificar cuándo fue diagnosticada, si sigue algún tratamiento farmacológico, seguimiento desde neuropediatría, pautas alimenticias por alergias o intolerancias... Con respecto al diagnóstico clínico, cabe destacar que, según las indicaciones de Narbona (1999) éste suele ser entre los dos y cuatro años de edad. El diagnóstico se apoya en la observación clínica de los síntomas descritos en el anterior apartado y el seguimiento del crecimiento y desarrollo temprano. Para completar este diagnóstico clínico, se realizan pruebas genéticas para buscar la mutación mencionada en el gen MECP2 en el cromosoma X de la niña. Es por ello por lo que, este diagnóstico suele diagnosticarse tarde, dado que no se observan síntomas significativos hasta pasado el año de edad, en el que las niñas dejan de hablar, dormir, poder sujetar las cosas, comienzan las crisis epilépticas, aparecen los movimientos estereotipados de las manos..., realizando la familia un peregrinaje por diferentes especialidades médicas hasta que se cierra el diagnóstico, proceso que suele durar hasta un año y medio. En este momento es imprescindible el acompañamiento a la familia, puesto que se genera frustración, ira, tristeza, miedo, incertidumbre... habiendo quien nunca llega a superar la noticia, los que centran obsesivamente su vida hacia el desarrollo de su hija, los que la rechazan, los que entran en depresión... siendo vital el apoyo de asociaciones y de la administración educativa. Así mismo, será necesario contar con informes de neurología para definir protocolos de actuación ante crisis epilépticas, de neumología por los problemas respiratorios, de oftalmología y otorrinolaringología por si hubiere problemas sensoriales y de traumatología y del Centro Estatal de Autonomía Personal y Ayudas Técnicas (CEAPAT) para la provisión de la silla de ruedas y adaptación del aula.
 - Desarrollo cognitivo: valoración de su nivel de desarrollo o edad mental para definir su nivel de competencia curricular y zona de desarrollo próximo. Esta información se estructura a través del Cociente Intelectual

o Índice Global de Desarrollo, obtenido a través de pruebas específicas que puedan valorar este aspecto teniendo en cuenta su falta de lenguaje oral y sus dificultades en coordinación motriz fina. Entre las pruebas psicométricas orientación usaría la Escala Internacional Leiter-III sin carga lingüística y con adaptación manual o la Escala Columbia adaptada para sujetos con discapacidad motriz. Así mismo, habrá que prestar especial atención al nivel de atención, percepción (auditiva, visual, táctil...), memoria (semántica, procedimental, de trabajo...), así como la función ejecutiva e integración sensorial especificada en el informe.

- Desarrollo motor: con especial atención a hipercinesia, reflejos primitivos, posibilidades motrices fina (praxias grafomotrices, manipulación, manejo de útiles...) y gruesa (equilibrio, coordinación, deambulación...), nivel de actividad, esquema corporal, lateralidad, conductas autoestimulatorias, coordinación perceptivo-motriz, autonomía en los desplazamientos, ayudas técnicas que usa para desplazarse y acceder al aula (bipedestadores, silla de ruedas, mesa abatible con escotadura...).
- Desarrollo comunicativo-lingüístico: recogiendo información acerca de su nivel de lenguaje, vocabulario que comprende y emite, funcionalidad y uso de sus posibilidades comunicativas, iniciativa comunicativa y sistema aumentativo o alternativo de comunicación que usa (para el que se desarrollará un apartado específico en este trabajo).
- Desarrollo socioemocional: poniendo el foco de atención sobre aspectos como el rechazo al contacto físico, la escasa reacción a los estímulos externos, insensibilidad ante el dolor, miedos inexplicables, conductas atípicas de llanto, aislamiento y concentración en sí mismos, etc.
- Aspectos de inserción social: recogiendo información acerca de la calidad y cantidad de sus interacciones sociales y preferencia de iguales o adultos,
- Nivel de competencia curricular y estilo de aprendizaje: nivel de desarrollo de competencias, grado de acceso y autonomía en el aula de referencia, refuerzos aplicados, expediente académico, documento individualizado de adaptación curricular...

- Adaptaciones necesarias en el aula y el centro: distribución de los espacios, materiales utilizados, estilo docente, recursos didácticos necesarios, organización de los recreos, recursos humanos de apoyo necesarios...
- Determinación de las necesidades educativas especiales. Aunque las necesidades serán distintas de unas alumnas a otras, las más frecuentes serían:
 - Ofrecer, aumentar o diversificar el código comunicativo de forma oral, alternativa o ambos (como PECS, SPC, Comunicación Total de Benson Schaefer) y entrenar los hitos previos que hacen posible que llegue a compartir significados con sus compañeros (aprender el uso de la comunicación).
 - Favorecer el uso del lenguaje ajustado al contexto. Experimentar con el lenguaje, signar, gesticular, emplear palabras escritas, fichas o dibujos.
 - Favorecer su adaptación al contexto a través de historias sociales, moldeado y Programas de modificación de conducta (en caso de tener conductas disruptivas).
 - Estimular habilidades adaptativas y de autonomía a través de aproximaciones sucesivas, descompuestas en pequeños pasos e historias sociales, así como, definir ayudas técnicas para movilidad y acceso a los diferentes contextos.

5.2 ESCOLARIZACIÓN DE ALUMNAS Y ALUMNOS CON NECESIDADES EDUCATIVAS ESPECIALES ASOCIADAS A SÍNDROME DE RETT.

En función de sus características diferenciales, la adaptación al currículo ordinario y las necesidades de apoyo que cada alumna tenga, desde orientación se determinará la modalidad de escolarización desde la que ofrecerles la respuesta educativa más ajustada a sus necesidades. Ésta se planteará en el dictamen de escolarización, pudiendo darse en Castilla y León las siguientes modalidades de escolarización:

- *Centro ordinario*, siempre que no cuenten con un desfase curricular significativo y sus áreas afectadas no necesiten un abordaje especializado o específico. No

siendo un enfoque eficaz en función de las características descritas a lo largo de este trabajo.

- *Centro ordinario con apoyos de pedagogía y terapéutica y/o audición y lenguaje* y adaptación curriculares individuales cuando presenten desfase curricular significativo y necesiten intervención individualizada sobre sus áreas afectadas. Siendo el modelo de referencia de ambos ciclos de Educación Infantil y el primer tramo de Educación Primaria en función de las características individuales de cada niña. Podrán contar además con el apoyo de los ayudantes técnicos educativos para desplazamientos e higiene.
- *Centro ordinario de escolarización preferente para alumnado con discapacidad motórica* que contará con apoyos específicos de fisioterapeuta, ayudante técnico educativo, graduado universitario en enfermería, así como mayor atención de orientación y recursos didácticos y materiales específicos y especializados para este alumnado con un nivel de afectación significativo que requiere apoyo intensivo para estimular sus áreas afectadas.
- *Centro de Educación Especial o Unidades de Educación Especial en centros ordinarios* para aquellos casos que necesitan un apoyo generalizado y un currículo adaptado dado que no pueden beneficiarse de los apoyos de centros ordinarios o necesitan apoyos y materiales altamente específicos que no se pueden incorporar en estos centros, agrupándose en grupos de máximo 5 alumnos, siendo una especialista en pedagogía terapéutica la tutora del grupo y contando con apoyos específicos de audición y lenguaje, fisioterapia, ayudantes técnicos educativos...

5.3 PROPUESTAS DE INTERVENCIÓN EDUCATIVA INCLUSIVA DENTRO DEL AULA DE EDUCACIÓN PRIMARIA CON SUJETOS CON SÍNDROME DE RETT.

La respuesta educativa para alumnas con síndrome de Rett debe enmarcarse desde los distintos niveles de concreción curricular, en cada uno de los cuales se contarán con medidas de atención a la diversidad que compensen las barreras de acceso, participación y aprendizaje de esta población. Desde esta finalidad, a continuación, se presentarán las principales medidas de atención a la diversidad que podrían implementarse para responder a su contexto próximo y sus necesidades personales.

- **A nivel de centro**, como principios generales se ensalzan acciones como

- *Promoción de la atención temprana*, ofreciendo una estimulación integral desde los primeros hitos evolutivos, inhibiendo así la significatividad de la pérdida de los hitos evolutivos en regresión. Por ello, se promoverá la escolarización lo antes posible en Escuelas Infantiles y la recepción de terapias específicas en Centros de Diagnóstico y Atención Temprana, a los que se accede a través del certificado de discapacidad. Así, también las familias recibirán herramientas y recursos para complementar esta labor en el hogar.
 - *Acepción de la educación inclusiva y el diseño universal del aprendizaje* desde el Proyecto Educativo y el Plan de Atención a la Diversidad, que conlleve el esfuerzo de adaptar la escuela a las características de este alumnado, incorporando los sistemas de comunicación y el aprendizaje cooperativo como señales de todo el centro y no, únicamente, en las sesiones de apoyos especializado. En la medida en que se tomen decisiones más acertadas en estos niveles, menos necesaria serán las adaptaciones curriculares.
 - *Coordinación con servicios sociocomunitarios*: centro de diagnóstico y atención temprana, asociaciones (como la asociación española del síndrome de Rett), asociaciones de discapacidad de la comarca.
 - *Celebración de actividades complementarias y extraescolares* que promuevan la diversidad, la integración de todas y todos y la tolerancia cero a cualquier tipo de discriminación.
- **A nivel de aula.** Para este colectivo, es interesante centrarse en aspectos como:
- *Uso de agendas visuales* para marcar las rutinas y macrosecuencias, lo que favorecerá la estabilidad del contexto mediato, la organización del tiempo y la inhibición de tiempos muertos que pueden dar lugar a la autoestimulaciones y estereotipias.
 - *Generalización de apoyos visuales (pictogramas) y gestos* durante los diálogos y exhortaciones del maestro, favoreciendo así que se generalice su uso también a los compañeros del aula.

- *Uso de técnicas de aprendizaje cooperativo*, diferenciación curricular, banco de actividades graduadas... para favorecer que las actividades desarrolladas dentro del aula sean representativas para todo el alumnado.
 - *Dinamización del aula* a través del círculo de amigos, alumnos ayudantes, tutorización entre iguales, hermanamiento entre grupos-clase, estructuración del aula en forma de U...
 - *Definición de espacios de trabajo individual* con material adaptado, objetos y actividades de interés, acondicionamiento sensorial... para favorecer los tiempos de trabajo autónomo dentro del aula.
 - *Reducción de los estímulos visuales* dentro del aula para no sobrecargar la información del entorno.
- **A nivel individual.** A pesar de haber tenido en cuenta los niveles anteriores, es necesario adaptar de forma altamente significativa varios elementos curriculares para dar una respuesta adaptada a las necesidades educativas especiales de estos alumnos, las cuales, deben quedar recogidas en su Documento Individualizado de Adaptaciones Curriculares. En este sentido, se implementarías medidas como:
- Adaptaciones en los elementos básicos del currículo tales como:
 - Competencias. Priorizando aquellas que faciliten la inserción personal y laboral en su entorno próximo, especialmente, las que versan sobre la comunicación lingüística, el sentido de la iniciativa, el espíritu emprendedor, las competencias sociales y cívicas.
 - Objetivos y contenidos. Reformulación de objetivos incluyendo la implementación y generalización del sistema de comunicación alternativo; introducción de objetivos y contenidos referidos a etapas anteriores dentro de su zona de desarrollo próximo: autonomía, cuidado personal, deambulación autónoma, comunicación; priorización de objetivos y contenidos relativos fundamentalmente a comunicación, socialización y relación interpersonal; adquisición de hábitos básicos de autonomía personal; adaptación al medio (planificación y anticipación de actividades y cambios de rutina); motricidad (estimulación motriz

pasiva desde reflejos primitivos, actividades snoezelen, manejo silla de ruedas).

- Metodología. En este apartado el equipo docente y de apoyo debe reflexionar acerca de cómo intervenir en las diferentes conductas adaptativas a través de moldeado, encadenamiento, historias sociales... Así mismo, será necesario estructurar el ambiente educativo (con actividades concretas y diferenciadas, rutinas diarias, estímulos claros y nítidos (señales visuales, fotos, gestos, agendas con pictogramas) e individualización del proceso de enseñanza.
 - Evaluación. Con criterios adaptables, como complementar aquellos aspectos que no sea posible obtener de manera lingüística, empleando sistemas alternativos de comunicación, etc. Se puede contar con distintas escalas de evaluación, que no son concretamente para alumnos con Síndrome de Rett, pero sirven igualmente. Las que se añaden en el trabajo, están adaptadas a la etapa infantil en Rett, que es cuando se realizan los diagnósticos. Después se utilizan las de educación especial en general o las de desarrollo. (Moreno,2018) (ANEXO 1).
- Adaptaciones en los elementos de acceso al currículo:
- Consideración de los recursos personales adecuados en función de la modalidad de escolarización, ya presentado en el apartado anterior de este TFG.
 - Provisión de elementos materiales que favorezcan la ubicación en el aula donde se asegure una mayor participación por su parte, cerca del maestro, uso de una mesa abatible con escotadura que permita ajustarse a la silla de ruedas, tenga superficie inclinada y antideslizante. Uso de material manipulativo (como cajas TEACCH, PEANA, agenda visual en el aula, pictogramas, fotos) y nuevas tecnologías (como aplicaciones de Tablets, Mi amigo Ben, Pauta, Programa Cara Expresiva, Pictogram room, ARASAAC, PEAPO, LetMe Talk...), que por su eficiencia dedicaremos un apartado específico en la intervención con este alumnado. Provisión de férulas o manguitos para inhibir las

estereotipias de las manos y evitar que introduzcan las manos dentro la boca para evitar lesiones en el aparato bucofonatorio y digestivo.

Como toda intervención educativa, su finalidad no solo abarcará la etapa escolar, sino que uno de los objetivos del Sistema Educativo será contribuir a la definición de un plan de vida que fomente su desarrollo integral y su autonomía. En esta línea argumentativa, al finalizar la enseñanza básica y obligatoria, se podrían plantear los siguientes escenarios:

- Por provisión general, la escolarización de las niñas con síndrome de Rett empezará en centros ordinarios (escuelas infantiles y, según el caso, en segundo ciclo de la Educación Infantil en Colegios de Educación Infantil y Primaria), pero su desfase curricular y necesidad de contar con apoyos especializados generalizados durante toda la jornada escolar, su escolarización se encaminará hacia centros de Educación Especial. Una vez cursada la Educación Básica Obligatoria (hasta los 16 años, más dos posibilidades de no promoción), el camino más eficiente sería cursar un Programa de formación para la Transición a la Vida Adulta (TVA), en los que se estimulan habilidades adaptativas de vida en la comunidad y competencias básicas de una familia profesional. Para aquellos casos menos afectados, podrían cursar un programa profesional para alumnos con necesidades educativas especiales (aunque dadas las dificultades comunicativas y motrices esta segunda opción no sería idónea para niñas con síndrome de Rett).
- Una vez terminado el programa de TVA, en el que pueden estar hasta los 21 años, su proyecto personal de aprendizaje suele dirigirse hacia Centros Ocupacionales, que ofrecen un entorno especializado de atención a personas adultas con discapacidad, implementando su inserción laboral y participación en el entorno, en la medida de sus posibilidades. Para aquellos que no lleguen a la etapa 3 de la enfermedad, podrán seguir su proceso de estimulación a través de centros de día, en los que se ofrece una atención asistencial.

5.4 USO DE LAS TIC EN EL PROCESO DE ENSEÑANZA Y APRENDIZAJE DE PERSONAS CON SÍNDROME DE RETT.

Las TIC, además de las ventajas que reúnen para cualquier tipo de alumnado, son una herramienta muy atractiva y un potente recurso para las personas con síndrome

de Rett, ya que, entre otros aspectos (Pérez de la Maza, 2000): ofrecen un entorno y una situación controlable dado que ofrece estímulos y respuestas inmutables (pulsando la misma tecla se obtienen siempre los mismos resultados); presentan una estimulación multisensorial, fundamentalmente visual; ofrecen una capacidad de motivación y refuerzo muy alta, favoreciendo la atención y disminuyendo la frustración ante los errores; posibilitan el trabajo autónomo y el desarrollo de las capacidades de autocontrol (se adaptan a las características de cada uno, favoreciendo ritmos de aprendizaje diferentes y una mayor individualización) y constituyen un recurso de aprendizaje activo, donde destacan su versatilidad, flexibilidad y adaptabilidad. Entre los más significativos destacan:

- **PEAPO y PEAPO 2** de Lizama (gratuito) de estructuración ambiental por ordenador, que supone la traducción y adaptación de algunos sistemas de intervención específicos (programas de estructuración, sistemas de anticipación, agendas personales...). Es un recurso de fácil manejo, orientado a la mejora de las capacidades de autodirección, y su diseño favorece la autonomía en el uso de estos sistemas, al adaptarlos a un soporte multimedia, dotándolos de mayor accesibilidad. Puede ser usado de forma paralela por alumnado, familias y maestros, por lo que facilita la comunicación a través de agendas visuales. Cuenta con aplicaciones para la comunicación (generalización de la conducta de petición, comunicación receptiva y expresiva, generalización e implementación en diferentes ámbitos de un sistema de apoyos visuales, interacción y comunicación cotidiana), estructuración espacio-temporal (herramienta organizadora para los desplazamientos, anticipación y predicción de situaciones y hechos, promover el diálogo y la negación sobre las demoras, elaboración de agendas históricas) y la realización de la agenda (fuente de contenidos, individualización de fotos e imágenes, posibilidad de cambios, atención en la tarea...).



Ilustración 1. PEAPO. Extraído de

<http://recursosnetgd.blogspot.com/2012/02/peapo.html>

- **Mi amigo Ben.** Se encuadra en el Programa europeo Leonardo Da Vinci. Se trata de un programa interactivo con capacidad para poder personalizarse (dato relevante para la comprensión y motivación para este alumnado), cambiando personas y fondos. Es de alto valor ecológico, con materiales adaptados (sombreado lo seleccionado, concreción de las zonas sensibles de actuación, refuerzos adecuados, área de trabajo sencilla sin elementos distractores...). Cuenta con siete temas: saludos, qué hay en una cara, viajando, yendo de compras, cuidado del cuerpo, actividades diarias y personas trabajando. Pueden utilizarse para la elaboración de agendas personales, horarios, relojes de actividades y todo uso de pictogramas (dibujos, fotos, tableros...) que sirvan para facilitar la comprensión del entorno y la comunicación con el mismo (peticiones, elecciones...). Así resulta más fácil cambiar un pictograma, como con el programa Boardmaker.



Ilustración 2. Mi amigo ben. Extraído de

<https://www.youtube.com/watch?v=PuIMQqJD9A>

- **Programa Cara Expresiva** (gratuito). Programa para desarrollar una base gestual para la instauración de conductas comunicativas y la comunicación, adaptación del programa Reponsive Face. Se trata de un programa estructurado en cuatro niveles: permite seleccionar tres acciones (besar, dormir y hablar);

genera expresiones (susto, decepción, enfado, sorpresa, alegría, arrogancia y rabia); da lugar a generar nuevas expresiones modificando la expresión facial por parte del usuario; permite crear y visualizar animaciones.

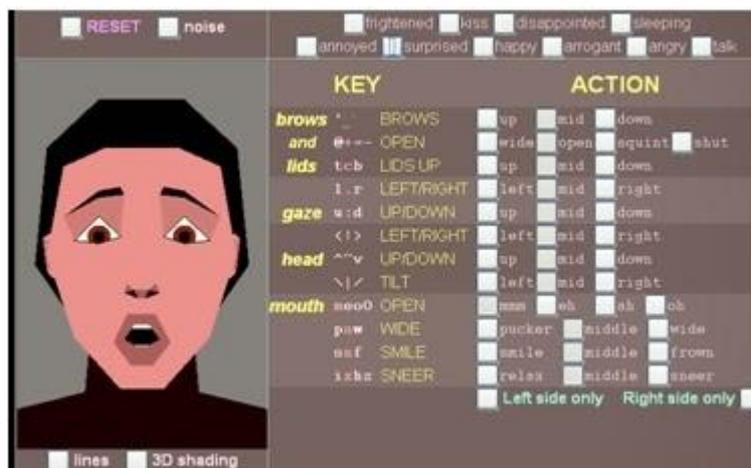


Ilustración 3. Programa Cara Expresiva. Extraída de <http://autismo-materialdeayuda.blogspot.com/2013/12/las-emociones-programas-para-ninos.html>

- **Pictogram Room** (se necesitan ciertos requisitos en el ordenador). Conjunto de actividades socioeducativas de descarga gratuita diseñadas para dar respuesta a una serie de necesidades. Las dificultades en la comprensión del lenguaje corporal, reconocimiento de uno mismo, imitación y atención conjunta, pueden abordarse de forma lúdica dentro de la Habitación de los Pictogramas, donde los niños, con el apoyo del educador y en compañía de otros compañeros, aprenden mientras se divierten jugando. Se organizan en torno a varios bloques según su finalidad pedagógica (trabajo individual, interacción con el educador, conciencia de uno mismo, atención, imitación y comunicación). Todas las actividades cuentan con una estructura común y se pueden jugar con uno o dos jugadores (alumno-educador), pudiendo personalizarse distintos aspectos de estas, tanto visuales como de funcionamiento. Mediante un sistema de cámara-proyector, y a través del reconocimiento del movimiento, se consigue reproducir la imagen del propio jugador aumentándola con una serie de elementos gráficos y musicales que guiarán su aprendizaje.



Ilustración 4. Pictogram Room. Extraída de <http://www.fundacionorange.es/aplicaciones/pictogram-room/>

- Aplicaciones para trabajar con pictogramas entre los que se destacan Boardmaker o el Speaking Dinamically que permite hacer frases, secuencias, así como, diseñar nuevos pictogramas ..., “Hola Amigo” del Centro Asprona de Valladolid, el “Hablador” de Aragón que dispone de selección y velocidad de barrido, el Plaphoons (gratis) de Lagares para crear y diseñar tableros de comunicación que se convierten en paneles de comunicación tanto impresos como interactivos a través de Tablets, el “Tablero Aben-Basso” que permite adaptar la velocidad de barrido a las necesidades del usuario, o la traducción al castellano del programa The Grid y que posibilita la construcción de oraciones y la pronunciación de las mismas gracias a la sintetización de la voz digital con sonido ya configurado. Todos estos programas se basan en la agrupación de los pictogramas en categorías para que puedan ser buscados por el alumno, seleccionados y posicionados en función de su posición en la frase que quiere comunicar. Así mismo, podemos encontrar diferentes cuentos como el gusanito Topy (grupo zero y CPR de Cieza), recetas de cocina en SPC... Por último, destacamos la Unidad de Cristal Líquido (LCD) elaborado por la Universidad Carlos III de Madrid que dispone de un teclado de símbolos (80 teclas) para colocar sobre él una plantilla correspondiente con los pictogramas trabajados para formar frases, contando después con salida de audio, que se adapta a través de pulsadores manipulativos o emulados a las posibilidades de movimiento de la persona.

- **ARASAAC.** (CAREI, s. f.) (gratuito). Son las siglas del Portal Aragonés de Comunicación Aumentativa y Alternativa, perteneciendo al Centro Aragonés de Referencia para la Equidad y la Innovación (CAREI). Corresponde a un sistema pictográfico de comunicación y un conjunto de herramientas de libre distribución, que facilitan la accesibilidad de carácter comunicativo y cognitivo en diversos ámbitos de la vida y al que se accede desde la url <http://www.arasaac.org/>. A través de esta página se pueden localizar pictogramas o signos concretos a través de un buscador por palabras o crear materiales concretos: animaciones, símbolos, frases, horarios, calendarios, tableros, bingos, juego de la oca, dominós, dominós encadenados... Ofreciendo un alto abanico de recursos para el desarrollo del proceso de enseñanza y aprendizaje.

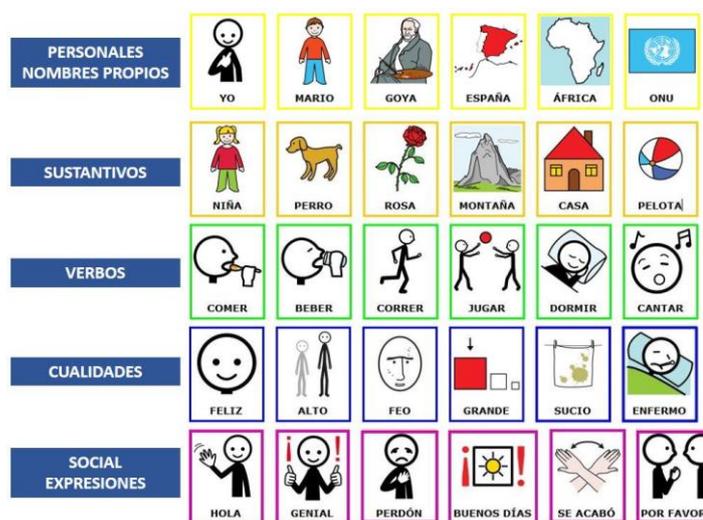


Ilustración 5. ARASAAC. Extraída de <http://aulaabierta.arasaac.org/tutorial-cao-como-reconocer-las-claves-de-color-de-los-pictogramas>

- **TINYCARDS** (gratuito). Es una herramienta anclada a la plataforma de aprendizaje de idiomas Duolingo enfocada a ayudar a memorizar todo tipo de conceptos. A través de ésta se permite aprender diferentes conceptos agrupados por temáticas contando con una asociación significado – significante organizadas por lecciones o campos semánticos.



*Ilustración 6. TINYCARD. Extraída de
<https://www.movilzona.es/2017/09/25/tinycards-duolingo-espanol/>*

- **LET ME TALK** (Ease Apps, 2019, octubre 22) (gratuito). Aplicación gratuita de comunicación aumentativa y alternativa para Android, disponible en Google Play, y que permite construir oraciones encadenando pictogramas de la colección ARASAAC y, una vez construida, reproducirla en voz alta mediante el uso de síntesis de texto a voz, facilitando la comunicación cara a cara.



*Ilustración 7. LET ME TALK. Extraída de
<http://informaticaparaeducacionespecial.blogspot.com/2015/04/letme-talk-un-comunicador-multilingue.html>*

- **ARAWORD** (CAREI, s. f.) (gratuito). Aplicación informática de libre distribución consistente en un procesador de textos que permite la escritura simultánea de texto y pictogramas, facilitando la elaboración de materiales y adaptación de textos, al aparecer el pictograma y la palabra escrita.



*Ilustración 8. ARAWORDS. Extraída de
<http://aulabierta.arasaac.org/araword-8-ejemplos-de-uso>*

5.5 SISTEMAS DE COMUNICACIÓN CON ALUMNADO CON SÍNDROME DE RETT.

La elaboración de este apartado recoge la síntesis del Webinar realizado por Traid, (2020) “Comunicación aumentativa con niñas con Síndrome de Rett”. La comunicación con personas con síndrome de Rett debe programarse desde una valoración funcional de sus posibilidades motrices, las cuales estarán relacionadas con la etapa de la enfermedad en la que se encuentren, como queda descrito en las páginas 12 y 13 de este TFG. A modo general, la comunicación con estas niñas estribará en dos canales básicos: si tienen funcionalidad con las manos (por sus posibilidades motrices y estereotipias) se utilizarán pictogramas y el uso de las TIC anteriormente mencionadas. Aún así, podemos necesitar alguna alternativa al ratón y al teclado estándar, en caso de utilizar un ordenador. Cuando los movimientos intencionales con las manos son escasos, recurriremos a los ojos y la mirada a través de tableros emulados (que captan la orientación de la retina y la interpretación de sus miradas), siendo, en la mayoría de los casos, la comunicación a través de los ojos la más eficaz y extendida.



*Ilustraciones 9 y 10. Ratón de bola y emulador de ratón. Extraído de
<http://www.tecnum.net/ratones.htm>*

Así, a la hora de definir qué sistema implementar, será necesario valorar cuál es su campo visual (central o lateral – superior o inferior) y el tiempo de atención que presenta, el cual está mediatizado por su postura corporal, dado que la escoliosis aparece a partir del estado 3 de la enfermedad. Esto nos dará información de donde posicionar el estímulo visual y, dentro de la pantalla, donde ubicar los pictogramas. En

función de esta información, calibraremos la pantalla para ajustarlos a las posibilidades de mirada de cada niña (en función de dos o cinco puntos) y en función de esto, definir el nivel de partida:

- Nivel sensorial: se centra en la estimulación sensorial a nivel visual, definiendo si mira la pantalla y lo que sucede en ella, si hace un seguimiento visual, si tiene una respuesta a una imagen fija, si se da cuenta del efecto que tiene cuando mira una imagen en la pantalla, si muestra interés por estímulos luminosos y/o sonoros.
- Nivel postsensorial: son capaces de entender actividades de causa y efecto (tocar un xilófono, accionar un dibujo, abrir una puerta...).
- Nivel de elección: es capaz de elegir y escoger acciones a un robot, animal, dibujo...
- Nivel de elección de celdas: son capaces de entender los pictogramas, que representan un nivel más abstracto en el que se pueden elegir celdas para elegir qué acciones quiere hacer la persona, que quiere comer, responder me gusta/no me gusta.
- Nivel de comunicación: usando la mirada para elegir pictogramas con la mirada para expresar como se siente o qué quiere hacer, explicar un cuento, dar instrucciones

Una vez definido este nivel, el siguiente paso será la provisión de recursos específicos, incluyendo la Tablet o el ordenador, el PcEye



Ilustración 11. PcEye. Extraída de www.tobiidynavox.com

o detector de la mirada para accionar el emulador del teclado, una pantalla adaptada (más grande cuando más pequeña sea la niña), comunicadores en formato manipulativo para las niñas que tienen deambulación autónoma, dado que es difícil usar el ordenador y el PcEye en estos espacios.

El uso del PcEye no es automático, sino que debe basarse en primer lugar en una estimulación sensorial para que por ensayo y error y moldeamiento interioricen el uso del PcEye. En segundo lugar, se trabajará el seguimiento de la mirada (para asociar que un movimiento de mirada suyo implica un movimiento del pulsador en la pantalla). El tercer paso será la exploración de la pantalla y los menús de navegación. El cuarto objetivo es aprender a elegir iconos con dicho hardware y la gestión de turnos. Así, en el siguiente eslabón podremos usarlo para comunicarse, en el que la persona podrá construir frases eligiendo los pictogramas que componen el mensaje que quiere transmitir, ofreciendo también salida audio. Por último, para aquellos casos con mayor desarrollo cognitivo se podrá ofrecer acceso al ordenador, internet y comunicación de distancia. Como puede observarse, se trata de un proceso de entrenamiento que dura un par de años para su correcta implementación. Para ayudar todos estos pasos, existe software específico, usando de forma usual:

- **Sensory Guru EyeFx.** (Sensory Guru EyeFX Software, 2020). Es un conjunto de 30 aplicaciones diseñadas para el primer nivel de acceso al ordenador con la mirada. Se divide en 5 etapas de exploración a modo de entrenamiento en el uso del lector ocular. Permite evaluar si el uso del PcEye es adecuado al sujeto o no. Se basa en la asociación del estímulo – respuesta de la mirada y la acción al ordenador.



Ilustración 12. Sensory Guru EyeFx. Extraída de <https://bjadaptaciones.com/para-el-aprendizaje/604-sensory-guru-eyefx-software.html>

- **Look to learn.** Complementa al anterior a través de juegos y actividades agrupadas en las sesiones de aprendizaje descritos. Permite grabar la sesión y ver el mapa de calor de la pantalla, es decir, analizar donde se ha fijado más la persona en la pantalla, lo que favorece la posición del comunicador. Destaca que una persona con Rett, ante un estímulo de un animal o persona, el mapa de calor se posiciona mayoritariamente en los ojos, al contrario que una persona con trastorno del espectro del autismo, que suele posicionarse en la boca.



Ilustración 13. Look to learn. Extraída de <https://bjadaptaciones.com/para-el-aprendizaje/138-look-to-learn-1-licencia-electronica.html>

- **Inclusive Tecnology de irisbond.** Incluye juegos pensados en la curva de aprendizaje y en acciones específicas de acción y estimulación (etapa 1 – arriba y abajo, mirar a un punto concreto para que pase una acción), explorar y jugar (etapa 2 – incluye tablero de comunicación para reforzar la acción del ordenador), elección (etapa 3 – asociación pictograma y acción).



Ilustración 14. Inclusive Technology de irisbond. Extraída de <https://www.irisbond.com/producto/inclusive-eyegaze/>

- **Grid 3.** (ya mencionado anteriormente). Software de comunicación que permite hacer tableros de comunicación, juegos de aprendizaje (causa y efecto, elección, vocabulario...). Permite la interacción vis a vis a través de las voces integradas, la comunicación a distancia a través de mails o mensajería instantánea y la adaptación del vocabulario en distintos niveles de complejidad. Permite conectarse con otros dispositivos: móvil, radio, Alexa u OKGoogle.



Ilustración 15. Grid 3. Extraída de <https://bjadaptaciones.com/software-para-la-comunicacion-y-lectoescritura/799-grid-3.html>

- **Gaze point** (gratuito). Es un software que permite acceder a juegos gratuitos online con una interfaz compatible con el PcEye. De esta forma, favorecemos que comparta un juego con familiares o compañeros del aula. Es gratuito.

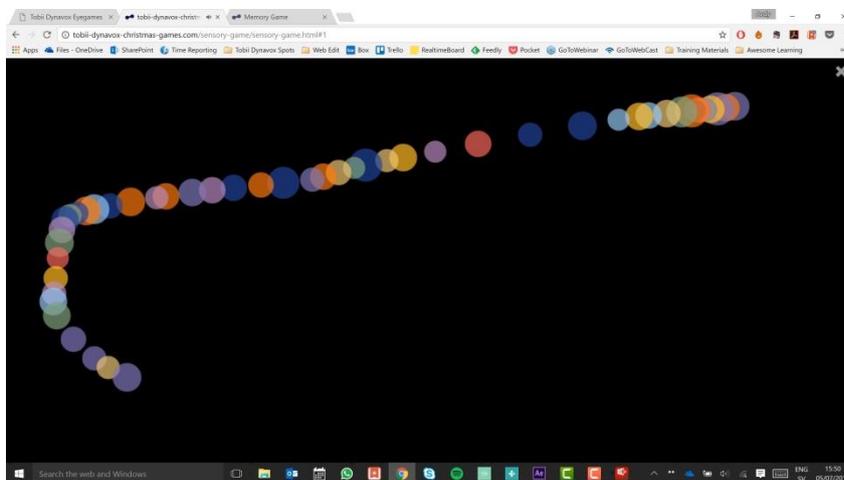


Ilustración 16. Gaze point. Extraída de <https://www.tobiidynavox.com/es/software-apps/recursos-gratuitos/gaze-point-software/>

- **Gaze viewer** (gratuito). Permite trabajar con tableros de comunicación. Tiene la opción de grabar la sesión, lo que nos ofrece información de los puntos de mayor mantenimiento de la mirada, analizar sus barridos visuales...



Ilustración 17. Gaze viewer. Extraída de <https://www.tobiidynavox.com/es/software-apps/windows-software/gaze-viewer-prueba-gratis/>

Otro de los aspectos básicos será definir, en todos los contextos, que base de pictogramas se va a utilizar, para ello, en función del nivel de desarrollo cognitivo que tenga la niña se usarán:

- **PECS:** Sistema de comunicación por el intercambio de imágenes. Se basa en fotografías reales de los objetos a trabajar. Es muy común usar la comida por su gran poder motivacional que tienen sobre las niñas con síndrome de Rett. Al intercambiar dicha fotografía se subyace una petición.



Ilustración 18. PECS. Extraída de <http://terapiaaba.cl/tecnicas-complementarias/pecs/>

- **SPC:** Símbolos Pictográficos de la Comunicación. Son dibujos abstractos cercanos a la estructura real del objeto. Fueron diseñados por Roxana Mayer Johnson en 1981 como medio para universalizar dichas imágenes y crear un repertorio común que posibilite la expresión y la generalización en diferentes entornos, países, centros educativos.

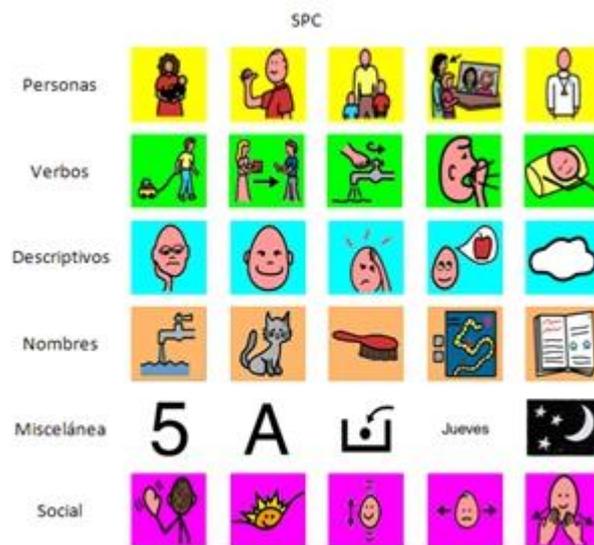


Ilustración 19. SPC. Extraída de

<https://www.uv.es/bellochc/logopedia/NRTLogo8.wiki?8>

- **ARASAAC.** Sistema pictográfico de comunicación que usa el color y categorización semántica en función del marco del pictograma. Está creado por el Centro Aragonés de Referencia para la Equidad y la Innovación (CAREI) y es de libre distribución, lo que ha favorecido su generalización a nivel nacional e internacional. Basándose en este código pictográfico, el CAREI ha creado la aplicación LetMe Talk como tablero comunicador para Tablet, de descarga y uso gratuito y universal. *Ilustración 4.*
- **BOARDMAKER:** Es un programa para crear pictogramas adaptado a las necesidades comunicativas de cada persona a través de una base de pictogramas superior a 45000 significantes en diferentes idiomas. Permite también diseñar actividades interactivas accesibles mediante el uso de sistemas de barrido o conmutadores. Estos pictogramas se apoyan en dibujos en blanco y negro para evitar la cierta preferencia por algunos tonos y condicionar su decisión a la hora de elegir un pictograma u otro, así mismo se apoyan con texto para su generalización a otras personas y contextos.

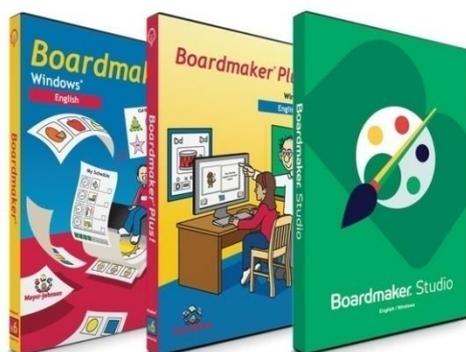


Ilustración 20. BOARDMAKER. Extraída de

<https://www.tobiidynavox.com/es/software-apps/windows-software/boardmaker-app/>

Su implementación se inicia a través del denominado vocabulario núcleo, basado en aquellos pictogramas que recogen sus intereses a modo de holofrases. Es decir, la presentación del pictograma “chocolate” significa “yo quiero chocolate”. Una vez sistematizado este sistema de elección y petición de pictogramas, se irá incluyendo el vocabulario denominado “cate”, por categorías semánticas. En las que se van agrupando los pictogramas por campos de vocabulario (ropa, comida, juegos, canciones...), de forma que se generan esquemas de conocimiento en cada niña. En tercer lugar, una vez sistematizado este vocabulario, se implementa el vocabulario “grama” por gramatical, en la que se le pide que estructuren frases con coherencia sintáctica (sujeto, verbo, complemento).

6. CONCLUSIONES Y PROSPECCIÓN.

La definición de este Trabajo Fin de Grado partió inicialmente de una investigación, desarrollando una propuesta de intervención con dos alumnas con síndrome de Rett, pero la situación Covid exigió reconvertir esta finalidad, dirigida hacia una profundización acerca del síndrome de Rett en cuanto a su etiología y las diferentes estrategias y herramientas de intervención para promover su autonomía personal, la cual pasa por dos eslabones básicos: el desplazamiento autónomo y comunicación con el exterior. Este trabajo se ha centrado en la promoción de los sistemas de comunicación por su relación directa con la mención de Educación Especial.

En segundo lugar, se ha apostado por una búsqueda de recursos digitales por su generalización y eficiencia, pero además se ha apostado por un enfoque sostenible, buscando, en lo posible, recursos gratuitos o de bajo coste que pueden ser incorporados en la mayoría de los hogares y CEIP de referencia, ampliando el catálogo de recursos para toda maestro/a especialista en pedagogía terapéutica en la promoción de la comunicación.

Con estos recursos hacemos viable otro de los principios básicos de la educación inclusiva, el diseño universal de aprendizaje, puesto que con dichos recursos se compensan las barreras que vivencian las personas con déficits de comunicación, favoreciendo que el proceso de enseñanza y aprendizaje posibilite diferentes formas de

representación, comunicación y participación. Así mismo, estos recursos son sólo son eficaces para alumnado con necesidades educativas especiales, sino que serán útiles para todo aquel alumno que presente barreras de acceso por no dominar el castellano o por presentar un control atencional lábil, puesto que favorece la redundancia de estímulos. La principal desventaja, es el alto coste económico de algunos de los recursos encontrados, esto hace que se limite su utilización tanto en colegios como en hogares familiares. De esta manera, se perjudica la accesibilidad universal de estas personas.

En base a todo este análisis, las conclusiones a las que se han llegado a lo largo de todo el proceso podrían establecerse a través de los siguientes puntos:

- Logros:
 - A través de esta revisión bibliográfica se ha dado respuesta a la definición del síndrome de Rett desde un punto de vista biológico y psicopedagógico, ofreciendo un recorrido histórico acerca de su clasificación y etiología diagnóstica.
 - Se han listado criterios de detección del síndrome de Rett y su evolución madurativa, ofreciendo signos de alarma a observar en el desarrollo temprano de los niños, dado que cuanto antes se inicie la intervención terapéutica más efectiva será ésta y mayores destrezas se conservarán.
 - Se ha dado respuesta a los objetivos inicialmente definidos, alcanzado un nivel óptimo de desarrollo y consolidación del trabajo.
 - Las herramientas se han contextualizado de forma expresa a las características y necesidades educativas especiales más comunes en esta población.
 - Se han consultado fuentes pedagógicas, educativas, terapéuticas, clínicas, de movimiento asociacional... ofreciendo una visión integral del síndrome desde diferentes campos de acción.
- Ámbitos de mejora:
 - Elaboración de un dossier que recoja la estructura de cada una de las herramientas, funcionamiento, fuente y definición de acciones concretas a realizar para favorecer el desempeño autónomo en la preparación, maquetación y puesta en prácticas de éstas en el plan de intervención con una alumna con este diagnóstico.

- Diseñar una aplicación práctica sobre un caso concreto de la intervención a nivel de aula y apoyo individual (comunicación, estimulación sensorial, funciones ejecutivas, razonamiento perceptivo-manipulativo...).

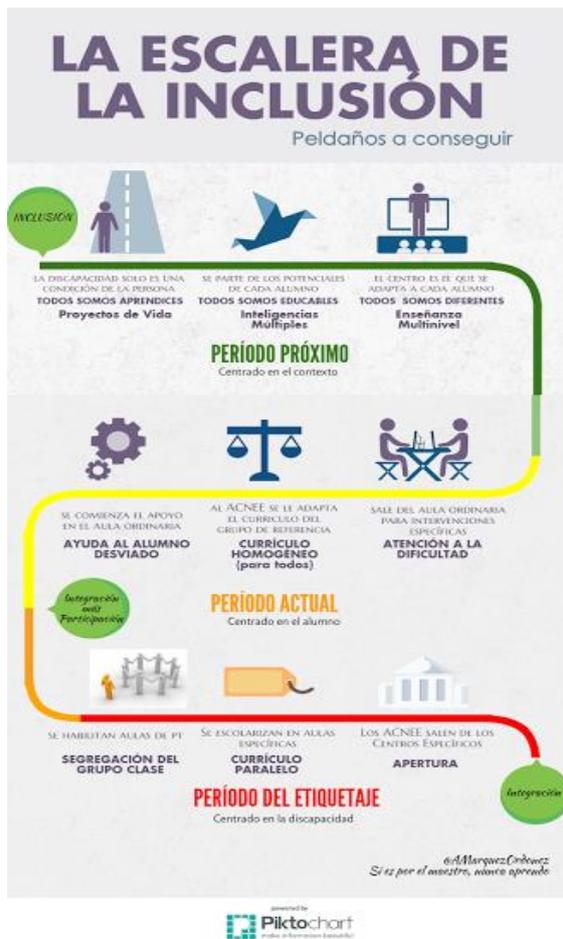
Por último, se cierra este trabajo fin de grado con una prospectiva, es decir, las investigaciones y exploración que se podrían llevar a cabo a partir de las conclusiones de este trabajo fin de grado, motivándome a profundizar en torno a aspectos como:

- Organización y campo de acción del movimiento asociacional en España del síndrome de Rett, para profundizar sobre necesidades que se ofrecen estas personas en todas las esferas de su vida, así como, miembros, movilizaciones, estado de la investigación... A través de una búsqueda de internet destaca la AESR (Asociación Española de Síndrome de Rett), pero se encuentran otras como la Asociación Nacional para la Investigación del Síndrome de Rett, Asociación mi princesa Rett, Asociaciones Andaluza y Catalán de Síndrome de Rett,
- Profundización sobre la organización y líneas de acción sobre la Unidad de Atención Integral del síndrome de Rett en el Hospital Pediátrico Universitario Niño Jesús de Madrid o la Clínica Rett en el Hospital Infantil Sant Joan de Déu de Esplugues de Llobregat (Barcelona), Centro Avanzado Terapéutico CromoSomos de Badajoz.
- Valoración del impacto que tiene el diagnóstico del síndrome de Rett tanto a nivel emocional, como en las diferentes esferas de la calidad de vida de la familia (salud, seguridad, inclusión, formación, desarrollo personal, desarrollo social, bienestar psicológico, desarrollo económico y finanzas.)



Para cerrar este trabajo fin de grado, ensalzar la necesidad de formación permanente de toda maestra especialista en pedagogía terapéutica puesto que, por suerte, la intervención terapéutica y las tecnologías digitales están en continuo cambio en pro del desarrollo de competencias que potencien el desarrollo integral de todas las personas, especialmente de aquellas que presentan necesidades educativas especiales y, en concreto, las que tengan síndrome de Rett, una situación muy limitante puesto que evidencian barreras muy significativas de movilidad, y por tanto de acceso al contexto social y educativo, y de comunicación, y por tanto de posibilidad de expresar,

compartir, comunicar... Por ello, son personas muy dependientes que necesitan de la mediación de otra persona para favorecer que pueda acceder y participar de forma activa en la sociedad en la que vivimos, pero que como todo ciudadano tiene los mismos derechos y merece la misma dignidad. Por ello, es un deber de toda la sociedad y todos sus miembros en diseñar entornos accesibles y de ofrecer ese apoyo individualizado que toda persona necesita.



*Me quedan los bordes de un mundo
que espera
Me quedan Martinas, Marinas y Evas
Me quedan abrazos de miel y
entretelas
Me quedan montones de búsqueda
eterna
No hay
No busques más.*

(Extracto de la canción “La nana del camino” de Antonio Orozco, tema central de la película documental “Todos los caminos” de Paola García Costas dedicada al Síndrome de Rett)

Ilustración 21. Pirámide de la inclusión. (Márquez, 2019).

7. BIBLIOGRAFÍA

- Acuerdo 29/2017, de 15 de junio, de la Junta de Castilla y León, por el que se aprueba el II Plan de Atención a la Diversidad en la Educación de Castilla y León 2017-2022. Boletín Oficial de Castilla y León, núm. 115, de 19 de junio de 2017, páginas 23109 a 23176.
- American Psychiatric Association., Kupfer, D. J., Regier, D. A., Arango López, C., AyusoMateos, J. L., Vieta Pascual, E., & Bagney Lifante, A. (2014). DSM-5: Manual diagnóstico y estadístico de los trastornos mentales (5a ed.). Madrid [etc.]: Editorial Médica Panamericana.
- Amir, R. E., Veyver, D. V. I. B., Wan, M., Tran, C. Q., Francke, U., & Zoghbi, H. Y. (1999, 1 octubre). Rett syndrome is caused by mutations in X-linked MECP2, encoding methyl-CpG-binding protein 2. *Nature Genetics*. Consultado el 19 de marzo de 2021 en https://www.nature.com/articles/ng1099_185?error=cookies_not_supported&code=496d1b72-2bce-4d74-a0ea-4535e4b42221
- Andrades, M. (2020) El blog de Manuel Andrades Cordero. Recuperado el 13 de marzo de 2021, de <http://manuelandradescordero.com>
- Batres, I. (2019). Sin Red. Renacimiento.
- Bezerra, D. C. (2020, 8 mayo). Qué es la maniobra de Valsalva, para qué sirve y cómo realizarla. *Tua Saúde*. Consultada el 19 de marzo de 2021 en <https://www.tuasaude.com/es/maniobra-de-valsalva/#:%7E:text=La%20maniobra%20de%20Valsalva%20es%20una%20t%C3%A9cnica%20en,problemas%20de%20retina%20no%20deben%20realizar%20esta%20prueba.>
- Bórnez, J. T. (2014). Psicopatología de la Audición y el Lenguaje [Material del aula]. Texto Creativo. Curso de Acción al Grado de Magisterio Mención Audición y Lenguaje. Madrid: UCJC.
- CAREI (s. f.). Recuperado 26 de marzo de 2021, de <http://carei.es/descipcion-arasaac/>
- Carrillo, R., Noriega, M.F, y Sánchez, R. (2008). Amonio e hiperamonemia. Su significado clínico. En *Revista de Investigación Médica Sur, México*. Volumen 15, número 3, julio-septiembre 2008, pp.209-2013).

- Ease Apps. (2019, Octubre 22). Comunicación aumentativa y alternativa en remoto con LetMe Talk. Recuperado 26 de marzo de 2021, de <https://www.easeapps.xyz/es/blog/110-comunicacion-aumentativa-y-alternativa-en-remoto-con-letme-talk>
- Gallastegui, J.A. (2012). Evaluación clínica y diagnóstico, metodología de trabajo y diseño de protocolos de comunicación en alumno plurideficientes con síndrome de Rett en el Centro de Educación Especial Infanta Elena de Madrid. En VIII jornadas científicas de investigación sobre discapacidad. <https://inico.usal.es/cdjornadas2012/inico/docs/711.pdf>
- Hunter, K. (1999). Manual del síndrome de Rett: en palabras que tú puedes comprender, por los que te comprenden. Valencia: AVSR.
- Instrucción conjunta, de 7 de enero de 2009, de las Direcciones Generales de Planificación, Ordenación e Inspección Educativa y de Calidad, Innovación y Formación del Profesorado, por la que se establece el procedimiento de recogida y tratamiento de los datos relativos al alumnado con necesidad específica de apoyo educativo escolarizado en centros docentes de Castilla y León.
- Ley Orgánica 3/2020, de 29 de diciembre, por la que se modifica la Ley Orgánica 2/2006, de 3 de mayo, de Educación (LOMLOE). Boletín Oficial del Estado. Madrid, núm. 340, de 30 de diciembre de 2020, páginas 122868 a 122953.
- Márquez, A. (2019, enero 11). Si es por el maestro... nunca aprendo. Recuperado el 5 de abril de 2020, de <https://antoniomarquez.com/>
- Morales, R. D. (10 de marzo de 2017). 50 años de Historia del Síndrome de Rett. Recuperado el 3 de marzo de 2021, de <https://www.investigacionyciencia.es/blogs/psicologia-y-neurociencia/44/posts/50-an-os-de-historia-del-si-ndrome-de-rett-15088>
- Moreno, L (2018). Plan de intervención en niños de 0 a 6 años diagnosticados de Síndrome e Rett. (Trabajo fin de Grado). Grado en Terapia Ocupacional. Universidad de Zaragoza.
- NARBONA, J (1999). El síndrome de Rett como patología de la hogénesis. En Revista Neurología. Núm. 28 (161), pp. 97-101.

- Orellana, E. (2017). CIE-11 vigente a partir de mayo de 2018, en Autismo Diario, consultado el 20 de marzo de 2021 en <https://autismodiario.org/2017/12/21/cie11-vigente-a-partir-de-mayo-de-2018/>.
- Organización Mundial de la Salud. (2018). Clasificación Internacional de las Enfermedades (11a. ed). Consultado el 20 de marzo de 2021 en icd.who.int/dev11/l-m/en
- Pérez de la Maza, L. (2000). Aplicaciones informáticas para alumnos/as con Trastornos del Espectro Autista y otros TGD. Abriendo puertas. Congreso llevado a cabo en el X Congreso nacional de autismo, Vigo, España (noviembre 2000).
- Posada, M., Martín-Arribas, C., Ramírez, A., Villaverde, A, y Abaitua, I. (2008). *Enfermedades raras. Concepto, epidemiología y situación actual en España*. En Anales del Sistema Sanitario de Navarra, 31 (2) (ISSN 1137-6627). Recuperado el 13 de marzo de 2021, de [Enfermedades raras: Concepto, epidemiología y situación actual en España \(icsiii.es\)](http://www.icsiii.es)
- Ramírez, A., Sánchez, J, y Quiroga, V. (2019). Nuevas categorías diagnósticas en trastorno del espectro del autismo (TEA). Evolución hacia DSM5 y CIE11. Actas del XX congreso virtual internacional de Psiquiatría, Psicología y Salud Mental. Interpsiquis, abril 2019. Consultado el 20 de marzo de 2021 en <https://psiquiatria.com/congresos/pdf/1-5-2019-10PON10Reg2365.pdf>.
- Sensory Guru EyeFX Software. (2020, 9 abril). BJ Adaptaciones. Consultado el 26 de marzo de 2021 en <https://bjadaptaciones.com/para-el-aprendizaje/604-sensory-guru-eyefx-software.html>
- Traid, M. (2020, junio). Comunicación aumentativa con niñas con Síndrome de Rett [Webinar]. ISEP. Consultado el 26 de marzo de 2021 en <https://www.isep.es/sesion-clinica/comunicacion-aumentativa-sindrome-rett/>
- Unir, V. (2020, 9 diciembre). Evaluación psicopedagógica: en qué consiste, fases y aplicaciones en el contexto escolar. Consultada el 25 de marzo de 2021 en [https://www.unir.net/educacion/revista/evaluacion-psicopedagogica/#:%7E:text=Tomando%20como%20referencia%20la%](https://www.unir.net/educacion/revista/evaluacion-psicopedagogica/#:%7E:text=Tomando%20como%20referencia%20la%20)

[20definici%C3%B3n%20del%20Ministerio%20de,intervien%20en%20el%20proceso%20de%20ense%C3%B1anza%20y%20aprendizaje.](#)

VVAA (2010). Manual del Síndrome de Rett. Valencia: AESR.

8. ANEXOS

Anexo 1: Escalas de evaluación

Inventario de desarrollo Battelle –Prueba Screening

CUESTIONARIOS

ÁREA PERSONAL / SOCIAL

Edad (meses)	Ítem	Conducta	Puntuación	Observaciones
0 – 5	TS 1	Muestra conocimiento de sus manos	2 1 0	
	TS 2	Muestra deseos por ser cogido en brazos por una persona conocida	2 1 0	
6 -11	TS 3	Participa en juegos como el escondite	2 1 0	
	TS 4	Responde a su nombre	2 1 0	
12 – 17	TS 5	Inicia contacto social con su compañeros	2 1 0	
	TS 6	Imita a otro niño	2 1 0	
18 – 23	TS 7	Sigue normas de la vida cotidiana	2 1 0	
	TS 8	Juega solo junto a otros compañeros	2 1 0	
24 – 35	TS 9	Conoce su nombre	2 1 0	
	TS 10	Utiliza un pronombre o su nombre para referirse a si mismo	2 1 0	
36 – 47	TS 11	Reconoce las diferencias entre un hombre y una mujer	2 1 0	
	TS 12	Responde el contacto social con los adultos conocidos	2 1 0	
48 – 59	TS 13	Describe sus sentimientos	2 1 0	
	TS 14	Escoge a sus amigos	2 1 0	
60 – 71	TS 15	Participa en juegos competitivos	2 1 0	
	TS 16	Distingue las conductas aceptables de las no -aceptables	2 1 0	
72 – 83	TS 17	Actúa como líder en las relaciones con los compañeros	2 1 0	
	TS 18	Pide ayuda al adulto cuando lo necesita	2 1 0	
84 – 95	TS 19	Utiliza al adulto para defenderse	2 1 0	
	TS 20	Reconoce la responsabilidad de sus errores	2 1 0	
TOTAL:				

Inventario de desarrollo Battelle –Prueba Screening

ÁREA COGNITIVA

Edad (meses)	Ítem	Conducta	Puntuación	Observaciones
0 – 5	TS 79	Sigue un estímulo visual	2 1 0	
	TS 80	Explora objetos	2 1 0	
6 -11	TS 81	Levanta una taza para para conseguir un juguete	2 1 0	
	TS 82	Busca un objeto desaparecido	2 1 0	
12 – 23	TS 83	Extiende los brazos para obtener un juguete colocado detrás de una barrera	2 1 0	
	TS 84	Se reconoce a si mismo como causa de acontecimientos	2 1 0	
24 – 35	TS 85	Empareja un círculo un cuadrado y un triángulo	2 1 0	
	TS 86	Repite secuencias de dos dígitos	2 1 0	
36 – 47	TS 87	Identifica los tamaños “grande y pequeño”	2 1 0	
	TS 88	Identifica objetos sencillos por el tacto	2 1 0	
48 – 59	TS 89	Responde a preguntas lógicas sencillas	2 1 0	
	TS 90	Completa analogías opuestas	2 1 0	
60 – 71	TS 91	Identifica colores	2 1 0	
	TS 92	Identifica los objetos primero y último de la fila	2 1 0	
72 – 83	TS 93	Recuerda hechos de una historia contada	2 1 0	
	TS 94	Resuelve sumas y restas sencillas (números del 0 al 5)	2 1 0	
84 – 95	TS 95	Resuelve problemas sencillos, presentados claramente que incluyan la substracción	2 1 0	
	TS 96	Resuelve multiplicaciones sencillas	2 1 0	
TOTAL:				

