



Universidad de Valladolid

FACULTAD DE EDUCACIÓN Y TRABAJO SOCIAL

DEPARTAMENTO DE PSICOLOGÍA

TRABAJO FINAL DE GRADO:

EL “SÍNDROME DE AICARDI”

EN LA ESCUELA:

INTERVENCIÓN, PAUTAS Y ESTRATEGIAS.

**Presentado por Miguel A. Hernández Pato para optar al Grado de
Educación Primaria por la Universidad de Valladolid.**

Tutelado por: D. José María Avilés Martínez.

Valladolid, 2014

RESUMEN

La finalidad de este Trabajo de Fin de Grado es conocer en profundidad las características del síndrome de Aicardi, trabajar y elaborar diferentes estrategias, pautas y actividades, mediante una propuesta de intervención educativa, con el objetivo de conseguir una evolución favorable en el desarrollo de la persona.

Se realiza una intervención centrada en la alumna y dirigida a mejorar su calidad de vida, a través de los distintos puntos marcados en la propuesta, formando de esta manera una intervención de carácter global y multidisciplinar, consiguiendo mejoras en la comunicación, en el desarrollo motor, las habilidades sociales y ampliando los aprendizajes, tanto cognitivos como propios y del entorno, y resaltando la importancia que tiene la atención temprana, la motivación y colaboración por parte del profesorado y la disponibilidad de materiales adecuados.

Palabras clave: Síndrome de Aicardi, Agenesia del Cuerpo Caloso, Espasmos Infantiles, Lagunas Coriorretinianas, Intervención Educativa, Estimulación Multisensorial.

ABSTRACT

The objective of this Degree Final Project is to know in-depth features of Aicardi syndrome, work and develop different strategies, guidelines and activities through an educational proposed intervention, with the aim of achieving a favorable outcome in the development of person.

We perform a suitable educative intervention in the student, to aim to improving her quality of life through the various points marked in the proposal. In that way, we create a global and multidisciplinary intervention , getting an improvement in communication, motor development, expanding social skills learning, both cognitive, of themselves and of the environment, and highlighting the importance of early intervention, motivation and collaboration by teachers and the availability of suitable materials.

Keywords: Aicardi Syndrome, Agenesis of the Corpus Callosum, Infant Spasms, Choriorretinal Lacunar Lesions, Educative Intervention, Multisensory Stimulation.

INDICE

INTRODUCCIÓN.....	1-2
OBJETIVOS.....	2
FUNDAMENTACIÓN TEÓRICA.....	2-17
ENFERMEDADES RARAS.....	2-3
SÍNDROME DE AICARDI.....	3-17
Breve historia del concepto.....	3
Afectación.....	3-4
Sintomatología.....	4-13
Rasgos físicos.....	14
Criterios diagnósticos.....	14-15
Instrumentos de evaluación.....	15
Características asociadas.....	15-16
Desarrollo evolutivo.....	16
Tratamiento.....	17
Pronóstico.....	17
PROPUESTA DE INTERVENCIÓN EDUCATIVA.....	18-33
Intervención en trabajo en el aula.....	21-25
Intervención en fisioterapia.....	25
Intervención en piscina.....	26
Intervención en audición y lenguaje.....	26-28
Intervención en estimulación sensorial.....	28-31
Salas Snozelen.....	29-30
Salas Interactivas.....	30-31

Otras salas.....	31
La música como herramienta de aprendizaje y factor positivo.....	32-33
RESULTADOS DE LA PROPUESTA DE INTERVENCIÓN.....	34-35
DISCUSIÓN.....	36-37
CONCLUSIONES.....	38-39
REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	40-42
ANEXOS.....	43-45
Anexo I.....	44
Anexo II.....	45

INTRODUCCIÓN

En todas las aulas y centros, ya sean ordinarios o específicos, nos encontramos con una gran diversidad y con un alumnado que precisa necesidades educativas especiales, por tanto requieren de una atención particular y solo válida para sí mismos. Además, desde el punto de vista de la docencia y desde el ámbito educativo, es fundamental trabajar de una manera adecuada y coordinada, mejorando los aspectos necesarios y satisfaciendo las demandas que se observan.

Por eso, es muy importante el diagnóstico y saber qué necesidades educativas tiene cada persona, para así poder dar una respuesta acorde a sus características, a la vez que se desarrolla y se potencian sus puntos fuertes y se trata de mejorar los puntos más débiles.

Muchas son las patologías que existen, y que por tanto padecen los alumnos. Y no siempre se encuentra demasiada información y menos aún en el contexto educativo. Es necesario, abordar el desconocimiento e incluso a veces, el miedo que generan estos temas, bien sea por la falta de comprensión que se produce a lo diferente, a lo especial o extraño.

Debemos ser capaces de ver esta diversidad como algo normal, tomar conciencia de ello y a lo que tenemos que prestar especial atención, ya que supone un reto para todos los educadores, dado que cada objetivo cumplido o cada avance logrado, por mínimo que sea, supondrá un fuerte paso hacia un futuro mejor para estos alumnos/as.

Este trabajo se centrará en las enfermedades de tipo genético, concretamente más aún en los Síndromes. Y tendrá como finalidad conocer, trabajar y si es posible aportar mejoras o estrategias en el entorno educativo sobre el Síndrome de Aicardi.

Como sabemos, los orígenes o la etiología de estas afectaciones son muy variadas (conocemos en torno al 60-70% de las causas), ya que su aparición puede ser prenatal (debido a una alteración en los genes o de tipo congénito), perinatales (durante el desarrollo del embarazo) o postnatales (después del parto).

Además, existen ciertos factores causales que motivan esta aparición, como por ejemplo: biomédicos (durante la concepción y su desarrollo), sociales (interacción y los estímulos), conductuales (durante el embarazo) y los educativos.

Todas estas patologías (en su diferente grado o afectación), producen diversos tipos de comportamientos, retrasos en el aprendizaje, en el desarrollo de la persona, etc.

Por esta razón, es necesaria la comprensión de una serie de estrategias y una intervención especializada para cada una de ellas.

Este trabajo, se enriquecerá de la experiencia adquirida y vivida en un centro específico y por lo tanto su campo de estudio, será focalizado al alumnado perteneciente a dicho Centro.

OBJETIVOS

Los objetivos, que se marcan y se persiguen con este trabajo son los siguientes:

- Conocer y comprender el Síndrome de Aicardi.
- Propiciar, una respuesta educativa adecuada a las necesidades que presenta.
- Proporcionar, estrategias de trabajo en el aula adecuadas.
- Conocer los intereses y gustos de quienes padecen esta patología.
- Facilitar o desarrollar la comunicación y el entendimiento.
- Desarrollar una guía, que sirva para responder a las necesidades educativas que muestre el alumnado con esta patología.

Con todos ellos, se pretende lograr una guía de trabajo adecuada a sus características, para poder potenciar al máximo el rendimiento, mejorar sus habilidades y crear una mejora y un tiempo placentero durante el transcurso de la etapa educativa, de las alumnas que sufren este síndrome en concreto, siempre teniendo en cuenta que cada alumno, puede precisar de otro tipo de estrategias o actividades dependiendo de sus particulares.

FUNDAMENTACIÓN TEÓRICA

ENFERMEDADES RARAS

Según la Organización Mundial de la Salud [OMS] (2014), “una enfermedad es rara cuando presenta una frecuencia igual o menor a un caso por cada 100.000 personas”.

Aproximadamente, existen en la actualidad 7.000 enfermedades raras, casi todas de origen genético, aunque otras son infecciosas o degenerativas. En el mundo, más de 250 millones de personas padecen alguna enfermedad rara.

Gran parte de éstas, implican riesgo de mortalidad o incapacidad y no cuentan con algún tipo de tratamiento, aumentando su problemática ya que no se encuentra la causa evidente del deterioro de la calidad de vida.

El 28 de febrero se conmemora el Día Mundial de las Enfermedades Raras, para conseguir generar conciencia y lograr que la investigación sobre las mismas se promueva.

SÍNDROME DE AICARDI

Breve historia del concepto.

El Síndrome de Aicardi, es un trastorno genético, de tipo hereditario y poco frecuente, que afecta principalmente a las niñas, transmitiéndose de padres a hijos.

Fue identificado por el neurólogo francés Dr. Jean Aicardi en 1965. El número de casos identificados de los niños con síndrome de Aicardi es muy difícil de calcular con exactitud. Algunos estudios calculan o estiman, entre 300 y 500 casos en todo el mundo.

El Síndrome de Aicardi, se encuentra definido por la Triada:

- Agenesia del cuerpo calloso (total o parcial): siendo esta la estructura que une las dos mitades del cerebro.
- Lagunas coriorretinianas típicas o lesiones de la retina del ojo: siendo muy específicas para este trastorno.
- Espasmos infantiles (un tipo de convulsiones de la infancia).

La mutación que causa el síndrome de Aicardi no ha sido todavía identificada.

Afectación.

El Síndrome de Aicardi, es un trastorno genético dominante ligado al cromosoma X, aunque en algunos casos se trata de una mutación esporádica aleatoria. Y se observa y afecta casi exclusivamente a las mujeres.

En casos extraños, los varones que presentan el Síndrome de Klinefelter (XXY ó SK) también pueden verse afectados por este trastorno, ya que tienen un desarrollo de caracteres similares a las mujeres. Pero es cierto que hasta que no se encuentre el gen, no puede ser confirmado.

Por lo tanto, sugiere que en sujetos varones (46 o XY), esta mutación sea letal en fetos masculinos hemicingóticos (sólo se ha descrito 1 niño XY afectado) y hasta fecha de hoy, solo se conocen dos casos de Síndrome de Aicardi en hombres con cariotipo XXY.

En cuanto a su posible transmisión, no se tiene constancia de que ninguna persona haya transmitido este gen ligado al cromosoma X a su descendencia.

Por esta razón, se estima que el riesgo en hermanos es menor del 1%. Y si una mujer con esta enfermedad tiene descendencia el porcentaje o riesgo de que tenga una hija enferma es entorno al 50%, ya que los hijos varones con esta mutación no son viables.

En cuanto al grado de afectación que puede presentar, es de una variabilidad sustancial en sus manifestaciones clínicas, en el desarrollo psicomotor y también en la supervivencia. Por tanto, se representa una gradación clínica fenotípica desde leve a severa y su pronóstico evolutivo.

Sintomatología.

Este trastorno, poco habitual, suele ser identificado con una mayor frecuencia antes de los cinco meses de edad.

Gran porcentaje de los partos transcurren con normalidad, además parecen desarrollarse de manera correcta hasta alrededor de los tres meses de edad, siendo en esta etapa donde comienza la aparición de los espasmos infantiles o las convulsiones.

El rango de edades conocidas, de los niños afectados por este síndrome, abarca aproximadamente desde su nacimiento hasta los cuarenta años.

Los síntomas, generalmente empiezan entre los tres y los cinco meses de edad. En este momento, la afección produce movimientos espasmódicos o espasmos infantiles, siendo estos un tipo de crisis epiléptica de la infancia.

También se pueden dar otros síntomas característicos, tales como:

- Coloboma (Ojos de gato).
- Microftalmia (ojos más pequeños de lo normal).
- Defectos cerebrales: microcefalia (cerebro pequeño), ventrículos agrandados o quistes porencefálicos (brecha en el cerebro en lugar donde debería haber tejido cerebral sano).
- Un patrón concreto de EEG (electro-encefalograma): caracterizado por una actividad asimétrica y por la presencia de anomalías paroxísticas intercríticas (pseudo-periódica sin carga), asíncrono y asimétrico, además de eventos asíncronos críticos en los hemisferios, consecuentes por la agenesia del cuerpo calloso.
- Anomalías vertebrocostales, presentes en el 50% de los pacientes.

A continuación, se procede a una explicación más exhaustiva de la triada, que define el síndrome de Aicardi:

Agnesia del cuerpo calloso.

Es un defecto cerebral, producido por la ausencia (total o parcial) de formación de la estructura llamada cuerpo calloso.

A esta estructura, también se le denomina comisura central, y es un haz de fibras nerviosas que dan lugar a la comisura más grande del ser humano (Gómez y Gil, 2008).

Su función es servir como unión o vía de comunicación entre ambos hemisferios cerebrales, consiguiendo que ambos lados del cerebro trabajen de manera conjunta.

La Figura 1, muestra las partes que forman el cuerpo calloso:

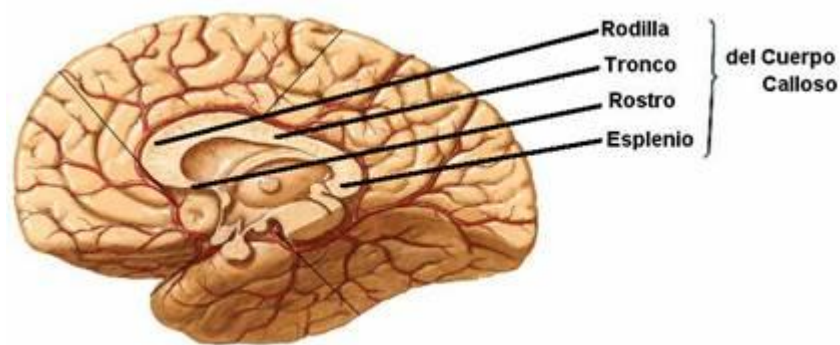


Figura 1: Partes que estructuran la comisura del cuerpo calloso.
Fuente: <https://www.med.ufro.cl>

La falta de formación, bien sea total o parcial, es debida a una alteración en el desarrollo embrionario. Se produce un impedimento para el crecimiento de estas células, produciendo que el cuerpo calloso no se desarrolle, dando lugar a una situación neurológica denominada agnesia o “no nacimiento” de dicha estructura.

Junto con la agnesia del cuerpo calloso pueden aparecer otras malformaciones, como la asimetría de los hemisferios cerebrales, el escaso tamaño de las circunvoluciones del cerebro (microgiria), trastornos de la migración neuronal o diversas alteraciones periventriculares.

Existen, diversas variantes en la falta de formación de esta estructura cerebral, como se muestran a continuación en la Tabla 2:

Tabla 1: Variantes del desarrollo incompleto del cuerpo caloso.

Agenesia del cuerpo caloso total.	Ausencia total de esta estructura.
Agenesia del cuerpo caloso parcial.	Existe una parte de la estructura ya que comenzó su desarrollo, pero dejó de crecer en un momento determinado. Crece de la parte frontal hacia la parte trasera del cerebro, ocurriendo normalmente algún tipo de quiste que bloquea su crecimiento.
Hipoplasia del cuerpo caloso.	La dirección del cuerpo caloso existe, pero sus nervios no se desarrollan adecuadamente para formar la estructura. Es un cuerpo caloso muy fino.
Disgénesis del cuerpo caloso.	Cualquiera de las condiciones mencionadas anteriormente.

Nota. Fuente: <http://madresporlaintegracionescolar.blogspot.com.es/>

En la Figura 2, se puede observar la diferencia entre un cuerpo caloso normal y uno atípico.

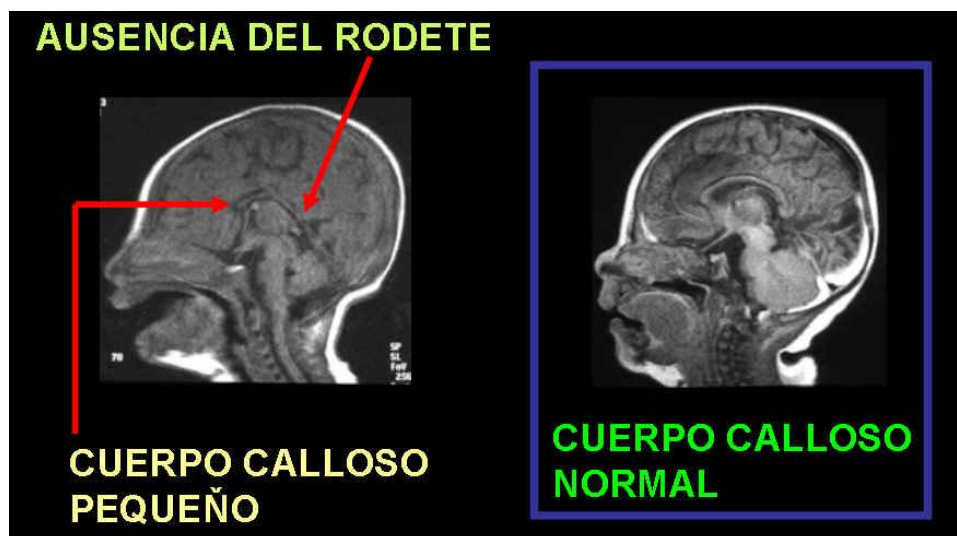


Figura 2: Diferencias entre un cuerpo caloso normal y otro atípico
Fuente: [www. https://www.pediatricneuro.com](https://www.pediatricneuro.com)

La ausencia de esta estructura, puede ser provocada por diferentes causas, tales como:

- Ciertas condiciones genéticas que posee una mayor incidencia, como en la trisomía 8 y la trisomía 18.
- Condiciones ambientales, como el síndrome de alcoholismo fetal, o diversas infecciones víricas o bacterianas que afectan el saco fetal.

- Un efecto secundario debido a un evento neurológico (quiste).
- Producida por diferentes patologías cerebrales: lipomas del cuerpo calloso, quistes interhemisféricos, alteraciones de la migración neuronal, parálisis cerebral, síndromes convulsivos, alteraciones sensoriales...

Por otra parte, la agenesia del cuerpo calloso produce unas características:

- Retraso general en el desarrollo, mostrando mayor afectividad en las áreas motoras, la coordinación, el equilibrio, el tono muscular y el lenguaje.
- Un cociente intelectual (CI) inferior.
- Trastornos alimenticios (dificultades en la succión y masticación).
- Dificultades en el control de esfínteres.
- Déficits visuales.
- Déficits en la percepción sensorial.
- Dificultades en el aprendizaje, se muestra poca colaboración y atención.
- Alta tolerancia al dolor, complicando la prevención de daños físicos y riesgos.
- Déficits en la comunicación, presentando la ausencia de habilidades verbales o dificultades para una expresión coherente y la organización del pensamiento. Muestran mejor lenguaje comprensivo que expresivo.

A continuación, las Figuras 3,4 y 5 muestran diferentes aspectos, sobre la agenesia del cuerpo calloso, en un sujeto que cursa síndrome de Aicardi:

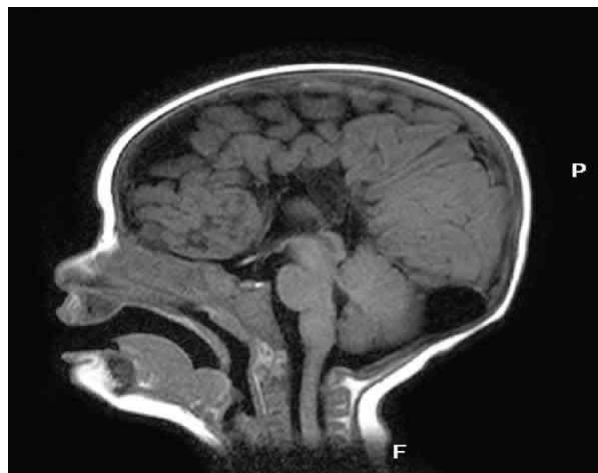


Figura 3: Ausencia del cuerpo calloso
Fuente: Arch Soc Esp Oftalmol v.82 n.5 Madrid mayo 2007

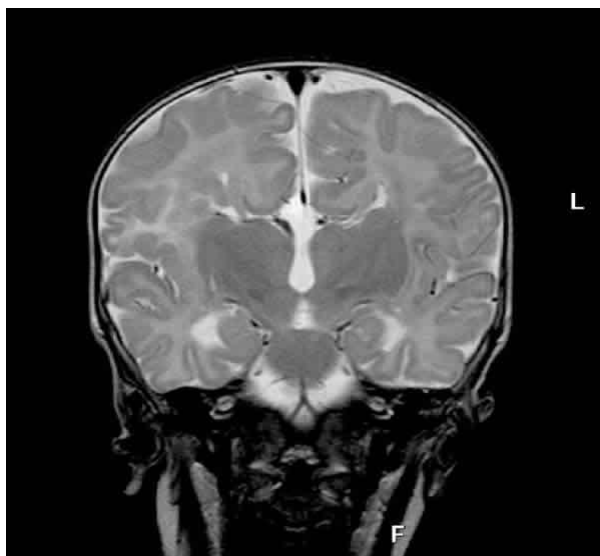


Figura 4: Ausencia del cuerpo caloso y astas ventrículos laterales evertidos.
Fuente: Arch Soc Esp Oftalmol v.82 n.5 Madrid mayo 2007

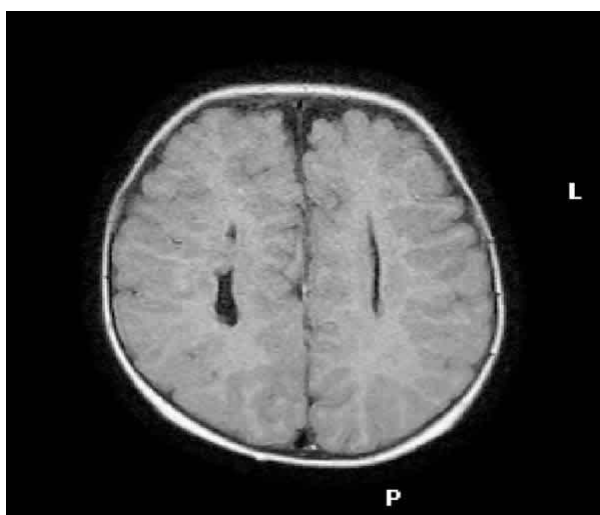


Figura 5: Alargamiento de los ventrículos laterales por ausencia del cuerpo caloso. Heterotopía de la sustancia gris del ventrículo lateral derecho.
Fuente: Arch Soc Esp Oftalmol v.82 n.5 Madrid mayo 2007

Espasmos infantiles.

En este punto, es importante definir los siguientes términos:

- Síndrome epiléptico, que según Ruggieri (2004) lo describe como:

La aparición de uno o varios tipos de crisis epilépticas, asociadas a un patrón electroencefalográfico, clínico y evolutivo que responde a diversas etiologías. En función de esta última irán sus características, el grado de afectación, la evolución y la respuesta terapéutica.

Estos síndromes puede ser idiopáticos, donde se reconocen anomalías estructurales o metabólicas y donde su desarrollo psicomotor ha sido normal hasta la aparición de los síntomas, criptogenéticos o probablemente sintomáticos, donde su etiología no es clara,

pero se encuentra afectado el sistema nervioso central, y sintomáticos, donde existe una clara afectación del sistema nervioso central, se reconoce la etiología y sus manifestaciones son crisis epilépticas, formando así un síndrome específico.

- Encefalopatías epilépticas:
Grupo de síndromes epilépticos no claramente sintomáticos.

- Crisis epiléptica:
Es una crisis cerebral, que obedece a la descarga excesiva y sincrónica de una agrupación neuronal hiperexcitable (como respuesta de causas, como fiebre, bajadas de azúcar, etc.)

- Epilepsia:
Es toda afectación, cualquiera que sea su etiología, caracterizada por la repetición de crisis epilépticas.

- Gran mal.
Ataque convulsivo generalizado.

- Pequeño mal.
Ataque no convulsivo (ausencia).

Una vez definidos los anteriores términos, partimos de que las *convulsiones* son producidas por descargas eléctricas repentinas en el cerebro.

Éste último, se compone por miles de millones de células que emiten energía eléctrica, siendo ésta requerida para el movimiento, el pensamiento, las emociones, la sensibilidad...

En el momento que estas descargas se vuelven irregulares o sobrecargadas y emiten excesiva energía, se produce una convulsión.

Existen diversos tipos de convulsión:

- Tónica: cuando hay una contracción persistente y exagerada de los músculos.
- Clónica: existe una contracción y relajación muscular.
- Tónico-Clónica: unión de las anteriores.

Los *espasmos infantiles*, por lo tanto, son un tipo de convulsión que sucede durante la infancia.

Por lo general comienzan alrededor de los tres y ocho meses de edad, siendo de manera temprana en el periodo de recién nacido o posteriormente sobre los dos años de edad.

Pueden ser debidos a una lesión en el tejido cerebral o por alguna anomalía desconocida, presentándose como rápidas contracciones musculares o espasmos del tronco, cuello y extremidades, siendo individuales o en agrupaciones de varias contracciones.

Para poder comprender y estructurar de manera más organizada los espasmos más frecuentes de la infancia, se presentan diversos síndromes epilépticos según el tipo de crisis que predominen en ellos (aunque no sea el único tipo de crisis que presenten):

Síndromes epilépticos más comunes durante los dos primeros años de vida que pueden cursar con el síndrome de Aicardi:

- Espasmos infantiles (EI) – síndrome de West (SW):

Descrito por West, en 1841, (en su propio hijo) una forma particular de convulsiones en la infancia, de carácter secundario ya que hay un daño cerebral previo.

Forma una tríada somática:

- Hipsarritmia (trazado electroencefalográfico anárquico y caótico).
- Crisis particulares: espasmos infantiles, antes de un año de edad (donde se pliega por la mitad).
- Deterioro psicomotor.

Ruggieri (2004) menciona que: “El síndrome de West (SW), tiene una incidencia entre 0.25-0.4% por 1.000 nacidos. Representando el 47% de las epilepsias del primer año de vida, por lo tanto siendo la más común en esa edad, con predominancia en varones” (p.252). En la mayoría de los casos suele tener secuelas graves, como retraso mental y psicomotor.

Nuevamente, Ruggieri (2004) clasifica etiológicamente el síndrome de West en tres grandes grupos:

- El síndrome de West sintomático: donde se incluyen entre el 60-90% de los casos de SW, y están asociados a algún tipo de afectación cerebral. Su pronóstico suele ser desfavorable, con afectación psicomotora y mala respuesta terapéutica.

Si atendemos a la división en cuanto a su origen, encontramos que una de las posibles causas prenatales serían los síndromes específicos, donde el SW forma

parte de estos, como en nuestro caso en el Síndrome de Aicardi, en el cual se producen espasmos en flexión y la epilepsia es de difícil control.

-El síndrome de West idiopático: son el 5 y 10% de los pacientes de SW, donde no se identifica la etiología y no parecen sufrir una encefalopatía oculta. El desarrollo psicomotor es normal hasta el inicio de los espasmos.

-El síndrome de West criptogénico: no se encuentra una causa clara, ni existen evidencias de alteración cerebral. Pero por su evolución, si parece haber una afectación cerebral no identificada. Suele haber un retraso en el desarrollo psicomotor anterior a los espasmos.

- Crisis Tónicas.

Son episodios de hipertonia generalizada, donde se produce una extensión o flexión del tronco, extensión de miembros inferiores y en otras ocasiones de los superiores o tan solo viéndose afectado el tronco y la nuca. El tiempo de duración de los episodios, suele ser breve, no sobrepasando los treinta segundos normalmente.

Síndrome de Lennox-Gastaut (SLG).

Es un síndrome poco frecuente, donde el origen son lesiones cerebrales difusas o externas. Presente entre los dos y los siete años de edad, donde la aparición de las crisis, se produce antes de los cuatro años.

La incidencia y prevalencia son poco conocidas, oscilando entorno al 10% de todas las epilepsias (siendo el 50% de estas resistentes a los medicamentos).

Por su parte, también responde a una triada somática:

- Electroencefalograma anómalo (con una actividad lenta y difusa).
- Crisis epilépticas muy características: “Drop Attack” (ataques con caídas repentinas, donde se doblan y se caen), ausencias, crisis tónicas, atónicas.)
- Discapacidad intelectual (severa), incluso con conductas psicóticas, teniendo una afectación cognitiva y conductual.

En cuanto a su etiología, puede presentarse en formas primarias (20% en niños normales hasta el momento) o en formas secundarias (80% en cerebros

lesionados (encefalopatías)), dejando un pronóstico con lesiones cerebrales persistentes y siendo precedido por el síndrome de West.

- Mioclónfas.

Son episodios muy breves. Donde se produce una sacudida brusca de los miembros, tronco o nuca, produciendo en algunas ocasiones la caída del niño, creando la confusión entre mioclonía y crisis atónica.

Destacando:

- Epilepsia mioclónica benigna de la infancia.
- Epilepsia mioclónica grave de la infancia (EMG):
 Síndrome de Dravet-Epilepsia polimorfa.
- Epilepsia mioclónica astática (EMA).
- Estado mioclónico en encefalopatías no progresivas.

- Crisis parciales.

Donde se destacan:

- Epilepsias no idiopáticas relacionadas con la localización (ENoIRL).
- Epilepsia maligna con convulsiones parciales migratrices en la infancia.
- Convulsiones infantiles familiares y no familiares benignas (CIFB).

Anomalías oftalmológicas.

Las anomalías más frecuentes que se producen en el Síndrome de Aicardi son:

- Presencia de lagunas coriorretinianas.

Pudiendo ser múltiples, bilaterales, generalmente blancas o blanco con amarillo, bien circunscritas y redondas, con áreas no pigmentadas del epitelio pigmentario de la retina y coroides con variabilidad de la densidad del pigmento en sus bordes (bien delimitados).

La retina sensorial, sobre las lagunas está usualmente intacta, pero puede estar desorganizada o ausente completamente.

- Displasia del nervio óptico.

Malformación de las estructuras en la zona intermedia del cerebro, que se ubican físicamente cerca del nervio óptico (Adkins, 2006).

- Hipoplasia del nervio óptico.
Condición congénita que se caracteriza por el escaso o nulo desarrollo de nervio óptico y las estructuras adyacentes en la zona intermedia del cerebro (Adkins, 2006).
- Nistagmo unilaterales o bilaterales asimétricos.
Se trata de movimientos involuntarios e incontrolables de los ojos, pudiendo ser horizontal, vertical, rotatorio, oblicuo o combinada. Son producidos por el mal funcionamiento en áreas cerebrales, encargadas de controlar el movimiento.
- Coloboma.
Según la Biblioteca Nacional de Medicina de EE.UU. [NIH] (2014), es un “agujero o defecto del iris del ojo, congénito y presente desde el nacimiento”, donde existe una ausencia de tejido ocular de algunas de las partes del ojo.
- Microftalmia.
Según el Instituto Valenciano de Microbiología [IVAMI] (2014), la microftalmia es una “anomalía ocular, donde uno o ambos globos oculares, son de tamaño reducido, tanto que en alguno de los casos el globo ocular puede parecer inexistente, pero existe algún tejido ocular. Esta afectación puede llegar a provocar la pérdida de visión”.

A continuación, se muestra en la Figura 6 un fondo de ojo, de un paciente que cursa el síndrome de Aicardi:

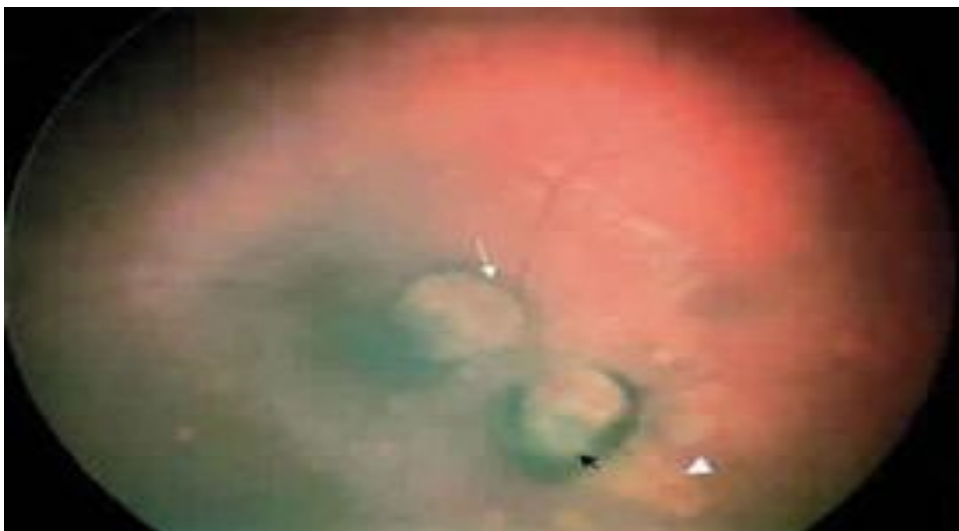


Figura 6: Imagen fondo de ojo: Coloboma peripapilar nasal (flecha negra), pigmentación peripapilar y laguna coriorretiniana hipopigmentada superior a papila (flecha blanca) con pigmento perilacunar. Laguna hipopigmentada de menor tamaño inferior a papila (punta de flecha) así como otras pequeñas lagunas coriorretinianas agrupadas alrededor de la papila y cerca de las arcadas vasculares. No hay afectación de la retina central ni del área macula.

Fuente: Arch Soc Esp Oftalmol v.83 n.1 Madrid ene. 2008.

Rasgos físicos.

Entre los rasgos faciales más comunes están:

- Premaxilar prominente.
- Paladar ojival.
- Filtrum largo.
- Puente nasal ancho.
- Punta de la nariz respingada.
- Cejas laterales dispersas.
- Hendiduras palpebrales pequeñas.

Otros rasgos físicos destacables serían:

- Microcefalia
- Hipotonía axial e hipertonía de la cintura escapular y pélvica con espasticidad.
- Hemiparesia.
- Defectos costovertebrales.
- Displasia renal.
- Hemivértebras.
- Vertebra en bloque o fusionadas.
- Ausencia de costillas.
- Escoliosis marcada.
- Menor tasa de crecimiento, después de los 7-9 años de edad.
- Pubertad precoz o retrasada.
- Dificultades gastrointestinales.
- Manos pequeñas.
- Malformaciones vasculares.
- Lesiones pigmentarias de la piel-
- Aumento de la incidencia de tumores.

Criterios diagnósticos.

Aunque algunos de los defectos que se presentan pueden ser detectados mediante ecografía, la mayoría de los afectados tienden a pasar desapercibidos. Además, los partos transcurren con normalidad al igual que el desarrollo, siendo regular hasta los tres meses de edad.

Por tanto, es a partir de los primeros síntomas cuando se puede identificar y confirmar el diagnóstico de Síndrome de Aicardi, donde se deben cumplir los siguientes criterios:

- Ausencia total o parcial del cuerpo calloso (ACC).
- El sexo debe ser femenino.

- Existencia de crisis epiléptica, que de manera típica comienzan con espasmos infantiles.
- Lesiones retinianas o del nervio óptico.

En casos aislados, puede que no se produzca alguna de estas características, especialmente la falta de desarrollo del cuerpo caloso.

Instrumentos de evaluación.

Se realizan una serie de exámenes y pruebas que valoran el diagnóstico de dicho síndrome, tales como:

- Tomografía computerizada de la cabeza.
- Electroencefalograma (EEG): que proporciona hallazgos como anomalías con asincronía multifocal epileptiforme, con supresión brusca y disociación entre los hemisferios cerebrales.
- Radiografías del cráneo.
- Examen oftalmológico.
- Resonancia magnética nuclear (con o sin contraste): que revela la disgenesia del cuerpo caloso, la cual a menudo es completa, pero puede ser parcial.

Se pueden realizar otros procedimientos y exámenes dependiendo de la persona.

Características asociadas.

Las personas afectadas con el Síndrome de Aicardi frecuentemente cursan otra serie de trastornos, o ligado a éste, presentan unas características asociadas:

- Discapacidad Intelectual.
Esta afectación, conlleva limitaciones significativas en desarrollo intelectual. Como menciona la Universidad Francisco Marroquín [UFM] de Guatemala (2008): “La mayoría de niñas afectadas tienen retraso mental moderado a severo y es común que se presenten físicamente con anomalías del iris (ojos de gato)”. Por lo tanto presentan un CI (Coeficiente intelectual) menor.
- Déficits psicomotóricos.
Debido principalmente a la agenesia del cuerpo caloso, existe un retraso en el desarrollo, estando más afectadas las áreas motoras, la coordinación, el equilibrio, el tono muscular (hipotonía) y en algunos casos se presenta

espasticidad en las extremidades inferiores, todo esto complicando acciones como el permanecer sentado, de pies o incluso el caminar.

- Alteraciones en la audición y el lenguaje.

Según el Diccionario de Audición y lenguaje, Rabazo, Martínez, Pérez, Sánchez, Moreno y Suárez (2003) este síndrome implica un importante retraso en las áreas del lenguaje y del habla y afectación en el sistema auditivo. Gran parte de estos niños no se comunican, y si lo hacen no es espontáneo.

La articulación es muy limitada o puede estar ausente y en ocasiones hay presencia de labio leporino y/o fisura palatina, provocando hipernasalidad.

- Déficits en el sistema visual.

Se presenta un amplio espectro dentro de los problemas visuales. Pudiendo ser desde lesiones de la retina, hasta la ceguera desigual y obstrucción de las vías lagrimales.

Desarrollo Evolutivo.

Por lo general, en el desarrollo global existe un retraso de moderado a grave, aunque hay constancia de casos con un daño pormenorizado, parcial o incluso sin retraso.

Galdós, Martínez y Prats (2004) realizaron un estudio sobre la variabilidad fenotípica del síndrome de Aicardi, encontrando casos más benignos.

Las convulsiones comienzan a edades muy tempranas, entorno a los tres meses, pero en la mayoría de los casos aparecen antes de los dos años de edad.

De manera prioritaria ocurren los espasmos infantiles, mientras que la epilepsia refractaria, con diversidad de convulsiones, se produce de manera gradual.

Se muestra una malformación cerebral, produciéndose quistes, anormalidades de migración cortical e incluso en ocasiones tumores, siendo el más frecuente el papiloma de plexos coroides. Además se tiene constancia de lipomas, angiosarcomas, hepatoblastomas, poliposis intestinal y carcinomas embrionarios.

Tratamiento.

En cuanto al tratamiento del síndrome de Aicardi, no existe uno específicamente hablando. Por tanto, éste consistirá en mayor medida en la gestión y control de las crisis epilépticas (fármacos antiepilépticos) y los programas de intervención temprana/continua, además de la estimulación multisensorial para los retrasos en el desarrollo.

Pronóstico.

El pronóstico de estas niñas, varía considerablemente según el grado de afectación. Pero en general es poco favorable, con respecto al control de las crisis convulsivas, el desarrollo psicomotor y la posible aparición de otras complicaciones.

Todo esto aumenta debido a la dificultad de las pacientes de conseguir la marcha espontánea o asistida, la capacidad de lenguaje, la discapacidad intelectual, los problemas visuales y las posibles infecciones respiratorias que se produzcan, propiciando un alto índice de mortalidad.

PROPUESTA DE INTERVENCIÓN

Debemos entender la educación especial como un proceso, donde los profesionales cualificados dan respuesta educativa a las necesidades individuales de cada uno de los alumnos/as.

Por ello, es importante eliminar el concepto negativo que muchas veces acompaña al término de educación especial, ya que se asocia con un lugar o un aula/clase solo para este tipo de alumnado, es decir un campo restrictivo y sin contacto alguno con otros estudiantes.

Debería ser todo lo contrario. Los niños tendrían que estar integrados, siempre que se pueda, con otros chicos y chicas que no presentaran discapacidades, sin que esto provocase una merma, en la atención y en los servicios que favorecen su desarrollo y que permiten alcanzar los objetivos propuestos.

La propuesta siguiente se realiza para dar una respuesta adecuada y eficaz a las personas que cursan esta patología. Con ello, se pretende mejorar su desarrollo personal, su autonomía y también adaptar el currículo educativo a sus características y posibilidades particulares.

Es importante destacar que una propuesta como la que se va a presentar a continuación, debe ser de carácter multidisciplinar, pues estas alumnas en concreto, requieren de diversos apoyos en áreas o materias diferenciadas.

Tampoco debemos olvidar que a la hora de realizar la misma, se ha de contar con el trabajo, referencias, apoyo y supervisión de todos los especialistas del centro. Logrando de esta forma que la intervención educativa sea lo más precisa posible a las demandas del estudiante y se revise de manera continua para su posible modificación.

Se debe partir de una previa evaluación de la alumna. Saber en qué estado evolutivo se encuentra, su grado de autonomía, el tipo de actividad que tiene, qué actitudes posturales mantiene (normales o anormales), el seguimiento y control de las crisis epilépticas que sufre y los aspectos relevantes en cuanto a su estilo de aprendizaje: cómo es el ritmo de aprendizaje que posee, su motivación, la atención prestada, qué materiales suele manejar de forma continua, el tipo de agrupamiento más favorable, la respuesta ante las normas impuestas, y por supuesto, partir de sus intereses y preferencias.

Una vez considerada esta información previa sobre la alumna, podremos saber en qué puntos deberemos centrar nuestra intervención educativa y cuáles tendrán que ser reforzados, planteando a partir de dicha información, los objetivos que se desean conseguir.

Para poder llevar a cabo la intervención educativa, debemos establecer un procedimiento, donde se distribuyen las diferentes áreas o materias que son necesarias trabajar y su temporalización. A continuación se muestra la Tabla 2, donde aparecen recogidos los distintos puntos de la propuesta de intervención y el tiempo destinado aproximadamente a cada una de ellas:

Tabla 2: Distribución del procedimiento.

Áreas	Temporalización	Profesionales implicados
Trabajo en el aula	9 horas/semana aproximadamente.	Profesor de pedagogía terapéutica
Fisioterapia	2-4 horas/semana aproximadamente.	Fisioterapeuta
Piscina	1 hora/semana	Profesor de pedagogía terapéutica/ Fisioterapeuta
Audición y lenguaje	2-4 horas/semana aproximadamente.	Profesor de audición y lenguaje
Estimulación sensorial	7 horas/semana aproximadamente.	Profesor de pedagogía terapéutica

Nota. Todas las horas son aproximadas, pueden variar dependiendo de la necesidad de la alumna, su estado físico o de los objetivos que se quieran trabajar.

En concreto, la propuesta de intervención está encaminada hacia el entrenamiento en habilidades sociales por medio de interacciones, ampliar sus aprendizajes y motivaciones a la vez que se aumenta el tiempo de atención y la concentración en las tareas, favorecer la comunicación y representación a través de sistemas alternativos o aumentativos de comunicación, el desarrollo motor general controlando el cuidado de la higiene postural y el control psicomotor, y además, el conocimiento de sí misma, una mayor autonomía personal y el conocimiento del entorno cercano; siempre teniendo una referencia como es la estimulación multisensorial, la cual se adapta a sus características.

El tipo de metodología utilizada debe estar muy ligada a las particularidades que poseen las alumnas con esta la patología. Por lo tanto, aquí se plantean una serie de principios metodológicos que se deben de tener en cuenta como:

- Equilibrar los tiempos: es decir, ajustar la duración de las actividades que se proponen y el tiempo de descanso o de las actividades y juegos.
- Mejorar o evitar las conductas no adecuadas: tratar de erradicar aquellas conductas que no son positivas, como el mal uso del material, de los juguetes, las que puedan conllevar peligro...
- Aumentar progresivamente el tiempo de trabajo: desde permanecer sentada en su mesa de trabajo, como la predisposición a la hora de realizar actividades.
- Anticipaciones antes de cada actividad: que muestren a la niña lo que se va a realizar a continuación.
- Recursos para la realización de peticiones/elecciones: se trata de paneles de comunicación sencillos, donde aparezcan sus intereses y necesidades.
- Adecuación de las actividades de gran grupo a sus características: donde podremos potenciar y desarrollar aspectos de estimulación sensorial y basal.
- Establecer contextos y rutinas.
- Funcionalidad de los contenidos: debemos establecer una relación entre los contenidos que se proponen y la satisfacción de sus intereses y necesidades diarias.
- Autoeficacia: tenemos que partir de sus posibilidades y hacerle ver que sus acciones controlan el ambiente.
- Carácter multidisciplinar.
- Principio de contraste: favorecer la experimentación de situaciones contrastadas, que puedan ampliar y enriquecer sus conocimientos.
- Tener en cuenta el periodo de latencia: debemos saber esperar sus reacciones y respuestas.

Todos y cada uno de estos principios, dependerán del estado de la alumna en relación a las crisis epilépticas, ya que cuando se padecen, su capacidad desciende o prácticamente es nula.

Los resultados serán valorados mediante la observación directa, la consecución de objetivos planteados y los informes y comentarios comunicados por parte de los profesionales del centro.

INTERVENCIÓN EN EL TRABAJO DE AULA

Un lugar que nos va a permitir conocer mejor las necesidades educativas y la forma de trabajo de nuestra alumna con Síndrome de Aicardi, es la propia aula de referencia.

Aquí vamos a poder realizar tanto trabajo individual con ella (dando respuesta a esa atención particular que necesita), como trabajos de manera grupal, donde los demás chicos y chicas del aula comparten actividad y se produce esa relación e interacción anteriormente citada.

En éste podremos observar qué elementos o materiales le producen una mayor motivación, y por tanto, le harán tener una mejor predisposición al realizar tareas o simplemente qué situaciones o cosas, incrementan su nivel emocional y ganas de estar en el colegio.

Un aspecto que resulta ser fundamental a la hora de trabajar, en este caso con estas chicas, es la relación que se establece entre el maestro o el especialista y la propia alumna.

La aceptación y el vínculo afectivo por ambas partes es muy importante. Conseguir establecer una buena conexión con ellas significa una mayor aplicación y predisposición al trabajo por parte de la niña. Es decir, el/la docente debe conseguir ganarse la confianza de la alumna/s.

Nunca debemos olvidar que aunque el aprendizaje y las actividades que se lleven a cabo van a ser dirigidas y el profesor ayudará a la propia alumna en su realización, debemos de dar un grado de protagonismo a la niña. Por ejemplo, dejándola elegir el comienzo de la actividad qué materiales prefiere utilizar (colores, pinceles, texturas...), qué juegos prefiere realizar, e incluso, motivándola a que realice peticiones.

En todas las zonas donde se encuentre la niña, pero sobretodo en el aula de referencia, es muy importante cuidar y proporcionar un clima en el cual se sienta segura (tanto por sus propios movimientos que puedan generar algún peligro, como por las conductas de los otros niños/as del aula.), querida, aceptada, y por supuesto, estimulada. Esto facilitará el progreso y desarrollo de sus propias capacidades.

A la hora de trabajar y realizar actividades es necesario tener en cuenta una serie de rutinas que nos facilitaran el desarrollo de las mismas.

En primer lugar, resulta interesante reservar un sitio o una zona de trabajo individual dentro del aula donde siempre que se vaya a realizar alguna tarea, se realice ahí.

Además, antes de realizar cualquier trabajo o desplazamiento, es importante anticipar a la alumna lo que se va a llevar a cabo, bien sea mediante fotos de lugares, personas, materiales,

etc., consiguiendo de esta manera, una seguridad en el cambio de cada actividad y una información previa adquirida.

Debemos controlar un aspecto realmente importante y que en muchas ocasiones no prestamos la suficiente atención que se merece. Se trata del tiempo de respuesta de estas alumnas.

En algunos casos concretos, se ha encontrado que el tiempo de respuesta de estas niñas es incluso seis veces mayor al nuestro.

Si no tenemos en cuenta el tiempo de reacción, podemos conseguir una gran frustración y desmotivación por su parte.

Siempre debemos reforzar la autonomía de nuestra alumna. Si hemos observado que una labor o un desplazamiento se va consiguiendo desarrollar de manera autónoma, el siguiente paso en el progreso del mismo será dejar que lo realice sola. De esta forma, conseguiremos desarrollar ese potencial que posee.

Otro aspecto importante a la hora de trabajar con estas alumnas será el adecuar, tanto el material como las actividades a la edad cronológica de las mismas. Pues en muchas ocasiones, aunque bien es cierto que disfruten de recursos más infantiles, es conveniente desarrollar unos gustos que concuerden más con su edad real.

Los reforzadores positivos, bien sean verbales o materiales, tras la finalización con éxito de una tarea, proporcionan un gran avance tanto a nivel de motivación como de satisfacción en la niña.

Una vez tenidas en cuenta estas rutinas, se muestran una serie de actividades y materiales seleccionados para el trabajo en el aula.

➤ Realización o visualización de actividades, videos, juegos, presentaciones... en la pizarra digital:

Utilizar la pizarra digital nos garantiza una mayor actitud, predisposición, comprensión y motivación de la alumna a la hora de trabajar. Las características de este material (sonido, luz, interacción y facilidad de uso) y el amplio abanico de opciones que presenta en su utilidad, nos garantiza poder desarrollar múltiples tareas que serán del agrado y beneficio de la niña.

Algunos ejemplos para trabajar en la pizarra digital son los distintos programas de estimulación (visual, auditiva y táctil), proyección de videos, películas, o incluso, cuentos relacionados con sus intereses, con los contenidos a desarrollar...

➤ Realización o visualización de actividades, videos, juegos, presentaciones... en el ordenador.

Es otra herramienta muy útil para trabajar en el aula. Al igual que la PDI, debido a las características que lo forman, favorece esa estimulación que necesita la alumna para trabajar.

Además, podemos aumentar su utilidad incorporando distintos aparatos complementarios como los pulsadores u otros adaptadores.

Por tanto, la cantidad de recursos que actualmente existen para el ordenador nos prestan una gran ayuda a la hora de elaborar actividades o crear tareas.

➤ Lectura e interacción de diversos tipos de cuentos.

La lectura de cuentos es otra forma de trabajar en la clase. Si conseguimos encontrar un libro que responda o se adapte a las características de nuestra alumna y realizamos una buena lectura en voz alta que la atraiga, su atención y motivación aumentarán considerablemente.

Incluso, podemos dejar que ella misma sea quien elija el libro que quiera o podemos guiarnos por sus intereses o preferencias previamente observadas.

Con este tipo de actividades también se consigue realzar el vínculo existente entre profesor/especialista y la propia alumna que tan importante es conseguir.

➤ Realización de diversos talleres.

Los talleres nos permiten conseguir el desarrollo de otros objetivos planteados.

Se pueden realizar en la propia aula o bien en un espacio mayor, y además, trabajar de manera individual o grupal.

Éstos siempre deben ser planteados desde los gustos de las propias alumnas y buscando un beneficio en su realización

- Música: las oportunidades y las mejoras que proporciona la música son realmente sorprendentes, como podremos ver más adelante.
- Danzaterapia: es otra forma de trabajar la parte psicomotriz de manera amena, divertida y motivadora.
- Biblioteca escolar: nos ofrece una gran variedad de recursos, como los diferentes cuentos o como audiovisuales que pueden gustar bastante. Por otra

parte, se puede incitar a la realización de peticiones o selección en función de los intereses.

- Juegos: son de una gran utilidad para desarrollar actividades que cuestan más trabajo hacerlas.

En este punto, entran en juego la creatividad y la búsqueda o selección de elementos motivadores por parte del profesorado. Nos permiten trabajar multitud de cosas, como por ejemplo, la integración e interacción con otros chicos/as, la forma en que se relacionan, y por supuesto, el disfrute de todos.

Existe un inmenso abanico de posibilidades, siempre teniendo en cuenta las capacidades, características y limitaciones que pueda haber.

Algunos ejemplos son los juegos con globos, canciones, en colchonetas...

- Al aire libre: cabe la posibilidad de realizar salidas fuera del centro, buscando siempre un posible interés y disfrute hacia ellas.

➤ Trabajo en mesa.

Como ya se ha comentado anteriormente, éste deberá ser realizado en el lugar que previamente hemos seleccionado como idóneo para el trabajo individual.

Partiendo de los objetivos que queremos conseguir, habrá una mayor o menor diversidad de tareas.

Con ello, se intenta potenciar el uso de las manos de modo voluntario, trabajando de esta manera la coordinación visomotriz y, por otra parte, la comprensión de distintos conceptos y la modificación de conductas no adecuadas.

Algunas de las que podemos tratar son:

- Conceptos: mucho-poco, grande-pequeño...
- Trabajo con la “tablet”.
- Plástica: los colores y formas.
- Selecciones.
- Conductas: cómo mantenerse sentado durante un cierto periodo de tiempo, acción-reacción, uso adecuado de los materiales...

Por otro lado, también es posible realizar actividades manipulativas, tales como:

- Meter y sacar objetos.
- Enroscar tuercas o tornillos.
- Rasgar papeles y hacer bolitas.

- Encajables.
- Hacer construcciones.
- Formar puzzles.
- Tocar instrumentos.
- Pulsar objetos o juguetes sonoros.
- Manipular diferentes texturas.

INTERVENCIÓN EN FISIOTERAPIA

Un apartado muy importante a tener en cuenta, a la hora de trabajar con el alumnado que padece esta patología es la fisioterapia. Entendiendo ésta como una especialidad integrada actualmente en el contexto escolar, permitiendo que este aprendizaje se realice en un lugar significativo para el niño y que nos ayuda a dar una respuesta adecuada a las necesidades educativas especiales que precisan estos alumnos, los cuales presentan una discapacidad o déficit motórico.

No se entiende solamente como rehabilitación sino que tiene un carácter más globalizador e integrador, permitiendo de esta manera que el alumno, tenga un mayor acceso al currículo y al propio contexto educativo, siempre buscando desarrollar al máximo sus posibilidades mediante actividades o propuestas acordes a sus posibilidades.

Atendiendo a las características presentes en este tipo de alumnado que han sido citadas en los apartados anteriores, se plantean una serie de objetivos generales a tratar siempre bajo la orientación y supervisión de los/las especialistas en fisioterapia, buscando una mejora y calidad de su desarrollo global:

- ❖ Adquisición de patrones motores adecuados, acordes a la edad.
- ❖ Control y normalización del tono muscular (hipotonía o hipertonia según sea el caso).
- ❖ Prevención de la aparición de deformidades músculo-esqueléticas (principalmente, columna vertebral y miembros inferiores).
- ❖ Mejora del control postural y la disociación corporal.
- ❖ Estimulación, de las reacciones de equilibrio y protección.
- ❖ Trabajo de los distintos tipos de coordinación.
- ❖ Pauta y seguimiento de las recomendaciones posturales y de actividad al resto de entornos.
- ❖ Favorecer el tránsito intestinal, a través de masaje de evacuación y distintos tipos de actividades físicas beneficiosas.

INTERVENCIÓN EN PISCINA

Estrechamente ligado al anterior punto de fisioterapia encontramos otro campo de intervención, sobretodo centrado en el desarrollo y mejora de la psicomotricidad, como es la piscina.

Un artículo a favor de los beneficios de la piscina es *Los niños con necesidades educativas especiales también van a la piscina* (Basco y Rodríguez, 2001), donde comprobamos que muchos son los aspectos que se consiguen mejorar con esta actividad, pues es una excelente forma de trabajar y potenciar el desarrollo psicomotriz de estos niños facilitando:

- Una mayor implicación y motivación por su parte, ya que el trabajar en este ámbito resulta novedoso y a la vez atractivo.
- Les permite relacionarse y poder interactuar con sus propios compañeros, profesores, especialistas, monitores, etc., en un ambiente distinto al de la clase o el centro donde habitualmente se encuentran.
- Ayuda a estrechar los lazos entre el maestro/especialista y el propio alumno. Aumentando de esta forma los lazos afectivos y un mayor conocimiento del alumno por parte del educador, que sin duda permitirá a éste profundizar en los gustos, intereses y demandas que se realicen.
- Implica, el trabajar los hábitos de higiene personal.
- En este medio de trabajo se da la posibilidad de poder realizar actividades y movimientos que en otros medios difícilmente se podrían conseguir hacerlas.

INTERVENCIÓN EN AUDICIÓN Y LENGUAJE

No debemos olvidar que una pieza fundamental en esta intervención, teniendo en cuenta las características de estas alumnas, es en audición y lenguaje.

Representan una parte importante en la vida diaria la audición, el habla y el lenguaje. Entendiéndose por habla, la capacidad de producir sonidos y la habilidad de comprenderlos y utilizarlos, como lenguaje. Por su parte la audición es necesaria para el correcto desarrollo de ambos.

Según la Real Academia española de la lengua [RAE] (2014), el lenguaje es un “conjunto de sonidos articulados con que el hombre manifiesta lo que piensa o siente.” Por lo tanto, podemos hablar de un acto de comunicación donde se produce un intercambio de ideas y emociones. Esta

comunicación nos permite expresar nuestros gustos, nuestras necesidades y también nuestros conocimientos y capacidades. Sin embargo, carecer de ello puede limitar mucho el desarrollo de nuestras vidas.

Como hemos podido comprobar anteriormente, las niñas que cursan con esta patología difícilmente presentan un lenguaje ordinario o un habla normal. Por esta razón, este punto de la propuesta de intervención educativa va destinado al desarrollo de la comunicación, bien fortaleciendo y mejorando (si fuera el caso) la comunicación existente o desarrollando un sistema alternativo/aumentativo de comunicación (SAAC).

Más concretamente, el objetivo general de la intervención en audición y lenguaje es estimular la aparición de una competencia de comunicación funcional y eficaz, siempre adecuada a sus características y necesidades.

De igual forma que en la parte de fisioterapia, se muestran a continuación una serie de objetivos derivados del principal siempre orientados, aconsejados y desarrollados por los/las especialistas de audición y lenguaje:

❖ Prerrequisitos del lenguaje.

- Afianzar la atención auditiva y visual con su entorno.
- Establecer contacto ocular con personas e imágenes para fomentar las conductas comunicativas.
- Aumentar el tiempo de permanencia en la tarea que fortalezcan los aprendizajes.
- Adquirir conductas imitativas o rutinas que amplíen y fortalezcan sus aprendizajes.
- Seguir fomentando vocalizaciones con intención comunicativa.
- Realizar sencillas órdenes y rutinas para ampliar su comunicación.
- Utilizar el gesto indicativo como forma de comunicación.

Es fundamental trabajar con la mirada como medio de aprendizaje y comunicación y además con la comprensión, fijación, elección, manipulación e intercambio de imágenes como sistema prioritario.

❖ Nivel fonético y fonológico.

- Manipular la zona orofacial, a través de ejercicios pasivos de motricidad bucofonatoria.
- Fomentar la emisión de sonidos con intención comunicativa, ya que nos puede indicar estados de ánimo, elecciones...

❖ Nivel léxico –semántico y morfosintáctico.

- Aumentar su lenguaje comprensivo y expresivo mediante diferentes vías.

-Asimilar experiencias y aprendizajes a través de los sentidos

❖ Nivel Pragmático

-Aumentar el número de interacciones y habilidades comunicativas que realiza con su entorno.

-Fomentar peticiones de manera espontánea con o sin ayuda del adulto.

-Iniciar en el uso de un SAAC adecuado a sus características que le sirva para asimilar, aumentar y facilitar tanto aspectos referidos a la comprensión como expresión del lenguaje.

Estos aspectos pueden ser reforzados mediante el uso de pictogramas e imágenes reales (cuadernos de categorías y juegos auditivos...) y también ampliados con presentaciones (tipo Power Point, canciones y diferentes actividades, etc.).

Es importante anticipar situaciones e ir identificando necesidades, intereses y actividades (de manera dirigida y espontánea).

Por otra parte, es aconsejable acompañar la expresión oral con gestos a la hora de trabajar con ellas, pues favorecen la comprensión y expresión.

No obstante, todo este trabajo y objetivos planteados deben ser reforzados en el propio hogar, llegando a generalizarse y asimilando como un sistema para comunicarse.

INTERVENCIÓN EN ESTIMULACIÓN MULTISENSORIAL

Podemos denominar a la estimulación sensorial como una manera de conocer y relacionarnos con nuestro entorno. La información que recogen nuestros sentidos se traslada en forma de estímulos al cerebro, este a su vez, integra toda la información que recibe y genera una serie de respuestas, las cuales producirán unas conductas y comportamientos en relación al entorno que se crea.

La importancia de la estimulación sensorial en estas alumnas es muy significativa, ya que favorece la construcción del conocimiento en personas que presentan dificultades o discapacidad. Nos permite activar tanto el cerebro como los mecanismos de construcción y producción del aprendizaje, por tanto, desarrollando las capacidades perceptivas y sensoriales y también evitando otras dificultades en el desarrollo.

Las salas snoezelen

Una de las mejores formas de trabajar la estimulación multisensorial con niñas de estas características es a través de las llamadas salas “Snoezelen”.

Estas salas son espacios donde se crean diferentes ambientes adaptados a cada individuo, es decir, una estimulación mediante los sentidos en un lugar idóneo.

Lo que se intenta conseguir o producir en la persona son diferentes estados como la relajación, la confianza y también la atención.

A continuación, se muestra la Figura 7 y 8 como ejemplos de estas salas:



Figura 7. Sala Snoezelen

Fuente: www.susanfain.wordpress.com

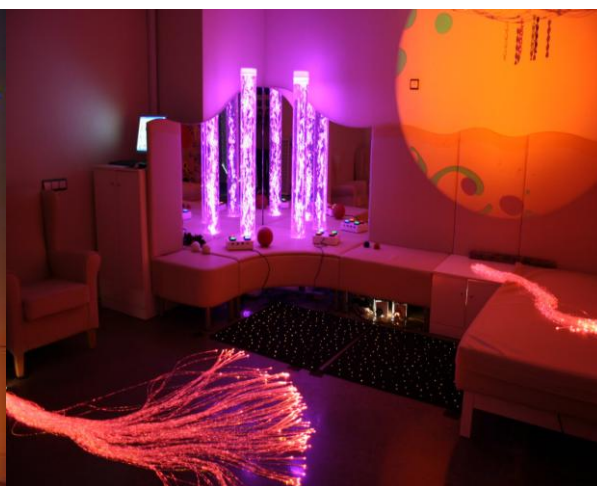


Figura 8. Sala Snoezelen

Fuente: www.susanfain.wordpress.com

Muchos son los beneficios que se observan cuando se trabaja en estos espacios. La estimulación multisensorial permite a estos usuarios sentirse bien, incluso ayudan a mejorar sus emociones y calidad de vida, por esta razón, conseguiremos una mejora en el comportamiento de las mismas.

La Figura 9 es otro ejemplo de ambiente creado en una sala snoezelen:



Figura 9. Sala Snoezelen

Fuente: www.susanfain.wordpress.com

Encontramos una gran cantidad de materiales y herramientas en este tipo de salas, algunos con los que podemos trabajar la estimulación sensorial con estas alumnas son:

- Colchón de agua: nos permite provocar respuestas ante variaciones de volumen, consiguiendo ausencias o presencias de estímulos jugando con la música, la vibración y la temperatura del agua.
- Tubo de burbujas: se realiza una estimulación visual (una fijación en las burbujas, los colores...) y también táctil y vibratoria (podemos abrazarlo, tocarlo, colocar la cara en el tubo, subir las manos por la columna...)
- Paneles de luz y sonido: con estos materiales se trabaja la estimulación visual y auditiva, además, de fomentar la comunicación y poder establecer relaciones de causa-efecto.
- Podium de espejos: donde se puede hacer un seguimiento de luces reflejadas e imitar gestos propios o de otras personas.
- Colchoneta vibratoria: con esta herramienta podemos reconocer a través de la vibración las diferentes partes del cuerpo. Se trabaja por tanto una estimulación más vestibular (el equilibrio, relajación, etc.).

Salas interactivas

Otras herramientas bastante atractivas para trabajar con estas niñas son las salas interactivas. Están provistas de cantidad de materiales y objetos que permiten a la alumna interactuar con ellos. La Figura 10 muestra un ejemplo de sala interactiva:

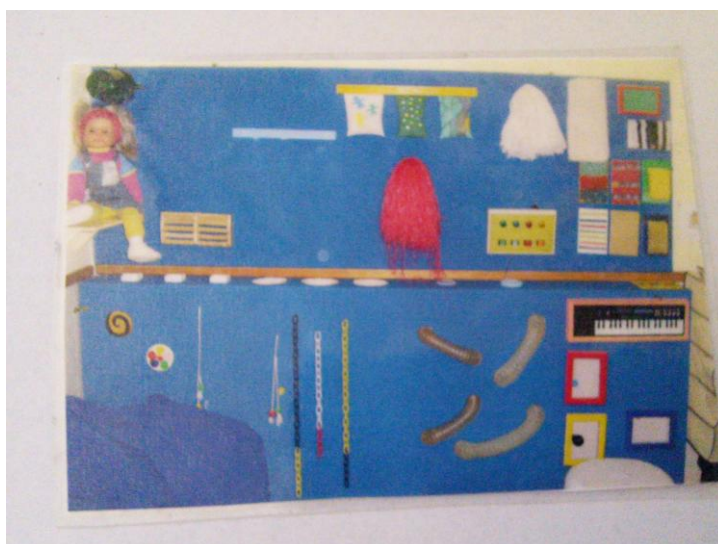


Figura 10. Sala interactiva

Fuente: www.terapeutica-pedagogia.blogspot.com

Los materiales que podemos utilizar para trabajar la estimulación son:

- Paneles táctiles: con diferentes tipos de texturas, instrumentos, objetos y juguetes.
- Equipo de sonido: para la escucha auditiva y la creación de diferentes ambientes.
- Juegos láser o de luces: diferentes objetos luminosos que nos van a permitir trabajar la atención y el seguimiento visual.
- Vestibuladores y columpios: nos van a permitir trabajar las sensaciones vestibulares y propioceptivas de la niña.

Otras Salas

Un tercer tipo de salas que podemos utilizar para la estimulación multisensorial son, por denominarlas de alguna manera, salas de movimiento o acción.

Contamos con los siguientes materiales para trabajar la estimulación:

- Piscina de bolas: donde puede moverse libremente y realizar sonidos con las pelotas.
- Cama elástica: donde trabajar movimientos y sensaciones vestibulares y propioceptivas.
- Rampas, pelotas, rulos y colchonetas: donde realizar movimientos y desplazamientos diversos.

La Figura 11 muestra a continuación como son este tipo de salas:



Figura 11. Sala de movimiento

Fuente: www.terapeutica-pedagogia.blogspot.com

LA MÚSICA COMO HERRAMIENTA DE APRENDIZAJE Y FACTOR POSITIVO EN LA EVOLUCIÓN DEL NIÑO

Mediante la experiencia adquirida y la observación llevada a cabo, podemos encontrar en la música una gran aliada a la hora de trabajar diferentes aspectos, ya que puede favorecer en gran medida el progreso de la niña y una evolución positiva.

Debido a la afectación y a las características específicas de esta patología, se considera otra alternativa como medio de aprendizaje, de socialización o incluso de tratamiento.

Por otro lado, tenemos que decir que el recurso de la música está a nuestro alcance de forma permanente y podemos utilizarlo cuando queramos, siendo el resultado más positivo cuanto mayor es su uso.

La música puede provocar una respuesta emocional bastante significativa, nos ayuda a la hora de producir la comunicación y además al desarrollo del lenguaje, sirve como potenciador de habilidades tanto físicas y sensoriales como cognitivas, y por último trata y mejora las habilidades sociales, psicológicas y el comportamiento.

Las recomendaciones que los expertos y especialistas aconsejan son las de establecer un ambiente acogedor, afectivo y sobre todo que no produzca alteración en el niño, es decir, un ambiente tranquilo. Pero a su vez que sea capaz de estimular y divertir al propio alumno.

Con la música podemos trabajar e incluso mejorar aspectos importantes como:

- La sensibilidad.

Mediante la música son capaces de sentir y expresar diversas emociones y sentimientos (alegría, enfado, tristeza...) dependiendo de lo que les aporte la música que están escuchando.

- Motricidad fina.

Trabajar con instrumentos donde pueden observarlos, tocarlos o manipularlos.

Los especialistas aconsejan trabajar con instrumentos de viento, ya que además ayudan en el control de la respiración y potencian los músculos que intervienen en ella.

Los instrumentos de percusión también son importantes, pues provocan respuestas positivas al transmitir las vibraciones por la piel, conseguir una mejora de la presión sanguínea y volumen de los latidos, consiguiendo con ello su expresión sensorial.

- Memoria, atención y concentración

Al constar de una estructura: Comienzo - desarrollo – final, la música favorece y ayuda a los niños a poder anticiparse a lo que sucederá después y mejora su autoestima.

Es importante que se realice siempre en un clímax relajado y en un ambiente participativo y de integración en la actividad que se desarrolla.

- Socialización.

A través de ella podemos fortalecer sus habilidades sociales (esperar su turno, seguir consignas, interactuar...), ya que permite conocernos, saber nuestros límites, gustos musicales...

- Coordinación motora.

- Agudeza auditiva.

Escuchando músicas diferentes bien a través de la voz o por medio de instrumentos, se desarrolla al máximo el sentido del oído.

- Expresión corporal y facial.

Al observar su cara descubrimos si está contento, le gusta lo que escucha, o por el contrario está aburrido, ausente y sin ningún interés.

- Habla, lenguaje, dicción

Podemos desarrollarlas mediante la música, pues permite mejorar sus habilidades motoras, orales, de articulación y control de la respiración.

Por otro lado, destacar la ayuda de la música para conseguir un estado de relajación, conciliar el sueño (melodías suaves), utilizarla como recompensa (música favorita), uso moralizante y evitación depresora, mejora y evolución positiva del comportamiento, desarrollo del carácter y la educación, como apoyo durante los tratamientos...

RESULTADOS DE LA PROPUESTA DE INTERVENCIÓN

A la hora de hablar de resultados, debemos dejar constancia de que cada alumno/a, pese a cursar una misma discapacidad o patología que otro/a, tiene unas características propias y que no comparte con nadie más, es decir, le convierte en único.

Por esta razón, puede necesitar ajustes en la metodología que se vaya a utilizar, reforzar aspectos concretos u otro tipo de actividades a realizar, etc.

Los resultados han sido obtenidos a partir de la observación directa, consecución de objetivos planteados como la mejora en la comunicación a través de la mirada y expresión de necesidades, las habilidades sociales y el aprendizaje, e informes y comentarios por parte de los profesionales del centro.

Mediante la experiencia y práctica vivida, las informaciones recibidas por parte de los especialistas y la observación directa.

Globalmente después de la intervención se puede hablar de una evolución positiva gracias al seguimiento y trabajo de los distintos puntos de la intervención educativa. Largo es el trabajo que se lleva a cabo para conseguir una mejora por mínima que sea. Y mucho el tiempo dedicado a adecuar todo lo citado a las particularidades de cada caso. También es importante tener presente que la continuidad de toda intervención educativa es vital para obtener beneficios en el desarrollo del alumnado.

Por tanto, con la intervención propuesta, se observa una mejoría de las necesidades detectadas y se han logrando avances en los siguientes puntos:

El aspecto comunicativo donde se ha ampliado la comunicación mediante sistemas alternativos y aumentativos consiguiendo mediante la mirada y otras veces a través de la señalización con el dedo o palma de la mano, la expresión de necesidades, gustos y respuestas. Además de conseguir que anticipe las actividades o desplazamientos mediante el uso de pictogramas o fotografías y su comprensión.

En el desarrollo de habilidades sociales se ha producido un avance en cuanto a la interacción con el resto de alumnado, evitando el aislamiento y desinterés por el resto de personas cercanas a su entorno, bien sea durante las actividades, distintos tipos de juegos, festejos, etc. También

se ha observado un mayor número de acercamientos a la figura adulta, realizando peticiones o solicitando ayuda.

Otras evoluciones que se han producido han sido en el proceso de aprendizaje donde se han adquirido nuevos conocimientos como distintos medios de transportes y colores y su distinción, motivación hacia la tarea mostrando una mejor predisposición, atención y concentración en la actividad siendo mayor y más efectivo el tiempo de trabajo, por ejemplo mediante herramientas audiovisuales, pues hay una mayor predisposición con los materiales citados en la parte de trabajo en el aula.

Su nivel de aprendizaje, aunque sea de un ritmo de adquisición lento, y su tiempo de latencia en actividades se han visto ampliados, sobre todo al utilizar y manejar las nuevas tecnologías como el ordenador, la tablet y la PDI, donde se han llevado a cabo programas de estimulación (auditiva, visual y táctil), reproducción de videos o actividades interactivas...

Se observa en el desarrollo motor una mejora en la higiene postural manteniendo una posición adecuada, por ejemplo a la hora de sentarse, y en la realización de movimientos como la disociación, la coordinación, el equilibrio y la seguridad, a través del trabajo y consejos por parte de los especialistas en fisioterapia.

En las áreas de conocimiento, tanto de sí misma y del entorno, como de la propia autonomía y desarrollo personal, se ha conseguido que se reconozcan lugares y personas de su entorno próximo y desplazarse hasta los mismos. Además de una mayor colaboración en su autonomía, por ejemplo a la hora comer, vestirse y en el aseo.

DISCUSIÓN

Debido a la diversidad que se puede encontrar en un aula, todo docente debe desarrollar una serie de aprendizajes, competencias y habilidades, que garanticen una adecuada respuesta educativa a las necesidades del alumnado.

Este trabajo permite profundizar y dar una respuesta adecuada al síndrome en concreto, y además valorar la repercusión que tienen todas las enfermedades raras que se pueden encontrar durante el desarrollo de la profesión como docente.

La revisión teórica sobre el Síndrome de Aicardi ha proporcionado un conocimiento más exhaustivo de la patología, donde se han visto las características pertenecientes a la misma y qué necesidades son las que se deben abordar a la hora de realizar una propuesta de intervención educativa, como son el área de comunicación, las habilidades sociales, los procesos atencionales, motivación y concentración en las tareas y los aprendizajes, el desarrollo psicomotor y la propia autonomía. De este modo facilitando a maestros y especialistas de la educación una base que sirva de ayuda para desarrollar el potencial y para planificar objetivos educativos, ya que no se encuentran otros trabajos en la misma línea que el presente.

La propuesta de intervención educativa ha pretendido dar respuesta a cada una de las necesidades que se presentan y que necesitan ser resueltas de una manera adecuada. En el caso de la discapacidad intelectual, trabajar de una manera más individualizada potencia su nivel de atención, su capacidad de concentración en la tarea y permite prolongar el tiempo de latencia en las actividades que se desarrollan, utilizando materiales o recursos como el ordenador o PDI se consigue una mayor motivación y predisposición, por tanto logrando avances en los aprendizajes, tanto en su identificación como en su comprensión.

Los déficits psicomotores son tratados mediante los ejercicios y actividades recomendadas desde el área de fisioterapia, como explica Lasuen (2008), previniendo deformidades músculo-esqueléticas, por ejemplo reforzando la marcha autónoma a través de ejercicios específicos, trabajando una correcta higiene postural y desarrollando unos hábitos saludables a través del trabajo en la piscina, y que sirven para el correcto desarrollo motor y calidad de vida de la alumna, evitando de esta forma la invalidez de la niña.

Se ha mencionado anteriormente una afectación en el área de la comunicación, como afirman Rabazo, Martínez, Pérez, Sánchez, Moreno y Suárez (2003), que dificulta la expresión de gustos, necesidades, demandas e incluso conocimientos por parte de la niña, de esta forma

afectando a su calidad de vida. Con la intervención en audición y lenguaje se ha logrado desarrollar una competencia de comunicación funcional y eficaz, pudiendo así realizar peticiones, demandas y la expresión de sus necesidades, mediante sistemas alternativos como son los paneles de comunicación.

La estimulación multisensorial en el síndrome de Aicardi responde a muchas de las necesidades que observamos. Por tanto se ha diseñado y llevado a cabo como otro gran punto de la intervención, puesto que según Piaget (2000): “El niño dispone de una cantidad de sistemas sensorio-motrices capaces de recibir sensaciones procedentes del interior de su cuerpo y del ambiente próximo inmediato, a las cuales podría ofrecer ciertas respuestas limitadas.” (p.20). Con ella se han logrado mejoras de los déficits visuales y auditivos existentes, y estructurar la información recibida a través de los sentidos logrando un buen desarrollo global y una respuesta adaptativa adecuada.

La música ofrece también unos beneficios terapéuticos asociados a la educación: cognitivos, conductuales, emocionales, comunicativos, interpersonales... como afirma Torres (2011). Por tanto a través de la música se han logrado conseguir en la alumna unos estados de relajación, tranquilidad y concentración que han ayudado al desarrollo del día a día.

Se han conseguido mejoras como se afirma en los resultados de la propuesta de intervención, pudiendo señalar que dicha propuesta es favorable para alumnas que cursan el síndrome de Aicardi, dado que se ha producido un progreso y un avance en las áreas marcadas y se ha conseguido desarrollar habilidades y capacidades en la niña.

Pero este progreso no significa el final de la intervención educativa, si no que se debe mantener durante la estancia en la etapa educativa de la alumna en el centro donde se encuentre.

Por otra parte, una limitación significativa son los recursos tanto materiales como humanos que condicionan el desarrollo del trabajo planificado para la intervención, ya que el carecer de ello, como por ejemplo de los distintos tipos de salas, supone no alcanzar ciertos objetivos planteados.

CONCLUSIONES

El síndrome de Aicardi presenta unas afectaciones como son la agenesia del cuerpo calloso, las lesiones oculares y los espasmos infantiles, siendo asociadas a estas la discapacidad intelectual, déficits psicomotores, alteraciones en la comunicación y el lenguaje y déficits en el sistema visual, que impiden o dificultan a quienes lo padecen conseguir un nivel curricular adecuado. A partir de las anteriores, se generan unas necesidades educativas que han sido abordadas mediante los diversos puntos, interviniendo en el trabajo de aula, en fisioterapia y piscina, en audición y lenguaje y utilizando herramientas como la estimulación multisensorial y la música.

Se quiere destacar la importancia que tiene la afectación de este síndrome, pues es un trastorno genético dominante ligado al cromosoma X y se observa y afecta casi exclusivamente a las mujeres.

La detección temprana de este síndrome es de suma importancia, ya que un tratamiento precoz ayuda a su óptimo desarrollo. Es decir, aunque el síndrome de Aicardi no se cure, las secuelas disminuirán si se empieza a tratar a las niñas de una manera adecuada y adaptada a sus necesidades, donde debemos tener en cuenta sus particularidades, ya que no se pueden generalizar todos los aspectos y formas de trabajar, pues las necesidades de unas pueden no ser requeridas por otras.

Es muy importante que las actividades que realicemos sean motivadoras para las alumnas, ya que de ello va a depender la consecución de los objetivos de la propuesta de intervención, y por ello del desarrollo positivo de sus habilidades y capacidades.

La actitud que demuestre el propio profesor no debe ser negativa, la alumna lo percibirá e inevitablemente esto supondrá una dificultad para el desarrollo del aprendizaje. Por tanto debe ser positiva y transmitir este sentimiento de confianza en la alumna y sus capacidades, facilitando su desarrollo.

Asimismo la colaboración de todo el personal educativo, resulta imprescindible para poder establecer la intervención, siguiendo los consejos, orientaciones y ayudas, de esta forma se ha conseguido responder de una manera global y adecuada aquellas demandas que necesita la alumna.

Además, otro aspecto importante son las dotaciones materiales o recursos con los que cuenta el centro educativo. Cuanto mayor sea el número de herramientas o utensilios mayor será la probabilidad de cubrir satisfactoriamente las necesidades detectadas.

Teniendo en cuenta que esta patología es una de las llamadas enfermedades raras que existen, además del difícil acceso y escasa información que se puede encontrar, es recomendable la ayuda que pueden ofrecer las distintas asociaciones u organizaciones a las familias afectadas, ya que éstas prestan un servicio de colaboración con la propia familia, muestran una atención personalizada, proporcionan información o asesoramiento, ayudas económicas, experiencias, materiales, tratamientos...

Asimismo el apoyo familiar resulta indispensable en estos casos, pues estas personas establecen el vínculo más cercano con la familia. Por tanto ésta debe de ser capaz de motivar y animar a la persona con discapacidad, a seguir avanzando en su desarrollo, su autonomía, etc. Es decir, la familia tiene que resaltar sus puntos fuertes más que sus puntos débiles.

Por último con esta propuesta de intervención que se ha llevado a cabo, la repercusión ha sido positiva tanto en el campo emocional de la niña, donde se ha notado un mayor entusiasmo y predisposición fruto de ese bienestar emocional, en el aspecto funcional, al conseguir desarrollar sus habilidades y capacidades y por último en el aumento de la calidad de vida, ya que se ha conseguido dotarla de herramientas para comunicarse y su desarrollo motor global ha sido reforzado.

Se deja abierta la puerta a futuras líneas de trabajo que puedan complementar más este trabajo, como podría ser el caso de:

- El desarrollo postural.
- Técnicas para desarrollar su propia autonomía.
- Taller de trabajo con la familia (dialogar o tratar temas). Si fuera necesario puede intervenir un trabajador social.
- Dietas especiales para paliar la epilepsia.
- La integración sensorial.
- Trabajo en el aula: clima, convivencia, ayudas, etc.

BIBLIOGRAFÍA

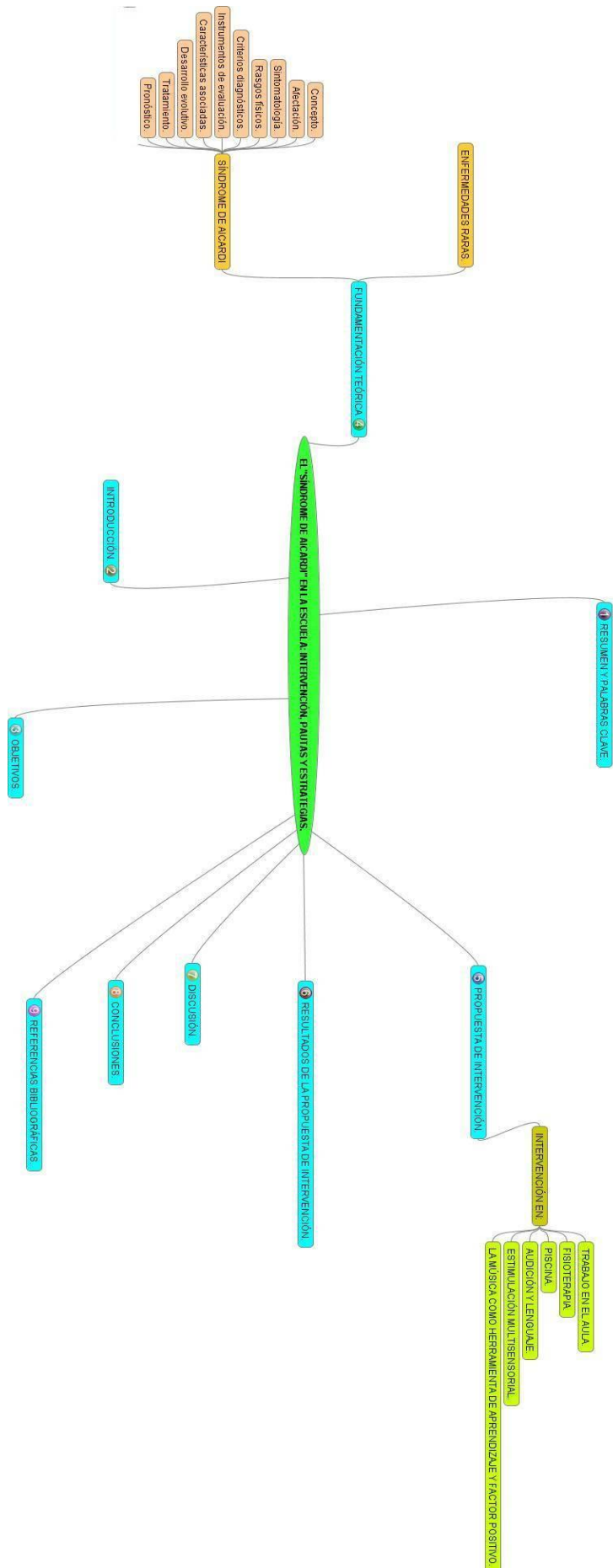
- Adkins, A. (2006). Hipoplasia del nervio óptico [Versión electrónica]. *Texas School for the Blind and Visually Impaired*. (TSBVI) Outreach.
- Aicardi Syndrome Foundation. (2014). *Aicardi Syndrome*. Recuperado de <http://www.aicardisyndrome.org/site/>
- Ajalcriña, H.R., Valdivieso, L.P., Contreras, R. (2007). Síndrome de Aicardi [Versión electrónica]. *Paediatrica*, 9(2), 74-76.
- Arroyo, J.M. (2006). *Síndrome de Aicardi*. Recuperado de http://aicardi2006.blogspot.com.es/2006/11/sndrome-de-aicardi_09.html
- Asociación Italiana Síndrome de Aicardi. (2014). *Síndrome de Aicardi*. Recuperado de <http://www.sindromediaicardi.com/58>
- Basco, J.A. y Rodríguez, J. (2001). Los niños con necesidades educativas especiales también van a la piscina [Versión electrónica]. *Revista Iberoamericana Fisioterapia y Kinesiología*, 4(1), 48-55.
- Biblioteca Nacional de Medicina de EE.UU. (2012). *Síndrome de Aicardi*. Recuperado de <http://www.nlm.nih.gov/medlineplus/spanish/ency/article/001664.htm>
- Fernández, J.A., López, E., Simón, R., Camino, R., Guerra, P., Camacho, A., et al. (2013). Síndrome de Aicardi: estudio retrospectivo de una serie de siete casos [Versión electrónica]. *Revista Neurología*, 57, 481-488.
- Galdós, M., Martínez, R. y Prats, J.M. (2004). Síndrome de Aicardi: Variabilidad fenotípica y Factores Pronósticos. [Versión electrónica]. *Archivos de la Sociedad Española de Oftalmología* 83, 29-36.
- Gómez, P. y Gil, J.A. (2008). *Fundamentos de Psiconeurobiología* (2a ed.). Valladolid: Universidad de Valladolid.

- Lasuen, A. (2008). Masaje para niños con necesidades educativas especiales. Obtenida el 3 de Junio de 2014, de <http://sorkari.com/pdf/Masaje%20para%20ninos%20con%20discapacidad.pdf>
- López, I., Pinto, F., Luco, C., Novoa, F. (1994). Síndrome de Aicardi [Versión electrónica]. *Revista chilena de pediatría*, 65(2), 114-116.
- Lorenzo, J., Gallego, M., Puertas, D., Pérez, L., Rozas, P., Señaris, A., et al. (2002). Síndrome de Aicardi adulto. Diagnóstico oftalmológico [Versión electrónica]. *Revista Acta Estrabológica*, 31(1), 13-16.
- Instituto Valenciano de Microbiología (IVAMI). (2014). *Microftalmia*. Recuperado de http://www.ivami.com/noticia_indiv.php?id_noticia=3541&opc=5&id=2067&lang=es
- Organización Mundial de la Salud (OMS). (2014). *Enfermedades raras*. Recuperado de <http://www.who.int/bulletin/volumes/90/6/12-020612/es/>
- Puertas, D., Lozano, M., De Domingo, B., Ruiz, M.L., González, L., Fernández, J. (2007). Coriorretinopatía lacunar como presentación de Síndrome de Aicardi en el lactante [Versión electrónica]. *Archivos de la Sociedad española de oftalmología*, 82(5).
- Rabazo, M.J., Martínez, J.D., Pérez, C., Sánchez, I., Moreno, J.M. y Suárez, A. (2003). *Diccionario de Audición y Lenguaje. Una revisión terminológica* (1ª ed.). Salamanca: Amarú.
- Reid, V., y Van Den Veyver, I.B. (2006, junio 30). Aicardi Syndrome. Consultado el 3 de marzo de 2014, en GeneReviews [Internet].
- Ruggieri, V.L., (2004). Epilepsias de comienzo en la lactancia y la infancia temprana [Versión electrónica]. *Revista Neurología*, 39, 251-262.
- Richmond, P.G. (2000). *Introducción a Piaget* (15ª ed.). Fundamentos.
- Torres, R. (2011). *Las bases psicológicas de la educación musical*. España: PAIDOS IBERICA.

Universidad Francisco Marroquín. (2008). *Síndrome de Aicardi*. Facultad de Medicina de Guatemala. Recuperado de http://medicina.ufm.edu/index.php/S%C3%ADndrome_de_Aicardi

ANEXOS

ANEXO I



ANEXO II

Se cita a continuación alguna asociación, bien correspondiente a la patología del Síndrome de Aicardi o relacionada con ella, ya que pueden servir como ayuda en las necesidades de la vida diaria en los temas citados anteriormente:

- Asociación Española del síndrome de Aicardi (AESA).
- Federación Española de Enfermedades Raras (FEDER).