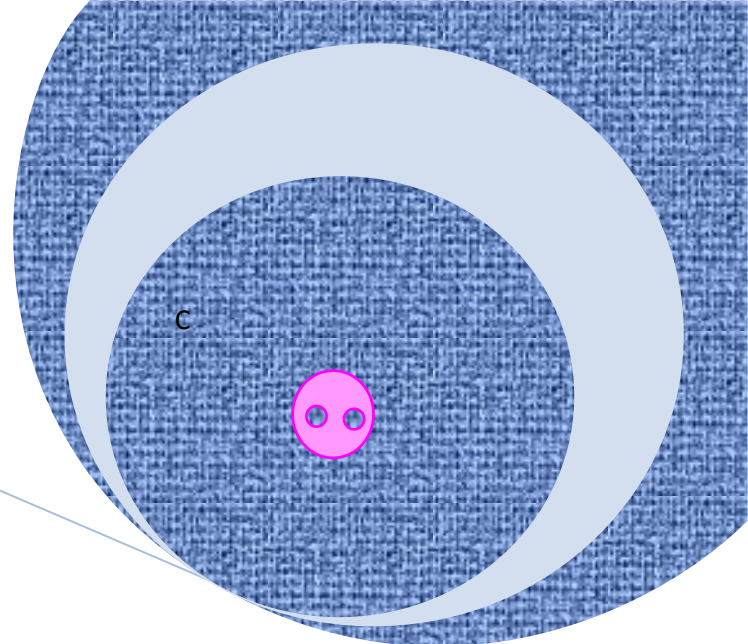
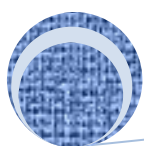


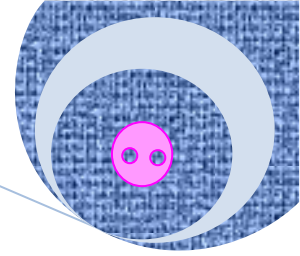
✦ *Manuela Rodríguez Carrón* ✦



El **X** *Frágil en el aula*



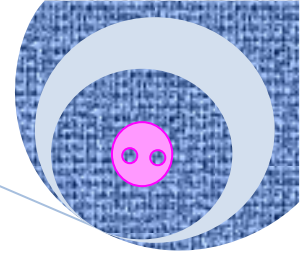
✦ *2010 - 2011* ✦



Las neuronas son como mariposas en el cerebro.

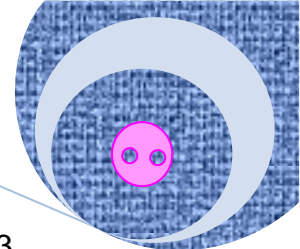
Santiago Ramón y Cajal

(citado en Abad, Lopez, y Monsalve, 2002)



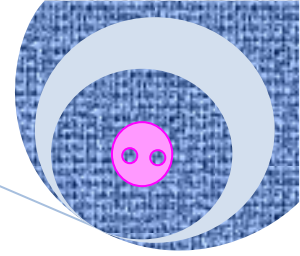
ÍNDICE

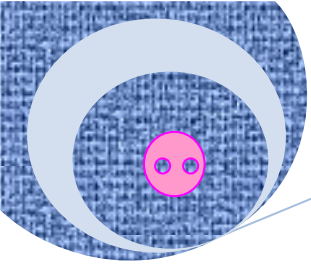
1. Introducción	9
2. Síndrome X Frágil	13
2.1. ¿Qué es?	13
2.2. Breve historia	16
2.3. Herencia genética	19
2.4. La importancia de la detección precoz	21
2.4.1. Síntomas	24
➤ Características Físicas	25
➤ Características de Desarrollo	26
➤ Características Médicas	28
2.5. Aspectos positivos	31
3. El SXF en la familia	33
3.1. Detección del síndrome	33
3.1.1. Impacto emocional	34
3.1.2. Entorno y apoyo	35
3.2. Donde acudir	37
3.3. Como actuar	40
3.3.1. Tratamientos médicos	40
3.3.2. Terapias	43
3.4. La vida en familia	46
3.4.1. Integración y calidad de vida	47
3.5. Escolarización	49

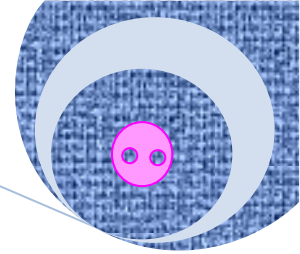


4. El SXF en el aula	53
4.1. El Aula	53
4.2. Conocer al/la alumno/a	57
4.3. Plan de apoyo educativo	59
4.4. Estrategias y orientaciones	62
4.4.1. Aspectos conductuales y emocionales	62
4.4.2. Desarrollo cognitivo y sensorial	72
4.4.3. Atención y concentración	
4.4.4. Comunicación y lenguaje	74
4.4.5. Psicomotricidad	78
4.5. Planificación: el temario, actividades y evaluación	84
4.5.1. Orientaciones sobre el temario	85
4.5.2. Recursos para las actividades	87
4.5.3. Estrategias para la evaluación	92
4.6. Integración en el aula	94
5. Seguimiento educativo de un caso real	97
5.1. 2007/2008 “Granotes”	97
➤ Entrevista inicial con la familia	97
➤ Periodo de adaptación	98
➤ Los primeros síntomas	98
➤ Comunicación con la familia	98
➤ Intervención pediátrica	99
➤ Evolución del alumno	99
5.2. 2008/2009 “Lleons”	101
➤ Inicio del curso	101
➤ Detección del síndrome	101

➤ Búsqueda de información	102
➤ Estrategias de intervención	102
➤ Entrevistas informativas con la familia	103
➤ Intervención pedagógica especializada	103
➤ Evolución del alumno	104
6. Conclusión	105
7. Fuentes de documentación	109
• Bibliografía	109
• Webs	116
Anexos	119
• Tabla de efectos secundarios	121
• Organigrama del sistema educativo español	123
8. Agradecimientos	125







1. INTRODUCCIÓN

El Síndrome X Frágil es uno de los trastornos hereditarios más frecuentes y sin embargo es uno de los menos conocidos. Un/uns recién nacido/a con SXF es idéntico/a a cualquier otro bebé, el trastorno no se distingue a simple vista hasta que el pequeño no empieza su desarrollo. Uno de cada 4000 niños y una de cada 6000 niñas lo padecen en todo el mundo y sólo 2 de cada 10 casos se diagnostican correctamente (Muñoz, 2010). La importancia de conocer qué es este síndrome i cómo afecta a las personas que lo padecen es fundamental en su correcta detección precoz y, en consecuencia, en su desarrollo.

Para paliar los efectos del SXF es imprescindible un trabajo cooperativo entre los especialistas médicos, la familia y la escuela. Con la finalidad de poder controlar la evolución del síndrome no sólo son básicas las terapias y tratamientos especializados, el hecho de que el niño acuda a un colegio ordinario es esencial para su desarrollo como individuo autónomo. La educación que allí reciba y sobre todo la relación que establezca con sus compañeros/as de aula le será de gran ayuda para integrarse en el mundo que lo rodea.

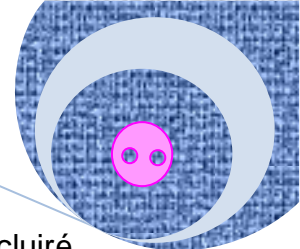
Lamentablemente la sociedad en la que vivimos funciona de manera selectiva y clasista excluyendo de ella a personas que no entran en los estándares etiquetados como “normales”. ¿Pero qué es “normal”? Hoy en día conocemos casos de gente extraordinaria que no nacieron “normales” y que ahora son un ejemplo a seguir por superarse a ellas mismas día tras día. Así que sinceramente, yo tampoco quiero ser “normal”.

Las personas afectadas por el SXF tienen aspectos muy positivos que la mayoría de gente ignora, son nobles, afables, cooperativas, trabajadoras, con un gran sentido del humor, y más características esenciales que muchos/as hemos olvidado o perdido en el camino. Conocerlos a ellos y a ellas es conocer la cara viva del síndrome, es saber cómo trabajar, es saber cómo valorar.

Éste trabajo está inspirado en un caso real a partir de la experiencia de una maestra de educación infantil que tuvo en su aula a un niño que padecía el SXF. Ahora el chico tiene cinco años, hace tres que le diagnosticaron el síndrome, la mejora en su evolución desde entonces ha sido muy significativa, pero el primer año en la guardería supuso para él, para su familia y para su educadora un curso muy difícil. No fue fácil diagnosticar la causa de sus dificultades de aprendizaje, su déficit de atención se confundía con hiperactividad y su carácter reservado con autismo. Puri nunca se había encontrado con un caso similar en su larga experiencia como docente, y tampoco disponía de información a su alcance que proviniese de su entorno profesional sobre el síndrome y sobre cómo trabajar en el aula los contenidos y la integración del niño con el resto del grupo. La mayor parte de la información la encontró en internet, información del síndrome y de las asociaciones con las que ponerse en contacto.

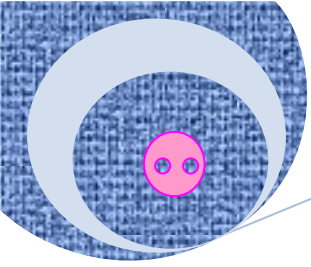
Afortunadamente hoy en día conocemos la manera de actuar delante de otros tipos de trastornos o síndromes socialmente más conocidos, pero el SXF sigue siendo un misterio. Éste trabajo no sólo pretende ser un punto de encuentro de teorías conocimientos accesibles a todo lector interesado, sino también una guía de actuación para que cualquier profesional en las circunstancias de Puri pueda encontrar respuestas y no verse tan perdido.

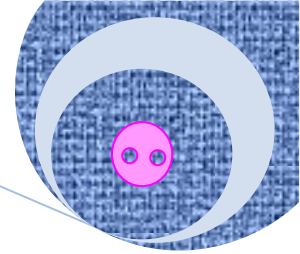
Es por esto que su estructura está tan clasificada, para que el lector pueda acceder al apartado que más le interesa en cada momento. Iniciaré mi trabajo presentando el síndrome, dando a conocer sus características y su evolución. El siguiente apartado tratará de la familia, hablaré sobre la detección del trastorno, sobre dónde acudir y cómo actuar para asegurar la integración y calidad de vida tanto de la persona que padece el síndrome como de su familia. Éstos dos apartados servirán de temas introductorios a partir de los que conocer mejor el síndrome y la manera en la que afecta al alumno y a su entorno más próximo. Seguidamente me centraré en el objetivo principal de este trabajo, el aula que acogerá al niño o niña con SXF. Hablaré de planes de apoyo, estrategias, etc., que ayuden al docente a conocer mejor a su alumno



para poder organizar el temario en comunión con el resto del grupo. Concluiré el apartado educativo con el seguimiento del caso real que inspiró el tema de éste trabajo.

Creo que puede ser de gran ayuda para otros docentes conocer la evolución educativa de un caso real para poder tener un referente de actuación. Lo imprescindible en la mejora educativa de un alumno con X frágil se encuentra en la implicación del profesorado, en el grado de interés que éste muestre para buscar alternativas en su organización curricular con el fin de potenciar los puntos fuertes de su alumno y mejorar las dificultades de su aprendizaje. Conocer al alumno, comunicarse con su familia, conocer el síndrome, actuar de manera multidisciplinar, saber motivarlo a aprender y conseguir una relación natural con el resto de sus compañeros es lograr un enorme trecho en el camino hacia la integración del X frágil en el aula.





2. EL SÍNDROME X FRÁGIL

Según la Real Academia de la Lengua Española, un síndrome es el conjunto de síntomas característicos de una enfermedad. Seguidamente, tras el síndrome de abstinencia, se define qué es el síndrome de Down. Tal vez esto ocurra porque el síndrome de Down es la primera cromosopatía (alteración en uno o varios cromosomas manifestada en síndromes) que existe, después de ésta viene el Síndrome X Frágil, la primera causa de trastorno mental hereditario y segunda cromosopatía. Pero el SXF no figura en el diccionario de la RAE.

2.1. ¿QUÈ ES?

Al nacer el ser humano posee 23 pares de cromosomas, los cromosomas están compuestos por fracciones de ADN y tienen la capacidad de transmitir características de generación en generación. Los cromosomas se agrupan en veintidós parejas autosomas (cromosomas no sexuales) y en una de cromosomas sexuales gonosomas que determinará el sexo del individuo. La pareja XY, definirá el sexo masculino y la pareja XX el femenino. El Síndrome X Frágil se sitúa en la serie cromosómica sexual.

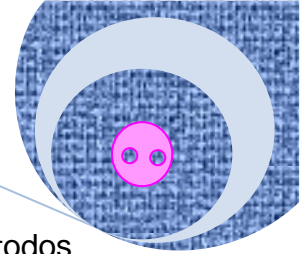
Éste síndrome que afecta a uno de cada 2500 varones y una de cada 8000 mujeres, siendo portadores uno de cada 1233 varones y una de cada 411 mujeres, es causado por una mutación genética del ADN producida por la repetición de una tripleta formada por los aminoácidos Citosina, Guanina, Guanina (CGG) (Glover, Bernabé y Carbonell, 2001). La repetición de la CGG provoca una hipermetilación en la “isla CpG”, esto quiere decir que causa cambios en la regulación de los genes, en concreto en la región promotora, localizada en los extremos del gen que contienen la información necesaria para activarlo o desactivarlo. El gen afectado está situado en el locus Xq.27.3, al

final del brazo del cromosoma X, brazo que sufre la expansión de su secuencia formada por la repetición de la CGG. Este gen tiene la función de fabricar la proteína FMR-1-P, localizada sobre todo en las neuronas, siendo imprescindible en el correcto desarrollo del sistema nervioso. Perjudica la activación de genes relacionados con la conexión entre sinapsis potenciando algunas y eliminando otras. La mutación afecta a la proteína cromatina que envuelve el cromosoma X haciéndolo más frágil y anulando así el gen que no puede fabricar la proteína. En otras partes del organismo la anulación del gen no tiene grandes repercusiones, ya que disponemos de otros genes de similares características que lo substituyen. El problema es que estos genes están ausentes en las células del sistema nervioso.

El Síndrome X Frágil afecta por igual a quienes lo heredan genéticamente, sin importar la raza o etnia, aunque sí el sexo. El hecho de que haya un porcentaje bastante más elevado de hombres que lo padecen se debe a la diferenciación cromosómica sexual. Las mujeres al tener dos cromosomas X el segundo protege de la afección ya que sigue produciendo la proteína necesaria aunque el primero se vea afectado, mientras que los varones, con cromosomas XY, se ven más vulnerables a la premutación, y sobre todo a la mutación completa.

La CGG está situada al inicio del gen afectado, sitio que determina la actividad del mismo perjudicando a la sintentización del número de copias de la proteína en cuestión. Aunque todas las personas al nacer poseen el gen FMR-1, lo que determina la afección es el número de repeticiones del triplete CGG, habitualmente entre 6 y 55. La premutación o predisposición se produce cuando las repeticiones son de entre 50 y 200, en este caso el gen es todavía funcional y puede fabricar la proteína necesaria, es portador pero no se ve afectado. En el momento en que se superan las 200 repeticiones hablamos ya de una mutación completa con evidencias (Ramos-Fuentes, 2001).

Esto no quiere decir que todas las personas con familiares afectados deban obligatoriamente heredar el síndrome, la mutación no se produce de golpe, puede afectar a varias generaciones como un proceso acumulativo.



Aunque sí es verdad que el riesgo de transmitirlo es bastante alto, de todos modos trataremos éste tema en profundidad en el apartado 2.3 referido a la herencia genética.

El X frágil puede estar asociado a otras afecciones derivadas como son el Fallo Ovárico prematuro (FXPOI) o el Síndrome de Temblor-Ataxia (FXTAS), las dos fenotípicamente independientes al SXF, y ninguna de ellas afectará a individuos con mutación completa aunque sí con premutación. En el caso del FXPOI, las mujeres premutadas sufren insuficiencia ovárica prematura evidente en signos menopáusicos antes de los 40 años. En el caso del FXTAS la afección se traduce como una patología neurodegenerativa evidente en temblores progresivos que van aumentando y en consecuentes dificultades del equilibrio y la marcha, síntomas asociados a signos radiológicos, síntomas que se hacen evidentes en individuos ya adultos. También hay que decir que no todos los portadores de premutación han de verse obligatoriamente afectados por ello, aunque sí es verdad que la mayoría son varones, siendo las mujeres afectadas de manera menos agresiva y evidente, y a mayor edad. El FXTAS fue identificado en el 2002 y todavía hoy se estima que hasta un 4% de los individuos con trastornos del movimiento de origen desconocido padecen FXTAS y que muchas otras personas están diagnosticadas y tratadas erróneamente de otras patologías (Rodríguez, Pagonabarraga, Gomez, López, y Milà, 2010).

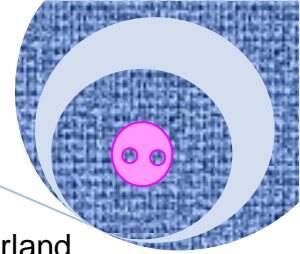
En conclusión, el Síndrome X Frágil es una enfermedad monogenética causada por una mutación en el cromosoma X que afecta a la producción de la proteína FMR-1-P muy importante en el correcto desarrollo intelectual. El SXF se hace evidente de diferente manera en quienes lo heredan, pudiendo derivar en afecciones asociadas padecidas por los premutadores o portadores. El SXF es algo real que hay que conocer para poder combatir sus síntomas de manera multidisciplinar, la ignorancia y el tiempo son los peores enemigos.

2.2. BREVE HISTÓRIA

El SXF no nació de la noche a la mañana y hasta su detección por el Dr. Lubs en el 1969, se asoció con otros síndromas que nada tenían que ver con él. Anteriormente al X Frágil se le ha conocido también con el nombre de “síndrome de Martin-Bell” en referencia a las primeras aportaciones de los científicos Martin y Bell (1943), quienes publicaron la referencia de una extensa familia en la que 11 varones reflejaban características típicas de un trastorno ligado a la herencia genética sexual, al cromosoma X. Se dieron cuenta de que todos ellos compartían peculiares rasgos faciales, desordenes cognitivos, retraso mental y otras características que servían para diferenciar y identificar éste nuevo cuadro sintomático.

Gracias a la evolución en las técnicas y materiales de investigación y de mano del Dr. Lubs (1969), se descubrió una prueba citogenética que detectaba una constricción anómala situada en el brazo largo del cromosoma X. Ésta anomalía cromosómica fue identificada en una familia en la que cuatro varones de tres generaciones diferentes que presentaban retraso mental, y en concreto en dos hermanos varones que presentaban dichos signos, y su madre.

En el mismo año Opitz (citado en Tejada, 2006) y colaboradores utilizaron el término de “síndrome de Martin-Bell” para diagnosticar un caso de retraso mental con las características anteriores, sin relacionarlo con los hallazgos de Lubs (1969). Tras varios estudios Lubs (1969) se dio cuenta de que los síntomas característicos de esta alteración de herencia genética eran muy similares a los detectados por Martin y Bell (1943), concluyendo que podría tratarse del mismo síndrome. Pero no fue hasta 1981 que Richards y colaboradores (citado en Tejada, 2006), realizando estudios en la familia descrita por Martin y Bell (1943) mediante la técnica de cultivo de Lubs (1969), demostraron sin lugar a dudas que ambos estudios hacían referencia a un mismo síndrome. En un primer momento, y tras el hallazgo de Lubs, el síndrome fue denominado como “marcador X” haciendo referencia al lugar donde se concentraba la afección, pero más tarde, y debido a la aparente fragilidad de la cola del cromosoma afectado, se decidió denominar “sitio frágil”,



término que diez años después, sería transformado por el doctor Sutherland (1979) en el hoy conocido Síndrome X Frágil.

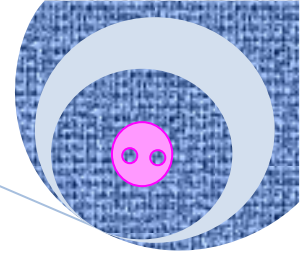
A finales de los sesenta y gracias a técnicas médicas más fiables y avanzadas los descubrimientos en la investigación del X Frágil dieron un salto cuantitativo. En 1977 la casualidad hizo que G. Sutherland tuviese que cambiar el medio de cultivo habitual por otro pobre en ácido fólico, descubriendo así la clave para poder observar la fragilidad del cromosoma X en el cariotipo (Sutherland, 1977). Ello permitió detectar porcentajes variables de células con X frágil oscilando entre el 3 y el 50 % determinando así diferentes grados de afección. De éstos estudios resultaron dos hechos considerables, que muy raramente era superado el 50% de cromosomas afectados y que el porcentaje de mujeres con el síndrome era notoriamente menor que el de hombres.

A medida que las investigaciones revelaban resultados y gracias a las técnicas emergentes de bandeo de cultivo, se determinaron hechos característicos del SXF, conociendo mejor sus repercusiones físicas y biológicas. Pembrey y colaboradores (1985) descubrieron que los individuos afectados y con mutación completa eran descendientes de mujeres con premutación iniciando de esta manera un estudio sobre la relación genética generacional entre madre-hijo.

Las leyes de Mendel son utilizadas para explicar la herencia genética en cuanto a los fenotipos del descendiente, también en 1985 Sherman y colaboradores observaron que el patrón de herencia de las familias con miembros afectados por el SXF no era nada común según dichas leyes (Sherman,1985). Las mutaciones no eran espontáneas, en todas las familias existían casos anteriores, todos los afectados eran hijos de madres premutadas o portadoras y la transmisión del SXF estaba ligado con el sexo y fenotipo del progenitor premutado. También determinaron que existía un tanto por ciento de varones afectados de mutación completa que no evidenciaban ningún síntoma del síndrome, y que existía un tanto por ciento bastante elevado de mujeres portadoras con déficit intelectual de grado no muy elevado, o al menos, menos elevado que el de los varones.

A partir de los estudios de Pembrey y colaboradores (1985), Laird (1987) detectó diversos aspectos en la fragilidad del cromosoma, determinando que la alteración genética heredada estaba causada por la afección en una región concreta del brazo largo del cromosoma X, causando la anulación de uno o más genes del mismo.

Las investigaciones fueron desarrollándose, pero no fue hasta 1991 de mano de Verkerk y colaboradores, y gracias a sondas moleculares cada vez más específicas, que se detectó el gen asociado al trastorno, el FMR-1 (acrónimo de *Fragile X linked Mental Retardation type 1*; retraso mental ligado al X frágil de tipo 1), situado en la cola del cromosoma X y codificador de la proteína FMRP (Verkerk, 1991). Éste descubrimiento ha permitido dar pasos de gigante en el diagnóstico prenatal, la identificación de los afectados por el síndrome y en identificar el grado de premutación. De hecho a partir de dichas investigaciones se pudo diagnosticar correctamente a muchas personas con trastornos que evidenciaban grados de retraso mental asociados incorrectamente a otras patologías, aunque lamentablemente, todavía hoy se estima que aproximadamente un 95% de las personas con el síndrome no han sido debidamente diagnosticadas (Ramos-Fuentes, 2001).



2.3. HERENCIA GENÉTICA

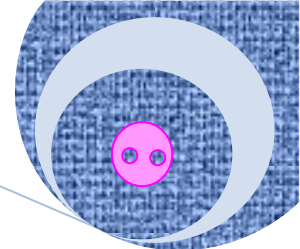
Según las investigaciones de Sherman y colaboradores (1985), se determinó que el riesgo de transmisión del síndrome iba ligado al sexo y fenotipo del progenitor de forma muy peculiar; en cuanto a los portadores asintomáticos, las mujeres tenían un riesgo del 30% de tener hijas con el síndrome y los hombres casi nunca tenían hijas con déficit intelectual. Sin embargo las mujeres portadoras que padecían afección cognitiva tenían un riesgo mayor de tener hijos/as con el síndrome que las portadoras sin síntomas. Otro hecho curioso a destacar de estos estudios era que el riesgo de transmisión aumentaba de generación en generación, lo llamaron “anticipación genética”.

Ahora conocemos muchos más datos de esta herencia que nos fueron anunciando, en resumen podemos decir que la transmisión del X frágil se efectuará de madres a cada uno de sus hijos/as en una probabilidad del 50% y de padres a hijas y no a hijos (Glober, Bernabé y Carbonell, 2001). Entrando en detalle esto sucede porque las mujeres tienen las mismas probabilidades de transmitir cualquiera de los dos cromosomas X ya sea el afectado o no, y en el caso de los hombres transmitirán el síndrome a las hijas al heredarles el cromosoma X afectado y nunca a los hijos ya que a éstos les heredará el cromosoma Y (no afectado). Si la madre es portadora uno de los abuelos maternos ha de serlo también, y estudiar si hermanos o hermanas de la madre están afectados, porque en estos casos el riesgo de herencia para ellos/as es del 50%.

Si volvemos a lo que Sherman y colaboradores (1985) denominaban “anticipación genética” pero adjuntamos datos de investigaciones posteriores, descubriremos muchas más razones de ésta transmisión generacional que caracteriza al SXF. En el caso de transmisión materna la premutación aumenta de generación en generación, elevando las repeticiones de CGG hasta derivar en mutación completa, de hecho según los estudios actuales (Tejada, 2001), la mutación completa siempre viene dada por la mujer, jamás por el hombre, éste transmitirá el síndrome en estado de premutación. En rasgos generales la

explicación reside en el cromosoma X, la herencia del X afectado del padre hacia las hijas tendrá menor manifestación clínica al tener ellas otro cromosoma X que las protege, sin embargo, los hijos al heredar el cromosoma afectado y sin otro que les proporcione la proteína necesaria, juntamente con los datos de transmisión que acabamos de mencionar, los hace más vulnerables a la mutación completa. Para determinar el peligro de herencia en grado de mutación completa hemos de fijarnos en el número de repeticiones de la premutación que afecta a la madre, a mayor número de repeticiones, mayor riesgo de mutación completa.

Conocer éste hecho hace que muchas madres se sientan culpables una vez diagnosticada la afección de sus hijos/as. En capítulos siguientes podremos descubrir cómo no todo en las personas con X Frágil es negativo, que tienen aspectos muy positivos que los hacen únicos y especiales, aspectos que permiten potenciar aquellas dificultades que puedan surgir. Dificultades que en un momento dado todos hemos tenido, porque no somos tan distintos unos de otros, sólo tenemos que saber con qué ojos mirar.



2.4. LA IMPORTANCIA DE LA DETECCIÓN PRECÓZ

De la misma manera que no todos somos iguales, no a todas las personas con X frágil les afecta el síndrome de la misma manera. Anteriormente ya hemos hablado de la importancia sexual en cuanto al grado de afección, de que los varones, al carecer de otro cromosoma X que les proteja tienen más probabilidades de padecer mutación completa. Todos los varones con SXF y retraso mental están afectados de mutación completa, mientras que sólo un 65% (aprox.) de las mujeres con el mismo grado de afección presentan déficits intelectuales (Tejada, 2001). De hecho la mutación completa puede tener diferentes grados de afección llamados mosaicos y metilación parcial. Éstos determinarán la funcionalidad del gen, es decir, una persona que ha llegado a las 200 repeticiones de CGG (mutación completa) tendrá el gen afectado de la misma manera que otra persona con 250 o más repeticiones, pero las características del síndrome serán diferentes según tengan mutación completa por mosaicos o por metilación parcial (Ramos-Fuentes, 2001).

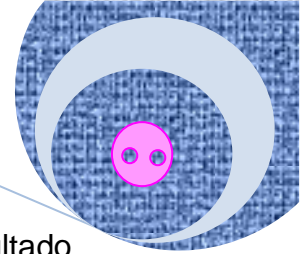
El mosaicismo se caracteriza porque las personas con mutación completa también son portadores de células con premutación y porque no todas las células contienen la misma información genética, existen células con 200 repeticiones, otras con 400, etc. El grado de afectación es muy variable, pero todas están afectadas. Sin embargo en la metilación parcial o “mosaico de metilación” la expansión puede estar inactiva (metilada) en algunas células y activa en otras. Ésta se ha detectado en casos de mutación completa leve o casi premutada, donde la afección no es tan severa. El hecho de que en un caso de SXF existan células que puedan estar afectadas y otras que no, abre una puerta a nuevas investigaciones y tratamientos.

La diferenciación en el grado de afección del SXF es muy importante a la hora de determinar un buen diagnóstico. Entre el 1979 y el 1991, la detección clínica del X frágil se realizaba a través del estudio cromosómico, pero en él estaban involucradas diversas dificultades técnicas que derivaban a un difícil diagnóstico sin que éste fuese del todo fiable (Ramos-Fuentes, 2001). Como ya

hemos analizado en el anterior apartado referente a la historia del SXF, en Mayo de 1991 se consiguió identificar la mutación genética responsable del síndrome y su localización en la cola del cromosoma X (Verkerk, 1991). Desde entonces el estudio molecular del ADN se ha convertido en el método de diagnóstico del SXF empleado en diferentes técnicas, mediante las que se determina el número de repeticiones del CGG y el estado de inactivación del gen FMR-1 responsable de la proteína FMRP.

Una de estas técnicas se basa en determinar el número de repeticiones mediante la reacción en cadena de la polimerasa o PCR (Polymerase Chain Reaction). Fue desarrollada por Kary Mullis es una técnica de biología molecular cuyo fin es ampliar un fragmento del ADN que anteriormente ha copiado del original para identificar y ampliar la zona repetitiva de CGG y analizar-la determinando su tamaño (Mullis, 1986, citado en Tejada, 2001). Esta técnica proporciona información sólo en casos donde las repeticiones sean inferiores a 100-120 (premutación baja o no afectación), sin anunciar nada más sobre el estado de inactivación del gen, por lo tanto no podremos determinar si una persona está afectada de premutación alta o mutación completa, ni el grado de ésta.

La segunda técnica utilizada es la de determinación de repeticiones mediante el método Southern-Blot, hibridación Southern o Southern (citado en Tejada, 2001). Bautizada con el apellido del biólogo inglés Edwin Southern, se basa en la detección de la secuencia del ADN y la separación de ésta en dos partes mediante dos enzimas de restricción encargadas de reconocer la secuencia característica del síndrome, dichas secuencias son las utilizadas para el posterior análisis. Mediante esta técnica conoceremos el número de repeticiones sin ningún tipo de restricción y el estado de inactivación del gen, por lo tanto podemos diagnosticar a cualquier persona sea cual sea su grado de afección. El único inconveniente es que resulta más compleja, más cara, sus resultados son más lentos y no determina el número exacto de repeticiones, aunque, a diferencia de la anterior, sí identifica el grado de afectación según no afectado, premutación o mutación completa.



Otra técnica utilizada, que ha de ser confirmada con el resultado aportado por las anteriores técnicas, se basa en el estudio de la proteína FMPR por inmunohistoquímica, descubierta por Willesmen y colaboradores (1996). El procedimiento se basa en utilizar el un anticuerpo monoclonal idéntico al específico y aplicarlo a una muestra de tejido orgánico del individuo. Mediante ésta técnica el anticuerpo formado puede ser localizado dentro de las muestras de estudio pudiendo determinar si existe o no proteína FMPR. Pero no distingue entre personas premutadas y no afectadas. El estudio de la FMRP se inició en sangre mediante ésta técnica, pero tras cuatro años de investigación, en 1999 Willemsen (2003), inició el estudio de su técnica en las raíces del cabello al ser éstas indicadoras más fiables de cierta información cerebral. Actualmente es preferente utilizar el cabello como tejido de diagnóstico en ésta y otras técnicas ya que a las ventajas de detección se añaden las de mejor conservación y transporte de la muestra sin peligro de contaminación. Ésta técnica está recomendada para el diagnóstico en varones según no afectados o afectados por mutación completa, y para determinar el grado de relación entre la afección y el nivel intelectual, además los resultados se obtienen en un margen de pocas horas. Sin embargo en el caso de las mujeres es más difícil el diagnóstico, ya que la afección puede ser muy variada, de hecho pueden existir riesgos de falsos negativos. Y como anteriormente ya hemos comentado, ésta técnica no resulta válida para casos de premutación, en los que se recomienda la PCR.

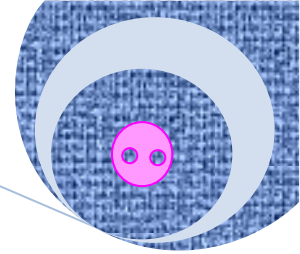
Entonces podemos llegar la conclusión de que para hacer un estudio general familiar y descartar o no las personas con SXF, utilizaremos la primera técnica, para determinar el grado de afección de dichas personas utilizaremos la segunda, y para obtener más información sobre el grado de mutación completa y su relación con el nivel de déficit intelectual utilizaremos la tercera. Cada una de estas técnicas tiene sus puntos fuertes y los que no lo son tanto, en cualquier caso lo ideal es combinarlas para poder contrastar resultados y obtener información fiable para determinar un diagnóstico concluyente.

¿Pero qué pasa si una mujer portadora está embarazada y quiere saber el grado de afección de su hijo? El diagnóstico del SXF se realiza en el diagnóstico prenatal siempre y cuando se solicite expresamente, muy importante. La detección requiere de diferentes técnicas moleculares, personal especializado en el síndrome y una intervención multidisciplinar entre ginecólogo y genetista. Se realiza mediante vellosidad corial a las 12 semanas de gestación (la más recomendable), mediante líquido amniótico a las 14 semanas o mediante sangre fetal a las 20 semanas. Utilizando estas técnicas se determina con una fiabilidad del 99% si el feto está afectado o no, pero no es posible predecir el estado mental de las niñas con mutación completa ni de los niños premutados (Tejada, 2001).

i. Síntomas

Conocer el SXF es tener la posibilidad de realizar un diagnóstico generacional que beneficie a la familia, al poder ser aconsejada genéticamente y recibir la información necesaria al respecto, y que beneficie a cada uno de sus individuos, sobre todo a los más jóvenes, pudiendo iniciar actuaciones multidisciplinarias para una intervención temprana de los síntomas. Las características del SXF son muy variables, ya que la afección causada por la ausencia de la proteína FMRP se localiza en múltiples sistemas del organismo, por eso la evidencia del X Frágil dependerá de cada persona y del número de repeticiones de CGG.

Pero aunque cada persona sea un mundo, se pueden extraer una serie de sintomatologías que se reúnen en la mayoría de casos de mutación completa como un común. Éstas pueden ser de diferentes índoles, en éste apartado se reúnen en tres grupos; físicas, médicas y de desarrollo.



Características físicas:

En este apartado se englobarán todas aquellas características de fenotipo (determinantes del SXF) que se distinguen en el aspecto externo. Las características variarán según la edad (Abad, Lopez y Monsalve, 2002; Tejada, 2006; Vega, Ramos, Márquez, González, Martínez, Bonilla, Lucas y Pintado, 2004). Éstas son:

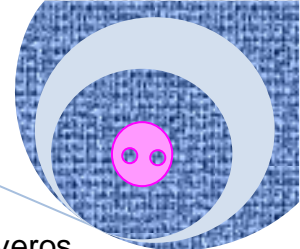
- Cabeza grande con cara alargada de frente amplia y mentón prominente. Suelen tener el paladar más elevado de lo habitual y los dientes amontonados, hecho que dificulta la unión entre maxilares.
- Orejas grandes y salientes
- Estrabismo
- Piel fina
- Pies planos
- Manos con dedos de punta más ancha y yemas salientes.
- Hiperextensibilidad de las articulaciones, sobre todo en las pequeñas articulaciones que disminuirá a lo largo de los años.
- Hipersensibilidad en la zona oral que provoca un gran rechazo al contacto en la misma.
- Hipotonicidad muscular o dificultad de tensar los músculos ya que no tienen el tono necesario.
- Rodillas que se curvan hacia atrás
- Testiculos grandes en varones, que mayoritariamente suele darse tras la pubertad.

Existen características físicas que pueden estar asociadas a otros síndromes como son el síndrome de Prader-Willi (descubierto en 1956 con el que el SXF compartiría las características de estatura baja, obesidad, cara redonda, manos y pies pequeños con dedos redondos) o el síndrome de Sotos (identificado en 1964 y caracterizado por un exceso de crecimiento en la etapa fetal o postnatal, comparte similitudes con el SXF en la cabeza grande y demás características del rostro) (citados en Tejada, 2006).

+ Características de desarrollo

Éstas características están relacionadas con las particularidades cognitivas, motrices, conductuales y de desarrollo e interacción social asociadas al Síndrome X Frágil. Características mucho más evidentes y perceptibles que las físicas durante la infancia (Abad, Lopez, y Monsalve, 2002; Carrasco, 2010; Bellavista y Fauró, 2006; Cornish, Munir y Wilding, 2001; Puig, 2010; Steiger, 2003; Sullivan, Hooper y Hatton, 2007; Tejada, 2006).

- Déficit intelectual en un 80-90% de grado medio o severo, excluyendo un grupo muy reducido denominado de “alto rendimiento” con un coeficiente intelectual dentro de la media.
- Hiperactividad asociada a trastornos de atención que les dificulta concentrarse en la actividad que están realizando y provoca que se evadan hacia estímulos exteriores, que, en gran medida, les saturan y les ponen muy nerviosos, bloqueándolos y entorpeciendo su respuesta. Hiperactividad que va reduciéndose con la edad.
- Movimientos estereotipados constantes e inusuales, como por ejemplo el aleteo de las manos, en situaciones de alegría o tristeza que comportan excitación o sobre estimulación.
- Evitación del contacto ocular, sobre todo cuando empieza a desarrollarse el lenguaje y debido a su timidez.
- Angustia hacia situaciones desconocidas o elementos nuevos, si vienen cargados de muchos estímulos (visuales, auditivos).
- Rabietas fundamentalmente en la infancia y adolescencia, que pueden evolucionar en reacciones agresivas en situaciones de extrema estimulación que pueden asustarles. Con los años va en disminución.
- Impulsividad y poca tolerancia a la espera, cosa que en ocasiones les provoca sentimientos de arrepentimiento por los actos ya cometidos. Impulsividad que va disminuyendo con el tiempo.
- Dificultades en matemáticas sobretodo en las actividades de razonamiento abstracto.
- Dificultades en la percepción aislada de los sonidos debido a que procesan la información de manera simultánea, toda a la vez.



- Aparición tardía del lenguaje, hacia los 3 años y en casos más severos hasta los 5.
- Dificultades en la secuenciación de los movimientos de habla que anteriormente se hacen evidentes en el masticar, el babeo, etc, y que interfieren en la articulación de los sonidos.
- Lenguaje repetitivo de frases o palabras que han captado su atención en un momento determinado o de preguntas de las que ya saben la respuesta (para sentirse más seguros).

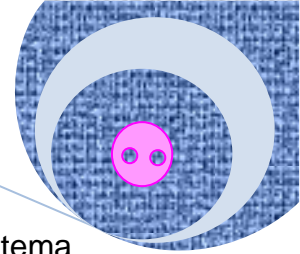
Las características anteriores hacen referencia especialmente a varones con mutación completa, ya que las mujeres suelen evidenciar en menor grado estos síntomas, sobre todo los físicos. Habitualmente ellas no sufren un déficit cognitivo tan grande como ellos, eso hace que habilidades como el lenguaje aparezcan mucho antes. Las afecciones en las mujeres están más centradas en el ámbito social al no saber cómo actuar e interpretar el contexto, necesitan pautas muy claras ya que si no pueden entender erróneamente las interacciones con los demás. Relacionado con lo anterior, tienen dificultades para crear patrones de resolución de problemas, en especial en situaciones que necesitan una visión más abstracta. Todo ello les conlleva una gran ansiedad que puede derivar a miedos, obsesiones y otras patologías asociadas. Al estar siempre en ese estado de tensión y alerta pueden bloquearse o cerrarse hasta el punto del mutismo selectivo en determinados ambientes sociales. Otra característica derivada de esta dificultad social es la risa histérica y el hablar muy bajo y muy rápido, quizás como reacción inconsciente que expresa la angustia que sienten.

Referente a las personas con premutación, dependiendo de las repeticiones de CGG de ésta, pueden evidenciar síntomas más relacionados con el aprendizaje o la conducta. En especial las mujeres son más propensas a esa ansiedad social de la que anteriormente hemos hablado y a la depresión. Aunque cabe decir también que son personas muy perseverantes, luchadoras y activas, de todos modos en el capítulo siguiente trataremos en profundidad los aspectos positivos de las personas con X Frágil.

+ Características médicas

En éste apartado se agrupan las características derivadas genéticamente, los consecuentes problemas médicos que pueden acarrear y otras patologías o síndromas asociados al X Frágil (Abad, Lopez y Monsalve, 2002; Brun, y Artigas, 2001; Cornish, Munir y Wilding 2001; García, Rigau y Artigas, 2006; Muñoz, 2010; Carrasco, 2010).

- Soplo cardíaco al verse afectadas las válvulas del corazón, pero sin consecuencias graves en muchas ocasiones.
- Estrabismo debido a la hipotónia del músculo ocular
- Otitis de repetición.
- Sobrepeso asociado al síndrome Prader-Willi.
- Epilepsia, alrededor del 15% de los casos, que va desapareciendo con el tiempo.
- Anomalías cerebrales asociadas al rendimiento intelectual y la inactivación del gen FMR-1. Como la dilatación de los ventrículos cerebrales (que constituyen el sistema ventricular por el que circula el líquido cefalorraquídeo encargado de proteger el cerebro actuando como si fuese un colchón hidráulico, de permitir transportar los nutrientes al cerebro y eliminar desechos, distribuir a distancia las hormonas y compensar la cantidad de sangre en el cerebro), el aumento de tamaño del hipocampo (muy importante en la memoria y la orientación) o el núcleo caudado (implicado en la información de alerta y relacionado con trastornos obsesivos, déficit de atención, depresión y ciertos aspectos esquizofrénicos), la disminución del giro temporal superior (relacionado con la regulación emocional y el contacto afectivo) y del vermis cerebeloso (controla los movimientos de cuello, hombros y caderas del sistema vestibular, encargado de procesar la información del tacto, presión, temperatura y equilibrio) y la disfunción de los lóbulos frontales (responsables de la perseverancia de los X Frágil, la dificultad de cambiar de tema o las respuestas tangenciales, que no tienen nada que ver con lo que se ha preguntado)



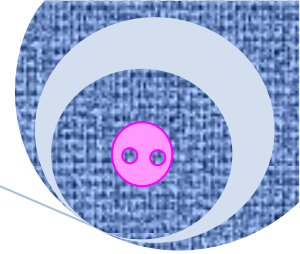
- Disfunciones hormonales implicadas en el crecimiento y el sistema reproductor debidas a la inactivación del gen FMR-1.
- Estatura y peso acelerado hasta la adolescencia y posteriormente posible estancamiento del mismo debido a una disfunción del hipotálamo (encargado de regular el hambre y apetito, la temperatura y el sueño).

Canales y Thomson (1996) realizaron un estudio con el que extrajeron una relación entre las repeticiones de CGG y el déficit lingüístico. Harris y colaboradores (2000) determinaron mediante un estudio que la ausencia de la proteína FMRP estaba relacionada con la comunicación, las habilidades diarias y la conducta adaptativa pero no pudo hallar ninguna correlación con la socialización. Este último estudio se realizó para investigar la relación del autismo con el SXF. Muchos niños suelen presentar características propias del autismo como la evitación del contacto ocular o los movimientos estereotipados, pero eso únicamente quiere decir que el/la X Frágil comparte sintomatología con el autismo igual que lo hace con otras patologías (síndrome de Prader-Willi, de Sotos). A diferencia de las personas autistas, los y las X Frágil tienen interés en relacionarse, siendo muy sensibles a las emociones ajenas, la evitación de la mirada es una reacción a la ansiedad social que sufren, de hecho esta evitación resulta disminuida con personas con las que se sienten relajados.

Relacionadas con la premutación anteriormente hemos esbozado dos sintomatologías referidas como son el Síndrome de Temblor/Ataraxia asociado al X Frágil (FXTAS) en varones adultos de entre 40 y 50 años, y el Fallo Ovárico Prematuro en mujeres, que puede afectar a su fertilidad (Rodríguez, Pagonabarraga, Gomez, López, y Milà, 2010).

Todas las características anteriores, aunque se hayan clasificado en tres grandes grupos, no pueden entenderse por separado, unas son la causa o consecuencia de otras y viceversa. La genética modifica la conducta y a la inversa pero teniendo en cuenta que ambas pueden cambiar según el ambiente. Eso otorga un poder inmenso a las personas implicadas con el niño o niña de X Frágil en el momento de la estimulación precoz.

El SXF provoca que no se den las conexiones necesarias entre neuronas, base de nuestras vidas. La estimulación precoz está basada en la teoría de que existen neuronas programadas genéticamente no influenciadas y otras que son sensibles a modificaciones del ambiente por su gran plasticidad. La detección precoz es importantísima en estos casos ya que el cerebro del niño/a es una esponja que permitirá importantes cambios estructurales sobre todo a los dos o tres años.

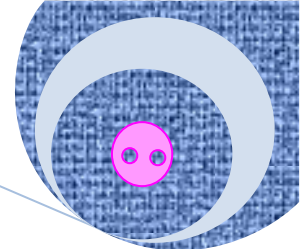


2.5. ASPECTOS POSITIVOS

En las personas con SXF evidentemente no todo es negativo, anteriormente se han visto los aspectos más duros del síndrome, aspectos que han de saberse para comprender mejor el por qué de su conducta. Pero a medida que se tiene la oportunidad de conocerlas podremos descubrir que poseen características que las hacen únicas y especiales (Abad, Lopez, y Monsalve, 2002; Bellavista y Fauró, 2004; León, 2000; Puig, 2010; Steiger, 2003; Tejada, 2006; Tierno, 2000).

- Tienen un gran sentido del humor. Son personas que en ambientes en los que se encuentran a gusto son afables, simpáticos y se muestran siempre de buen humor.
- Son receptivos al trabajo en grupo de forma cooperativa.
- Poseen una gran facilidad para el aprendizaje por imitación y, consecuentemente una gran capacidad de imitación.
- Adquieren una muy buena comprensión del lenguaje, facilitada por una muy buena memoria auditiva.
- Una vez empiezan a hablar tienen una gran capacidad para adquirir nuevo vocabulario.
- Tienen facilidad para la sintaxis.
- Procesamiento global de la información
- Disfrutan de una memoria visual casi fotográfica que les permite reconocer lugares aunque haga mucho tiempo que no los visitan.
- Poseen un gran control en la orientación espacial.
- Tienen la capacidad de adquirir conocimientos de manera casual e informal.
- Disfrutan de aptitudes para manejar las nuevas tecnologías.
- Son muy persistentes, en pocas ocasiones se dan por vencido.

Lo malo de este mundo es que está cortado por el patrón de la mayoría, que no tiene en cuenta a las personas que se salen de esta media. Si evaluamos las cualidades y características personales lo hacemos desde una escala de valores considerada “común”, no concebimos aptitudes o características individuales y tendemos a medir por el rasero de la intolerancia. Muchas de las características conductuales que se han especificado en el apartado anterior las hemos sufrido todos en un momento u otro; rabietas, timidez social, etc. Lo único que tenemos que ver es que no somos tan diferentes a las personas con X Frágil y que las reacciones de las mismas a conductas exteriores son completamente extrapolables a nosotros mismos. Si conseguimos esto, conseguiremos la integración necesaria por parte de todos.



3. EI SXF EN LA FAMILIA

Cualquier hijo o hija es motivo de alegrías y preocupaciones, de incertidumbres y esperanzas, todo padre y madre desea para su hijo/a el mejor de los futuros, y la certeza de que éste se evidencie. Los niños y niñas con SXF son como cualquier otro hijo/a, muchas veces sus limitaciones están en los ojos de quienes los ven más que en ellos mismos.

3.1. DETECCIÓN DEL SÍNDROME

Al nacer los niños i niñas con X Frágil no evidencian ningún síntoma del síndrome, su desarrollo durante los primeros meses de vida no manifiesta alarma alguna, es a medida que pasa el tiempo cuando se van detectando rasgos de algo que se desconoce.

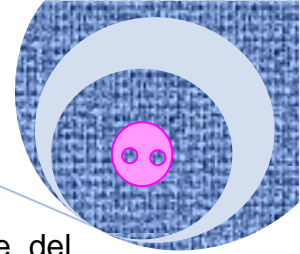
Comparamos la evolución del/la X Frágil con otros niños y niñas y vemos cómo éste todavía no ha adquirido el andar, el habla u otras habilidades en el tiempo que la norma considera estimado. Entonces la preocupación va en aumento, los padres empiezan a tomar cartas en el asunto, a indagar, a buscar cual puede ser la causa estos retrasos. La peregrinación de especialista en especialista en ocasiones puede hacerse interminable, el tiempo va pasando y con él cada vez vemos más síntomas, más involución. La frustración de no saber, de no averiguar se hace cada vez más grande, hasta que un día uno de esos tantos médicos habla de algo llamado Síndrome X Frágil, algo que ni siquiera él conoce. ¿O tal vez tengamos más suerte y nos topemos con un profesional que nos informe de las características del SXF, de dónde acudir, de cómo actuar? Lamentablemente que esto pase no es muy habitual, pero siempre queda la esperanza de que cada día más, gracias al movimiento de asociaciones y familiares, el SXF se haga real.

3.1.1. Impacto emocional

Una vez conocido el diagnóstico, la familia intenta informarse de la mejor manera posible sobre todo lo que concierne al SXF. Internet es la salida más empleada y aunque útil, existe información de terminología extremadamente científica, poco aclaradora, o peor aún, no contrastada. En este colapso de datos las familias sienten la presión de un síndrome hereditario inesperado y nada bienvenido. El diagnóstico puede conllevar sensaciones muy contradictorias, por una parte de alivio al haber encontrado la respuesta y por otro de decepción por no poder tener una certeza clara del síndrome, ya que en el SXF no existe nada definitivo.

El hecho de que el/la X Frágil sea de procedencia hereditaria de un solo progenitor hace que la noticia del diagnóstico sea mucho más difícil de digerir y que éste se debata entre el sentimiento de ser defectuoso y el único culpable al mismo tiempo. En ocasiones lamentablemente puede causar rencillas entre la pareja, rencillas de culpabilidad y tensiones al tener otros hijos y pensar que éstos también pueden estar afectados.

Es completamente normal pasar por una fase de “duelo” en el momento de recibir un diagnóstico como el del X Frágil, pero una vez superada ésta, hay que mirar hacia adelante, hacia las posibilidades que nos brindan estas personas maravillosas. Muy importante tener en cuenta que todos somos portadores de alguna condición genética que nos hace diferentes y conocer la que puede ser causa de afecciones a lo largo de nuestra vida es vital. Una vez diagnosticado el X Frágil y con el paso del tiempo, las familias aprenderán a conocerse mejor a ellas mismas y al síndrome. Hay que saber mirar en positivo, aunque en ocasiones sea algo que parezca imposible, cada día nuevo abre un nuevo descubrimiento, un nuevo avance en esos niños y niñas increíbles, cariñosos/as, empáticos/as, comprensivos/as que te brindan su apoyo y dulzura sin restricciones, que saben ver más allá de las apariencias, que saben querer.



En el momento de saber del síndrome, hay que ser consciente del estudio generacional que éste requiere. No hay que quedarse callado, comunicarlo al resto de familiares es abrir puertas a mejoras en la calidad de vida.

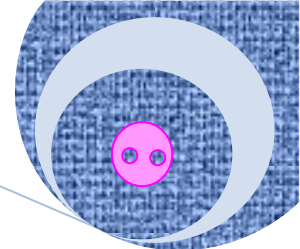
3.1.2. Entorno y apoyo

El apoyo es fundamental en estos casos, apoyo que puede venir de diversos sitios, desde la familia, los amigos, los profesionales, los grupos de apoyo, las asociaciones, las actividades, etc. El apoyo únicamente consiste en hacer sentir mejor, en aliviar, en poder expresar todos los sentimientos vividos y ocultos, sobre todo los relacionados con la culpa, la angustia o la soledad, poder exteriorizarlos y alejarlos lo máximo posible. En muchos casos el papel de la familia es muy importante, la reacción de ésta al diagnóstico y a la investigación generacional, estar en los momentos de máxima tensión o incertidumbre. Que la familia reconozca la importancia de la detección del SXF y participe del consejo genético facilita muchas dificultades en el proceso de digestión de la información.

El consejo genético aportará información de gran importancia en todos los ámbitos, no sólo en el médico o genético, sino también en características, consecuencias, ayudando y aconsejando en la creación de estrategias de planificación familiar y aportando alivio en el momento de afrontar un diagnóstico positivo (Tejada, 2006). En él se les informará de todo lo relacionado con el síndrome de manera clara, basándose en la conversación despejando dudas y ayudando aportando materiales informativos, remarcando la importancia de un diagnóstico familiar amplio para determinar más casos de afectación. No sólo se implicarán en el diagnóstico y estudio del individuo con X Frágil, sino que también investigaran posibles casos asociados con el FXTAS, informaran de asuntos relacionados con la reproducción en personas con premutación o mutación completa, especialmente en mujeres, ofreciendo

asesoramiento en materia de fertilidad o diagnóstico prenatal, de los beneficios y limitaciones del mismo, etc.

Como se ve, el consejo genético permite acceder a la información apropiada y al asesoramiento anticipado sobre el síndrome. Es muy importante informar y tener el consentimiento de la familia para poder realizar el estudio, sobre todo, una vez determinado el progenitor premutado, para identificar los abuelos del mismo y así saber qué rama de la familia tiene más riesgos y poder tratar otros casos de SXF.



3.2. DONDE ACUDIR

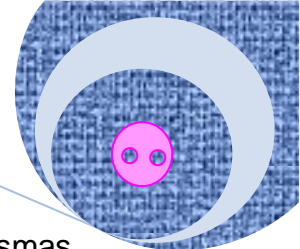
En el momento de conocer el diagnóstico de un familiar con SXF, la familia se siente sola, sin nadie a quien acudir para poder compartir experiencias o sentimientos. Relacionarse con otras personas en las mismas circunstancias ayuda a ver la situación de los/las X Frágil con otros ojos, con esperanza. Afortunadamente hoy en día existen asociaciones en casi todas las comunidades autónomas españolas, pero no siempre fue así (Abad, Lopez y Monsalve, 2002; Tejada, 2006).

Antes de que naciera el movimiento asociacionista del X Frágil la información en español que se tenía de éste era escasa y difusa. Las familias se sentían aún más perdidas y agobiadas en ese mar de confusión entre especialistas e indagaciones hasta que en 1995 surgió la primera asociación en Cataluña. A partir de entonces nació la asociación de Canarias permitiendo en 1997 un encuentro entre familiares de distintos lugares de España. Este primer contacto dio el pistoletazo de salida para la creación de demás asociaciones, la mayoría de ellas en 1998. También en este año empezaron a crearse páginas web especializadas con información actualizada y descargable, que daban la posibilidad de acceder a otras webs de las mismas características para compartir datos.

Había una consciencia común de la importancia de las asociaciones para poder hacer llegar a las familias la información que hasta el momento no tenían, para apoyarlas y mejorar su calidad de vida y la de las personas con SXF. En la reunión de 1997 se sentaron bases comunes para determinar objetivos y entre todas poder ejercer más fuerza en la sociedad. Sellaron éste “pacto” con la creación de un logotipo colectivo, símbolo que identificaría el síndrome y las asociaciones relacionadas. El logotipo fue diseñado por Joana Catot resultando ser una mariposa (imagen distintiva de la asociación de Catalunya), ya que ésta recordaba la silueta de la letra “X” y se identificaba con características del síndrome como la fragilidad, la hiperactividad y las ganas de vivir. Un logotipo que no sólo comparten las asociaciones Españolas, sino también la de Argentina y Uruguay.

Los objetivos fundamentales de las asociaciones son el soporte y asesoramiento familiar, profesional e institucional haciéndoles llegar a cada uno de ellos la máxima información posible del síndrome, ya sea de forma más general mediante publicaciones de libros y revistas especializadas, divulgando información en internet accesible y descargable, o más individualizada mediante correo electrónico que permitirá el intercambio de información, experiencias y dudas. Colaborar con las instituciones en nuevos estudios que aporten más información sobre el síndrome, información científica, educativa y social. Promover y convocar actividades que posibiliten el intercambio de conocimientos, vivencias, proyectos e investigaciones, celebrando actos para su divulgación, como congresos y charlas en los que se destaca la participación de especialistas de forma desinteresada, o mediante la aparición en medios de comunicación, que facilitan la accesibilidad a un número mayor de personas.

Otra hazaña lograda por estas asociaciones han sido las reuniones celebradas con asociaciones de Bélgica, Francia e Italia, iniciadas en el 2004 y cuyo objetivo era la creación de una asociación europea que se materializó en 2005. Celebraron su primer congreso en Abril del 2006, donde acudieron especialistas de los distintos países como la doctora Hagerman de Estados Unidos, cuyas investigaciones han sido citadas anteriormente. La Asociación Europea del Síndrome X Frágil determinó una carta de objetivos en la que se priorizaba cubrir las necesidades de los afectados y garantizar un seguimiento médico, velar por una enseñanza adecuada a las características de los y las X Frágil con la consecuente formación de los profesionales para garantizar una correcta intervención, integración social basada en la aceptación, el respeto y la tolerancia, y velar por la integración en la vida laboral diseñando proyectos para favorecer sus capacidades. Las asociaciones evidencian la necesidad de divulgar del síndrome a toda la sociedad y concienciar a las personas de las necesidades económicas que cubran nuevas investigaciones sobre el síndrome.



Acudir a las asociaciones del SXF, es hallar a personas en las mismas circunstancias, es compartir experiencias, es encontrar información, es recibir apoyo, es adquirir una visión optimista referente a la calidad de vida, es conseguir una mayor integración, es, en definitiva, formar parte de algo, sentirse útil. En el apartado 7 referido a Fuentes de documentación, se encuentran las webs de contacto de algunas asociaciones españolas y extranjeras.

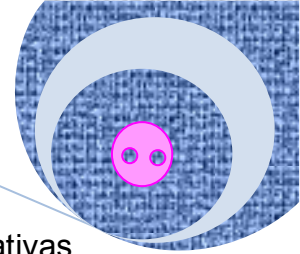
3.3. CÓMO ACTUAR

En la introducción de este trabajo ya se mencionó que hoy por hoy no existe cura para el SXF pero sí tratamiento, tanto médico como terapéutico. Lo mejor es combinar ambos en beneficio de la persona interesada, porque cada X Frágil tiene unas características que lo hacen único, y por eso su tratamiento ha de ser completamente personalizado según las particularidades y afecciones que evidencie. Lo fundamental es la detección y la estimulación precoz.

Aunque en la actualidad todavía no exista una intervención genética directa que palie los efectos de la falta de proteína FMRP, las investigaciones no cesan. Éstas se basan en la restauración del gen afectado para que pueda producir la proteína o en substituir las funciones de la misma, pero todavía cabe estudiar de qué manera podrían restablecerse las conexiones neuronales ya afectadas, sobre todo teniendo en cuenta que se efectúan en la etapa fetal y se van especializando durante los primeros años de vida. Es difícil pero no imposible encontrar la solución a todo ello, para lograrlo se necesitará mucho tiempo y presupuesto que apoye las investigaciones. Mientras tanto, tratar los síntomas mediante los tratamientos y terapias que a continuación se mencionan, teniendo en cuenta que lo fundamental para la mejora es la intervención multidisciplinar en todos los campos, incluidos el de la farmacología y la terapia.

3.3.1. Tratamientos médicos

Para iniciar un tratamiento médico, sea cual sea la patología o síndrome a tratar lo primero que se ha de tener en cuenta es al paciente, si las características y afecciones que evidencia son favorables a la medicación. Ésta respuesta siempre debe darla un profesional médico con experiencia, en el caso del SXF ha de ser un profesional en trastornos neurológicos y en psicofarmacología. También se ha de tener claro que los fármacos que se van a utilizar, van a destinarse a tratar los síntomas, en ningún caso con el fin de



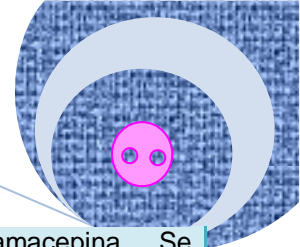
“curar” la afección, llegados a este punto han de vigilarse las alternativas naturales ya que en la mayoría de casos esta medicina alternativa carece de los controles clínicos necesarios y de evidencia médica demostrada. Una vez aprobado el tratamiento, ha de conocerse a fondo el fármaco que va a ser utilizado siempre considerando los efectos secundarios ya que cada paciente es distinto y cada edad influirá en la respuesta a diferentes fármacos. La medicación ha de introducirse en dosis muy bajas aumentándolas lentamente, la introducción paulatina de la medicación permitirá observar la respuesta a la misma y ajustar la dosis en función a dicha respuesta. Es muy importante la valoración periódica de los resultados mediante escalas de conducta ya que cada fármaco requiere unos controles específicos. Es positivo retirar cada cierto tiempo la medicación para valorar su utilidad y si el fármaco no da resultados no ha de mantenerse en ningún caso.

Otro punto importante a tener en cuenta a la hora de valorar los resultados de una medicación es la observación de los mismos en los diferentes contextos en los que se desenvuelve el paciente, tanto familiares, como médicos o educativos, ya que cada medicamento tiene un tiempo determinado de efectividad a lo largo del día. Con este fin, es recomendable que tanto los familiares como los profesionales a cargo del paciente dispongan de una tabla de observación para valorar los resultados a través de los posibles efectos secundarios, si estos son mayores que los beneficios que pueda aportar la medicación ésta ha de ser retirada inmediatamente o substituida por otra.

A continuación se presenta un cuadro con los síntomas del SXF que pueden tratarse mediante medicación, los fármacos utilizados en cada caso y los efectos secundarios más frecuentes (Abad, Lopez y Monsalve, 2002; Brun y Artigas, 2001; Tejada, 2006).

EL X FRÁGIL EN EL AULA

Medicación	Síntomas	Efectos secundarios	Otros
Ácido fólico	Conducta desafiante, falta de atención	Diarrea	Debe evitarse en pacientes epilépticos. Es de buena tolerancia y los resultados se observan a los dos o tres meses.
Clonidina	Hiperactividad, conducta desafiante, agresividad, ansiedad, hiperexcitabilidad, insomnio	Somnolencia, mareo, sedación, debilidad, trastorno del sueño, depresión, arritmia cardíaca, irritabilidad e hipotensión.	No se hace efectiva hasta las 2 o 3 semanas de tratamiento puede ayudar a paliar la irritabilidad en el momento de finalizar la vida del metilfenidato siempre y cuando se recomiende médicamente el uso de ambos fármacos a la vez.
ISRS	Ansiedad síntomas obsesivo-compulsivos, agresividad, fobia social	Aumento de la excitabilidad, pérdida de peso, náuseas, alteraciones del sueño y posible aparición de conducta desafiante, agitación, irritabilidad, cefaleas y temblores	Su administración no está autorizada a menores de 12 años.
Metifenidato	Hiperactividad, falta de atención, conducta desafiante, impulsividad, agresividad, ansiedad social	Pérdida de apetito, efecto rebote, insomnio, tics, excitación, dolor abdominal y cefalea	Los resultados pueden valorarse a los pocos días de iniciar el tratamiento, el problema reside en que la vida de éste fármaco es bastante corta y sus efectos se disuelven de manera relativamente rápida.
Risperidona	Agresividad, estereotipas, síntomas obsesivo-compulsivo, síntomas psicóticos, conducta desafiante	Galactorrea, ginecomastia, incontinencia urinaria, obesidad y disfunción hepática (muy raramente)	Han de hacerse controles periódicos de tensión arterial y frecuencia cardíaca.
Carbamacepina	Crisis epilépticas, hiperactividad, autoagresión	Exantema tardío, reacciones cutáneas graves vértigo, ataxia y somnolencia.	En caso de reacciones cutáneas graves se recomienda la retirada del fármaco substituyéndolo por otro



Valporato

Crisis epilépticas, alteraciones emocionales	Aumento del apetito y de peso, la caída de cabello, temblores y trombopenia, los más graves son el fallo hepático agudo y las pancreatitis.	Substituto de la Carbamacepina. Se recomiendan controles hepáticos frecuentes
--	---	---

Fuente: Manuela Rodríguez Carmona

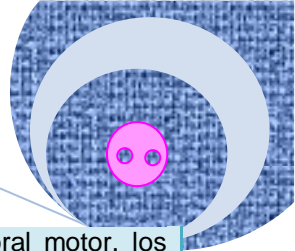
Los fármacos en el SXF no deben considerarse como la única alternativa de tratamiento, han de verse como un complemento que ayude a mejorar sintomatologías cognitivas y conductuales. Si se logran mejorar estos síntomas los resultados de la intervención terapéutica serán mucho más evidentes y positivos. En los anexos de este trabajo se incluye una Tabla para que el entorno del paciente pueda observar diversos efectos secundarios. (Brun y Artigas, 2001)

3.3.2. Terapias

En el momento de iniciar una terapia se han de tener en cuenta las características individuales de la persona. No todo el mundo responde de la misma manera a todas las terapias, y las terapias que pueden ser productivas para unos no lo son para otros. Es muy importante mantener una coordinación multidisciplinar entre especialistas (pedagogos, terapeutas, etc) para poder determinar cuáles de las propuestas terapéuticas que hoy en día son utilizadas en el SXF pueden servir a un caso en particular, sopesando todos los aspectos. Las terapias son complemento de otros tratamientos dentro del SXF, han de reforzar las actividades educativas y familiares dentro del trabajo común para el desarrollo integral de las personas con X Frágil y para mejorar su calidad de vida beneficiando tanto a la persona como a su entorno.

El siguiente cuadro destacan las terapias más utilizadas en personas con X Frágil, desarrollando sus características y objetivos (Abad, Lopez y Monsalve, 2002; Diego-Otero, 2001; Fürgang, 2001; Goldson, 2001; Tejada, 2006).

Terapia	Características	Objetivos
Danzaterapia	Se basa en el movimiento a través de la danza para favorecer las cualidades motrices, cognitivas y la integración.	Tomar consciencia del propio cuerpo, ampliar las posibilidades de movimiento, reconocer, diferenciar y expresar las propias emociones, favorecer la autoestima, la creatividad y la autonomía, mejorar la relación con el entorno, aumentar la atención, mejorar la comprensión espacial y la memoria, fomentar la coordinación motriz y los impulsos.
Equinoterapia	Utiliza el vínculo emocional que se establece entre el animal y la persona para conseguir mejoras mediante los movimientos naturales del caballo. Diferencia entre tres programas: la equitación educacional, la rehabilitación física y la equitación con fines terapéuticos.	Favorece el autocontrol, la adaptación social, las destrezas psicomotrices, el equilibrio, la consciencia postural, la integración, la individuación y la adquisición de nuevas conductas consiguiendo ser conscientes de las que hay que corregir para subsanarlas.
Musicoterapia	Utiliza las experiencias musicales para posibilitar el crecimiento personal. Se inicia con cuatro sesiones para valorar su aceptación y resultados antes de aplicarla.	Favorece la comunicación y conducta e integración social, desarrolla el lenguaje expresivo y comunicativo, potencia el conocimiento de uno mismo y la capacidad de autoexpresión, mejora la memoria y la atención.
Integración sensorial	Se centra en la participación activa de actividades basadas en la introducción de estímulos sensoriales, que tienen un valor u objetivo para quien las ejerce, que permiten una interpretación sensorial y un control y significación de la misma. Su acción se centra en la gravedad y el movimiento, en los músculos y articulaciones, en el tacto y en la visión y el oído.	Ayuda a distinguir y organizar la información sensorial, respondiendo a ésta de forma apropiada, ayuda a enfrentarse a las demandas del entorno, a adaptarse, a elegir estrategias de acción, motiva la autodirección, la autoconfianza y el autocontrol, es favorable en el control postural, la praxis, la percepción visual y las capacidades motoras.



Terapia del lenguaje

Se basa en la estimulación del aparato oral para mejorar la inteligibilidad del habla, el procesamiento auditivo, el lenguaje expresivo y el lenguaje social.

Mejora de la atención, del control oral motor, los movimientos de lengua, labios y mandíbula, el control postural, el tono muscular, la inteligibilidad del habla mediante la articulación, la modulación vocal, la fluidez verbal, la velocidad y la planificación motora, aumenta y mejora el vocabulario, la expresión y el lenguaje social mediante el uso apropiado de lenguaje y gestos. Ayuda a distinguir la información para responder adecuadamente, potencia la interrelación y el pensamiento crítico, normaliza la sensibilidad al contacto oral, comprende el uso del contacto visual facial y las normas sociales de distancia, expresión facial, gestos y posturas, fomenta el respeto de los turnos de palabra iniciando, manteniendo y finalizando una conversación.

Fuente: Manuela Rodríguez Carmona

Para organizar cualquier terapia orientada a una persona con X Frágil se ha de tener en cuenta las distracciones auditivas y visuales que puedan aparecer en el ambiente, y realizar las sesiones en un área específica para ello. No hay que olvidar que los y las X Frágil son muy sensibles a sobrestimulaciones tanto del ambiente como propias que pueden acarrear en ellos estados de ansiedad completamente contraproducentes, es recomendable llevar a cabo las actividades de manera calmada y tener en cuenta ejercicios de relajación en momentos puntuales.

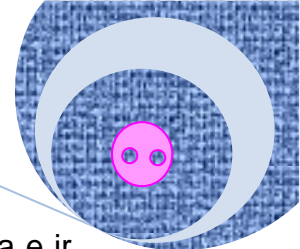
Existen muchas otras terapias y actividades que no han sido nombradas en el cuadro anterior pero que pueden ayudar al desarrollo motriz y cognitivo del/la X Frágil como son las relacionadas con el ejercicio físico (un ejemplo es la natación) y la socialización mediante la participación en actividades grupales donde pueda adquirir habilidades sociales a través de la imitación (como puede ser el teatro). Sea cual sea la actividad lo fundamental es que la persona que esté a cargo conozca al/la X Frágil, conozca sus posibilidades, sus puntos fuertes y flacos, para ejercer una actuación individual potenciando sus necesidades y aumentando sus posibilidades.

3.4. LA VIDA EN FAMILIA

En el momento en que el SXF llega a ser aceptado como tal, en que ya es conocido, en que se sabe dónde acudir y de qué manera poder actuar, la vida en familia se convierte en algo natural. Se produce una visión realista y consecuente que permite plantear nuevas metas compartidas, que da paso a una nueva aptitud ante la vida. La comunicación en el entorno familiar es fundamental, no tratar el síndrome como algo excepcional, sino como algo natural permitirá crear un vínculo de aceptación y colaboración que aportará una estabilidad emocional positiva entre todos los miembros, y, en especial entre hermanos.

El hermano o hermana de un/una X Frágil es una figura fundamental para éste y viceversa, de hecho el/la X Frágil enseñará a ver más allá, a valorar otros aspectos de la vida, a ser más sensibles, más altruistas, a darse cuenta de que las personas se miden por lo que son, por sus actos, por sus sentimientos, por sus esfuerzos, por su cariño. Nada de especial han de procurar los padres para que esto ocurra más que la educación, el ambiente, la confianza y el cariño necesarios. A cada una de las personas de la familia le corresponde su sitio, ninguna ha de estar por encima de otra, las relaciones no deben girar en torno a una característica ni física ni personal, sino a las personas que forman parte de esas relaciones, a sus peculiaridades y necesidades. Hay que saber enseñar, enseñar a querer, a hablar, a escuchar, a respetar, a observar, a cuidar y a convivir en igualdad.

La educación de un niño o niña con SXF se basa en lo mismo que la educación de cualquier otro, en el cariño, la paciencia y sobretodo la firmeza, tener claros los límites y normas. Los niños y niñas con SXF son conscientes de estas normas y saben hasta donde pueden llegar o no. Evidentemente existe una diferencia genética que les atribuye ciertas características a tener en consideración a la hora de poner en práctica las actuaciones paternas y maternas. Hay que tener en cuenta las características del síndrome en el momento de efectuar acciones o planificaciones familiares, sobre todo en lo referente a los cambios de rutina. Es muy importante la organización y la



información, explicarle al hijo/a todo lo que se va a hacer a lo largo del día e ir anunciando las actividades nuevas de forma paulatina y constante. Para estos casos es muy recomendable el soporte visual, por ejemplo un diario o un cuadernillo donde anotar las actividades cotidianas que ocupan la agenda diaria para que él/ella pueda consultar en el momento que lo necesite, esto calmará su ansiedad y ayudará en la realización de las actividades diarias. Los y las X Frágil necesitan una rutina constante, rutina de sueños y de hábitos, en el momento en que se rompe esa rutina con una actividad inesperada, aunque nosotros la consideremos lo más normal del mundo, la ansiedad empezará a crecer y entonces se sucederán las reacciones de enfado y mal humor. Esto es completamente innecesario si introducimos dichas actividades días anteriores, anunciando dónde se va a ir, enseñando fotografías del sitio, explicando las características de éste y acudiendo a él de manera paulatina y pactada incrementando el tiempo a medida que el niño/a responda favorablemente, siempre preguntándose antes de nada, si es necesario o merece la pena éste cambio de rutina y todo lo que conlleva.

Ser consciente de todo lo anterior ayudará a la familia a adquirir la madurez que necesita para alcanzar las metas que se proponga, transmitiendo a sus hijos/as los valores, las habilidades, los recursos y las capacidades necesarias para desarrollar una vida plena.

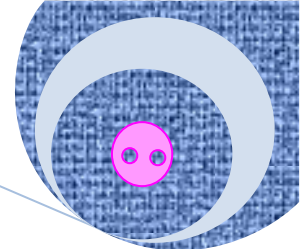
3.4.1. Integración y calidad de vida

La integración de las personas con X Frágil ha de centrarse en cualquier aspecto relacionado con sus vidas. Integrar es participar en la comunidad dentro de contextos ordinarios y necesarios en el día a día, y esta comunidad debería proporcionar los recursos existentes de igual manera a todas las personas que la integran. El ocio ayuda a que las personas con X Frágil puedan compartir experiencias y tiempo libre con otras personas al desarrollar una actividad de forma lúdica y voluntaria. Esto aporta enormes posibilidades de integración ya que las actividades de ocio se caracterizan por su flexibilidad,

por partir de las capacidades, gustos e intereses personales al tratarse de algo cuyo objetivo central es disfrutar.

La libertad exime de presiones y limitaciones, la integración mediante el ocio no tiene edad establecida, aunque sí características a tener en cuenta, éstas son las situaciones individuales de cada una de las personas que participarán en una actividad, para así poder evitar aquellos ejercicios que puedan resultar desagradables. Los profesionales que lleven a cabo dicho trabajo han de ser sensibles a las necesidades y características de los X Frágil para poder realizar adaptaciones y conseguir una experiencia integradora con todas las personas del grupo. Han de crear equipos no muy amplios que compartan el gusto hacia la actividad con X Frágiles y que sean similares en edad y cronología. Esto aportará seguridad a las personas con X Frágil para establecer relaciones personales y compartir experiencias autosatisfactorias. Entonces comprobaremos como mediante el ocio los y las X Frágil podrán compartir su desarrollo con las personas de su entorno.

El futuro de las personas con X Frágil dependerá de las soluciones que se faciliten para que adquieran las habilidades necesarias en el desarrollo de una vida plena y lo más autosuficiente posible. Cada día que pasa las asociaciones creadas por los familiares de personas con SXF y los profesionales relacionados con el mismo luchan para que esto sea posible, para que se creen oportunidades y para que la inclusión no tenga más límites que los intereses y voluntades de los implicados. La esperanza de éste apoyo, de ésta colaboración permiten ver un futuro mejor del que se podría imaginar.



3.5. ESCOLARIZACIÓN

La educación es un derecho en igualdad de condiciones para todos los niños y niñas, aunque a veces esa igualdad de condiciones no esté tan clara. Una educación de calidad ha de poder cubrir las necesidades de cada persona para desarrollar al máximo todas sus capacidades, ha de garantizar una igualdad en oportunidades y ha de regirse por los valores de la tolerancia la libertad, la ciudadanía, la democracia, el respeto, la igualdad y la justicia.

Para que todo esto se pueda llevar a cabo dentro de un contexto escolar se necesita que todas las personas de la comunidad educativa colaboren para garantizarlo. Es necesario tener en cuenta la diversidad de alumnado y que cada uno de ellos tiene unas características y necesidades a cubrir que requieren una intervención multidisciplinar. En el caso de un niño/a con X Frágil esta intervención requiere el constante contacto entre los familiares y todos los profesionales a cargo del mismo estén o no relacionados con el ámbito escolar. La adaptación curricular teniendo en cuenta las características de una persona con X Frágil es fundamental no solo para su correcta evolución sino también para la integración del mismo en el ámbito escolar.

El sistema educativo ofrece diversas posibilidades de escolarización para personas con necesidades educativas especiales, pero éstas han de venir siempre derivadas por un psicopedagogo que conozca el caso y que establezcan qué es lo más beneficioso. Las posibilidades van desde la integración total en grupos ordinarios mediante la adaptación individual de los contenidos, pasando por las aulas especializadas dentro de los centros ordinarios, la escolarización combinada entre un centro especial y un ordinario y la escolarización en Centros de Educación Especial.

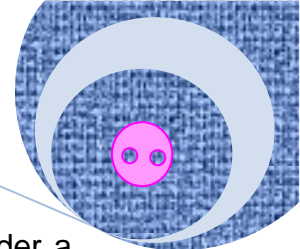
La Ley Orgánica de Educación (2006) otorga a las Comunidades Autónomas competencias en materia de educación permitiendo adaptar la legislación a las peculiaridades de su entorno mediante reglamentos. Otra característica de la Ley Orgánica de Educación es la flexibilidad del sistema educativo que permite adecuar las actuaciones a las necesidades del

alumnado garantizando una escolarización equilibrada entre centros mediante la reserva del 10% de plazas a alumnado con necesidades educativas especiales. Que pueden agruparse de la manera que anteriormente se ha descrito.

A partir de aquí el/la alumno/a con X Frágil inicia su etapa escolar en la Educación Infantil (0 a 6 años) con una atención más individualizada y encauzada al desarrollo de diversas capacidades, ajustándose a su ritmo de crecimiento. Seguidamente pasa a la etapa obligatoria compuesta por primaria (6 a 12 años) y secundaria (12 a 14 años), ambas centradas en la consecución de competencias que deberán desarrollarse en todas las áreas de conocimiento del currículum. En secundaria se inician las medidas de refuerzo educativo en los que se agrupa al alumnado con dificultades de aprendizaje en aulas diferenciadas para tratar de resolver sus “problemas” educativos. El alumno no puede repetir más de una vez primaria, ni más de dos veces secundaria (una por curso, y viene determinada por el equipo docente). Si el alumno suspende más de dos veces pasa a un Programa de Iniciación Profesional (PCPI) que se dividen en tres módulos voluntarios (A-B-C), como medida alternativa para alcanzar el Título en Educación Secundaria Obligatoria (siempre y cuando se supere el último módulo).

Una vez conseguido el Título en Educación Secundaria Obligatoria, se pueden continuar cursando estudios de Bachillerato (con tres modalidades diferentes) con los que se obtiene el Título de Bachillerato. Otra modalidad es la de los Ciclos Formativos de Grado Medio (para acceder desde un PCPI hay que hacer una prueba de acceso) con los que se obtiene un Título de Técnico.

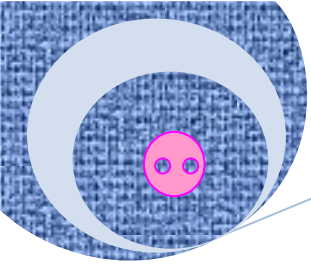
Los estudios superiores también se dividen en dos modalidades, estudios universitarios de Grado, mediante los que se obtiene un Título de Grado y gracias a los cuales se puede optar a los estudios de máster y Doctorado, y estudios de Ciclos Formativos de Grado superior mediante los que se obtiene un Título de Técnico Superior y permiten acceder a los estudios de Grado.

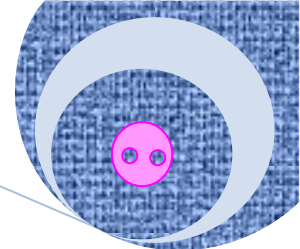


A parte de los estudios descritos el alumno/a también puede acceder a Enseñanzas de música y danza con sus titulaciones correspondientes en función del nivel y reconocidas por el estado. En el apartado de Anexos se recoge un organigrama del Sistema Educativo Español para mayor claridad (M.E., 2006).

Realmente lo mejor sería conseguir una escuela para todos basada en educación para la diversidad donde se diesen respuestas a las necesidades educativas de cada alumno, eliminando la etiqueta de las necesidades educativas especiales. Lo mejor sería conseguir una escuela en que la adaptación de los planes de actuación educativa se hiciera de forma multidisciplinar. Lo mejor sería que todas las escuelas desarrollaran las adaptaciones necesarias para que éstas fuesen un reflejo de la sociedad en la que vivimos, una sociedad plural.

La integración educativa es un derecho para todas las personas, la sociedad tiene el deber de proporcionar la igualdad de oportunidades para todos, y una igualdad de oportunidades no es discriminar a personas con otras características como el X Frágil. La escolarización ordinaria asegura la no discriminación, la igualdad y la integración del síndrome en la sociedad. La escolarización ordinaria favorece el máximo desarrollo de las capacidades personales de los y las SXF, su socialización y autonomía. El contar con un plan individualizado dentro de esta escolarización ordinaria es esencial para facilitar el tránsito a la vida adulta, para alcanzar las metas individuales e integrarse en la sociedad que nos rodea. En el siguiente apartado se tratarán las posibilidades y intervenciones educativas a tener en cuenta en el aula con un niño o niña X Frágil.





4. EI SXF EN EL AULA

Contribuir al desarrollo educativo de un X Frágil no es ni fácil ni difícil, es cuestión de creatividad, de organización, de flexibilidad, de paciencia, de interés, de profesionalidad y sobretodo de vocación.

4.1. EL AULA

En el apartado anterior se ha resaltado la importancia de la integración de los niños y niñas con X Frágil dentro del programa y centros ordinarios de educación. Las claves para una integración adecuada se basa en el desarrollo de las habilidades sociales, la adaptación curricular y las técnicas de instrucción, éstas han de venir determinadas por la intervención y supervisión del profesorado, encargado de crear un programa de conducta que favorezca la integración total del aula y todos los alumnos/as.

El aula supone el ámbito de intervención del profesor/a, quien habrá de adaptarla a las necesidades de cada uno de los estudiantes a su cargo, y en especial, de aquellos que, por sus características, requieran de unas necesidades educativas especiales. Dentro de éste grupo encontraremos a los y las X Frágil.

Sin ayuda específica cualquier alumno encontrará dificultades para funcionar en el aula, el profesor/a ha de resultar un guía que ayude en el camino del aprendizaje, y no una autoridad que rija los pasos a seguir. Lamentablemente hace tiempo que ésta sociedad habla de integración pero actúa de manera selectiva, un ejemplo de ello son las conocidamente discriminatorias pruebas estandarizadas mediante las que se determina el Coeficiente Intelectual de los alumnos. Cualquier alumno/a que se someta a ellas y que destaque intelectualmente por otras inteligencias que no sean las

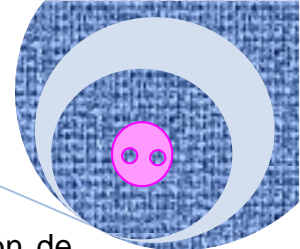
consideradamente útiles y loables, permanecerá encasillado toda su vida escolar determinando su futuro en detrimento del presente.

En el caso de los y las X Frágil, como en los comentados anteriormente, estas pruebas resultan una losa en el futuro de su desarrollo, destinados sistemáticamente a programas de educación especial donde no pueden desarrollar sus habilidades. Las potencialidades de las que disfrutaban estos niños y niñas se basan en gran medida en la imitación, beneficiándose de los modelos que les rodean. En un aula de educación ordinaria esto puede ser un hándicap muy positivo para la adquisición y la evolución de habilidades. La derivación o no a un centro o aula de educación especial debería estar determinada por un equipo multidisciplinar de evaluación tras un seguimiento riguroso del/la X Frágil.

En el aula ordinaria, un profesor/a siempre tiene que estar coordinado con los profesionales de la educación que le rodean, y sobre todo con los que llevan el caso de alguno de sus alumnos/as. La intervención multidisciplinar es básica en el progreso de todos los alumnos, y mucho más en el progreso de los y las X Frágil. De todos modos, como ya se ha comentado anteriormente, el aula es el terreno de actuación del profesor/a, quien ha de diseñar un programa educativo apropiado a las necesidades de los/las alumnos/as, un programa creativo y flexible complementado con la ayuda multidisciplinar.

En el caso de la adaptación del aula para potenciar las carencias e individualidades del alumno/a con X Frágil es necesario tener en cuenta determinados aspectos derivados de las características del síndrome, características muy variadas dependiendo de cada X Frágil (Abad, Lopez y Monsalve, 2002).

El primer objetivo que debería cumplirse en el momento de ambientar un aula es la integración, no sólo del/la X Frágil, sino también, del resto de compañeros, quienes tendrán características y necesidades individuales que también habrá que cubrir. Por ello, se tendría que tener en cuenta una adaptación individual y general para el grupo. Lo idóneo sería pasar el mayor



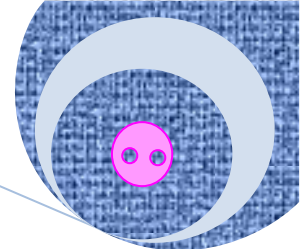
tiempo posible todo el grupo junto para potenciar la facilidad de imitación de los/las X Frágil utilizando el desarrollo de capacidades de sus compañeros/as, para ello se tendrán en cuenta las características de ese grupo-clase, que éstas no sean un obstáculo, sino un beneficio y una potencialidad. Para poder controlar estas características de grupo, ayudaran las clases pequeñas y con una estructura bien organizada y determinada por el profesor.

Otro punto importante es la estructura del aula, ésta deberá estar adaptada al estilo de aprendizaje de cada estudiante y sus habilidades. En el caso de los/las X Frágil, habrá de estar bien dirigida a los objetivos curriculares y pedagógicos del alumno/a, ya que mediante la organización del espacio debería evitarse la distracción de estímulos sensoriales no necesarios en la actividad a desarrollar. Una rutina coherente en la disposición física del aula y de los materiales ayudará a una mejor ubicación y seguridad personal por parte del/la X Frágil, que sentirá el control de los objetos y de la situación que le rodea. Las señales visuales también son muy importantes para ubicar las áreas e indicar qué se espera de él en cada una de ellas, delimitando muy bien las áreas de trabajo y las de juego.

Mediante las ayudas visuales, como las fotografías, ilustraciones, etc., el alumno/a con X Frágil se sentirá ubicado y conocerá los objetivos de cada espacio o actividad. Son muy importantes las imágenes porque suponen referentes de rutina, y de introducción de nuevos elementos que mantendrán informado al alumno/a con X Frágil en todo momento, sintiendo control y tranquilidad. Pueden utilizarse elementos visuales referentes a las acciones cotidianas, como los hábitos, a la socialización mediante las fotografías para identificar a sus compañeros, a las actividades, los objetivos de evaluación, los nuevos contenidos, etc. La información para los/las X Frágil es muy importante, información paulatina de lo que se está haciendo, de lo que se hizo y de lo que se hará, para que pueda prepararse a los nuevos estímulos, para ayudar a que no se bloquee ante ellos y que así disfrute al máximo extrayendo todo el jugo de las actividades. Para que el alumno/a pueda seguir en todo momento el ritmo de clase, es recomendable enganchar en su pupitre diariamente una ficha donde establezca la organización diaria, que días antes ya se ha introducido.

Otra ayuda son los diarios de clase y de casa (Corbella y Soldevila, 2010). En el diario de clase el/la profesor/a indicará al alumno/a y a los padres todo lo que en ese día se ha hecho o dado en el grupo, con la posibilidad de que los alumnos/as pueda ampliar la información con lo que cree más relevante. Este diario será sólo de uso y consulta en el aula por parte del profesor/a, de los alumnos/as y de los padres. El diario de casa mantendrá la misma estructura que el anterior pero con la excepción de que será individual, podrá llevarse a casa (siempre y cuando esté de vuelta para usar en horas lectivas) y en él los padres también podrán indicar lo que crean relevante respecto al contenido.

Evidentemente, existen muchísimas más estrategias que ayudan al establecimiento de un aula en condiciones idóneas. Todas ellas están determinadas por las necesidades del alumno/a. Las estrategias pueden surgir de la imaginación, de la creatividad o de referentes profesionales literarios y personales que se especificaran en función de las características los alumnos/as a quienes van dirigidas. Por ello es fundamental trabajar desde un ámbito multidisciplinar que ayude a cubrir más allá de las estrategias educativas tradicionales.



4.2. CONOCER AL/LA ALUMNO/A

Para poder iniciar un plan educativo individualizado, primero hay que conocer al/la alumno/a. Mediante las entrevistas previas al inicio de clase y los primeros días en el aula, se harán evidentes los signos característicos de cada personalidad. En el caso de los X Frágil, llevará un tiempo identificar las singularidades que los determinan. Éstas ya se han identificado anteriormente en el apartado 2.4.1., referente a los síntomas para la detección precoz. De todos modos los que podrían destacarse como más significativas en la identificación del síndrome son el rechazo al tacto y al contacto ocular, el lenguaje anormal, los movimientos estereotipados como el aleteo de las manos, el escaso autocontrol (Abad, Lopez y Monsalve, 2002; Bellavista y Fauró, 2006; Carrasco, 2010; Cornish, Munir y Wilding, 2001; Puig, 2010; Steiger, 2003; Tejada, 2006; Vega, Ramos, Márquez, González, Martínez, Bonilla, Lucas y Pintado, 2004).

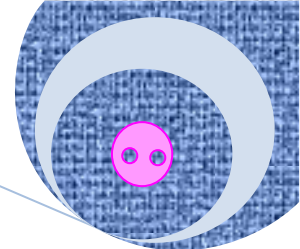
Que un niño/a manifieste alguno de estos síntomas en un momento determinado no significa que necesariamente haya de ser X Frágil. Como ya se ha comentado anteriormente, la responsabilidad de diagnosticar el síndrome reside solamente en los especialistas médicos tras el resultado de pruebas que lo determinen y confirmen. El trabajo del/la profesor/a en este caso sería el de estar atento a la repetición de los signos que se evidencien para iniciar una intervención multidisciplinar. En el momento en que se esté seguro de que los signos son los característicos del síndrome, y que éstos se repiten con frecuencia en la conducta del alumno/a, es necesario hablar con los familiares para poder informar del X Frágil de manera natural y sin alertar, con el objetivo de instar a las familias a iniciar las pruebas específicas para, en función de los resultados, poder actuar lo más rápido posible en la detección y estimulación precoz.

Cada X Frágil tiene unas características distintas y responde de diferente forma a estímulos que se le puedan proporcionar. Para poder actuar y fomentar el desarrollo del alumno/a hay que conocer la manera con la que responde a cada situación. Aún así existen una serie de criterios básicos por los que se

pueden empezar en el momento de establecer intervenciones (Abad, Lopez y Monsalve, 2002; Bellavista y Fauró, 2006; Carrasco, 2010; Hagerman, Harris, Hills, O'Connor, Riley, Scharfenaker, y Puig, 2010); Summers, 2010; Tejada, 2006) Éstos son la tranquilidad, la disciplina y la rutina, que proporcionan seguridad y reducen el estrés. Evitar estímulos estridentes o que distraigan sumará a nuestros objetivos un mayor grado de efectividad. Desestimular, evitar ruidos, colores, luces, cambios repentinos de rutina, saturación de información dialógica directa de una o varias personas, saturación de objetos, e indicar cuándo se ha finalizado la actividad o estimulación iniciada y previamente, anunciándolo de manera verbal y gestual, le ayudará a interpretar las transiciones de una actividad a otra mejorando su autorregulación.

Hay que recordar que la información que recibe a través de los sentidos, la percibe en una escala muy superior a la general, por lo tanto su estimulación se ve distorsionada, más sensible y ampliada. De manera que se siente absorbido, agobiado, atropellado por la información que recibe, percibiéndola como una amenaza de la que deberá defenderse como pueda. Es como si nosotros nos viéramos arrojados de manera inesperada y desprotegida a un medio salvaje, sintiendo que cualquier cosa pudiese atacarnos en cualquier momento. Entender que sus reacciones no distan tanto de las nuestras en ese supuesto, es un gran paso en el momento de tener en cuenta intervenciones educativas.

Lo fundamental para empezar a actuar es conocer lo que tenemos enfrente y saber de qué recursos podemos disponer. Es crucial informarse de las características del síndrome, observar la conducta del alumno/a, conocer su contexto, su familia, sus hábitos, y en definitiva, todo lo que le rodea y determina como individuo. También es crucial saber sus potencialidades para poder utilizarlas en beneficio de su desarrollo. En muchos casos esas potencialidades están todavía por explotar, las aptitudes para aprender, para adquirir más autonomía, para evolucionar hacia inquietudes vocacionales, están ahí, sólo hay que saber guiarlas, y en esta tarea reside la responsabilidad del profesor.



4.3. PLAN DE APOYO EDUCATIVO

El plan de apoyo educativo se basa en la intervención multidisciplinar y el trabajo individualizado hacia cualquier alumno/a, y en especial, hacia los/las alumnos/as con X Frágil.

El SXF está lleno de incógnitas, desde el momento en que se diagnostica hasta el momento en que se determinan las intervenciones. Cuando el resultado de las pruebas lo confirma, no existe ninguna relación genérica general a seguir entre el grado de mutación o premutación y el tipo de déficit o características que se van a desarrollar, por eso el seguimiento individualizado desde todos los ámbitos es esencial. Coordinar información, resultados, experiencias, conocimientos y estrategias es fundamental para una exitosa evolución.

Las intervenciones a establecer deberían aplicarse mediante el desarrollo madurativo por áreas centradas en la evolución motora gruesa y fina, la evolución del lenguaje receptivo y expresivo, y de la comunicación socio afectiva y adaptativa (Carrasco, 2010). Considerando que la evolución personal viene determinada por la relación en múltiples contextos, las características que se evidencien en cada uno de ellos deberían llevar tras de sí un seguimiento profesional que se combinase con los demás contextos.

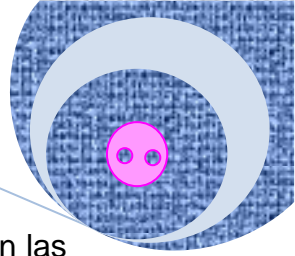
Para desarrollar las áreas anteriores los centros educativos requieren la triangulación entre especialistas de terapias del lenguaje, ocupacionales, físicas y formación en habilidades sociales, adaptadas a las características individuales del/la X Frágil. Los/las profesionales pueden cooperar de manera directa observando in situ los resultados de sus intervenciones y trabajando en ciertos períodos de tiempo en el aula con el/la alumno/a, o intercambiando información con el profesorado para supervisar su acción docente. Elegir un tipo de intervención u otra, dependerá de las necesidades del/la alumno/a en cuestión.

A veces trabajar con el/la X Frágil en el ámbito de grupo puede dar mejores resultados que el trabajo individual de aula con el instructor. El hecho de que se dirijan planteamientos generales al compañero y al/la X Frágil, permite que éste último no sienta una presión directa hacia la solución del problema, y por lo tanto reduce su ansiedad y favorece una respuesta natural y espontánea. Ésta respuesta nos mostrará características distintas y ampliará las observaciones implícitas en la comunicación multidisciplinar para favorecer el desarrollo del/la X Frágil.

Otras veces la opción contraria es la ideal para mejorar habilidades concretas o aspectos puntuales. Tal vez lo mejor sea la combinación de ambas según las características del/la alumno/a. Nada es definitivo en una planificación individualizada, esta debe llevarse a cabo en función de los puntos fuertes y débiles del protagonista de la acción educativa. Dependiendo de la evolución, de las habilidades, del comportamiento, e incluso de momentos puntuales, los recursos habrán de declinarse, adaptarse y reelaborarse.

La función del/la profesor/a ha de basarse en elegir estrategias de actuación determinadas por las características y necesidades del X Frágil, que puedan ser utilizadas también en el ámbito general del aula. Estas estrategias se basan en la priorización de objetivos en función de las expectativas y la aplicación de límites y pautas para la negociación (Abad, Lopez y Monsalve, 2002). Planificar actividades para que el resultado de las mismas pueda ser útil en la vida cotidiana es fundamental en el desarrollo conductual de los/las X Frágil. La utilidad de cualquier tarea la hace relevante y de interés, y por lo tanto significativa.

En definitiva lo fundamental es que se tengan en cuenta la coordinación de todos los ámbitos de intervención, porque en cada uno de ellos el/la X Frágil manifestará nuevas respuestas, nuevas aptitudes y nuevas características. Su desarrollo ha de ser observado no solamente en el ámbito científico, terapéutico o educativo, también, y sobre todo en el familiar, que supone el ámbito más directo de actuación en el/la X Frágil, su contexto socializador más inmediato, y por lo tanto, el principal modelo de intervención. Todas las



actuaciones y todos los resultados deben ser informados y coordinados con las familias para poder poner en práctica los beneficios derivados de cada ámbito en el día a día del/la X Frágil. Definir y compartir las estrategias de aprendizaje es básico para extrapolar los avances conseguidos a entornos naturales del día a día. Sólo de esa manera se podrán observar resultados operativos y reales en el desarrollo del niño/a.

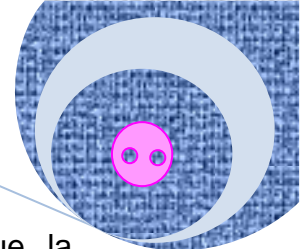
4.4. ESTRATEGIAS Y ORIENTACIONES

Las estrategias y orientaciones que a continuación se especificarán se refieren a aspectos determinados caracterizados por conductas específicas en el SXF. Dichas estrategias no suponen el método general a seguir con niños/as X Frágil, todas ellas se basan en la coherencia en el momento de actuar delante de una determinada situación y están destinadas a informar con el fin de utilizarlas dependiendo de las características y aptitudes que evidencie el alumno/a a quien van dirigidas.

De hecho algunas de las estrategias que se definen pueden ser utilizadas en los demás alumnos/as que conforman el grupo de case. Esto podría considerarse un punto muy positivo para fomentar la inclusión. Tratar a todos desde las mismas estrategias pero con una visión individualizada según sus necesidades y peculiaridades, reforzará la comunicación, la tolerancia y la integración de todos los individuos del aula.

4.4.1. Aspectos conductuales y emocionales

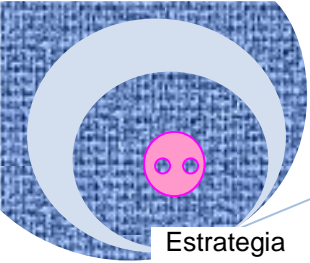
No es correcto decir que el aspecto conductual sea la base y respuesta de las demás sintomatologías del desarrollo de un/una X Frágil, ya que todas ellas son igual de importantes y se relacionan de manera estrecha. Tampoco es correcto indicar que las estrategias que a continuación se mencionaran son la guía a seguir para corregir la conducta de todos los/las X Frágil, ya que cada uno de ellos responde a unas características individuales, y sería disparatado tratar de patrón común algo que resulta tan diferente y personalizado. Del mismo modo se mentiría si se dijera que todos los/las X Frágil evidencian trastornos conductuales. Lo que sí es cierto es que el aspecto conductual y emocional tiene un peso muy importante en la vida de los niños y niñas con SXF, se podría decir que es algo básico, como un referente de las demás características evidenciadas.



Una vez aclarado esto es importante tener muy presente que la conducta de los niños y niñas con SXF no es deliberada, y que es muy diferente lo que en un momento determinado hace, a lo que siente o piense en aquella situación. Todo el mundo alguna vez se ha sentido tan desbordado por un hecho concreto que ha respondido de una manera extrema para protegerse, estallando debido al cúmulo de ansiedad retenida. A estas actuaciones se las denominaría como estrategias de defensa. En un momento de angustia podemos gritar, salir corriendo, escondernos, lo que sea para sentirnos más seguros, para protegernos de aquello que no controlamos, de aquello que no entendemos. Pues bien, las conductas de los/las X Frágil no distan mucho de estas reacciones. Un/una X Frágil, la mayoría de ocasiones, no entiende lo que le rodea, porque se siente sobre estimulado y no tiene tiempo de procesar aquello que hace reaccionar a su cuerpo de manera determinada. No tiene tiempo de identificar los estímulos y responde de forma defensiva auto estimulándose, el problema reside en que las conductas que utiliza no son las socialmente aceptadas, simplemente porque le faltan habilidades necesarias para comportarse de manera adecuada.

Sabiendo esto, es mucho más fácil ayudarlo, actuar para cumplir los objetivos establecidos. El castigo no es una solución, el castigo sólo ayuda a retroceder, hay que comprender el porqué de las reacciones, analizar las situaciones que pueden provocarlas y actuar en consecuencia estableciendo prioridades y normas. La disciplina es importante, disciplina en cuanto a tener claros los límites y trabajar para que éstos sean transmitidos de manera correcta, teniendo en cuenta que es más fácil abordar una conducta desde el diálogo que desde la confrontación.

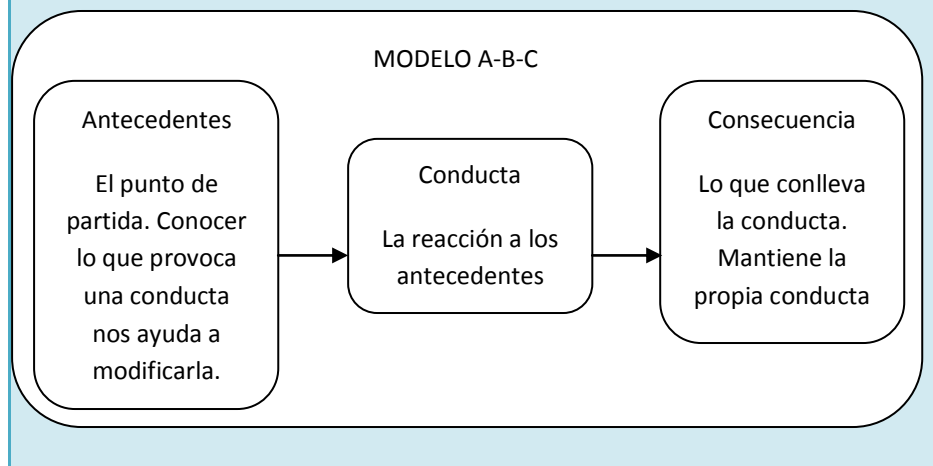
Las estrategias para la intervención conductual (Bellavista y Fauró, 2006) se basan en técnicas clásicas que pueden extrapolarse al grupo de clase. Esto será un punto a favor de la integración, y sobre todo, de la adaptación del X Frágil. Mediante su capacidad de imitación entenderá en los límites de los demás los suyos propios, y los demás alumnos/as no reconocerán una diferencia entre ellos y su compañero debido al síndrome.

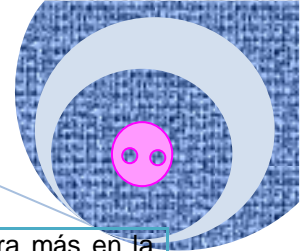


Estrategia

Relación

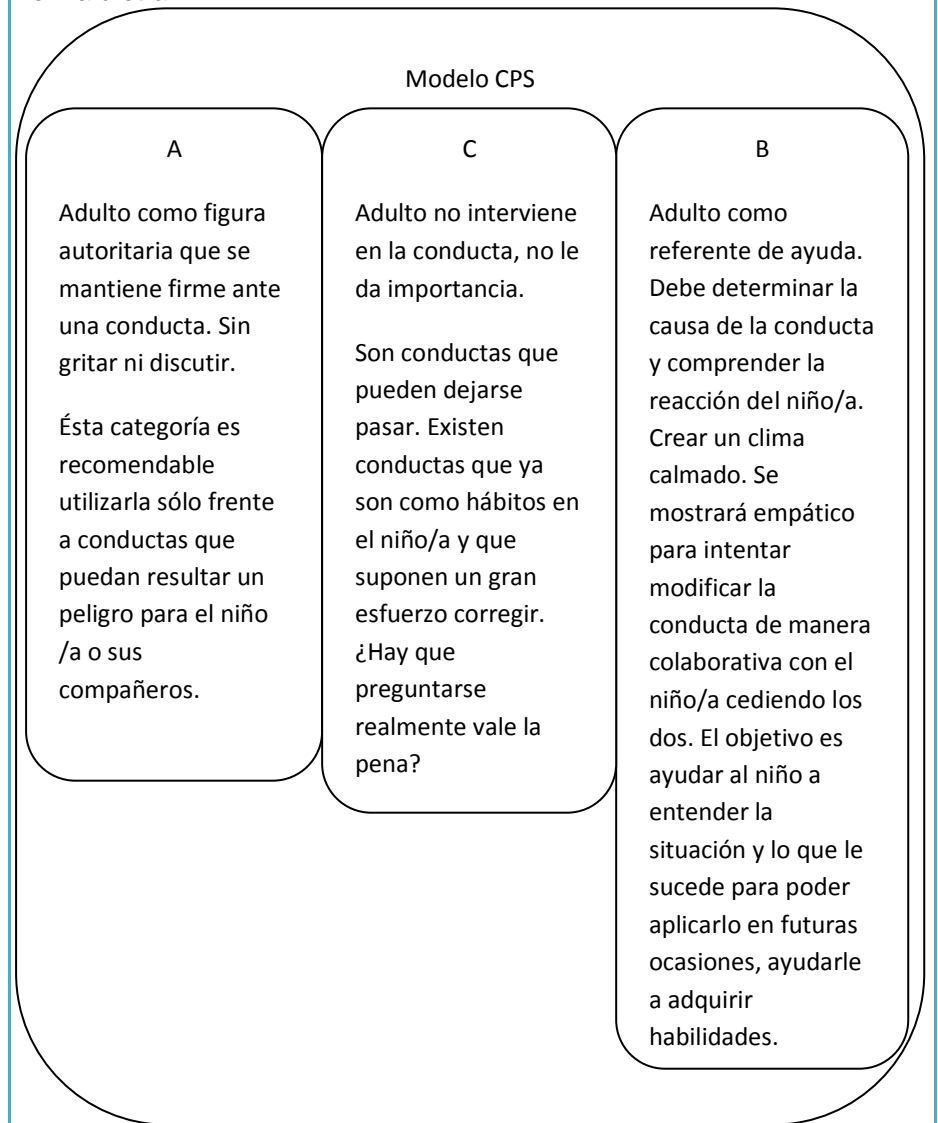
Refuerzo positivo	Basado en observar y premiar las conductas deseadas para que vuelvan a repetirse. Los premios deberían complementarse con refuerzos visuales para hacer entender qué es lo que se premia y porqué.
Tiempo muerto	Apartar al niño/a del grupo inmediatamente después de haber realizado la conducta que se quiera corregir, durante un corto periodo de tiempo hasta que se calme. En el momento de apartarlo y en el momento de incorporarlo en el grupo de nuevo, hay que explicarle el porqué de nuestra determinación.
Economía de fichas	Se basa en un intercambio en el que el niño/a es premiado con una ficha siempre que realice una conducta deseable. Cada conducta estará delimitada por su importancia según un número de fichas. Al final de la jornada, o cuando se crea oportuno (tampoco conviene dejar mucho tiempo porque el factor motivacional puede disminuir) se canjearan las fichas por una recompensa de tipo material, emotivo o de liderazgo.
Zona para calmarse	Es importante establecer en el aula un lugar tranquilo donde el X Frágil pueda reducir la sobre estimulación. Esta estrategia debe utilizarse de forma preventiva en los momentos en los que se prevean las conductas extremas. No hay que confundir la zona para calmarse con el tiempo muerto. Ésta zona puede estar complementada con grandes cojines para que pueda tumbarse y escuchar música relajante.
Programa ABC	El programa A (antecedentes) B (conductas) C (consecuencias) se basa en que la conducta es una consecuencia de la interacción con el entorno, si se consiguen modificar las causas o antecedentes y las consecuencias que provocan, se logran modificar las conductas.





Modelo CPS

El modelo C (Collaborative) P (Problem) S (Solving) se centra más en la cognición que en la conducta, con la idea de que ésta última viene provocada por el retraso en la evolución de las habilidades cognitivas. Entonces la mala conducta aparecería cuando el niño/a no tiene estrategias cognitivas para responder a ciertos estímulos, aquí es donde entra la acción del adulto, centrando su importancia en la relación que tenga con el niño y la ayuda que le proporcione al detectar la causa de su bloqueo y las carencias cognitivas que lo provocan. La mala conducta no se puede corregir con castigos o situaciones límite, ya que de esta manera podría potenciarse lo que se quiere corregir. La clave está en la compatibilidad, en fijarse objetivos, en comprender las causas, y sobre todo en la paciencia y los recursos. El modelo CPS distingue entre 3 categorías para la conducta que se quiere corregir. Ésta deberá analizarse para determinar qué parcela le corresponde, y a partir de aquí se actuará de una forma u otra.



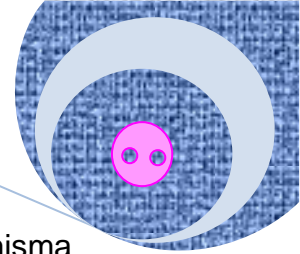
Fuente: Manuela Rodríguez Carmona

Para poder modificar una conducta es muy importante saber reconocer qué es lo que la provoca para poder comprenderla y actuar directamente sobre lo que la potencia. En el momento en que hemos determinado su origen hay que actuar cuando se prevé que se va a producir la conducta o en el momento en que se produce, nunca después, ya que si no lo hacemos en este tiempo el niño/a no comprenderá el porqué de nuestra reacción ni qué es lo que ha de corregir. A partir de aquí se ampliará gradualmente el tiempo de la actividad utilizada en la estrategia para que finalmente la conducta se asimile por completo y surja de forma natural. También es muy importante dejar bien claro cuando se ha finalizado el tiempo de cada estrategia mediante información verbal, gestual y soportes visuales, de la misma forma que hay que dejar claro cuando se inicia.

Escoger una estrategia u otra se centra en nuestros objetivos y en los del niño/a, basándonos en sus puntos fuertes y débiles, y centrándonos en una rúbrica de prioridades. El/la niño/a necesitará tiempo para poder adaptarse a los nuevos objetivos, para poder asimilar lo que se espera de él. Para modificar una conducta se necesita mucho tiempo, esfuerzo y paciencia por parte de todos los implicados, por eso hay que preguntarse previamente si ciertas conductas son tan importantes como para ser modificadas. Con esto no hay que pensar que el objetivo es la permisividad, todo lo contrario, el objetivo es saber determinar las prioridades y actuar en consecuencia a éstas.

4.4.2. Desarrollo cognitivo y sensorial

Los y las X Frágil son hipersensibles a cualquier estímulo sensorial, y sobre todo al táctil. En una clase no es extraño que se niegue a pintar con los dedos, jugar con arena, o con cualquier otro material que tenga una textura diferente. Los y las X Frágil tienen hipersensibilidad reactiva, para ellos pasar la mano por encima de una textura rugosa es para nosotros como pasarla por encima de una tabla de pinchos, perciben los estímulos multiplicados por dos, visto así sus reacciones no son difíciles de entender.



Por otra parte no son capaces de procesar esa información de la misma manera que nosotros, son capaces de identificar la imagen de un objeto completo aunque a éste le falte un trozo, pero por otra parte no son capaces de ordenar una secuencia de imágenes para que cuenten una historia coherente, necesitan más tiempo para poder encontrar una conexión entre los factores que determinan una situación. Por eso no es extraño que en el aula, ante una sobrecarga de peticiones o de demasiado lenguaje por parte del profesor/a, se bloqueen. Para solucionar esto hay que hacer preguntas una a una, directas y específicas, dejando todo el tiempo que sea necesario para que el alumno/a responda, nunca presionando. Si se crea un clima de calma, donde se sienta seguro, las respuestas vendrán solas.

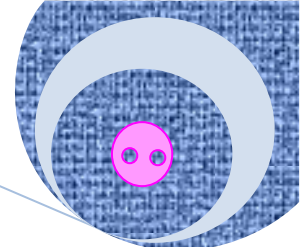
Para cualquier alumno/a, y en especial para los y las X Frágil, es sumamente importante la significatividad de lo que está haciendo. Conectar los conocimientos previos que ya tiene con el nuevo contenido, encontrar una utilidad a aquello que está aprendiendo para poder aplicarlo en futuras ocasiones de manera autónoma, y sentirse motivado para la participación activa, es esencial para su desarrollo y su inclusión. Habitualmente los niños/as con SXF tienen dificultad para completar actividades basadas en la motricidad y sobre todo en la motricidad fina. Su hipersensibilidad también afecta a la percepción de la gravedad y de los movimientos, ya que su cerebro no recibe bien la información que le llega de los músculos y articulaciones. Por lo tanto le cuesta mantener el equilibrio y se siente más seguro tumbado en el suelo o moviéndose constantemente para auto estimularse. No es extraño comprender porque en clase no se queda quieto sentado en su pupitre, si a esto le añadimos el hecho de que las habituales fichas de trabajo de lectoescritura no se caracterizan precisamente por su significatividad.

Cualquier niño/a puede sentirse frustrado al no conseguir finalizar una actividad por considerarla demasiado difícil, se cansa y busca la distracción en otros estímulos. Pues si esto lo extrapolamos a un alumno/a que percibe cualquiera de esos estímulos de forma multiplicada, el resultado de ello es una sobrecarga y un auto bloqueo para buscar en sí mismo una estimulación que le calme. Para ellos es difícil mantener la atención frente a algo que les agobia, y

las actividades de motricidad fina dirigidas a la escritura basadas en copiar de un libro o de la pizarra, les frustra y reaccionan con una conducta extrema.

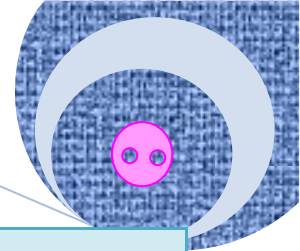
La solución es determinar las necesidades del alumno/a, lo que le es factible a lo largo de la jornada educativa, y a partir de aquí controlar el grosor y cantidad de las actividades. Por ejemplo podríamos alternar la escritura de respuestas escritas con respuestas dialógicas, o escribir en el pupitre y escribir en la pizarra (alternativa que le ayudará a fortalecer hombros y brazos, y que a la vez resultará una opción a estar siempre sentado.). Podrían usarse tampones de letras en alternancia con la escritura a mano, o introducir el uso del teclado como alternativa combinada (Fürgang, 2001).

Hay que tener en cuenta que los y las X Frágil poseen unas capacidades asombrosas en ciertos aspectos que si se tienen en cuenta potenciaran su desarrollo. Para ello las actuaciones pueden enfocarse a partir de la terapia de la integración sensorial (Goldson, 2001), especificada en el cuadro del apartado 3.3.2. Terapias. La terapia ayuda a entender las dificultades de aprendizaje del/la X Frágil mediante la forma que tiene el cerebro de procesar la información sensorial. Este proceso provoca que la persona con SXF responda de manera negativa mediante una conducta extrema a una serie de estímulos que le llegan a la vez, de forma abrupta, de manera que no puede controlar ni soportar. El objetivo es ayudarle a controlar estos estímulos poco a poco mediante estimulación sensorial controlada para que responda de manera deseada a conductas generales. Por ejemplo, en una situación en la que se prevé el estrés, disponer de música relajada de fondo para que poco a poco aprenda a calmarse y controlarse. Ésta ha de introducirse paulatinamente en los momentos específicos en los que se requiera. En el siguiente cuadro se presentan una relación entre sentido sobre estimulado, conductas de defensa y estrategias desde la terapia de la integración sensorial (Abad, Lopez y Monsalve, 2002; Hagerman, Harris, Hills, O'Connor, Riley, Scharfenaker, y Summers, 2010; Puig, 2010; Sullivan, Hooper y Hatton, 2007).



Sentido	Conducta	Estrategia
Vista	<p>Evita el contacto directo en los ojos. Le cuesta mantener un contacto visual directo.</p> <p>Le cuesta asimilar la información visual que se deriva en ansiedad social al no saber cómo comportarse y sentir que su propio espacio se ve aboradado.</p> <p>Es hipersensible a brillos y luces estridentes porque no asimila bien la sobrecarga de estímulos visuales que conllevan.</p>	<p>Evitar el contacto visual si no es necesario. No exigirlo porque de lo contrario podría bloquearse.</p> <p>Si se le da una instrucción verbal no pedirle que además mantenga un contacto visual porque podría bloquearse. Hay que centrarse en las prioridades, si ésta es que nos escuche no le pediremos que también nos mire.</p> <p>Evitar la iluminación estridente. Propiciar un ambiente relajado en ese sentido, y si salimos a la calle, dejarle llevar gafas de sol.</p> <p>Evitar la sobre estimulación visual en las paredes, como pinturas chillonas o demasiadas fotografías/dibujos para poder canalizar su atención visual hacia nuestros objetivos.</p>
Oído	<p>Se estresa y se bloquea en momentos de ruido. Su reacción se justifica con el intento de poder controlar los estímulos sonoros que le agreden.</p> <p>Reacciona negativamente mediante gritos para auto regularse, tapándose los oídos para protegerse, con movimientos estereotipados para relajarse.</p> <p>En otras ocasiones puede hablar solo mientras hace una actividad, esto es debido a la necesidad de estimularse y de entender lo que está haciendo.</p>	<p>Reducir los ruidos innecesarios que distraigan su atención o que puedan bloquearle</p> <p>Hablarle de manera calmada y con seguridad para transmitirle tranquilidad.</p> <p>Proporcionarle una zona para calmarse, sin ruidos, y enseñarle a acudir a ésta en el momento en que se empieza a sentir sobre estimulado. Proporcionarle también otras alternativas como orejeras o cascos de música con el fin de que pueda hallar su refugio esté donde esté. Esta estrategia sólo se utilizará en el momento en que sea necesaria, no como algo habitual.</p> <p>Introducir paulatinamente ruidos de eventos habituales mediante salidas previamente programadas, trabajadas en el aula y avisadas al alumno. Estas salidas podrían ser, por</p>

		ejemplo, en ambientes cercanos y habituales como, la cocina del propio centro, en el momento en que se esté cocinando.
Olfato	Como los estímulos anteriores, la hipersensibilidad también afecta al olfato. Los olores fuertes, singulares, le afectan y le distraen. Para reconocer algo también utiliza el olfato como complemento para adjuntar más información, para poder explicar mejor lo que le rodea. Esta conducta le ayuda a controlarse, se auto estimula.	<p>Evitar olores químicos fuertes que pueden encontrarse en perfumes, limpiadores, pinturas, etc., con el fin de que no lo distraigan.</p> <p>Evitar ponerle colonias si él no lo desea. Hay que ofrecerle la posibilidad para que la acepte o la rechace.</p> <p>Potenciar los olores naturales de flores, frutas, etc., y animarle a que descubra nuevas características de todo lo que le rodea mediante el olfato. Combinar el desarrollo de la capacidad olfativa y esa propensión a descubrir mediante éste sentido, con otros como el tacto. Por ejemplo proporcionando alimentos con olores, colores, formas y tactos diferentes, y crear un juego de adivinar, identificar correspondencias.</p>
Tacto	<p>La piel de los X Frágil es como un escudo que los protege de las agresiones sensitivas. Pero se trata de un escudo hipersensible que siente los estímulos de forma magnificada. Por ello reaccionan de manera arisca al contacto y sobre todo al roce, para protegerse.</p> <p>Se molesta con el roce de etiquetas en la piel, lavándose o peinándose.</p>	<p>Lo primordial es avisar al niño/a antes del contacto, y si no es receptivo a éste, no forzarlo. Dejarle tiempo para que se adapte a las personas que conforman el entorno educativo para que se sienta seguro y protegido. Una vez conseguido esto, las reacciones negativas al contacto disminuirán.</p> <p>Utilizar masajes suaves para ayudar a descargar las tensiones acumuladas. Esta técnica es idónea antes de la siesta o, si la situación lo requiere, en la zona para calmarse.</p> <p>Asociarlo con algo positivo hábitos que requieran el contacto con personas o con texturas determinadas. Puede llevarse a cabo con las técnicas referidas a la conducta o con la introducción paulatina de estímulos táctiles.</p>
Gusto	El rechazo oral es común en los SXF. Las mismas características del	Informarle del menú en la hora de comer. De los alimentos que lo compondrán, de las



	<p>rechazo al tacto, las sienten en la cavidad bucal, mostrando aversión a texturas o sabores.</p> <p>Tragan sin apenas masticar y sienten miedo de probar cosas nuevas.</p> <p>Busca la auto estimulación teniendo siempre algo en la boca para mascararlo (como los bebes en el momento de crecerles los dientes).</p>	<p>características de éstos.</p> <p>Fomentar la visita a la cocina para familiarizarse con los alimentos que va a ingerir.</p> <p>Introducir de forma paulatina nuevos alimentos, inicialmente cortados en trocitos muy pequeños para facilitar y finalmente enteros para fomentar la masticación. Y utilizar pajita para introducir con los líquidos, que poco a poco se irá retirando.</p> <p>Estimular la sensibilidad bucal mediante juegos derivados del soplo como tocar el silbato, hacer pompas de chicle, burbujas, etc., o otros derivados de los labios y la lengua de tipo contracción-relajación como las pederretas, la imitación de gestos exagerados, los masajes con cepillos de dientes, etc.</p> <p>Proporcionar un huerto a la clase para que participe del crecimiento de las hortalizas y conozca su procedencia. Para que se motive a comer, a probar.</p>
<p>Vestibular y propioceptivo</p> <p>Equilibrio, movimiento, postura, músculos, articulaciones</p>	<p>No recibe bien la información del equilibrio, de sus músculos, articulaciones.</p> <p>Se siente seguro tirado en el suelo porque siente su cuerpo recogido, siente que lo controla.</p> <p>Se balancea para calmarse, para auto controlar la sobreestimulación que siente</p> <p>Rechaza actividades físicas que no conoce.</p> <p>Utiliza movimientos estereotipados para estimular sus sentidos y estar</p>	<p>Informarle de los movimientos que se requieren para una actividad determinada, acompañar esa información con un ejemplo físico manifestado por nosotros mismos, para aprovechar su capacidad de imitación y para tranquilizarlo frente a posibles lesiones.</p> <p>Si los movimientos estereotipados no suponen un peligro para su integridad ni la de sus compañeros, permitirselos en determinados momentos. Nunca exigir que cesen, ya que lo único que se conseguirá será agravarlos.</p> <p>Proporcionarle alternativas posturales en el aula (como alternar la pizarra y el pupitre, anteriormente comentado o colocar la silla cada</p>

	alerta ante posibles invasiones sensoriales. Se distrae e inicia una nueva acción corporal en medio de una actividad física.	vez que se levante o siente para desentumecer los músculos) y espacios donde pueda estimularse físicamente como una zona de descarga donde pueda llevar a cabo tareas pesadas, mover objetos, tirar cojines, saltar, etc. Fomentar la participación en actividades físicas mediante introducciones verbales, con soportes visuales, asociándolas con situaciones positivas y motivando su participación.
--	--	---

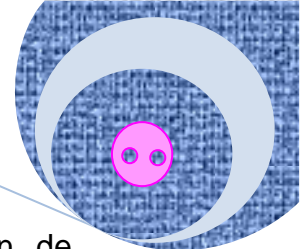
Fuente: Manuela Rodríguez Carmona

Hay que hacer hincapié en el hecho de poder acudir a profesionales especialistas en este tipo de terapias para orientar al profesorado y derivar el caso a tratamientos individualizados si se requiriese. La intervención multidisciplinar en ese sentido es crucial para el avance en el desarrollo del/la X Frágil.

4.4.3. Atención y concentración

Las dificultades de concentración vienen dadas por la sobre estimulación que perciben los/las niños/as con X Frágil. Reaccionan a los mismos mediante movimientos estereotipados que proporcionan en ellos un efecto calmante, una sensación de control sobre el cuerpo, una inhibición de la sobre estimulación al centrar su atención en un movimiento continuo y repetitivo. Otra posible reacción son las conductas negativas y el rechazo a nuevos estímulos o actividades.

Para poder mantener la atención y motivar la concentración del alumno/a con X Frágil, es de suma importancia entender el porqué de sus conductas y tener en cuenta las características sensoriales que anteriormente se han descrito. Otro punto importante es crear un ambiente de confianza. Éste se



consigue mediante la información, la estructuración y la anticipación de acontecimientos. Hay que delimitar los roles, actividades, tiempos y funciones de manera clara. Cuando se empieza y se termina una actividad, una estrategia o una orientación. Hay que proponer tareas adecuadas al nivel del alumno/a, a sus capacidades y sus características, con el objetivo de fomentar su mejora. Utilizar soportes anteriormente comentados como los diarios, las imágenes, la información gestual, el mantenerse como referente de una actividad para favorecer la imitación o la transmisión de seguridad, son muy útiles para conseguir los objetivos fijados.

Establecer una rutina diaria favorecerá que se calmen, que sientan que tienen el control de lo que pasa. Al inicio de curso, el alumno/a, como uno más del grupo, se mostrará reticente a las novedades, ya que serán muchas en muy poco tiempo. Por eso es muy importante anticipar e introducir diariamente todo lo que se hará, recordando lo que se ha hecho. Una vez a mediados de curso, todo será más fácil, ya que se habrá habituado a la forma de trabajar y al ambiente creado en la clase, habrá asimilado una rutina.

A partir de todo lo comentado en los anteriores puntos sobre las estrategias para los aspectos conductuales y emocionales, y para el desarrollo cognitivo, pueden ser de gran utilidad combinados para solventar la falta de atención y concentración en el aula (Abad, Lopez y Monsalve, 2002; Hagerman, Harris, Hills, O'Connor, Riley, Scharfenaker, y Summers, 2010; Puig, 2010; Tejada, 2006). Algunos aspectos a destacar serían:

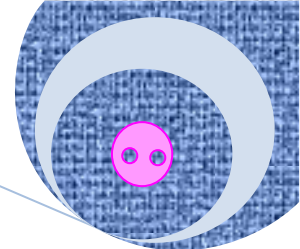
- ✚ Estructurar el aula de manera que hayan solamente los estímulos necesarios para el desarrollo de las actividades. Reducir estímulos que puedan resultar distractores ayudaran a mantener la concentración y focalizar la atención.
- ✚ Proponer ejercicios de integración sensorial teniendo en cuenta las características del alumno/a y su nivel de adaptación, para fomentar su predisposición.
- ✚ Motivar mediante actividades significativas que posean una utilidad en las acciones cotidianas, y utilizar estímulos asociados a elementos,

aptitudes y ambientes positivos, que resulten atractivos. Darle una funcionalidad a las acciones que hace y establecer con él un vínculo que le haga sentir necesario. Por ejemplo animarle a hacer recados como ir a buscar tizas, borrar la pizarra, etc.

- ✚ Respetar los niveles de atención del alumno/a, teniendo en cuenta que adquieren su cota más alta tras un tiempo del inicio de las clases. Utilizar actividades claras y sencillas donde se delimiten muy bien los objetivos y tareas de cada uno. Se pueden establecer al inicio las más motivadoras y atractivas para animarlo a trabajar, seguidamente iniciar las actividades de mayor dificultad y finalmente ejercer una tarea que le resulte gratificante a modo de refuerzo. Se irán introduciendo actividades nuevas poco a poco una vez consolidados los contenidos anteriores y hay que procurar disponer descansos entre actividad y actividad para no saturar.

4.4.4. Comunicación y lenguaje

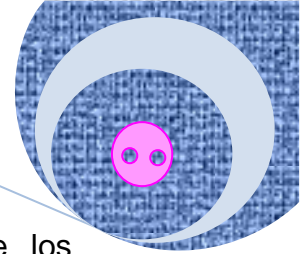
La comunicación y el lenguaje de los niños y niñas con X Frágil vienen caracterizados por diferentes factores sensoriales, motores, ambientales, etc., que anteriormente se han descrito y que se interrelacionan determinando una serie de dificultades en el habla referentes del síndrome. A continuación se detalla un cuadro con las características de estas dificultades y los objetivos y estrategias que se derivan para tratarlas (Abad, Lopez y Monsalve, 2002; Fürgang, 2001; Goldson, 2001; Hagerman, Harris, Hills, O'Connor, Riley, Scharfenaker, y Summers, 2010; Puig, 2010; Roberts, Hennon, Johanna, Dear, Anderson, y Vandergrift, 2007; Tejada, 2006).



Característica	Objetivo	Estrategia
<p>Fonética-fonológica</p> <ul style="list-style-type: none"> Dificultad de planificación secuencial de los sonidos. En concreto con palabras multisilábicas con diferentes consonantes en cada sílaba. Los SXF se autoestimulan inicialmente en la pronunciación repitiendo sílabas, pero en el momento de adquirir el patrón fonológico éste hábito se pierde. Dificultad para la correcta pronunciación de los sonidos derivada de la extrema sensibilidad oral que provoca la poca flexibilidad de los músculos relacionados. Puede provocar que la pronunciación de una palabra se simplifique omitiendo, substituyendo o distorsionando vocales y consonantes. 	<p>Planificar la secuencia de sonidos para formar palabras y frases.</p> <p>Introducir paulatinamente retos de palabras multisilábicas cada vez con mayor dificultad.</p> <p>Fomentar la pronunciación clara e ir trabajando en consecuencia.</p> <p>Aumentar la tonicidad y movilidad de la zona muscular facial y bucal ejercitándola y estimulándola.</p> <p>Tolerar el contacto en la zona bucal estimulándola.</p> <p>Disminuir los procesos de distorsión de vocales y consonantes.</p>	<p>Marcar la sucesión de los sonidos mediante gestos asociándolos a cada consonante para apoyar la pronunciación de cada sílaba. Ayudando el desarrollo auditivo mediante el apoyo visual.</p> <p>Marcar la sucesión fonética mediante apoyos gráficos, marcando cada sílaba con una imagen, signo, símbolo, etc., fomentándolo que lo identifique a medida que emite los sonidos.</p> <p>Ejercicios que estimulen la sensibilidad bucal en relación con un estímulo agradable como el juego (algunos ejemplos en el apartado 4.4.2.Desarrollo cognitivo y sensorial, Gusto)</p> <p>Fomentar la propia exploración facial y de la cavidad bucal</p>
<p>Morfosintáctica</p> <ul style="list-style-type: none"> Dificultad para organizar los elementos de una oración, formular y secuenciar el lenguaje. 	<p>Expresar lingüísticamente el pensamiento de forma organizada y coherente.</p> <p>Tener consciencia de las estructuras sintácticas básicas y fomentar su correcta utilización</p>	<p>Ayudar a organizar una frase en la velocidad rítmica adecuada mediante recursos gráficos como tarjetas que ha de ordenar como si se tratase de un puzle.</p> <p>Asociar la lógica lingüística con actividades cotidianas en una línea temporal mediante elementos gráficos.</p> <p>Proporcionar alternativas sintácticas y fomentar la autonomía de su uso.</p>
<p>Léxico-semántica</p> <ul style="list-style-type: none"> Dificultad en la comprensión y manejo de conceptos abstractos, relacionado con el retraso cognitivo y los demás componentes lingüísticos. La comprensión es mayor que la capacidad de expresión lingüística y se potencia con las dificultades de retención de 	<p>Comprender y manejar con mayor facilidad los conceptos abstractos.</p> <p>Aumentar el vocabulario mediante el diálogo utilizando estrategias de apoyo visuales y de imitación.</p>	<p>Trabajar la construcción de conceptos, de definiciones, de descripciones, de diferenciaciones y similitudes mediante tareas que potencien la categorización y la organización.</p> <p>Utilizar patrones musicales para aprovechar los ritmos melódicos en la expresión oral.</p>

<p>información auditiva en relación con órdenes extensas y complejas.</p>		<p>Evitar las órdenes severas y enrevesadas y fomentar la claridad apoyándose en referentes visuales y gestuales para que recuerden la secuencia a realizar en el desarrollo de una actividad.</p>
<p>Prosódica</p> <ul style="list-style-type: none"> Dificultad en la velocidad y ritmo del habla. Éste suele ser inconstante debido al poco control de los músculos faciales. Las respuestas “reflejo”, sin controlar el significado de lo que se está diciendo se derivan de una asociación repentina provocadas por una situación de ansiedad. 	<p>Controlar el volumen del habla de forma autónoma para que sea pausado y calmado.</p> <p>Utilizar un ritmo verbal continuo determinando los altos y los bajos.</p> <p>Reflexionar antes de responder para procesar verbalmente y de forma adecuada la información que se está pensando.</p>	<p>Dirigirse verbalmente de forma pausada y suave.</p> <p>Seguir un ritmo verbal estableciendo mediante palmadas, pasos o una melodía y apoyándolo con elementos gráficos como un esquema visual de las subidas y bajadas del volumen de voz o con el orden de diferentes fichas que contengan referentes visuales asociados a los ritmos.</p> <p>Dar tiempo para la reflexión de la respuesta propiciando un ambiente de calma y seguridad.</p>
<p>Pragmática</p> <ul style="list-style-type: none"> Dificultad para mantener un tema de conversación apoyándose en comentarios fuera de lugar, tópicos repetitivos, fomentando un diálogo incoherente y disminuyendo el contacto visual a causa de la ansiedad. 	<p>Fomentar las habilidades sociales.</p> <p>Conocer y utilizar el uso correcto de las normas de conversación.</p> <p>Utilizar una diversidad amplia de temas de conversación.</p> <p>Ordenar el discurso de forma coherente y mantener la comunicación.</p> <p>Disminuir la perseverancia en temas recurrentes.</p>	<p>Determinar el origen del comportamiento y actuar mediante técnicas de relajación que ayuden a reducir la ansiedad que lo provoca.</p> <p>Proporcionar modelos verbales adecuados a los que recurrir en caso de necesidad.</p> <p>Favorecer un clima temporal que le permita organizar la información de la conversación.</p> <p>No agobiar con preguntas directas ni muy enrevesadas, dejar que la conversación fluya por sí sola.</p> <p>Rotar los roles de los interlocutores.</p> <p>Utilizar medios visuales y audiovisuales como modelo de imitación.</p>

Fuente: Manuela Rodríguez Carmona



Como resumen del cuadro anterior se puede generalizar que los diferentes tratamientos para mejorar la inteligibilidad del habla tienen como objetivos comunes (Fürgang, 2001):

- ✚ Mejorar el planteamiento motor para el habla.
- ✚ Mejorar la producción de las palabras complejas, motora o fonéticamente.
- ✚ Mejorar el uso del habla/lenguaje.
- ✚ Mejorar la emisión de los sonidos aislados, sílabas, palabras, frases, etc.
- ✚ Mejorar la comprensión de la palabra, frases, párrafos, etc., de la conversación, de las preguntas.
- ✚ Incrementar los períodos de la atención del lenguaje/habla.
- ✚ Seguir nuevas órdenes.

Las acciones a determinar o los trabajos a realizar en el tratamiento de la comunicación y el lenguaje de un/una alumno/a con X Frágil han de estar subordinados a sus características y necesidades totales, no sólo orales, ya que todos los factores característicos del síndrome no actúan aisladamente, se relacionan en un todo. Su seguimiento debe estar en manos de diferentes profesionales de manera multidisciplinar, combinando actuaciones y estrategias para resolver las más adecuadas en cada momento y cada paciente. Las estrategias que se diseñen y se apliquen a su tratamiento han de determinarse a partir de las potencialidades de cada uno, tomando como punto de partida las genéricas asociadas a los SXF (descritas en el apartado 2.5 referido a los aspectos positivos).

Para llevar a cabo una acción educativa de éxito en el aula, dirigida al lenguaje y la comunicación, han de tenerse en cuenta los estímulos ambientales que pueden estorbar la atención del alumno/a con X Frágil (como anteriormente ya se ha comentado). Las dificultades sensoriales se aumentan con distracciones innecesarias que sobrecargan al niño/niña y lo sumergen en un ambiente de ansiedad que no puede controlar.

El objetivo fundamental del aula ha de ser fomentar la intención comunicativa, incitar al alumno/a a que se exprese sin tapujos, con el tiempo que necesite, observarlo y guiarlo hacia una mejor comunicación y autonomía de discurso. Se deben ofrecer oportunidades de diálogo y observar las señales que indican la intención de participación del niño/niña respondiendo a ellas de manera calmada y organizada. Un ambiente estructurado y perceptible facilitará en gran medida el proceso hacia una correcta comunicación lingüística.

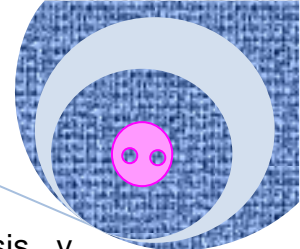
Tal y como expresan Abad, Lopez y Monsalve (2002): “La responsabilidad del éxito de un acto comunicativo no puede recaer sobre el interlocutor con mayores dificultades. En nuestras manos está, pues, facilitar la fluidez en el intercambio de estos mensajes comunicativos. Y si es con sistemas alternativos, también” (p. 62)

4.4.5. Psicomotricidad

Mediante la psicomotricidad se conseguirá que el niño/a establezca una relación positiva con su propio cuerpo, los objetos que le rodean y las otras personas, apoyado por el desarrollo del control del espacio y el tiempo. Los objetivos fundamentales que se destacan de la actividad psicomotriz son (Buscà, 2001):

- ✚ Vivir el placer sensitivomotor.
- ✚ Fomentar una buena autoestima.
- ✚ Acceder a la comunicación.
- ✚ Desarrollar el esquema corporal.
- ✚ Acceder a la simbolización.
- ✚ Fomentar la creación.

Actuar sobre el conjunto corporal es la base de los objetivos a conseguir por la psicomotricidad, utilizar juegos, movimientos y objetos que le sean positivos y atractivos (teniendo en cuenta su introducción paulatina y no

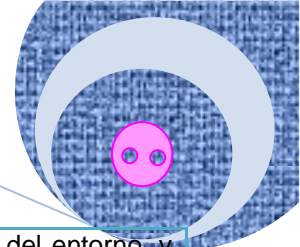


agresiva) será fundamental para que establezca relaciones, análisis y representaciones.

A continuación se presenta una relación entre factores en cuyo desarrollo se basa la actividad psicomotriz, las características que evidencian los SXF respecto a los factores señalados y las estrategias para actuar frente a éstas (Buscà, 2001).

Factores	Características	Estrategias
Sensorial	<p>Distorsión en la recepción de estímulos por parte de los órganos sensoriales.</p> <p>Distorsión en el procesamiento de la información sensorial en el cerebro.</p> <p>Trastornos de la comunicación derivados y relacionados con las anteriores distorsiones.</p>	<p>Estimulación sensorial partiendo de los sentidos menos afectados y desarrollando paulatinamente los más alterados.</p> <p>Estimulación táctil, sonora y visual: mediante sesiones con masaje de presión sostenida e incorporando canciones para fomentar la relajación y la adopción de un ritmo concreto. Esconder objetos en cajones llenos de garbanzos, piedrecitas redondas o otros objetos en abundancia más pequeños que el objeto principal para estimular el acto de buscar y “escarbar”. Fomentar juegos con barro o plastilina, materiales de texturas blandas y moldeables.</p> <p>Tener en cuenta que la estimulación olfativa y gustativa se trabaja a parte (concreciones en el apartado 4.4.2. de desarrollo cognitivo y sensorial).</p>
<p>Imagen del cuerpo, esquema corporal.</p> <p>Es la representación mental que el niño/a se hace de su cuerpo, de las partes que lo componen, de su situación espacial y relación con los cuerpos que lo rodean, de su identificación con todo lo anterior en un conjunto propio, su cuerpo.</p>	<p>Dificultades para acceder al conjunto de su cuerpo. Conocen las partes de su cuerpo, su uso y situación respecto al global pero tienen problemas en el momento de acceder al dibujo del cuerpo.</p>	<p>Experimentar paso a paso todo el proceso que constituye el esquema corporal:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Identificar los límites de su cuerpo y su yo corporal del yo personal: fomentar el contacto con diferentes objetos de distintos tamaños y texturas. Jugar con diferentes posturas y movimientos que reten su equilibrio, su tono muscular, etc. Utilizar un balón terapéutico o una pelota grande que bote, para que

		<p>se tumbe encima, para que identifique el espacio del objeto respecto al suyo, etc., puede ser de gran ayuda.</p> <ul style="list-style-type: none"> • Unidad del yo corporal o “estadio espejo” según Wallon (citado en Buscà, 2001), a los 6 meses en la que descubre su imagen en el espejo y construye una imagen espacial coherente. Ejercicios delante del espejo fomentando la identificación de su cuerpo introduciendo la percepción táctil de sus partes y del global, imitando gestos, reconociendo las partes del cuerpo, su silueta, su figura, vistiéndose y desvistiéndose delante de él, disfrazándose, etc. • La identidad del yo corporal hasta los 12 años. Adquiere consciencia del espacio interno, de la situación de los objetos respecto a él. Se utilizarán las actividades anteriores incidiendo en la situación espacial y temporal.
<p>Equilibrio</p> <p>Es la base de toda acción, relacionado con la postura, fomenta su consciencia en el espacio, la fortaleza muscular y la flexibilidad de la columna vertebral.</p>	<p>Equilibrio alterado debido a su inestabilidad motriz, provocando un movimiento poco fluido e indeciso potenciado por su inseguridad gravitacional.</p>	<p>Los ejercicios han de ser graduales y progresivos partiendo de la base de respetar el ritmo individual. A partir de aquí se propondrán juegos de desequilibrio para educar la caída y habituarlo a las alturas.</p>
<p>Coordinación, motricidad fina y gruesa.</p> <p>Supone la coordinación del conocimiento integrado del cuerpo, la integración cognitiva y emocional de experiencias vividas, y la integración de los estímulos externos. Supone una interacción de muchos factores, de la tonicidad, el equilibrio, la lateralidad, la noción del cuerpo y la organización espacio-temporal.</p>	<p>Retraso en la adquisición de patrones motrices básicos:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Dificultades en la planificación del movimiento. • Dificultades en la coordinación y la motricidad fina. • Dificultad en integrar datos sensoriales. 	<p>Prioridad en la adquisición y experimentación para desarrollar patrones básicos de movimiento que poco a poco serán más complejos.</p> <p>Orden de la secuencia lógica de movimientos mediante la imitación, el ritmo, utilizando un modelo visual, un espejo, etc.</p> <p>Diferenciar entre movimientos globales y movimientos más complejos mediante ejercicios alternados del balanceo, las caídas, las secuencias de movimientos, etc.</p> <p>Potenciar la motricidad fina mediante la consciencia sensorial teniendo en</p>



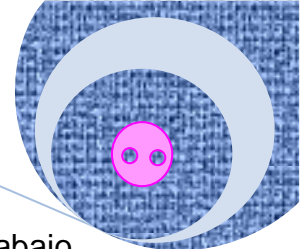
		<p>cuenta las distracciones del entorno, y si hace falta, adaptando los materiales que se utilizarán como el lápiz o las tijeras. Realizar tareas monomanuales, bimanuales, recortar, papiroflexia, juego de títeres, que fomenten el desarrollo de los movimientos digitales.</p>
Tono muscular	Alteración del tono muscular debido a una hipertonía y hipotonía.	<p>Ayudarse de un diálogo tónico corporal mediante el tacto con la persona al cargo para que su cuerpo sea la referencia del/la SXF. Fomentar un clima de confianza es crucial, utilizar música para favorecer el ritmo corporal, objetos grandes y acolchados para el equilibrio tónico. Recurrir a técnicas de relajación, a masajes, a actividades de descarga motriz que provoquen placer sensitivomotor.</p>
Respiración	Dificultad para controlar voluntariamente la respiración debido a la ansiedad y la capacidad de autocontrol.	<p>Fomentar paulatinamente una respiración nasal equilibrada y el control emocional mediante la atención de las reacciones del propio cuerpo. Practicar juegos de soplar, chupar, buceo, paralelamente con ejercicios de musculatura bucal para la articulación del habla.</p>
Percepción espacial	Dificultades espaciales debido a de orientación y la alteración espacio visual, del cuerpo y del análisis de la información visual.	<p>Fomentar la orientación espacio-temporal mediante las situaciones vividas y fomentar la estructuración mental de los datos de orientación. Juegos como el escondite de objetos y personas, el pica-pared. Juegos que ayuden a la consciencia espacial conservando la distancia, la superficie, el volumen, las medidas de distancia y apreciación.</p>
Percepción temporal	Dificultades para organizar secuencialmente actividades o movimientos debido a su ritmo biológico y conductual alterado.	<p>La organización y los patrones cotidianos son fundamentales.</p> <p>Las pautas de comportamiento y límites crean seguridad.</p> <p>La anticipación de actividades disminuye la ansiedad, dejando claro las actividades que se realizarán durante el día, sesión o semana.</p> <p>Trabajar el ritmo y la organización de las partes de una actividad ayuda a su organización interna.</p>

		<p>Trabajar el ritmo utilizando música, objetos o instrumentos que emitan ruidos no desagradables para pautar el tiempo o secuencia de una actividad.</p> <p>Jugar con coordinación y ritmo para experimentar con su propio ritmo y ritmos impuestos bajo la tutela de la organización temporal (velocidad, duración, intervalo, intensidad). El objetivo es que sea consciente y asuma las relaciones temporales.</p>
Postura	Desarrollo de una inseguridad postural debido a la inseguridad gravitacional.	Utilizar actividades relacionadas con el desarrollo del equilibrio para mantener la estabilidad postural, estudiando y moldeando su postura.
Control motriz, autocontrol y atención	Dificultades para la atención y el autocontrol debido a la ansiedad que le provocan los estímulos sensoriales.	<p>Limitar las distracciones ambientales es fundamental. A partir de aquí se irán incorporando estímulos nuevos intercalándolos con otros ya conocidos y que le resulten agradables. Utilizar ejercicios de integración sensorial de motricidad gruesa previos a las sesiones como mover objetos pesados, saltar, etc.</p> <p>Determinar de dónde surge la acción compulsiva y descontrolada y dar una alternativa para que consiga controlarse. Como un peluche anti estrés o morder una fruta, un limón.</p>

Fuente: Manuela Rodríguez Carmona

Del trabajo anterior se pueden extraer una serie de orientaciones básicas para la sesión de psicomotricidad con alumnos/as con SXF (Buscà, 2001):

- ✚ Previo al inicio de la sesión, haber explicado al alumno/a la planificación de la misma, la secuencia de actividades y su rol en ellas. Apoyar la explicación con referencias visuales.
- ✚ Prever un espacio en la sala donde el alumno/a se sienta cómodo y seguro.



- ✚ Iniciar la sesión con una actividad motora gruesa que incorpore un trabajo pesado como el de transportar objetos.
- ✚ Seguir con actividades motoras gruesas que impliquen la totalidad del cuerpo como saltos, caídas, desplazamientos en el espacio, circuitos, etc.
- ✚ Pasar gradualmente de actividades motoras gruesas a actividades de motricidad fina, yendo de actividades más conocidas y dominadas, hacia actividades más complejas.
- ✚ Tener en cuenta pausas entre actividades y utilizar las mismas para relajarlos y para prepararlos para el siguiente juego, canalizando así su atención hacia las actividades.

La psicomotricidad está muy relacionada con la estimulación precoz, experimentando experiencias diversas el alumno/a desarrollará sus capacidades fomentando la superación de sus dificultades y afianzará las habilidades que ya posee y que empieza a poseer. Mediante las actividades psicomotrices tendrá más consciencia y control de su cuerpo, y por lo tanto más seguridad, cosa que le ayudará en la relación con su entorno y en la superación de las ansiedades sociales.

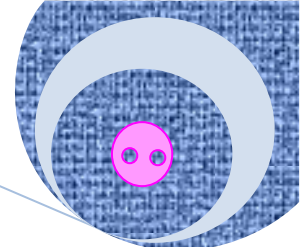
Jamás debemos olvidar que cada niño es un mundo, y por lo tanto cada estrategia y orientación que se lleve a cabo sobre los diferentes factores que se involucren dentro de la acción educativa han de ser flexibles para adaptarlos a cada uno de los alumnos/as que componen el grupo clase. La observación es crucial para determinar en qué momento hay que actuar dependiendo de los objetivos de cada actividad.

Un/una niño/a con SXF es igual que los demás, con sus dificultades y habilidades, sus temores y alegrías. Han de evitarse las etiquetas fomentadas por los estereotipos sociales. Las estrategias a seguir para que un/una alumno/a con X Frágil desarrolle todas sus capacidades no difieren a tanto de las estrategias para un/una alumno/a sin SXF, la clave se encuentra en la inclusión.

4.5. PLANIFICACIÓN: EL TEMARIO, ACTIVIDADES Y EVALUACIÓN

En la planificación del aula han de tenerse en cuenta diversos factores interrelacionados que intervienen directamente en la gestión del aula (Teixidó, 2001). El principal es la programación previa a partir de la que se determinarán las estrategias de enseñanza en función de los objetivos y contenidos a desarrollar. Seguida de éste, la formación de las primeras impresiones que se generan en el período de la adaptación, donde se sientan las bases de los vínculos y relaciones posteriores. Después se sigue el establecimiento de normas de convivencia en las que toda el aula tendría que participar para extraer unos acuerdos comunes con la finalidad del buen funcionamiento del grupo. A continuación el factor de las relaciones personales, cuyo papel viene determinado directamente por la manera en que se establecen los factores anteriores. El uso del tiempo y del espacio, vistos ambos como aliados, es de gran ayuda para llevar a cabo las actividades propuestas. Finalmente el control y vigilancia basados en la observación, que permite prever y afrontar situaciones que rompan el buen clima de trabajo.

Estos factores son genéricos en cualquier aula, y se deben de tener en cuenta para las actuaciones que el docente haya de llevar a cabo con el fin de asegurarse que los alumnos/as siguen correctamente las instrucciones de las actividades propuestas, sean o no X Frágil. ¿Pero existe alguna planificación específica dirigida a alumnos/as con SXF que pueda utilizarse de manera inclusiva en un aula ordinaria? Pues sinceramente, no. Las características de los y las X Frágil son completamente individuales (aunque algunos compartan sintomatologías que pueden considerarse típicas del síndrome) y puesto que no hay dos X Frágil iguales, no debería haber una pauta genérica para el proceso de enseñanza-aprendizaje. Es más, no tendría que existir una pauta genérica para ningún individuo, la clave debería estar en la atención individualizada y la adaptación curricular a las necesidades de cada alumno/a.



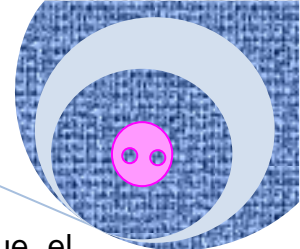
4.5.1. Orientaciones sobre el temario

Partiendo de la premisa anterior el aprendizaje de un X Frágil se basa en la combinación de diferentes programas y el trabajo multidisciplinar entre los expertos, los docentes y las familias. A continuación se muestra un cuadro que recoge algunas orientaciones sobre el temario en función de los objetivos básicos de aprendizaje (Abad, Lopez y Monsalve, 2002; Fürgang, 2001; Hagerman, Harris, Hills, O'Connor, Riley, Scharfenaker y Summers 2010; Roberts, Hennon, Johanna, Dear, Anderson y Vandergrift, 2007).

Aprendizaje	Características	Orientaciones
Lectura	<p>Recepción favorable a las señales visuales.</p> <p>Problemas con la fonética que les dificulta la lectura.</p> <p>Dificultades para mantener la atención pero gran capacidad para memorizar vocabulario de un solo vistazo.</p> <p>Rechazo a leer en voz alta en situación de cara a cara con el maestro debido a su ansiedad social (sobre todo en el período de adaptación).</p>	<p>Fomentar el ojear revistas con fotografías o libros con ilustraciones para introducir al niño/a en el gusto a la lectura y para potenciar la adquisición del lenguaje, acompañando las ilustraciones con explicaciones mediante vocabulario nuevo.</p> <p>Introducir palabras en su vocabulario de forma paulatina, iniciándose con verbos de acción y combinadas con sustantivos que ya conozca. En el momento en que haya adquirido una serie de palabras se procederá a la enseñanza de las consonantes y vocales, y las sílabas.</p> <p>Enseñarles vocabulario que esté relacionado con sus intereses, gustos y sus necesidades. Utilizar un bloc de notas donde se introduzcan las experiencias lingüísticas del alumno recogiendo las palabras, frases, oraciones, etc., que pueda leer regularmente e ir revisándolo paulatinamente para mantener sus habilidades.</p> <p>Utilizar fichas con las palabras que el alumno/a utiliza donde se refleje la imagen asociada en el anverso y la palabra escrita en el reverso. Se irán creando nuevas fichas en función del vocabulario nuevo. Se iniciará con fichas de palabras, después de letras y finalmente de sílabas. Posteriormente fomentar la autonomía para que el alumno/a pueda comprobar si lee correctamente la palabra reflejada y utilizar las fichas como ayuda para construir palabras u oraciones que oye.</p> <p>Crear grupos de a dos para fomentar la lectura. Emparejar un estudiante con el síndrome con otro compañero para que se sienta más cómodo. Turnarse para leer en voz alta mientras el otro escucha fomentará no sólo la lectura y la</p>

		<p>atención, sino también los roles de conversación. Un ejercicio útil es grabar en una cinta lo que el X Frágil lee para poder escucharse posteriormente y que él mismo determine su progreso.</p> <p>Lo fundamental es instar al alumno/a a observarse, a reflexionar sobre sus respuestas.</p>
Escritura	<p>Dificultades para el dominio de la motricidad fina (escribir o recortar).</p> <p>Bloqueo en el momento de escribir que le provoca la omisión de letras o su confusión.</p>	<p>Proporcionar medios alternativos de comunicación escrita, como un tampón con el que marcar sus respuestas o un procesador de textos mediante los que se sentirá menos evaluado, y por tanto, reducirá su ansiedad.</p> <p>Adaptar el material en atención a sus dificultades, graduando su complejidad para desarrollar cada vez más sus posibilidades.</p> <p>Dar la oportunidad de realizar las pruebas de forma oral ayudando en las lecturas de las preguntas y calificando las respuestas verbales.</p> <p>Deletrear la palabra a escribir y delimitar su conclusión con una expresión verbal clara como “fin”.</p> <p>Tener en cuenta huecos relativamente grandes para escribir las palabras o letras en el momento de diseñar las fichas.</p>
Matemáticas	<p>Dificultades para contar objetos de uno a uno.</p>	<p>Fomentar la cuenta de objetos haciendo que elija los que desea contabilizar según sus gustos.</p> <p>Utilizar estrategias que se apoyen en su memoria visual mediante materiales como los dados, con los que pueden memorizar la posición de los puntos y determinar el número con sólo un vistazo.</p> <p>Identificar los números mediante un tema o área de interés como el reverso de las camisetas de su equipo deportivo favorito, las matrículas de los coches o los números de las casas.</p> <p>Tener en cuenta el número de problemas matemáticos descritos en una hoja de cuentas. Un gran conjunto de ellos en una sola página puede agobiarles y bloquearles.</p> <p>Potenciar el aprendizaje matemático con una finalidad útil, dentro de un contexto práctico de la vida diaria.</p>

Fuente: Manuela Rodríguez Carmona



Es muy importante prever descansos entre actividades para que el desarrollo de las mismas sea el ideal. Otro aspecto fundamental es el tiempo dedicado a la tarea, ha de ser el suficiente para que se desarrolle de manera gradual, sin agobios, atendiendo a los ritmos individuales. Las actividades nunca han de tener secretos para el alumno/a, ha de saber en todo momento qué es lo que se le pide, los objetivos y las finalidades, han de ser claras y concisas. Una vez conocidos los secretos, el alumno/a se sentirá capaz de llevarlas a cabo, controlará la situación, esto es muy importante para desarrollar su autonomía. Por último la actividad ha de resultarle atractiva, para conseguir esto se tienen que tener en cuenta sus gustos y aficiones y implicarlo en la tarea recurriendo a imágenes donde se vea reflejado, incluso a fotografías propias. Hay que involucrarlo en todos los sentidos, hacerlo partícipe de su aprendizaje.

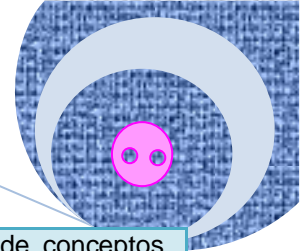
4.5.2. Recursos para las actividades

Como se ha comentado anteriormente, no existe un método específico para la intervención educativa en los SXF, tampoco existen recursos ni actividades definidas, la utilización y diseño de éstas ha de venir determinado por las características del alumno/a. De todos modos existen una serie de tareas de base visual y simultánea que resultan muy favorables para el trabajo con los X Frágil recogidas en diferentes métodos de enseñanza. Muchas de ellas se basan en el trabajo del servicio TEACCH (**T**reatment and **E**ducation of **A**utistic and **C**ommunication related handicapped **C**hildren), originadores de programas de investigación dirigidos a personas con trastornos autistas, generando conocimientos para integrar los servicios clínicos con la teoría (Hagerman, Harris, Hills, O'Connor, Riley, Scharfenaker y Summers, 2010).

El siguiente cuadro refleja los diferentes métodos y sus características según se dirijan a la lectura, a las matemáticas, a la conducta o al desarrollo (Abad, Lopez y Monsalve, 2002; Hagerman, Harris, Hills, O'Connor, Riley, Scharfenaker y Summers, 2010).

Lectura

MÉTODO	CARACTERÍSTICA
<p>Edmark Reading Program</p>  <p>Desarrollado por Don Johnson</p>	<p>Software de ayuda a la lectura basado en una técnica multisensorial de actividades variadas que involucran al alumno/a.</p> <p>Sus centros de actuación son la lectura, la escritura y la fonética. Sus objetivos se centran en el desarrollo de la autoconfianza, de habilidades individuales y en la inclusión.</p> <p>Utiliza pistas de audio y soportes visuales en sus actividades de estructura pautadas en pasos cortos y guiados. Las actividades se basan en la repetición y la retroalimentación constantes.</p> <p>Existen tres niveles de desarrollo que parten de diferentes temáticas atractivas para el alumno/a, de las que se extrae el vocabulario a trabajar. Vocabulario que aumenta progresivamente en función del nivel.</p>
<p>Logo Reading System</p>  <p>Desarrollado por Marcia Braden.</p>	<p>Utiliza logotipos populares como referentes para desarrollar un vocabulario visual de palabras. Poco a poco los logos se van retirando preservando la palabra y su identificación.</p> <p>Se basa en la asociación entre palabras e imágenes comunes y populares, aprovechándose de la habilidad para leer anagramas conocidos</p>
<p>Word Builder</p>  <p>Desarrollado por Marcia Braden</p>	<p>Fomenta la lectura de la palabra y se utiliza para complementar programas de lectura basados en referentes visuales como el Logo Reading System o el Edmark Reading Program.</p> <p>Es un apoyo para fomentar la confianza y ampliar conocimientos utilizando la adición de consonantes que se diferencian en cada familia de palabras. Emplea sistemas visuales basados en el aprendizaje para enseñar los diferentes tipos de familias de palabras con el fin de construir palabras visualmente similares.</p>
<p>Read, play and learn</p>	<p>Dirigido a alumnos/as de 3 a 6 años de edad (de 1 a 6 años de edad de desarrollo).</p> <p>Se estructura en dos colecciones de cuentos de 16 módulos secuenciados temporalmente en 2-3 semanas de actividades flexibles.</p>



Las actividades se basan en la construcción creativa de conceptos, ideas, acciones, y eventos de las historias haciendo partícipes activos a los alumnos/as.

Trabaja áreas de desarrollo como la comunicación cognitiva y el lenguaje social y emocional.

Se centra en la instrucción individualizada, cada actividad está acompañada de modificaciones diferentes para fomentar la adaptación según los distintos niveles de desarrollo. También incluye consejos sobre cómo incorporar intervenciones terapéuticas.

Desarrollado por Toni Linder

Aumentativa 2.0




Se trata de un espacio interactivo donde se recogen diversos recursos y materiales didácticos basados en la integración de todo el alumnado.

Los recursos se clasifican en pictogramas, signos animados, imágenes y actividades que pueden modificarse según las necesidades del alumnado.

Proyecto desarrollado por la asociación nacional de tecnología educativa para la diversidad.

También dispone de un apartado en el que el profesorado puede acceder a cursos de formación relacionados con las actividades de la web.

Fuente: Manuela Rodríguez Carmona

Matemáticas	
MÉTODO	CARACTERÍSTICAS
<p>Math-Equivalence Board</p>  <p>Desarrollado por Marcia Braden</p>	<p>Se basa en enseñar los valores del número, dinero, tiempo y fracciones a través de tres bloques diferentes centrados en cada uno de los temas anteriores. Su objetivo es establecer equivalencias entre las situaciones cotidianas y las matemáticas de forma atractiva con una finalidad funcional.</p>

Touch Math





Programa multisensorial basado en la adquisición paulatina de la cuenta, la suma, la resta, la multiplicación, la división y el valor numérico. Se desarrolla en cinco niveles que van aumentando su complejidad.

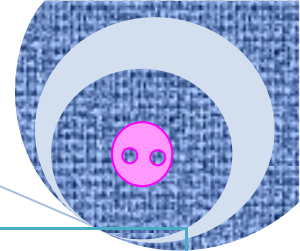
Las actividades se giran en torno a temas como el dinero y las fracciones, la historia y los problemas. Se resuelven en conocimientos como las formas, los tamaños o la introducción al álgebra.

Fuente: Manuela Rodríguez Carmona

Conducta

MÉTODO	CARACTERÍSTICAS
<p>Social Compass</p>  <p>Desarrollado por Marcia Braden</p>	<p>Aborda cuatro referentes básicos dentro de la conducta social, la conducta dentro de lugares públicos y privados, las costumbres, las habilidades sociales y la sexualidad.</p> <p>Las actividades se basan en referentes visuales que actúan como modelos. Utiliza clases de instrucción, viñetas y juegos para reforzar los conceptos claves.</p>
<p>Token Boards</p>  <p>Desarrollado por Marcia Braden</p>	<p>Centrado en las dificultades de los SXF en iniciar o ejecutar una tarea. Se compone de una serie de juegos en los que hay que mover diferentes fichas a través un tablero siguiendo un objetivo y respetando los turnos. A cada movimiento el alumno/a recibe un premio, también al esperar varias respuestas antes de mover ficha.</p> <p>La actividad proporciona un final exacto a una tarea determinada relacionada con temas como la escuela, la cocina, los deportes y el género.</p>

Fuente: Manuela Rodríguez Carmona



Desarrollo	
MÉTODO	CARACTERÍSTICAS
<p>Shoebox Tasks</p>  <p>Desarrollado por Ron Larsen</p>	<p>Dirigidas a niños/as de 12 a 30 meses</p> <p>Se trata de construcciones de una unidad destinadas a superar las dificultades de organización e integradas en sesiones de trabajo estructurado. Físicamente se estructuran de manera que el alumno/a visualmente percibe un objeto mediante el que puede dominar el objetivo de la actividad y con en el que puede desarrollar diferentes experiencias sensoriales. Este diseño ayuda al alumno/a a centrarse en el objetivo de la actividad.</p> <p>La consigna de las actividades relacionadas con las construcciones se basa en la unidad de presentación, la claridad visual y la organización.</p> <p>Las construcciones se clasifican en diferentes niveles de complejidad:</p> <ul style="list-style-type: none"> • El currículo básico: compuesto por 16 actividades basadas en la identificación de funciones, apilar y ordenar objetos. • Tareas adicionales: complementa el currículo básico y desarrollando la destreza, la capacidad de atención y la capacidad cognitiva. • Tareas previas • Tareas de motivación • Tareas previas a las académicas

Fuente: Manuela Rodríguez Carmona

Los diferentes recursos que se han descrito en el cuadro anterior son el resultado de una compilación de diversas fuentes de las que se puede extraer material específico para la acción docente. En el punto 7 de fuentes de documentación, y en concreto en el apartado de webs, se desglosan las direcciones de cada uno de ellos para que el lector pueda acceder a los recursos y actividades relacionadas.

Para concluir este sub punto es importante destacar que las orientaciones de los materiales han de servir como guía para adaptar las actividades a las necesidades del alumnado. Lo ideal sería crear los recursos propios de acuerdo con los objetivos que se definan i la individualidad de los educandos.

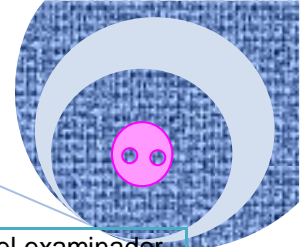
4.5.3. Estrategias para la evaluación

Para determinar unas correctas estrategias de evaluación tenemos que tener en cuenta, como ya se ha dicho anteriormente, las características de nuestro alumnado. Hay que recordar que el objetivo final de la intervención educativa es la inclusión en el aula de todos los miembros del grupo, por lo tanto, las determinaciones que orienten cada evaluación deben poder adaptarse no sólo a los/las alumnos/as con X Frágil, sino también a sus compañeros.

Lo principal es olvidarse de intervenciones genéricas, clasificatorias y encauzantes como los test de inteligencia, y centrarse en evaluaciones continuas en las que se pueda observar la evolución del/la alumno/a. Partir del conocimiento previo del/la alumno/a sobre el tema a trabajar, es la primera actuación hacia una correcta evaluación. Al finalizar cada actividad o sesión es importante conocer si lo que ha sido más significativo forma parte de los objetivos didácticos programados, determinando la conexión de los conocimientos previos con el nuevo contenido. Esto sólo puede lograrse mediante la observación, la evaluación continuada y personalizada.

A continuación se presenta un cuadro con cuatro factores diferentes que intervienen en el proceso de evaluación, y las estrategias que han de tener en cuenta en el momento de establecer criterios y decisiones (Bellavista y Fauró, 2006; Hagerman, Harris, Hills, O'Connor, Riley, Scharfenaker y Summers, 2010; Sullivan, Hooper y Hatton, 2007).

Factores	Estrategias
Ambientales	<ul style="list-style-type: none"> • Determinar las horas del día en que el alumno/a muestra más dificultades de atención para poder planificar en ese período las actividades menos pesadas y más motivadoras. • Tener en cuenta la medicación del alumno/a para hacer coincidir las sesiones en las que ésta tenga su mayor efecto teniendo en cuenta los efectos del fármaco. • Prever alternativas en el momento de desarrollar las sesiones por si el alumno/a se muestra inquieto y no puede llevar a cabo lo planificado para una actividad determinada.



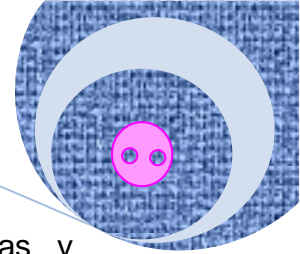
Temporales	<ul style="list-style-type: none"> • Proporcionar tiempo para que el alumno/a se familiarice con el espacio y el examinador. Ayudar a su comodidad mediante actividades que lo hagan partícipe de la situación (mostrarle la sala, ordenar los objetos, grapar los cuestionarios, etc.) • Dar momentos de descarga de tensiones en los que el alumno/a pueda reírse y abandonar los límites y expectativas de las tareas didácticas. • Trabajar en intervalos de periodos cortos de tiempo. • Incrementar el tiempo de respuesta a una cuestión en función del ritmo natural del alumno/a.
Personales	<ul style="list-style-type: none"> • Observar la conducta del alumno/a para determinar la frecuencia y el origen de sus estados de ansiedad. Captar las señales que evidencian la ansiedad del alumno/a y actuar para evitar o suavizar las situaciones que pueden sobrepasarle. • Tener en cuenta el ritmo del alumno/a, ya que después de una tarea de actividad física intensa necesitará un tiempo para relajar el ritmo, si hace falta prever ayudas de relajación para que lo consiga. • Ofrecer alternativas en los momentos de estrés y ansiedad para substituir una conducta por otra. • Ofrecer objetivos donde el alumno/a reconozca su rol en las diferentes actividades que se llevan a cabo. Relacionar los objetivos con la utilidad y funcionalidad de la tarea en aspectos cotidianos.
De atención	<ul style="list-style-type: none"> • Usar soportes visuales para captar su atención. • Utilizar áreas de interés para el alumno/a. • Hacer partícipe al alumno/a de la intencionalidad y funcionalidad de la evaluación, trabajando primero las habilidades y por último la comprensión. • Utilizar un tema que permita su desarrollo a lo largo de diferentes sesiones, con lo que se pueda ir evaluando la integración de los contenidos, el desarrollo del alumno/a y graduando cambios en función de la evaluación continuada. • Realizar cuestiones referentes al tema a evaluar. Evitar las cuestiones largas y complejas, adaptando la dificultad del lenguaje al nivel del alumno/a, moldeando las respuestas en función de sus capacidades, y dándole la posibilidad de de una evaluación sobre sistemas de comunicación alternativos si no es viable el diálogo. • Atraer la atención del alumno/a antes de iniciar la actividad. • Reforzar las conductas positivas en el momento en que se originan mediante elementos naturales como los elogios. • Avisar antes de cambiar de actividad para que pueda prepararse. • Establecer rutinas diarias en la actividad educativa determinando claramente el inicio y el fin de las tareas o sesiones. Utilizar para ello un sistema visual en el que el niño pueda observar el fin de su actividad, por ejemplo una ficha en la que se evidencie la planificación de las sesiones y donde pueda enganchar una pegatina en el momento en que complete una tarea. • Fomentar la iniciativa del alumno/a y dejarle disfrutar de ésta en el momento de tomar decisiones referentes a las actividades propuestas. • Comunicarse con el alumno/a de manera positiva, regulando la conversación con el alumno/a agachándose para estar a su altura en el momento de la comunicación.

Fuente: Manuela Rodríguez Carmona

4.6. INTEGRACIÓN EN EL AULA

No se podía concluir este apartado sin hablar de la integración en el aula. Un aula integradora convive en una escuela integradora. Integración en educación es el conjunto de un grupo de actuaciones en las que todo el alumnado es acogido y participa de manera activa sin distinciones de ningún tipo. La integración es satisfacer las necesidades educativas de todos atendiendo a las características de cada uno. La integración es hacer partícipe a toda la comunidad educativa y escolar de manera responsable, mediante un trabajo en equipo. A continuación se definen una serie de orientaciones para guiar la acción integradora del aula (Abad, Lopez y Monsalve, 2002; Hagerman, Harris, Hills, O'Connor, Riley, Scharfenaker y Summers, 2010; Puig, 2010; Tejada, 2006):

- ✚ Desarrollar un Programa de educación individualizada en función de una serie objetivos determinados a nivel multidisciplinar. Para ello se deben de tener en cuenta reuniones periódicas basadas en el intercambio de información con los profesionales que forman el equipo multidisciplinar y con la familia, para determinar la evolución del alumno y definir prioridades y estrategias comunes. El intercambio de información no sólo ha de afectar al docente a cargo del alumno/a con SXF, sino también al resto del personal educativo integrándolo las necesidades del X Frágil en la comunidad educativa. Una integración así ha de contemplar la formación del personal del centro en aspectos clave del síndrome, pudiendo hacer partícipes de ello a los propios familiares e invitando al resto de comunidad escolar a formar parte de la formación.
- ✚ Dar tiempo al alumno/a a integrar la programación y utilizar ese período para determinar criterios de adaptación en función de las conductas observadas. Discutir con él las transiciones o cambios de rutina y hacerlo partícipe en las decisiones implicadas en su educación. Crear un programa basado en actividades derivadas de las observaciones recogidas en función de actuaciones individuales no planificadas. Modificar el currículum en función de las expectativas de rendimiento. Adaptar las sesiones en

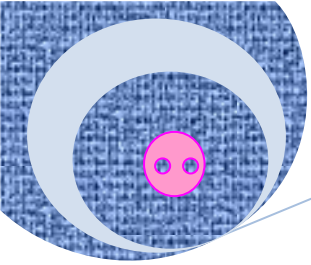


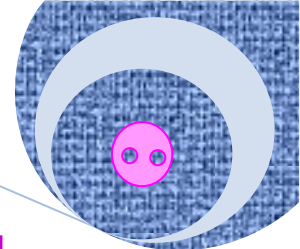
según las habilidades requeridas para las actividades propuestas y determinar la eficacia de las terapias en función de los resultados.

- ✚ Informar de las singularidades del SXF a los demás compañeros de clase educándolos en la integración es fundamental para fomentar una buena convivencia. Compartir información sobre gustos, habilidades y características entre compañeros ayudará a crear un clima de confianza en el que el X Frágil podrá desarrollarse plenamente. Proporcionar un plan de soluciones enfocadas a la acción y dirigidas a los alumnos/as en forma de recursos y sugerencias sobre cómo reaccionar ante la diversidad de comportamientos de su compañero, les ayudará a establecer expectativas claras de los límites de sus actuaciones en las relaciones que se deriven. A partir de la adquisición de las estrategias mencionadas, se fomentará una cultura de aprendizaje cooperativa de la que el X Frágil extraerá experiencias muy positivas, utilizando la enorme capacidad de imitación de la que dispone, que le ayudaran en su desarrollo e integración en el contexto del que forma parte. Una cultura de aprendizaje en la que toda el aula participará promoviendo la responsabilidad y compromiso individual hacia el grupo.

Integración en el aula es asumir que todos los alumnos de una clase pueden participar de la cultura común en igualdad de condiciones, atendiendo a sus necesidades individuales, formando parte activa de las actividades a realizar, sensibilizados por el respeto a las características personales.

Los X Frágil necesitan que la integración se haga efectiva, porque si nos regimos por las peculiaridades que nos hacen únicos veremos que todos tenemos características que necesitan una atención educativa especial. Sólo así podremos enterrar los tópicos y prejuicios de la escolarización tradicional, de los servicios exclusores en aulas diferenciadas.





5. SEGUIMIENTO EDUCATIVO DE UN CASO REAL

Puri sonrío mientras ojea el guión de la entrevista dirigida a las experiencias del alumno protagonista de este seguimiento, a quien, por cuestiones de protección de la identidad hacia el menor y su familia, llamaremos “X”. Sólo una pequeña libreta donde guarda la evolución de X es su guía, recuerda perfectamente cada uno de los momentos que vivió en esos dos cursos tan especiales.

Me encuentro sentada frente a ella, a mi alrededor observo la decoración del aula de primer ciclo de educación infantil donde Puri desarrolla su acción docente. Se trata de una “Llar d’infants” pública dirigida a la educación de niños y niñas de uno a tres años.

Puri desprende alegre nostalgia mientras desarrolla su testimonio, repleto de experiencias, de vivencias, de instantes que a continuación se recogen.

5.1. 2007/2008 “Granotes”

Entrevista inicial con la familia

En la entrevista inicial recojo los datos del desarrollo de cada niño/niña desde su nacimiento, incluido el parto. En el caso que nos ocupa, vinieron el padre y la madre, y estuvimos hablando sobre su hijo durante aproximadamente una hora.

Cuando X nació, su madre apenas tenía 18 años y desde el parto padecía una fuerte depresión. El padre tenía 24 años y durante la entrevista pude observar una gran preocupación por su pareja, y no sólo de palabra, sino que aprecié gestos y pequeños detalles de cariño, apoyo, comprensión y en

cierta medida, un sentimiento de culpa, ya que trabajaba fuera y no podía ayudarla en casa ni con el niño.

X nació el 3 de marzo de 2006 y desde su nacimiento no había parado quieto ni de día ni de noche. Comía todo triturado, no le gustaba la fruta y vomitaba con facilidad. Su sueño era inquieto y muy sensible al ruido, la luz, ... Le definieron como muy movido, alegre y un poco tímido.

Periodo de adaptación

Cariño, respeto, camiones, juegos de falda... muy pronto se estableció un vínculo afectivo que me permitió acercarme a él y poder ofrecerle seguridad y confianza en el espacio de la clase. En el espacio exterior costó un poco más, ya que había otras personas que a él le costó aceptar.

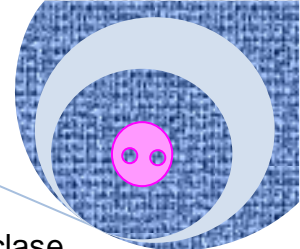
Durante ese periodo cuando estaba muy enfadado golpeaba con su cabeza el suelo o intentaba hacer daño a algún compañero, pero a veces este tipo de conductas forman parte de la adaptación.

Los primeros síntomas

Un síntoma que observé desde el principio era la negativa a mirarme cuando hablaba con él, casi siempre apartaba la vista y apenas me miraba un segundo. También observé el fuerte aleteo de sus manos cuando estaba más nervioso, y bastante rechazo a que le cogieran en brazos, prácticamente sólo podía cogerlo yo. Otra cosa que me preocupó era que aunque estaba bastante adaptado, continuaba con la conducta de golpear el suelo con la cabeza.

Comunicación con la familia

A pesar de que a diario, al traer a X a clase y recogerlo, intercambiaba opiniones con sus padres sobre la convivencia en el aula y en su casa, les pedí una nueva entrevista a finales del primer trimestre para comentar con tranquilidad diferentes aspectos de su conducta.



Según me explicaron, X seguía el mismo patrón en casa que en clase, de hecho las conductas autodestructivas más extremas eran más recurrentes en casa. A su madre le preocupaban mucho, así que analizamos la mejor actuación de los adultos en estos casos, no manifestar excesiva atención ni alarma en la conducta, para no fomentarla con la respuesta del adulto ya fuese positiva o negativa. También hablamos de la conveniencia de explicar todas estas conductas al pediatra, y si era necesario, derivar a X a especialistas.

Los padres me informaron que el pediatra estaba haciendo un seguimiento especial, y sobre todo, hablaron de hiperactividad, cosa que yo tampoco descartaba, pero además ellos creían que la desviación de la mirada, el rechazo al contacto físico..., tenía que ver con una timidez excesiva.

Intervención pediátrica

Desde la “Llar d’infants” si es necesario, solicitamos una evaluación especializada y, previa entrevista con los padres, las intervenciones pedagógicas necesarias. En este caso, y dado que el pediatra estaba llevando a cabo una observación y actuaciones concretas, valoramos que no era necesario acudir a otros especialistas.

Evolución del alumno

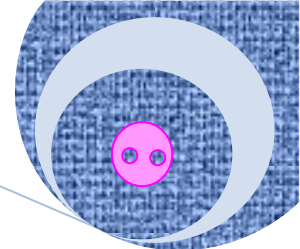
Durante el primer curso escolar hubo muchos altos y bajos en la evolución de X. También estuvo algunas temporadas sin venir a clase, ya que enfermaba con facilidad, además su madre tuvo una fuerte crisis depresiva durante un tiempo, entonces le traía y recogía su abuela paterna o su padre.

Hacia finales del curso tanto él como su madre se estabilizaron, y acabó su primer año en la “Llar d’infants”. Algunas de las últimas anotaciones al respecto fueron:

“Mostra el seu estat d’ànima al joc, a vegades fa un joc força relaxat, d’altres un més mogut on deixa anar les seves emocions, crida y riu de debò, però si està més alterat, el seu joc es torna una crida d’atenció constant (...) Parla molt poc,

i es mostra tímid i nerviós quan l'insisteixo per a que em digui què vol, però entén tot el que li dic (...) Té bastant assolits els hàbits i rutines que treballem a la classe, menja de tot i força bé tot sol, però necessita molta atenció y motivació constant per relaxar el seu ritme y aconseguir que mastegui bé i s'empassi el menjà (...) És molt alegre i manté una actitud força positiva (...) És bastant àgil i ha avançat molt en la coordinació oculo-manual.”

“Muestra su estado de ánimo en el juego, a veces desarrolla un juego bastante relajado, otras veces más movido donde deja libres sus emociones, grita y ríe de verdad, pero si está más alterado, su juego se vuelve una llamada de atención constante (...) Habla muy poco, se muestra tímido y nerviosos cuando le insisto en los hábitos y rutinas que trabajamos en clase, come de todo y bastante bien solo, pero necesita mucha atención y motivación constante para relajar su ritmo y conseguir que mastique bien y se trague la comida (...) Es muy alegre y mantiene una actitud muy positiva (..) Es bastante ágil y ha avanzado mucho en la coordinación óculo-manual.”



5.2. 2008/2009 “Lleons”

Inicio del curso

En la entrevista de este nuevo curso los padres me explicaron que el pediatra les había hablado de unas pruebas genéticas para determinar el origen de los síntomas que X evidenciaba. La madre me explicó que esas pruebas le preocupaban ya que dos de sus hermanos padecían problemas psicológicos graves.

X inició el curso muy tímido, pero en pocos días fue retomando el ritmo y las rutinas diarias. Costó un poco ya que se incorporaron ocho compañeros más, y en el período de la adaptación no podía dedicarle todo el tiempo que él necesitaba, pero pronto se volvió a mostrar seguro, sólo hacía falta que le hablases si había cualquier problema o que le devolvieses la mirada cuando él la buscaba.

Las conductas de autolesión habían cesado bastante, pero no habían desaparecido del todo. En este inicio de curso se mostraba más agresivo con los compañeros, en especial con los que lloraban, ya que se ponía muy nervioso.

Detección del síndrome

A mediados del primer trimestre se resolvieron los resultados de las pruebas genéticas, que dieron positivo, y los padres vinieron a la “Llar d’infants” para explicarme qué le pasaba a su hijo. Fue la primera vez que oí hablar del Síndrome X Frágil.

Mi trabajo con los padres en esos días consistió en buscar el lado más positivo, ya que, en especial la madre, estaba muy afectada, cosa que se agravó al iniciar las pruebas a toda la familia y enterarse de que ella era la portadora.

Búsqueda de información

He de agradecer a mis hijos la implicación en este punto. La fuente principal de información fue Internet, y fueron ellos quienes me ayudaron a buscar qué era el X Frágil, cómo se desarrollaba, cuáles eran los síntomas de este síndrome, cuáles sus consecuencias y efectos a largo plazo, estudios sobre ello, sobre posibles tratamientos, y especialmente, cómo enfocar el trabajo en el aula con un niño/a X Frágil.

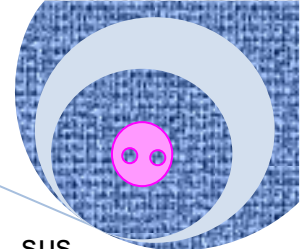
En ese momento descubrí dos síntomas físicos bastante corrientes y que yo había observado como naturales: las orejas y genitales bastante grandes

Estrategias de intervención

Los y las X Frágil pueden desarrollar sus capacidades prácticamente igual que cualquier niño/a. De todos modos no todos los niños/as con SXF tienen las mismas conductas, existe mucha variación. Necesitan orden y rutinas para situarse y sentirse seguros. En ese aspecto la organización de la clase en diferentes espacios de juego, con unas normas de convivencia y uso del material, habían facilitado la integración y favorecido que X se sintiese acogido, seguro y con confianza.

Otro aspecto importante es el aprendizaje por imitación, y en la clase, el hecho de que cada uno tuviese la libertad de jugar en el espacio que mejor satisficiera sus deseos y necesidades, hizo que en los diferentes espacios y materiales siempre hubiera una actividad y juegos que compartir e imitar.

Referente a la parte afectiva es muy importante tener presente la especial sensibilidad de los y las X Frágil a los estímulos de ese tipo, y observarlos para constatar que mantienen un interés en desarrollarlos. No hay que confundir nunca la evitación de la mirada u otros síntomas derivados de la ansiedad social con apatía o desinterés por parte del/la XFrágil, no es así, es más, hay que observar su reacción a pesar de lo que parezca siempre tienen un gran interés por todo.



Para la integración de X fue fundamental hacer cómplices a sus compañeros. En el momento en que X molestaba a algún compañero yo le explicaba a éste que a X le costaba aprender a controlar su estado de ánimo, y que cuando se enfadaba a veces podía hacer daño, pero sólo porque no sabía controlarse. Instaba a el grupo a que entre todos, le enseñásemos a decir lo que no le gustaba o le enfadaba. Controlar que no le hiciera daño a nadie hizo que el grupo no se sintiera en peligro y aceptase las conductas de X como algo a resolver entre todos. Además, los y las X Frágil son muy positivos y alegres, y cuando están contentos (que es casi siempre) son la “repera”, cosa que facilita muchas intervenciones.

✚ Entrevistas informativas con la familia

Cuando disponía de suficiente información sobre el síndrome y la actuación que debíamos seguir los adultos implicados en el proceso de desarrollo y aprendizaje de X, pedí una nueva entrevista a los padres.

Les facilité la información más relevante que había encontrado. Comenté con ellos las estrategias de intervención respecto a su desarrollo y aprendizaje. Mostré un interés especial en destacar los aspectos positivos de los y las X Frágil. Les pedí que me explicasen las nuevas intervenciones que había aconsejado el pediatra. Especialmente destacué el hecho de que a X le habían detectado el síndrome muy pronto, cosa que permitía una intervención mucho más positiva y eficaz en todos los aspectos que fuesen necesarios.

✚ Intervención pedagógica especializada

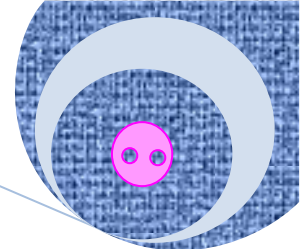
En el caso de X ya antes conocer el pronóstico, había una intervención psicológica, ya que los síntomas eran muy evidentes, pero no fue a partir de saber exactamente la causa de sus conductas, que se programó una intervención psicológica, logopédica y psicomotriz continua.

En varias ocasiones durante ese curso escolar, los diferentes especialistas pasaron por la “Llar d’infants” para compartir estrategias de intervención respecto a ese alumno.

Evolución del alumno

Durante éste último curso la evolución continuó de forma positiva. Realizaba las rutinas de la vida cotidiana, comía solo prácticamente de todo, se mantenía sentado durante la comida, relajado, conversando y disfrutando de los alimentos. Hacia el tercer trimestre asimiló el control de esfínteres y al final de curso iba solo al baño, en la hora de la siesta, cuando el ambiente era tranquilo, con sólo sentarme cerca de él, se relajaba y dormía placenteramente como el resto de sus compañeros. Se integró como uno más en el grupo, se esforzaba mucho por comunicarse mediante el lenguaje verbal, participaba de los juegos colectivos y se implicaba como cualquier otro. Respecto a los adultos del entorno del colegio, quienes adaptaron su forma de dirigirse de acuerdo a lo que él aceptaba, X terminó por tener una buena relación con todos.

El tener a X en el aula fue para mí una experiencia pedagógica y humana inolvidable. X me hizo observar muchos detalles, estar más despierta, buscar cosas nuevas, no encasillarme. Su sensibilidad me hizo aprender muchas cosas, me reafirmó en que el hecho de padecer cualquier síndrome o discapacidad no cambia nada. La reacción del resto del grupo, tan madura, aceptando conductas de X que a otros jamás disculparían, fue toda una lección de integración. Fue muy emotivo tener algo tan especial cerca.



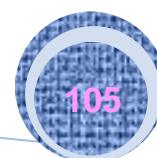
6. CONCLUSIÓN

Soy una estudiante de primer grado de Educación Infantil concluyendo un trabajo que siento que no podría finalizar jamás. Un trabajo que me ha aportado muchísimo más de lo que yo le he aportado. Tan solo he sido la directora de una orquesta de autores increíbles al compás de una melodía compuesta por músicos extraordinarios, los y las X Frágil.

Parece que fue ayer cuando inicié este trabajo, y ha pasado ya un curso entero. Las horas se van como un suspiro cuando sientes que lo que haces tiene un sentido, cuando sientes que no será en vano, cuando su propósito va más allá. Por eso creo que algo así no puede tener final, que todavía queda mucho por decir, mucho por hacer.

Espero que las palabras que se recogen entre portada y contraportada no caigan en saco roto, porque lo que dicen va más allá de aspectos científicos o académicos, lo que en mi trabajo quiero aportar es algo mucho más sencillo, se trata de abrir los ojos. Los ojos se abren cuando ves más allá de tus narices, los ojos se abren cuando observas, no cuando miras, cuando escuchas, no cuando oyes, los ojos se abren cuando despiertas. Delante de nosotros tenemos a gente increíble, a personas sin parangón con los ojos muy abiertos, los y las SXF. Ellos y ellas son la cara humana de algo que para la mayoría de la sociedad resulta desconocido, ignorado, y aún así su afecto envuelve todo lo que tocan. Ellos y ellas son el ejemplo a seguir, ellos y ellas son la lección a dar, ellos y ellas son el espejo en el que reflejarse, porque si por un instante viésemos el mundo desde sus ojos, desde su vida, entenderíamos el valor y la superación que conlleva el día a día en estas personas fuertes, valientes y reales.

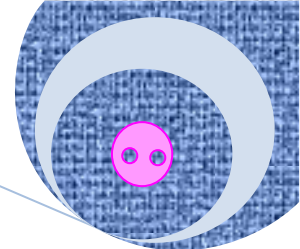
Si entendiésemos por un momento que todos somos diferentes desde el día en que nacemos, que lo que nos hace especiales es precisamente esa diferencia, desaparecerían las barreras que delimitan nuestro presente y ponen trabas a nuestro futuro. Diferentes pero iguales, así deberíamos ser, así deberíamos pensar y actuar. Los logros se consiguen con hechos, y éstos



están en la mano de todos los involucrados en las vidas de los y las X Frágil, y cuando digo todos incluyo una de las parcelas más importantes en cualquier desarrollo, la educación, la comunidad escolar al completo.

A lo largo de este trabajo se ha presentado el SXF, hemos recorrido su historia, visto las características que lo determinan, los aspectos positivos, su detección, el impacto en las familias, los tratamientos y terapias más comunes, la escolarización, estrategias y orientaciones para el docente, y aspectos que son básicos en la integración. En muchas ocasiones se ha hecho referencia a que las estrategias educativas descritas podían ser aplicadas en el resto del alumnado, porque una de las claves del trabajo en el aula es la integración, sin ella lo primero no podría existir. La responsabilidad del docente va más allá de guiar la acción educativa, se centra en el buen clima, en la convivencia, en transmitir valores de tolerancia, de solidaridad, de igualdad, de respeto y aprecio de las diferencias individuales. Estos valores han de llegar a todos los que comparten el aula y derivarse a las personas que forman parte del centro educativo.

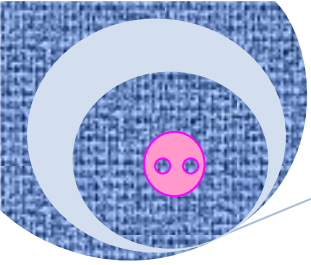
La educación es fundamental en el desarrollo de cualquier persona, no se debe escatimar en ella ni un céntimo, ni un esfuerzo. En mi opinión todos los centros educativos deberían tener material de éste y cualquier otro síndrome cuyo desarrollo estuviese directamente relacionado con la educación. Todos los centros deberían disponer de un especialista en éste tipo de síndromes que ayudase a guiar la acción educativa. En cada estudio, artículo, libro, web o vídeo consultado como fuente de documentación para realizar éste trabajo existe un hilo común, la educación es la base con la que le sostenemos el pulso al síndrome X Frágil, por lo tanto, no la banalicemos. Para que algo funcione todos debemos poner de nuestra parte, los cambios empiezan desde abajo, y en nuestras manos tenemos el máximo poder para que los hechos no se queden en palabras.

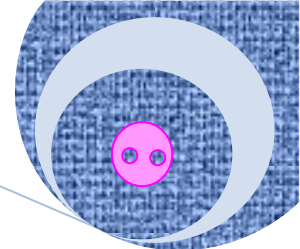


Los Redonditos se reúnen en la sala grande. Hablan durante mucho, tiempo... Hasta que comprenden que no es Cuadradito el que tiene que cambiar. ¡Es la puerta! Entonces recortan cuatro esquinitas, cuatro esquinitas de nada que permiten a Cuadradito entrar en la casa grande junto a todos los Redonditos (Ruillier, 2009, p.17-23).

El fragmento anterior pertenece al cuento “Por cuatro esquinitas de nada” de Jerome Ruillier (2009). Explica la historia de Cuadradito en un mundo de Redonditos, y en mi opinión evidencia la base desde donde empezar a trabajar, eliminando, entre todos, los obstáculos que nos rodean. Al final de este trabajo, se recoge un montaje en DVD conservando el texto íntegro del cuento y utilizando ilustraciones basadas en el original.

Éste trabajo ha sido algo vivo desde el principio hasta el final, como la evolución de una mariposa, su estructura y su texto han metamorfoseado hasta desplegar las alas, conservando la esencia de una magia que no tiene parangón, la de los y las X Frágil. Cada día que he pasado desarrollando este trabajo he aprendido más y más, he crecido, he evolucionado. Como el adiós de un ser querido, concluyo con cierta tristeza en un hasta siempre que deja tras de sí momentos que nunca voy a olvidar. Gracias.

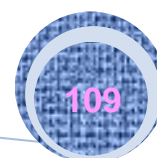




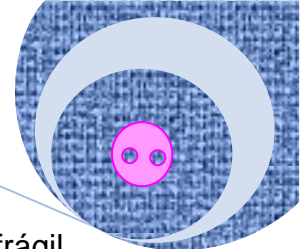
7. FUENTES DE DOCUMENTACIÓN

BIBLIOGRAFÍA

- ✚ Abad, J., Lopez, G. y Monsalve, C. (2002). *Necesidades educativas del alumnado con síndrome X frágil*. Consejería de Educación Comunidad de Madrid: Madrid.
- ✚ Bellavista, M. y Fauró C. (2004) *Quadern 1. Què és la síndrome X fràgil?*. Associació Catalana Síndrome X Fràgil: Barcelona.
- ✚ Bellavista, M. y Fauró C. (2006) *Quadern 2. Transtorn de conducta en la SXF*. Associació Catalana Síndrome X Fràgil: Barcelona.
- ✚ Bellavista, M. y Fauró C. (2008) *Quadern 3. El control d'esfinters*. Associació Catalana Síndrome X Fràgil: Barcelona.
- ✚ Brun, C. y Artigas, J. (2001). Aspectos psicolingüísticos en el síndrome del cromosoma X frágil. *Revista de Neurología*. 33 (1), 29-32 Extraído el domingo 14 de Noviembre de 2010 desde <http://www.xfragil-extremadura.es/images/stories/documentos/carnebrun.pdf>.
- ✚ Brun, C. y Artigas, J. (2001). Tratamiento médico del síndrome X frágil. *Revista de Neurología*. 33 (1), 41-50 Extraído el domingo 14 de Noviembre de 2010 desde <http://www.xfragil-extremadura.es/images/stories/documentos/artigas.pdf>.
- ✚ Buscà, N. (2001). Psicomotricidad y el síndrome X frágil. *Revista de Neurología*. 33 (1), 77-81 Extraído el domingo 14 de Noviembre de 2010 desde <http://www.xfragil-extremadura.es/images/stories/documentos/busca.pdf>.

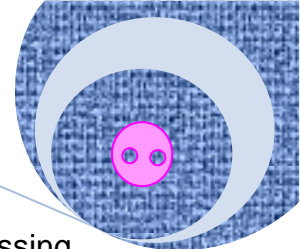


- ✚ Canales, D.N. y Thompson, N.M. (1996). *Communication deviance in females with fragile X syndrome*. Trabajo presentado en la Twenty third annual meeting of the International Neuropsychological Society, Abril, Seattle.
- ✚ Carrasco, M. (2010) Aspectos psicológicos y educativos del síndrome X frágil. Extraído el domingo 14 de Noviembre de 2010 desde http://www.xfragil-extremadura.es/index.php?option=com_content&view=section&layout=blog&id=2&Itemid=4&limitstart=20.
- ✚ Carrasco, M. (2001). La comunicación del diagnóstico a las familias afectadas por el síndrome X frágil. *Revista de Neurología*, 33 (1), 37-41. Extraído el domingo 14 de Noviembre de 2010 desde <http://www.xfragil-extremadura.es/images/stories/documentos/carrasco.pdf>.
- ✚ Cedecom. (2011). Tesis. Enfermedades invisibles. Málaga. Canal Sur 2. Extraído el domingo 20 de Marzo de 2011 desde <http://www.cedecom.es/cedecom-ext/noticia.asp?id=1257>.
- ✚ Corbella, X. y Soldevila, B. (2010). *Receptes per a cuinar un bon curs*. La Xavieta: Barcelona.
- ✚ Cornish, K., Munir, F. y Wilding, J. (2001). Perfil neuropsicológico y conductual de los déficit de atención del síndrome X frágil. *Revista de Neurología*. 33 (1), 24-29 Extraído el domingo 14 de Noviembre de 2010 desde <http://www.xfragil-extremadura.es/images/stories/documentos/kornish.pdf>.
- ✚ Diego-Otero, Y. (2001). Modelos terapéuticos experimentales en el síndrome X frágil. *Revista Neurología*. 33 (1), 70-76. Extraído el domingo 7 de Noviembre de 2010 desde <http://www.xfragil-extremadura.es/images/stories/documentos/dediego.pdf>.



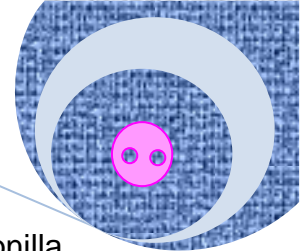
- ✚ Fürgang, R. (2001). La terapia del lenguaje en el síndrome X frágil. *Revista de Neurología*. 33 (1), 82-87. Extraído el domingo 7 de Noviembre de 2010 desde <http://www.xfragil-extremadura.es/images/stories/documentos/furgang.pdf>.
- ✚ García, C., Rigau, E. y Artigas, J. (2006) Autismo en el síndrome X frágil. *Revista de Neurología*. 42 (2), 95-98 Extraído el domingo 14 de Noviembre de 2010 desde <http://www.xfragil.com.ar/docs/sfx16.pdf>.
- ✚ Glover, G., Bernabé, M. J. y Carbonell, P. (2001). Diagnóstico del síndrome X frágil. *Revista de Neurología*. 33 (1), 14-19. Extraído el domingo 7 de Noviembre de 2010 desde <http://www.xfragil-extremadura.es/images/stories/documentos/guillermog.pdf>.
- ✚ Goldson, E. (2001). Integración sensorial y síndrome X frágil. *Revista de Neurología*, 33 (1), 32-36. Extraído el domingo 14 de Noviembre de 2010 desde <http://www.xfragil-extremadura.es/images/stories/documentos/goldson.pdf>.
- ✚ Hagerman, R.J. y Hagerman, P.J. (2001). El syndrome X Frágil: un modelo de la relación gen-cerebro-conducta. *Revista de Neurología*. 33 (1), 51-57. Extraído el domingo 7 de Noviembre de 2010 desde <http://www.xfragil-extremadura.es/images/stories/documentos/paulhagerm.pdf>.
- ✚ Hagerman, R., Harris, S., Hills, J., O'Connor, R., Riley, K., Scharfenaker, S. y Summers, C. (2010). Respuestas a las preguntas más frecuentes sobre el síndrome X frágil. *Fundación Schramm*. Extraído el domingo 14 de Noviembre de 2010 desde http://www.xfragil-extremadura.es/index.php?option=com_content&view=section&layout=blog&id=2&Itemid=4&limitstart=25.

- ✚ Harris, S., Btown, K.E., Hills, J.L. y Tassone, F. (2000). *Adaptive functioning and molecular relationships in individuals with fragile X syndrome*. Trabajo presentado en la Seventh International Fragile X Conference, Julio, Los Angeles.
- ✚ Laird, C. D. (1987) Proposed mechanism of inheritance and expression of the human fragile X síndrome of mental retardation. *Genetic*. 117 (1), 587-559.
- ✚ León, A. (2000). Línea 900. Iguales pero diferentes. Madrid y Barcelona. TVE 2. Extraído el 7 de Noviembre de 2010 desde <http://www.xfragil.cat/2009/04/especial-x-fragil-en-linea-900-de-tve2-ano-2000/?lang=ca>.
- ✚ Lubs, H.A. (1969). A marker X chromosome. *AM. J. Hum. Genet.* 21 (1), 231-242.
- ✚ Martin, J.P. y Bell, J.A. (1943). A pedigree of mental defect showing sex-linkage. *Neurol Psychiatric Journal.* 6 (1), 154- 170.
- ✚ Ministerio de Educación. (2006). *Ley Orgánica 2/2006, de 3 de mayo, de Educación*. Boletín Oficial del Estado 106, de 4 de mayo de 2006: Madrid.
- ✚ Ministerio de Educación. (2006). Salidas académico-profesionales. Extraído el domingo 8 de Mayo de 2011 desde <http://recursostic.educacion.es/ciencias/biosfera/web/publico/salidas.htm>.
- ✚ Muñoz, J.A. (2010) Como funciona el cerebro en los niños con síndrome X frágil. Extraído el domingo 14 de Noviembre de 2010 desde http://www.xfragil-extremadura.es/index.php?option=com_content&view=section&layout=blog&id=2&Itemid=4&limitstart=25.



- ✚ Pembrey, M.E. (1985) A premutation that generates a defect at crossing over explains the inheritance of fragile X mental retardation. *Am J Med Genet.* 21 (1), 709-717.
- ✚ Puig, J. (2010). Manual de instrucciones. Extraído el domingo 14 de Noviembre de 2010 desde <http://www.xfragil.com.ar/docs/sfx18.pdf>.
- ✚ Real Academia de la lengua Española. (2001). Diccionario de la lengua española. Espasa Calpe: Madrid.
- ✚ Rodríguez, L., Pagonabarraga, J., Gomez, B., López, O. y Milà, M. (2010). *FXTAS, Fragile X- Associated Temor/Ataxia Syndrome*. Real Patronato sobre Discapacidad. Madrid.
- ✚ Roberts, J., Hennon, E., Johanna, R., Dear, E., Anderson, K. y Vandergrift, N. (2007). Expressive Language During Conversational Speech in Boys With Fragile X Syndrome. *American journal on mental retardation.* 112 (1), 1-17. (Servicio de Reproducción de documentos ERIC No. ED 750268).
- ✚ Ruillier, J. (2009) *Por cuatro esquinitas de nada*. Juventud: Barcelona.
- ✚ Sherman, S.L, Jacobs, P.A., Morton, N.E., Froster-Iskenius, U., Howard Peesbles, P.N. y Nielsen K.B. (1985). Further segregation analysis of the fragile X syndrome with special reference to transmitting males. *Hum. Genet.* 69 (1), 289-292.
- ✚ Steiger, D. (2003). A través de los ojos del amor. Extraído el día del mes del año domingo 14 de Noviembre de 2010 desde <http://www.xfragil.com.ar/docs/sfx3.pdf>.

- ✚ Sullivan, K., Hooper, S., Hatton, D. (2007). Behavioural equivalents of anxiety in children with fragile X syndrome: parent and teacher report. *Journal of Intellectual Disability Research*. 51 (1), 54-65. (Servicio de Reproducción de documentos ERIC No. EJ747468).
- ✚ Sutherland, G. R. (1977). Fragile sites on human chromosomes. Demonstration of their dependence on the type of tissue culture medium. *Science*. 265 (1), 197-210.
- ✚ Sutherland, G. R. (1979). Marker X chromosomes and mental retardation. *N Engl J Med*. 296 (1), 14-15.
- ✚ Teixidó, J. (2001). Ser profesor de secundaria, hoy. El desarrollo de competencias de gestión del aula, elemento clave de la profesión. *Groc*. Extraído el domingo 17 de Abril desde http://www.joanteixido.org/pdf/gestio/profesorsecundaria_hoy.pdf.
- ✚ Tejada, M. I. (2001). La prevención del síndrome X frágil mediante el diagnóstico prenatal genético: ventajas y aspectos controvertidos. *Revista de Neurología*. 33 (1), 14-19. Extraído el domingo 7 de Noviembre de 2010 desde <http://www.xfragil-extremadura.es/images/stories/documentos/tejada.pdf>.
- ✚ Tejada, M. I. (2006) *Síndrome X Frágil. Libro de consulta para familias y profesionales*. Real Patronato sobre Discapacidad: Madrid.
- ✚ Tierno, B. (2000). ¿Qué es educar en familia?. *Revista X Frágil Asociación de Murcia*. Extraído el domingo 14 de Noviembre de 2010 desde <http://www.xfragil.com.ar/docs/sfx15.pdf>.



- ✚ Vega, M. C., Ramos, I., Márquez, A., González, J., Martínez, R., Bonilla, V., Lucas, M. y Pintado, E. (2004). X Frágil en una niña. Características Clínicas y del Fenotipo. Extraído el domingo 14 de Noviembre de 2010 desde <http://www.xfragil.com.ar/docs/sfx15.pdf>.

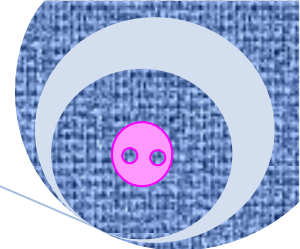
- ✚ Verker A.J.M. (1991). Identification of a gene (FMR-1) containing a CGG repeat coincident with a breakpoint cluster region exhibiting length variation in fragile X syndrome. *Cell*. 65 (1), 905-914.

- ✚ Willemsen, R., Oosterwijk, J.C., Los, F.J., Galjaard, H. y Oostra, B.A. (1996). Prenatal diagnosis of fragile X syndrome. *Lancet*. 348 (1), 976-978.

- ✚ Willemsen, R. (2003). The FMR1 CGG repeat mouse displays ubiquitin-positive intranuclear neuronal inclusions; implications for the cerebellar tremor/ataxia syndrome. *Hum. Molec. Genet.* 12 (1), 949-959.

Asociaciones

-  Asociación síndrome x frágil de Andalucía
<http://www.xfragilandalucia.org/>
-  Asociación síndrome x frágil de Baleares
<http://www.xfragilbalear.org.es>
-  Asociación síndrome x frágil de Castilla - León
<http://www.sindromexfragil.com/>
-  Asociación síndrome x frágil de Cataluña
<http://www.xfragil.cat/>
-  Asociación síndrome x frágil de Extremadura
<http://www.xfragil-extremadura.es/>
-  Asociación Gallega do síndrome X Fráxil
www.xfragilgalicia.org
-  Asociación síndrome x frágil de Madrid
<http://www.xfragil.net/>
-  Asociación síndrome x frágil de Murcia
<http://perso.wanadoo.es/joguar/>
-  Asociación síndrome x frágil del País Vasco
<http://www.euskalnet.net/axfrav/>
-  Federación Española de Asociaciones del síndrome X frágil
<http://www.nova.es/xfragil/fed.htm>



✚ Federación española del Síndrome X Frágil
<http://www.xfragil.org>

✚ Fragile x society
<http://www.fragilex.org.uk/>

✚ Síndrome x frágil de argentina
<http://www.xfragil.com.ar/>

✚ The national fragile x foundation
<http://www.fragilex.org/html/home.shtml>

Recursos

✚ <http://www.attainmentcompany.com>

✚ <http://www.aumentativa.net>

✚ <http://www.donjohnston.com>

✚ <http://www.marciabraden.com>

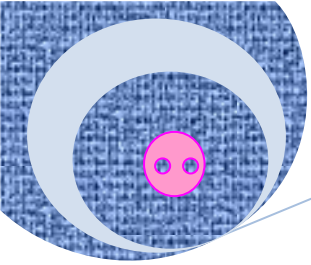
✚ <http://www.readplaylearn.com>

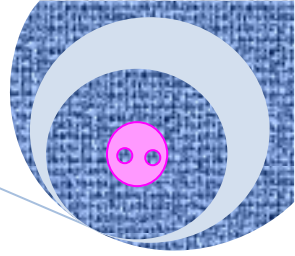
✚ <http://www.shoeboxtasks.com>

✚ <http://www.tasksgalore.com>

✚ <http://www.teacch.com/>

✚ <http://www.touchmath.com>

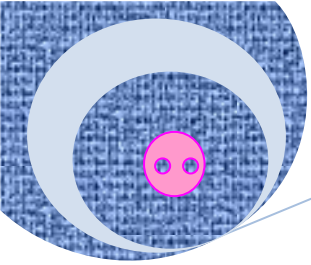


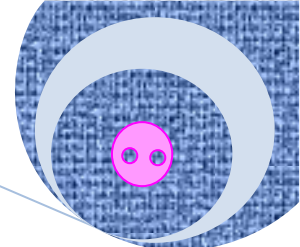


ANEXOS

✚ Tabla de efectos secundarios.

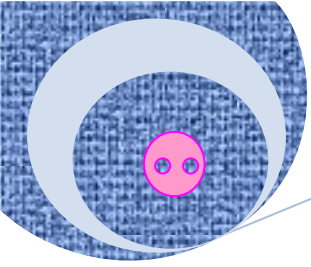
✚ Salidas académico-profesionales.

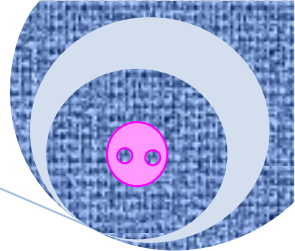




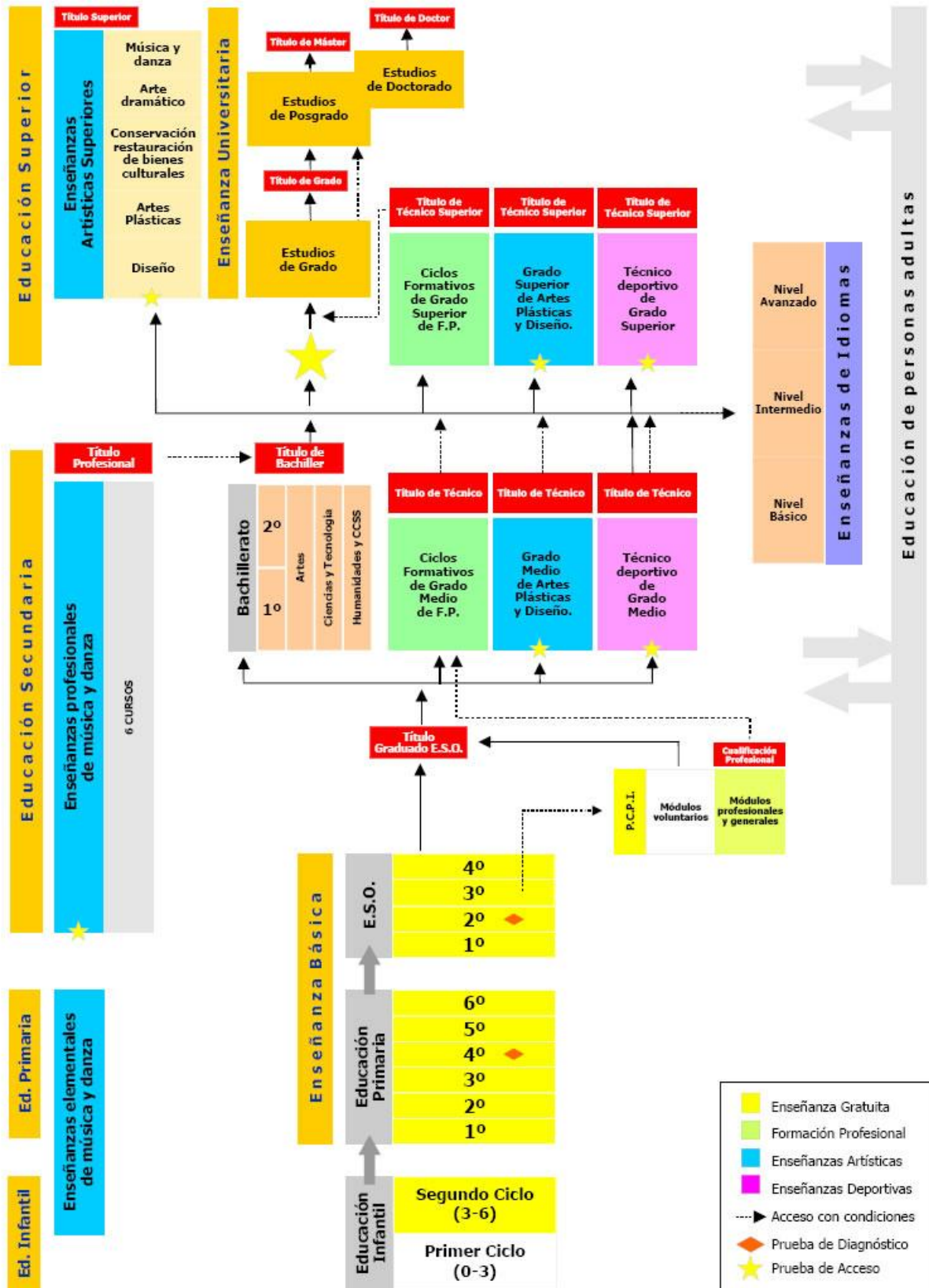
✚ Tabla de efectos secundarios.

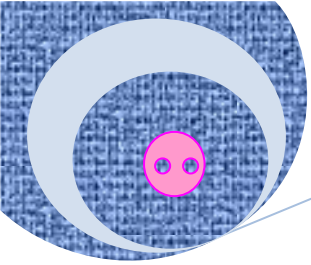
Nombre	Fecha									Tratamiento
Instrucciones: Puntúe cada síntoma de 0 (ausente) a 9 (muy grave). Ponga un círculo en el número apropiado para cada síntoma. Un 0 significa que no ha observado el síntoma indicado durante la última semana. Un 9 significa que lo ha observado de forma muy frecuente o muy aguda.										
	Ausente									Muy grave
Dificultad para iniciar el sueño	1	2	3	4	5	6	7	8	9	
Dificultad para mantener el sueño	1	2	3	4	5	6	7	8	9	
Pesadillas	1	2	3	4	5	6	7	8	9	
Se queda muy parado o pensativo	1	2	3	4	5	6	7	8	9	
Habla menos con los demás	1	2	3	4	5	6	7	8	9	
No tiene interés por los demás	1	2	3	4	5	6	7	8	9	
Disminución del apetito	1	2	3	4	5	6	7	8	9	
Irritable	1	2	3	4	5	6	7	8	9	
Dolor de barriga	1	2	3	4	5	6	7	8	9	
Dolor de cabeza	1	2	3	4	5	6	7	8	9	
Malestar	1	2	3	4	5	6	7	8	9	
Somnolencia	1	2	3	4	5	6	7	8	9	
Triste/infeliz	1	2	3	4	5	6	7	8	9	
Propenso a llorar	1	2	3	4	5	6	7	8	9	
Ansioso	1	2	3	4	5	6	7	8	9	
Se come las uñas	1	2	3	4	5	6	7	8	9	
Eufórico	1	2	3	4	5	6	7	8	9	
Mareado	1	2	3	4	5	6	7	8	9	
Tics o movimientos nerviosos	1	2	3	4	5	6	7	8	9	
Sequedad de boca	1	2	3	4	5	6	7	8	9	
Visión borrosa	1	2	3	4	5	6	7	8	9	
Estreñimiento	1	2	3	4	5	6	7	8	9	
Sudación	1	2	3	4	5	6	7	8	9	
Erupción cutánea	1	2	3	4	5	6	7	8	9	
Dificultad para orinar	1	2	3	4	5	6	7	8	9	
Dedos azules o fríos	1	2	3	4	5	6	7	8	9	
Sangrado de encías	1	2	3	4	5	6	7	8	9	
Dolor torácico	1	2	3	4	5	6	7	8	9	
Otros	1	2	3	4	5	6	7	8	9	
	1	2	3	4	5	6	7	8	9	

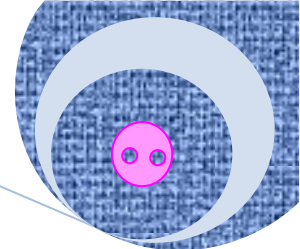




✚ Salidas académico-profesionales.







9. AGRADECIMIENTOS

A lo largo de la redacción de lo que entre las manos sostienes, me he encontrado con gente maravillosa que me han abierto la puerta un mundo nuevo, que me han dejado sus ojos para verlo y la posibilidad de conocer más allá de lo que miro. Personas que me han regalado sus experiencias sin condiciones, que han guiado mis pasos hasta lograr el fin de este trabajo, que sólo es un pequeño grano de arena más en un mundo donde queda mucho por explorar.

Quiero agradecer la colaboración de todas las asociaciones que me han ayudado a desarrollar este trabajo, y en especial, a José Guzmán de la Federación española del Síndrome X Frágil, y a Katy García, de la Asociación Síndrome X Frágil de Cataluña.

También quiero agradecer la colaboración de la familia y del niño protagonista que inspiró el inicio de todo esto. Agradecer la ayuda de compañeros y demás personas que han estado conmigo en la redacción de cada página.

Finalmente, agradezco el apoyo e implicación de mi familia en este trabajo, porque sin ellos, nada de esto sería posible.

Porque para lograr que algo funcione de verdad, se necesita la colaboración de muchas personas, porque sin ellas me hubiera perdido en el camino, por eso y mucho más, gracias a todos.

