



Universidad
Zaragoza

Trabajo Fin de Grado

Síndrome X frágil: propuesta de intervención en el
aula

Autor/es

Paula Cano Galindo

Director/es

M^a Cruz Pérez Yus

Facultad de Ciencias Humanas y de la Educación. Campus de Huesca.

2019

ÍNDICE

1.	Introducción.....	5
2.	Marco teórico.....	6
2.1.	¿Qué es el síndrome x frágil?: causas	6
2.2.	Historia del síndrome	7
2.3.	Características X frágil.....	8
2.3.1.	Fenotipo físico X frágil	9
2.3.2.	Fenotipo conductual X frágil	9
2.4.	Epidemiología.....	11
2.5.	Diagnóstico.....	11
2.6.	Pronóstico	12
2.7.	Tratamiento	12
2.7.1.	Tratamiento farmacológico:.....	13
2.7.2.	Tratamiento psicológico, conductual y logopédico :	13
2.7.3.	Terapias complementarias:	14
2.8.	Intervención x frágil en el ámbito educativo	16
2.8.1.	En el aula:	18
2.8.2.	En la preparación de las actividades o experiencias educativas:	19
2.8.3.	En relación a la ejecución las actividades:	19
2.8.4.	Profesionales implicados:	22
2.8.5.	Vías de escolarización:	23
3.	Propuesta de intervención.	24
3.1.	Introducción	24
3.2.	Aspectos evolutivos X frágil	25
3.3.	Aspectos evolutivos 3-6 años	26
3.4.	Destinatario	27
3.5.	Contexto	27
3.6.	Objetivos alumno X frágil.....	28
3.7.	Objetivos alumnado 3-6 años.....	30
3.8.	Metodología.....	31
3.9.	Temporalización.....	33

Síndrome X frágil: propuesta de intervención en el aula

3.10.	Actividades.....	34
3.11.	Evaluación.....	42
4.	Conclusiones.....	43
5.	Referencias bibliográficas	45

Título. Síndrome X frágil: propuesta de intervención en el aula

Title in English. Fragile X Syndrome: classroom intervention

- Elaborado por Paula Cano Galindo
- Dirigido por María Cruz Pérez Yus
- Presentado para su defensa en la convocatoria de Septiembre del año 2019
- Número de palabras (sin incluir anexos): 11.674

Resumen

El síndrome X frágil es una de las patologías más desconocidas en nuestro país, a pesar de ser la primera causa hereditaria de discapacidad intelectual, que afecta a 1 de cada 6000 mujeres y a 1 de cada 4000 hombres. La finalidad de este trabajo de fin de grado no es otro que conocer un poco sobre esta enfermedad, cuáles son los rasgos que presentan las personas que la padecen y, sobretodo, cuáles son las necesidades y recursos educativos necesarios para responder adecuadamente a ellos y poder desarrollar su potencial al máximo.

Para ello he desarrollado un programa de intervención, en el que se trabajan los puntos fuertes de estos niños a través de sus intereses, que podría servir para cualquier niño X frágil, teniendo en cuenta las modificaciones pertinentes según el contexto y el momento en el que se vaya a trabajar.

Palabras clave

Síndrome X frágil, necesidades educativas específicas, propuesta de intervención, puntos fuertes X frágil, inclusión, educación infantil.

Abstract

Fragile X is one of the most unknown pathologies in our country, despite being the first hereditary cause of intellectual disability, which affects 1 in 6,000 women and 1 in 4,000 men. The purpose of this final degree project is nothing more than knowing a little about this disease, what are the traits that people who suffer and

above all are the educational needs and resources necessary to respond to them and to develop their potential to the fullest.

To do this, he developed an intervention program, in which the strengths of these children are operated through their interests, which could be useful for any fragile X child, taking into account the related modifications, the context and the moment in which one works.

Keywords

Fragile X syndrome, specific educational needs, intervention proposal, fragile X strengths, inclusion, children's education.

1. INTRODUCCIÓN

Existen varios estudios llevados a cabo por la Asociación D'Genes (2019) hechos con familias en los que se coincide en la idea de que las adaptaciones curriculares que existen para responder a las necesidades de los niños con algún tipo de enfermedad rara, se hacen más tarde de lo conveniente o directamente no se hacen. También se hace referencia a la falta de formación o desinformación por parte de los profesionales de la educación, que no hacen otra cosa que ralentizar los procesos de desarrollo de sus hijos.

Es por ello que creo conveniente el estudio de esta patología para poder conocer más acerca de los niños que la padecen y poder responder de manera adecuada a sus necesidades, trabajando sus puntos fuertes.

Para recoger toda la información que creo relevante para conocer bien esta patología, el presente Trabajo de Fin de Grado consta de una fundamentación teórica, en la que se hace un análisis detallado de las causas, características, fenotipos y tratamientos existentes en la actualidad sobre X frágil, además de las respuestas educativas pertinentes para estos niños.

Por otro lado, la segunda parte del Trabajo Fin de Grado está destinada a la intervención educativa. En este caso se orienta a la elaboración de un programa de intervención en el que se trabajan algunos aspectos como la atención y concentración, la integración sensorial, la imitación, la comunicación y el lenguaje o las relaciones sociales, todo ello a través de las emociones. Esta propuesta está destinada a cualquier

alumno que padezca X frágil de educación infantil, pero con la posibilidad de extenderse hasta el primer ciclo de primaria, dependiendo de las características personales del alumno.

2. MARCO TEÓRICO

2.1. ¿Qué es el síndrome x frágil?: causas

“El síndrome X Frágil (SXF) es la patología del neurodesarrollo infantil hereditaria más frecuente que se conoce, ésta se debe a una alteración genética localizada en el cromosoma X” (de Diego, 2014, p.27).

Su nombre proviene de la presencia de una rotura o fragilidad en el extremo inferior del cromosoma X en las células de las personas afectadas. Este síndrome, afecta principalmente a varones, ya que las mujeres, al tener dos cromosomas X, pueden llegar a compensar dicha anomalía con la otra copia (Ramos y González, 1999, pp. 2-3).

“El SXF es la causa más frecuente de retraso mental hereditario, y la segunda causa, después del síndrome de Down, de retraso mental de origen genético” (Ramos y González, 1999, p. 2).

El hecho de que el SXF sea hereditario es muy importante e implica un riesgo para los demás miembros de la familia del afectado. En un principio, se creía que este trastorno seguía una herencia dominante ligada al cromosoma X, debido a la existencia de hombres y mujeres afectados, pero pronto se comprobó que esto no era así, ya que muchas familias no encajaban en este tipo de herencia (Ramos y González, 1999, pp. 2-3).

Se llegó a la conclusión de que en las familias afectadas existe lo que llamamos “varones transmisores normales” que suelen ser abuelos maternos de los niños afectados con el síndrome, es decir, padres de madres portadoras. (Ramos y González, 1999).

Estos, transmiten su único cromosoma X a todas sus hijas, mientras que a sus hijos varones les transmite obligadamente su cromosoma Y. Es por ello que todas las hijas de un varón con premutación (PM) en el gen FMR1 serán portadoras. Es importante saber

que el tamaño de esta premutación no será igual a la del padre, pero sí que puede aumentar o disminuir su tamaño ligeramente. (Ramos y González, 1999).

Los varones afectados tienen la llamada “mutación completa”, mientras que las madres portadoras tienen una “premutación”, que al pasar a su hijo puede “expandirse” a mutación completa. Estos varones portadores son individuos aparentemente normales sin rasgos físicos ni conductuales fuera de lo normal, que presentan una premutación similar a la de sus hijas. (Ramos y González, 1999).

2.2. HISTORIA DEL SÍNDROME

Los inicios de su conocimiento se remontan al año 1943, cuando Martin y Bell publicaron el caso de una extensa familia formada por 11 varones afectados de retraso mental, que sugería una herencia ligada al sexo (al cromosoma X). Todos los afectados presentaban unos rasgos físicos característicos, que coinciden con los que hoy se consideran típicos del síndrome. (Glover, 2006, pp. 12).

Posteriormente, en el año 1969, el Dr. H. Lubs hablaba de una anomalía cromosómica en dos hermanos con retraso mental y en su madre. Dicha anomalía consistía en un estrechamiento (casi rotura) de la zona distal del brazo largo del cromosoma X que el propio Dr. Lubs denominó inicialmente “marcador” X (Lubs, 1969) y que, posteriormente, por el aspecto de fragilidad que daba a esa zona cromosómica, se llamó “sitio frágil”, término que acabó popularizándose y dándole el nombre definitivo a esta nueva entidad: Síndrome X Frágil (SXF) (Glover, 2006, p.12).

En el año 1799, un investigador llamado Sutherland, descubrió que la fragilidad de este cromosoma sólo se expresaba cuando las células eran cultivadas en ácido fólico (Ramos y González 1991).

En los años 80, se produjo una eclosión del SXF en la literatura, ya que se hicieron públicas varias publicaciones que trataban sobre su prevalencia, manifestaciones clínicas o aspectos citogenéticos (Ramos y González, 1999).

El cariotipo fue el método diagnóstico hasta 1991, año en el que un grupo de investigadores identificaron el gen responsable del síndrome en el cromosoma X, el

FMR1 (Fragile X Mental Retardation-1). Su descubrimiento tuvo una gran repercusión, no sólo por las nuevas posibilidades de diagnóstico que ofrecía, sino también porque la mutación encontrada suponía un nuevo mecanismo mutacional en patología humana que era hasta entonces desconocido: la expansión anómala de tripletes de nucleótidos en el ADN. Posteriormente se identificó la proteína FMRP, cuya ausencia se asocia a la aparición del cuadro clínico del SXF, incluyendo el retraso mental. (Ramos y González, 1999, pp. 1-2)

2.3. CARACTERÍSTICAS X FRÁGIL

Todas las características del fenotipo que definen un síndrome no tienen por qué aparecer en todos y cada uno de los pacientes diagnosticados, ni siquiera con la misma intensidad o en el mismo momento del desarrollo (Medina, 2014, p. 2).

También es destacable que todos los individuos diagnosticados no cumplen los mismos criterios para ser catalogados como personas con la alteración genética, por lo que lo que el fenotipo quiere definir son los rasgos más frecuentes y significativos que suelen aparecer en el síndrome, pero rara vez provocará una conducta particular en todas las personas afectadas (Brun-Gasca, 2006, citado en Medina y García, 2014).

Cada persona afectada tiene una expresión diferente del gen, un determinado nivel de proteína FMRP1 y un contexto específico. Estas diferencias podrían explicar la diversidad y la amplia gama de manifestaciones y peculiaridades que las personas afectadas presentan. Hay que tener en cuenta que las características son distintas según el género y la edad de las personas (Medina y García, 2014, pp. 2-3).

Las mujeres suelen manifestar menos síntomas al contar con dos cromosomas X, compensando en uno los problemas funcionales del otro (citado en Medina y García, 2014).

Por otra parte, hay rasgos que en edades tempranas pueden pasar desapercibidos (alteraciones cráneo-faciales, macroquidismo, etc.) y que llegada la adolescencia se hacen evidentes (Artigas-Pallares y Narbona, 2011; Ferrando y Puente, 2008, citado en Medina y García, 2014).

2.1.3. FENOTIPO FÍSICO X FRÁGIL

Los hallazgos clínicos de los varones con Síndrome X Frágil (SXF) dan lugar, en conjunto, a un aspecto físico externo o fenotipo característico que suele ser reconocible (Abad, López y Monsalve, 2002; et al.; citado en Rodríguez 2011, pp. 25-26). Éstos son:

- Cabeza grande con cara alargada de frente amplia y mentón prominente.
- Paladar más elevado de lo habitual y 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.
- 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
- Testículos grandes en varones, que mayoritariamente suele darse tras la pubertad.

2.3.2. Fenotipo conductual X frágil

Estas características que se describen a continuación son generales y no se dan en la totalidad de los afectados, ya que cada individuo puede tener una situación social, familiar, personal e incluso genética (Brun, 2006, pp. 30).

Síndrome X frágil: propuesta de intervención en el aula

Las siguientes características están relacionadas con las particularidades cognitivas, motrices, conductuales y de desarrollo e interacción social asociadas al Síndrome X Frágil. Estas son mucho más evidentes y perceptibles que las físicas durante la infancia (Abad, López, y Monsalve, 2002 et al: citado en Rodríguez 2011, pp. 26-28):

- 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. Esta hiperactividad se va reduciendo con la edad.

- Movimientos estereotipados constantes e inusuales, como 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 ya sean visuales o auditivos.

- Rabietas, fundamentalmente en la infancia y adolescencia, que pueden evolucionar en reacciones agresivas ante situaciones de extrema estimulación que pueden asustarles, comportamiento que con los años va en disminución.

- Impulsividad y poca tolerancia a la espera, lo que en ocasiones les provoca sentimientos de arrepentimiento por los actos ya cometidos, comportamiento que va disminuyendo con el tiempo.

- Dificultades en matemáticas sobre todo 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.

Síndrome X frágil: propuesta de intervención en el aula

- Aparición tardía del lenguaje, hacia los 3 años y en casos más severos hasta los 5 años.

- 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.

2.4. EPIDEMIOLOGÍA

Actualmente no se dispone en España de cifras certeras acerca de cuál es la prevalencia del síndrome X frágil, pero sí que existen algunos países en los que se han llevado a cabo diversos estudios (Turner, citado en Medina y García 2008)

Algunos expertos como Milà y Cols (1997) afirman que los datos oscilan entre 1 de cada 4000 y 1 de cada 6000 varones afectados de mutación completa en la población general, mientras que la cifra femenina oscila entre 1 de cada 8.000 y 1 de cada 12.000.

Por otra parte también afirman que la prevalencia de mujeres portadoras en la población general está alrededor de 1 de cada 250 y la de varones premutados de 1 de cada 800.

2.5. DIAGNÓSTICO

Existen principalmente dos formas de diagnosticar X frágil, la primera de ellas es una detección prenatal, y la segunda la detección en niños. A continuación se explican ambas:

Haciendo referencia a la detección prenatal, la cual ayuda bastante tanto a las familias como a los profesionales de la salud para poder intervenir con la mayor brevedad posible, podemos destacar dos tipos de pruebas (Fundación Nacional de X frágil, citado en National Institute of Child Health an Human Development, 2012)

Síndrome X frágil: propuesta de intervención en el aula

- Amniocentesis: esta prueba consiste en extraer una muestra de líquido amniótico que tras ser analizado podrá descartar o confirmar la presencia de una mutación en el FMR1.
- Muestra de vellosidades coriónicas: ésta consiste en extraer una muestra de las células de la placenta, que luego se analiza para descartar o confirmar la presencia de una mutación en el FMR1.

Hay que tener en cuenta que estas pruebas conllevan cierto riesgo tanto para la madre como para el feto y que este tipo de pruebas no son muy comunes, por lo que la gran mayoría de los padres empiezan a notar los síntomas de sus hijos en sus primeros años de edad.

Haciendo referencia al diagnóstico en niños, podemos decir que puede verse en el retraso en el desarrollo de los bebés o niños, centrándose principalmente en los problemas en el habla, en las habilidades del lenguaje, habilidades sociales y emocionales y sensibilidad ante distintas situaciones (Bailey, D. B., Raspa, M. et al., citado en National Institute of Child Health and Human Development, 2012).

2.6. PRONÓSTICO

Según el Portal de Personas con Discapacidad Discapnet (sf) en el caso de haberse realizado el diagnóstico de manera precoz, el pronóstico es bueno, puesto que esto abre las posibilidades de que el paciente pueda llegar a elevar su coeficiente intelectual, llegando a mejorar su capacidad de expresión, algo que conlleva a una mejor relación familiar y social.

2.7. TRATAMIENTO

Aunque es evidente que no existe tratamiento curativo para el déficit intelectual de los individuos con SXF, es posible tratar los problemas asociados como la hiperactividad y déficit de atención, los problemas del lenguaje, alteraciones del comportamiento o las complicaciones médicas más prevalentes (Ramos y González, 1999, p. 12).

“...el abordaje terapéutico se sustenta en el tratamiento sintomático de las distintas manifestaciones clínicas” (Scaharfenaker y cols., 2002; citado en Rigau y García, 2006, p 90).

2.7.1. Tratamiento farmacológico:

El tratamiento farmacológico debe ser un mero complemento que optimice las intervenciones psicológicas y pedagógicas habitualmente protagonizadas por problemas de conducta y atención (Artigas, 2006).

“...debe contemplarse como un complemento para optimizar las intervenciones psicológicas y pedagógicas, habitualmente interferidas por problemas de conducta y atención” (Artigas, 2006, pp. 67-68).

Se centra en el uso de diversos fármacos destinados a paliar las distintas manifestaciones que presentan los pacientes. Se utilizan estimulantes del sistema nervioso y antipsicóticos atípicos que actúan sobre el déficit de atención y la hiperactividad, las rabietas, la agresividad y los comportamientos auto-lesivos; estabilizadores del estado de ánimo, melatonina, para regular los ciclos del sueño; y vitaminas y suplementos dietéticos para la regulación de neurotransmisores (Artigas, 2006, pp. 67-74).

2.7.2. Tratamiento psicológico, conductual y logopédico:

Es muy importante evaluar y conocer las características cognitivas y conductuales de estos niños para poder comenzar por abordar estas características de manera adecuada e individualizada. Es por ello que todo tratamiento que precisen dependerá únicamente de las habilidades y dificultades que tenga cada niño, siendo evidente que cada niño no necesita de tratamiento en las mismas áreas (Rigau y García, 2006).

“El tratamiento que se precisa depende de las habilidades y dificultades que tenga cada niño”. (Rigau y García, 2006, p 90)

Los niños con SXF tienen diversas necesidades y aspectos concretos que pueden trabajarse, como las dificultades en adaptarse a los cambios, dificultades en el uso del lenguaje, las dificultades a nivel de interacción social, el ritmo rápido y desorganización

en la producción del lenguaje que a menudo resulta ininteligible, la ansiedad, los problemas de integración sensorial entre otros (Rigau y García, 2006, p 91).

2.7.3. Terapias complementarias:

Según Hurtado (2009), existen muchos padres de hijos afectados que recurren a ayudas y soluciones alternativas o complementarias. Bajo esta denominación conviven una gran cantidad de enfoques e intervenciones de muy variado origen y solidez científica. De entre las que se manejan en nuestro país, y en concreto con personas afectadas con X frágil, caben ser destacadas la danzaterapia, la equinoterapia y la musicoterapia:

Danzaterapia:

La aplicación de la danza en el marco de una relación terapéutica con personas con SXF nos permite trabajar objetivos tales como:

- Tomar conciencia del propio esquema corporal.
- Ampliar las posibilidades de movimiento.
- Favorecer el reconocimiento de las propias emociones y aprender a expresarlas.
- Favorecer la autoestima.
- Promover la creatividad.
- Favorecer la autonomía.
- Favorecer la relación con el entorno, tanto físico como personal
- Aumentar la capacidad de atención, comprensión espacial y la memoria.
- Fomentar la coordinación motriz, la agilidad.
- Ayudar a controlar los impulsos.
- Favorecer la relación grupal, en caso de que estas tengan lugar.

Equinoterapia:

La equinoterapia, o también llamada terapia asistida ecuestre, se compone de tres programas de rehabilitación y su aplicación depende de la patología del usuario, de los objetivos que se quieran trabajar y conseguir con cada participante, y de sus características individuales:

- Equitación educacional o psico-educacional, a partir de la cual el jinete puede transferir las conductas logradas al conducir o dominar al caballo a otras áreas de su vida, favoreciendo su adaptación social. Esta intervención ha de estar conducida por un trabajador social o psicólogo.
- Hipoterapia o rehabilitación física, con ellas se favorecen las destrezas y habilidades psicomotoras del jinete. Requiere de la intervención de un fisioterapeuta.
- Equitación con finalidad terapéutica, en ella se tiene en cuenta el diagnóstico de las posibilidades y la educabilidad de la persona con discapacidad, dato que proviene de la intervención interdisciplinaria de otros profesionales. Se basa en los principios de normalización, integración e individualización y procura la adquisición de nuevas conductas o la modificación de otras improductivas para que luego puedan ser transferidas a la vida cotidiana.

Musicoterapia:

Podemos definirla como la aplicación científica del sonido, la música y el movimiento a través del entrenamiento de la escuela y la ejecución instrumental sonora, integrando así lo cognitivo, lo afectivo y lo motriz, desarrollando la conciencia y potenciando el proceso creativo (Campo, citado en Hurtado, 2009, p. 13).

Sus objetivos son los siguientes (Hurtado, 2009):

- Facilitar la comunicación.
- Promover la expresión individual.

- Favorecer la integración social y grupal.
- Mejorar las relaciones interpersonales.
- Desarrollar el conocimiento de uno mismo.
- Desarrollar la capacidad de autoexpresión.
- Mejorar habilidades básicas de atención y memoria.

2.8. INTERVENCIÓN X FRÁGIL EN EL ÁMBITO EDUCATIVO

Según Rodríguez (2011), es muy importante la integración de los niños y niñas con X frágil en los programas y centros ordinarios de educación, considerando como claves básicas para una integración adecuada, el desarrollo de habilidades sociales, las adaptaciones curriculares pertinentes y las técnicas de instrucción, determinadas por la intervención y supervisión del profesorado.

La educación inclusiva ha experimentado un profundo cambio a partir de la promulgación en 1985 del Real Decreto de la Ordenación de la Educación especial, ya que fue a partir de este momento en el que se comenzó a plantear el hecho de integrar a los niños discapacitados en centros ordinarios (Universidad de Valencia, 2014, p. 1)

Es por ello que se considera que la educación inclusiva no comienza en España hasta este año, alegando la Universidad de Valencia (2014, p.1) que “las leyes anteriores se limitaban a reconocer el derecho a la educación de todos los ciudadanos, aunque concibiendo la Educación Especial como un proceso paralelo al sistema educativo ordinario”.

En 1990 aparece la Ley orgánica 1/1990 de Ordenación general del Sistema Educativo (LOGSE) en la que se apuesta por los principios de normalización e integración, incluyendo el concepto Necesidades Educativas Especiales (NEE) refiriéndose a aquellos alumnos que a pesar de estar escolarizados en centros ordinarios, necesitan de apoyos especiales o adaptaciones curriculares para poder cumplir los objetivos mínimos (Universidad de Valencia, 2014, p. 1)

Síndrome X frágil: propuesta de intervención en el aula

En 2006, aparece la Ley Orgánica de Educación (LOE), que apuesta por la realización de una escolarización sin exclusiones, que responda a los principios de equidad y calidad (Universidad de Valencia, 2014, p. 1)

Por último, haciendo referencia a la ley más actual, Ley Orgánica para la Mejora de la Calidad Educativa (LOMCE), podemos ver cómo apuesta por promover el máximo desarrollo personal y profesional de las personas, aunque hay quien opina que esta ley no ha avanzado nada en comparación con la anterior (Universidad Internacional de Valencia, 2014, p.1).

Como conclusión, podemos ver como la educación inclusiva ha dado pasos agigantados en los últimos años, alcanzando los siguientes beneficios (Universidad de Valencia, 2014, p.1):

- Escolarización del alumnado en un único sistema
- Aumento de los recursos tanto personales como materiales para atender a las NEE del alumnado.
- Escolarización en centros de Educación Especial sólo en los casos en los que los centros ordinarios no respondan a las NEE del alumnado.
- Elaboración de planes para atender a la diversidad.
- Creación de las aulas abiertas de Educación Especial en centros ordinarios para atender a los alumnos con necesidades educativas severas.

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, López y Monsalve, 2002, citado en Rodríguez 2011).

Es por ello que se considera como importante para lograr una integración completa, que se tenga en cuenta tanto al niño con X frágil como al resto de compañeros (Abad, López y Monsalve, 2002, citado en Rodríguez 2011).

Síndrome X frágil: propuesta de intervención en el aula

Según D genes (2019) podemos decir que no existe un tipo de aula específica para tratar a los alumnos con X frágil, pero se ha observado que existen distintos tipos de estructuración de los espacios que pueden llegar a favorecer notablemente el desarrollo del niño.

Por otra parte, se considera muy importante la integración en el grupo, algo que está en manos del profesor ya que éste es el encargado de la integración entre todos los alumnos (D genes 2019).

Tras varias observaciones se ha podido comprobar que el trabajo colectivo suele ser más beneficioso que el trabajo individual en estos alumnos (D genes 2019).

Una clase donde la estructuración se organice en grupos pequeños, pues en el caso de estos niños se sabe que tienen un gran poder de imitación, y el exponerlos a buenos modelos de conducta y de lenguaje podría beneficiarlos y ayudar a los logros que se pretenda con ellos (D´Genes 2019, pp. 41).

“Symons et al (2001) han observado hasta qué punto de implicación de los alumnos con X frágil en tareas de clase se relaciona con la institución recibida por los profesores, con las aulas, con su motivación y calidad ambiental” (Citado en D´Genes 2019. pp. 42).

Según Muñoz, Valenzuela y Campos (2015), es necesario tomar una serie de medidas, en el aula, en la preparación de las actividades o experiencias educativas y en relación a ejecución las actividades en el aula:

2.8.1. En el aula:

- Utilización de material concreto multisensorial que estimule varios sentidos.
- Contar con un espacio físico, tranquilo y definido dentro del aula dónde el niño pueda acudir cuando lo necesite, frente a momentos de mayor ansiedad.
- Realizar adecuaciones del ambiente si se requieren, principalmente desde el aspecto sensorial.
- Disminuir o bloquear los estímulos visuales, auditivos, táctiles y olfativos que actúan como distractores o que provocan ansiedad.

Síndrome X frágil: propuesta de intervención en el aula

-Utilizar paneles de anticipación y paneles de responsabilidades.

2.8.2. En la preparación de las actividades o experiencias educativas:

- Elaborar planes de trabajo para cada niño con SXF, darles seguimiento y evaluarlos.

-Observar aquellos momentos en que el niño con SXF manifiesta mayor conexión con el entorno, para aprovecharlos y trabajar en los objetivos planteados.

-Planificar experiencias pedagógicas de acuerdo a los intereses y siempre con un sentido para el niño o joven buscando siempre el por qué y para qué.

-Otorgar ayudas y acompañamientos para que los desafíos sean posibles, sin generar frustración.

-A partir de las fortalezas e intereses, trabajar potenciando las dificultades.

2.8.3. En relación a la ejecución las actividades:

-Anticipar la experiencia de aprendizaje, verbalmente y/o a través de la utilización de paneles de anticipación.

-Utilizar paneles de análisis de tareas para dividirlos en pequeñas partes a realizar.

-Utilizar fotografías y videos para complementar el abordaje de los contenidos.

-Incorporar experiencias de aprendizaje que involucren cambios posturales.

- Evitar estar solo sentados durante toda la experiencia.

-Incorporar el juego con fines educativos.

-Brindar apoyos frente a la toma de iniciativa en actividades lúdicas o participar en ellas, es decir, acompañarlos físicamente en una primera etapa.

-Dar indicaciones cortas, claras y precisas, llamándolos al comienzo por su nombre para facilitar la comprensión de que es a ellos a quien se les está hablando.

Síndrome X frágil: propuesta de intervención en el aula

-Explicar claramente qué se espera de ellos y dar la posibilidad de observar en concreto y previamente el trabajo finalizado que se les está solicitando hacer.

- Acompañamiento físico, solo si se requiere.

-Respetar espacios y tiempos. Utilización de algunas señas como complemento al lenguaje verbal, principalmente para facilitar la comunicación de emociones y necesidades.

- Evitar tiempos de transición muy extensos entre una actividad y otra.

- Propiciar alternativas de experiencias educativas frente a un mismo objetivo y en el mismo periodo de tiempo.

- Realizar actividades cortas y organizadas.

-Incorporar “Pausas activas”, es decir, tras el transcurso de una parte de la experiencia educativa, solicitar al niño que realice alguna acción que implique cambiar de actividad, de postura y desplazamiento, por ejemplo, pedirle que vaya a buscar algún material o que se suene o que vaya a lavarse las manos, para luego incorporarse nuevamente a la experiencia. Esto facilitará el mantener la atención en una actividad, respetando sus periodos de concentración.

-Incorporar límites claros y mantenerlos entre todos los adultos del contexto.

- Darles responsabilidades y/o asignarles un rol activo dentro del aula.

-Trabajo articulado con la familia y con otros profesionales de apoyo, siempre sistematizando los procesos.

Según Medina (2014) El logro de una buena intervención es una tarea bastante compleja y es por ello, que para que ésta sea efectiva, se haga necesario conocer cuáles son las características del fenotipo de estas personas, para así favorecer los resultados.

A continuación se exponen, brevemente, algunas propuestas de intervención que han sido planteadas por diferentes autores para la atención a personas con el síndrome X frágil, y que requieren de más investigación para conocer su idoneidad y eficacia:

Síndrome X frágil: propuesta de intervención en el aula

- Proponer tareas que resulten atractivas y que sean foco de interés de la persona y todo ello de manera progresiva. Es conveniente ir introduciendo poco a poco estímulos nuevos y agradables para que la persona vaya adaptándose a las nuevas demandas e integrando la información que le llega por distintas vías sensoriales. También es importante permitir momentos de descanso entre tareas. El rechazo inicial que puede aparecer en estas personas, al tener que realizar tareas nuevas, no debe llevar a pensar que la persona no va a disfrutar de esa actividad, que no le gusta y llegar a la determinación de no intentarlo (Barrio et al., 2008; citado en Medina-Gómez, 2014).

- Establecer ambientes muy estructurados y conocidos para la persona, teniendo en cuenta el orden en el espacio físico, establecimiento de horarios fijos para actividades, rutinas diarias, interlocutores sociales seguros, etc. Es aconsejable facilitar entornos predecibles, que les permite saber cómo comportarse y así poder anticipar lo que va a ocurrir (Medina-Gómez, 2014).

- Entrenar a la persona a que seleccione los elementos significativos para la realización de una tarea con éxito, proporcionar información sobre a qué estímulos debe atender y cuáles debe ignorar. Hay que empezar por el control externo que le proporciona un adulto-profesional, para acabar con un autocontrol de la situación (Dagnan y Jahoda, 2006; Hatton, 2002).

- Reducir las distracciones que ocasiona una excesiva estimulación ambiental, tomando medidas como: situar a la persona de espaldas a la puerta; colocar cortinas en ventanas; poner en la mesa solo el material necesario para realizar la tarea; utilizar mobiliario blando y cómodo; trabajar en grupos reducidos y facilitar únicamente la información necesaria utilizando la vía visual (emplear material gráfico como fotos, dibujos, pictogramas, etc., la observación de la realización de la tarea por parte de iguales, etc.) (Novel y Estrada, 2014).

- Realizar actividades físicas que impliquen desplazamientos (juegos, paseos, deportes, recados, traslado de objetos, etc.) y actividades relajantes (escuchar música, técnicas de respiración, etc.) para liberar la excesiva energía acumulada como consecuencia de las interacciones sociales y de situaciones con excesiva estimulación (Novel y Estrada, 2014).

- Para controlar la sobre estimulación por exposición a ambientes con muchos estímulos, facilitar los traslados o los cambios de actividad se pueden usar protectores personales (gafas oscuras, viseras o gorras, ropa larga, amplia, suave y sin adornos, etc.) y llevar objetos personales (carpetas, libros, bolsos, pelotas, cojines, muñecos de pequeño tamaño, etc.). La estrategia a seguir será diferente de una persona a otra (Novel y Estrada, 2014).

Síndrome X frágil: propuesta de intervención en el aula

- Evitar lugares multitudinarios y, si no fuera posible, tolerar determinadas estrategias que le permitan el manejo de la ansiedad social, como por ejemplo, mantenerse distante del grupo, evitar el contacto físico y llevar algún objeto personal. Es importante anticiparle cuál es la situación a la que se va a enfrentar, indicarle claramente cómo actuar en esa circunstancia y dejarle un tiempo prudencial para que procese la información antes de pasar a la acción (Sean-Oon et al., 2008).

- Dar órdenes utilizando un tono de voz firme pero de forma cálida y serena, sin utilizar un estilo imperativo como “ven”, “acércate”. Con la emisión de estas órdenes se provoca justamente el efecto contrario, el distanciamiento y la huida (Scharfenaker, 1999).

- Como se ha comentado, en general estas personas tienen más facilidad para captar la información visual que la auditiva, aprenden por lo que ven hacer más que por las explicaciones que reciben de lo que se debería hacer. Esta cualidad cognitiva debe ser utilizada como método de entrada de información para favorecer el aprendizaje (Brun-Gasca, 2006).

- Permitir la observación de la realización de una tarea por otra persona en entornos naturales, con dos objetivos: evitar la tensión que aparece al tener que dar respuesta a demandas del ambiente y facilitar el aprendizaje utilizando la imitación, el procesamiento simultáneo y la vía visual, estrategias idóneas para la adquisición de conocimientos en personas con X frágil (Fernández et al., 2010).

- Permitir la elección personal y la toma de decisiones. Si fuera necesario, dar dos opciones para elegir en lugar de ofrecer múltiples alternativas. Para que la persona pueda hacer una buena elección, es importante volver a incluir opciones que ya se habían descartado (Medina-Gómez, 2014).

2.8.4. Profesionales implicados:

La Asociación de Enfermedades Raras D´Genes (2019) afirma que el síndrome de X frágil es un trastorno muy complejo, y por ello considera que es necesario contar con un programa multidisciplinar en el que se impliquen e intervengan distintos profesionales, para de esta forma poder conducir a una mejora general, tanto para los afectados por esta enfermedad como para su entorno social, familiar y educativo.

A continuación se expone una tabla en la que se podrá ver cuál es el área de actuación en la que índice cada uno de estos profesionales:

PROFESIONAL	ÁREA DE ACTUACIÓN
Logopeda	Comunicación
Psicólogo /a	Habilidades Sociales, problemas de conducta
Fisioterapeuta	Problemas motrices
Terapeuta ocupacional	Problemas de integración sensorial
Trabajador social	Ayuda social a las familias
Maestro/a	Trabajo en el aula

***Tabla:** *Asociación de Enfermedades Raras D´Genes (2019)*

2.8.5. Vías de escolarización:

Según la guía informativa para familiares de alumnos y alumnas con necesidades educativas especiales, Plena Inclusión (2015), existen distintas vías o modalidades de escolarización, que constan de diferentes formas de organización y responden a los distintos alumnos, según el grado de apoyo que necesite cada uno de ellos. Los tipos de modalidades son:

- Centros ordinarios:

Son de carácter general, la escolarización en estos centros, se propone en el momento en el que las necesidades educativas del alumno, pueden ser atendidas con los recursos con los que cuenta un centro ordinario.

Éstos centros pueden contar con unidades específicas de Educación Especial, esto son aulas dentro de los colegios ordinarios en las que están escolarizados un número reducido de alumnos con necesidades educativas especiales que requieren de adaptaciones curriculares muy significativas y que pueden participar en algunas actividades socializadoras del centro.

- Modalidad de Centro de Educación Especial:

Son centros en los que se matricula a aquellos niños con necesidades educativas especiales asociadas a la discapacidad dónde se le proporcionan los servicios y recursos necesarios para responder a sus necesidades.

- Modalidad de educación combinada:

Combina la escolarización entre el centro ordinario y el centro de educación especial, alternando actividades entre ambos. Es una modalidad temporal.

3. PROPUESTA DE INTERVENCIÓN.

3.1. Introducción

Teniendo en cuenta que los niños con SFX se caracterizan en la mayoría de los casos por ser hiperactivos, impulsivos, tener falta de atención, ansiedad social y en ocasiones comportamientos de imitación (Olivar y Marta, 2003), considero que sería conveniente llevar a cabo una intervención en la etapa de educación infantil en la que se suplan todas estas carencias, para así poder mejorar la calidad de vida de estos niños en un futuro.

Para ello, utilizaremos algunas de aquellas capacidades o puntos fuertes de los que disponen: relación con otras personas, trabajos de tipo cooperativo, buen sentido del humor, buena capacidad de imitación, mejor rendimiento en aprendizajes contextualizados, buena memoria visual a largo plazo, estilo de aprendizaje simultáneo y buen manejo de aparatos y nuevas tecnologías (Olivar y Marta, 2003); para protagonizar sus distintos aprendizajes.

He decidido utilizar las emociones como punto común para la realización de estas actividades, ya que considero que es algo que debe trabajarse en educación infantil y que todos los niños deben conocer para poder conocerse a sí mismos y también para relacionarse en sociedad.

3.2. Aspectos evolutivos X frágil

Para poder comprender ésta intervención es necesario saber antes cuáles son los aspectos evolutivos de los niños que padecen dicho trastorno. (Sudhalter & Belser, 2001; Ferrando & Puente, 2008, citado en Fernández et al, 2010)

- Uno de los primeros aspectos que nos indican que algo va mal son los fallos que se producen en la tonicidad y coordinación motora, sobretudo en bebés varones.

- Tasa de desarrollo que equivale a un 1/3 o un 1/2 de la esperada en niños similares con desarrollo típico.

- El lenguaje expresivo más afectado que el receptivo.

- El desarrollo cognitivo y adaptativo crecen a un ritmo adecuado hasta los cinco años, después se vuelven más lentas entre los cinco y los diez, y a partir de aquí se estancan.

- Comportamiento autista desde edad temprana, asociado a un sistema nervioso mal modulado, con aumento de excitabilidad y con problemas de conducta.

- Desarrollo muy variable en niñas con anomalías menos severas tanto cualitativa, como cuantitativamente.

- Ansiedad social, timidez y conducta de evitación que puede llegar a ser factor de riesgo para la aparición de depresión en niñas.

- Baja autoestima y varios problemas emocionales en niñas.

“En ambos sexos, al llegar a la adolescencia, las destrezas de adaptación y cognitivas declinan, lo mismo que el funcionamiento de ejecución, particularmente en lo que atañe a memoria de trabajo, inhibición y planeación” (Hagerman, 1998; Reiss & Dant, 2003; Ferrando, Banús & López, 2004, citado en Fernandez et al, 2010, p. 43).

“Las dificultades con el procesamiento auditivo es uno de los rasgos más deficitarios de los SXF, conjuntamente con otras deficiencias relacionadas con el pensamiento abstracto y las habilidades de aritmética, lectura y escritura” (Wilson, Stackhouse, O’Connors, Schafermaker & Hagerman, 1999, citado en Fernández 2010, p. 43)

3.3. Aspectos evolutivos 3-6 años

Teniendo en cuenta que la intervención propuesta es inclusiva, considero importante describir el desarrollo general de los niños en esta edad.

Según la Universidad de Valencia (2014), todas las personas seguimos un proceso evolutivo que acaba en la edad adulta, siendo este protagonizado por el crecimiento físico y psicológico.

Dentro del crecimiento psicológico, podemos destacar 3 ámbitos: el desarrollo cognitivo, el desarrollo emocional y el desarrollo social, los cuales no pueden plantearse por separado, puesto que están interconectados, recibiendo mutuas influencias y retroalimentándose entre ellos (Universidad de Valencia, 2014, p.1)

Desarrollo cognitivo: Según la teoría de Jean Piaget, “el desarrollo cognitivo es una reorganización progresiva de los procesos mentales como consecuencia de la maduración biológica y la experiencia ambiental” (Jean Piaget, 1942; citado en Universidad de Valencia, 2014, p.1)

Según Piaget, los niños asimilan el mundo que les rodea desde los reflejos y las percepciones, es decir, desde la etapa sensomotora, etapa desde la que el niño comienza a experimentar acciones y desarrollar conductas en base a la experiencia de los sentidos y su destreza motriz (Universidad de Valencia, 2014, p.1).

Posteriormente, se desarrolla en el niño un nivel más abstracto de pensamiento, en el que comienza a emerger una inteligencia más compleja. Los mecanismos de asimilación y la acomodación al entorno provocan que, poco a poco, el niño incorpore su propia experiencia, la conceptualice e interiorice (Universidad de Valencia, 2014, p.1).

Desarrollo emocional:

Consiste en que el niño alcance el nivel de inteligencia emocional correcto, que se basa en los siguientes puntos (Universidad de Valencia, 2014, p.1):

- Identificar sus propias emociones.
- Manejar sus reacciones emocionales expresándolas adecuadamente.

Síndrome X frágil: propuesta de intervención en el aula

- Aceptarse a sí mismos y a los demás.
- Desarrollar un fuerte autocontrol y empatía.
- Tener una alta capacidad para resolver los problemas.

Desarrollo social:

Tiene que ver con el desarrollo del niño, en relación a los aspectos biológicos y emocionales. Es destacable la influencia de los valores que se le inculquen al niño en los primeros meses de vida, siendo estos los aspectos culturales, familiares y sociales. (Universidad de Valencia, 2014, p.1)

Posteriormente se sumará la influencia de las diversas instituciones que tendrán contacto con el niño a lo largo de su vida, como son hospitales, guarderías y, por supuesto, la escuela (Universidad de Valencia, 2014, p.1).

3.4. Destinatario

Esta propuesta de intervención ha sido diseñada para ser aplicada en alumnos que presenten el Síndrome X frágil, sin tener en cuenta las modificaciones pertinentes que deben hacerse en caso de que los niños padezcan un grado superior o inferior de dicho trastorno.

Podría aplicarse en niños de infantil y primeros cursos EPO (Educación Primaria Obligatoria), es decir entre los 3 y 7 años, aunque todo depende del grado de desarrollo y edad mental del alumno al que vaya destinado.

3.5. Contexto

La intervención está diseñada con el fin de poder llevarla a cabo en cualquier centro educativo de carácter ordinario, al que podrán acudir alumnos con modalidad de escolarización completa o combinada. Esta última, es una modalidad de escolarización en la que el alumno asiste a dos centros de manera simultánea, siendo uno el centro de referencia, que es dónde este está matriculado (en este caso el centro ordinario) y el otro el centro de acogida, al que acude a tiempo parcial (centro de educación especial)

Síndrome X frágil: propuesta de intervención en el aula

Para que el desarrollo de la propuesta de intervención se realice con éxito, cumpliéndose los objetivos y por tanto obteniendo buenos resultados, es necesario:

- Contar con los recursos y materiales necesarios para la elaboración de las distintas actividades propuestas para estos alumnos, disponiendo además de espacios amplios y luminosos con el mobiliario adecuado, para conseguir el mismo fin.

- Trabajar de forma coordinada entre los distintos profesionales del centro, tanto del ordinario como del de educación especial para poder responder adecuadamente a las necesidades de los alumnos.

- Contar con un ambiente estructurado, puesto que este tipo de niños son reacios a situaciones o ambientes nuevos, por lo que es conveniente utilizar siempre el mismo lugar de trabajo.

- Contar con el apoyo y colaboración de las familias. De esta forma podremos comprobar si se producen avances en el niño, además de aportarnos datos acerca de las características, necesidades y respuestas que da el alumno en las distintas áreas trabajadas.

3.6. Objetivos alumno X frágil

El objetivo general de la propuesta es mejorar e intervenir en las distintas áreas de trabajo para responder adecuadamente a las necesidades educativas que presenta cualquier niño que padezca X frágil, para así mejorar su vida futura y nunca sin olvidar su inclusión dentro del aula.

Para llegar a cumplir el objetivo principal de este trabajo es necesario echar la vista atrás y recordar cuál es el fenotipo conductual que presentan estos niños, para así poder plantear los objetivos de manera correcta.

Habilidades lingüísticas y comunicación:

Según autores como Fürgang (2001), es necesario que los objetivos de la terapia del lenguaje y comunicación, estén destinados a:

Síndrome X frágil: propuesta de intervención en el aula

1. Mejorar la inteligibilidad del habla, articulación, voz, fluidez y velocidad, de manera que se le pueda entender cuando habla.
2. Aumentar y mejorar el vocabulario adecuado a su edad para que comprenda las instrucciones y responda de forma apropiada.
3. Mejorar el lenguaje social para que funcione mejor en la escuela, en el hogar y en la comunidad.
4. Incrementar la expresión y organización del habla para conseguir que se comunique mejor.

Habilidades sociales y emocionales:

1. Mejorar el auto concepto y la autoestima
2. Propiciar una mejora en la relación con los iguales
3. Conocer mejor las emociones propias y las de los demás
4. Mejorar la competencia emocional

Autonomía personal y autorregulación

1. Desarrollar la autorregulación
2. Desarrollar la habilidad de controlar las propias emociones en distintas situaciones.
3. Prevenir los efectos perjudiciales de las emociones negativas
4. Desarrollar la habilidad para generar emociones positivas

Percepción, atención y motivación:

1. Desarrollar la capacidad de atención a las distintas tareas planteadas
2. Utilizar la motivación como instrumento para el trabajo diario
3. Desarrollar la capacidad de percibir todo lo que hay a su alrededor

4. Desarrollar la capacidad de acción- reacción.

3.7. Objetivos alumnado 3-6 años.

Habilidades lingüísticas y de comunicación.

Según el colegio Claret de Madrid (2016), los objetivos mínimos en cuanto a habilidades lingüísticas y de comunicación son los siguientes:

1. Comprender mensajes y responder a ellos oralmente.
2. Ser capaz de mantener la atención y de escuchar.
3. Saber imitar a través del juego simbólico situaciones y conductas.
4. Aumentar el vocabulario y utilizarlo correctamente
5. Pronunciar correctamente la mayoría de los fonemas.
6. Estructurar morfológica y sintácticamente las frases que construye.
7. Organizar cronológicamente imágenes y experiencias.
8. Memorizar pequeños relatos(cuentos, poesías, adivinanzas)
9. Expresar verbalmente juegos, canciones, cuentos, acciones cotidianas.
10. Participar en las conversaciones y sentir agrado al contar sus pensamientos, ideas y necesidades.
11. Conocer y escribir algunas palabras de su vocabulario básico.

Habilidades sociales y emocionales

Según el colegio Claret de Madrid (2016), los objetivos mínimos en cuanto a habilidades sociales y emocionales son los siguientes:

1. Participar en los distintos grupos de su entorno, teniendo en cuenta su relación con los demás.
2. Identificar los propios sentimientos, emociones y necesidades.

Síndrome X frágil: propuesta de intervención en el aula

3. Manifestarlas así como identificarlas y respetar las de los demás.
4. Ser capaz de actuar de forma autónoma en distintas situaciones del entorno escolar.
5. Utilizar normas elementales de convivencia.

Percepción, atención y motivación

1. Desarrollar la capacidad de atención a las distintas tareas planteadas
2. Utilizar la motivación como instrumento para el trabajo diario
3. Desarrollar la capacidad de percibir todo lo que hay a su alrededor
4. Desarrollar la capacidad de acción- reacción.

3.8. Metodología

Tal y como dicen Fernández y Nieva (2010) las estrategias metodológicas son el punto de fusión entre los objetivos y los contenidos que nos marcamos. Es por ello que es necesario combinarlas en función de la naturaleza de los contenidos que se van a trabajar, teniendo siempre en cuenta las características y capacidades de los alumnos con necesidades educativas específicas.

Según Fernández y Nieva (2010) existen algunos principios e ideas que indican en la atención a alumnos con retraso mental. Es por ello, que creo conveniente utilizar estos principios e ideas en mi propuesta de intervención, ya que considero que son esenciales para poder atender correctamente al alumnado con X frágil:

Principio de actividad y participación:

El alumno debe ser parte activa en el desarrollo de su propio aprendizaje. El proceso de aprender no debe constituirse en una mera adquisición pasiva de conocimientos lo cual para estos alumnos, por su tendencia, sería especialmente nocivo. Los alumnos con discapacidad intelectual tienen en la actividad y en la práctica su mejor recurso para asimilar los aprendizajes que queremos que persistan. Pero además y dada su tendencia a la pasividad es necesario que el adulto les involucre constantemente en su propio aprendizaje.

Principio de aprendizaje significativo:

Dado que el potencial de razonamiento está más limitado, es necesario que los contenidos programados conecten con los aprendizajes previos y puedan ser captados de la forma más experimental posible. Podrá ser una experiencia que se realice en el momento u otra que haya sido vivida con anterioridad por el alumno.

Para los alumnos con discapacidad intelectual el proceso de generalización está afectado. Si se limitan a memorizar lo más probable es que cuando tengan que utilizar lo aprendido en un contexto diferente no sean capaces de realizar la conexión, de actualizar lo aprendido y utilizarlo para resolver el problema al que se enfrenten.

Principio de globalización:

Es conveniente organizar los contenidos de distintas áreas del conocimiento relacionándolas entre sí, en torno a un tema concreto que actúe como eje organizador. De lo contrario tendrán una menor relevancia para ellos y los olvidarán con mucha más rapidez que si están elaborados, relacionados entre sí y conectados con conocimientos y experiencias de las que dispongan con anterioridad.

Principio de personalización:

Teniendo en cuenta que cada niño cuenta con unas circunstancias personales y cognitivas muy distintas, es necesaria una pedagogía que se adapte al proceso de trabajo y al ritmo de cada niño en particular, teniendo en cuenta que su componente emocional es una parte determinante en el proceso de aprendizaje, que lo facilita o lo hace muy difícil. Para todos, pero en concreto para los alumnos con D.I. los planteamientos curriculares deben estar pensados por y para cada uno de ellos, en función de sus capacidades y de sus características personales.

Principio de interacción:

Teniendo muy presente el principio anterior, no supone una contradicción afirmar, que siempre que sea posible, el proceso de aprendizaje de nuestros alumnos debe desarrollarse en un ambiente que facilite las interacciones con su profesor, y con sus compañeros, de forma que experimenten su pertenencia al grupo de clase.

3.9. Temporalización

Situaré esta unidad didáctica en el primer trimestre del curso, puesto que pienso que es necesario inculcar a los niños desde principio de curso la importancia de las emociones.

Esta se llevará a cabo durante el mes de septiembre y de octubre, contando con un total de doce sesiones de 40- 50 minutos cada una, aproximadamente:

Septiembre						
L	M	X	J	V	S	D
					1	2
3	4	5	6	7	8	9
10	11	12	13	14	15	16
17	18	19	20	21	22	23
24	25	26	27	28	29	30
Octubre						
L	M	X	J	V	S	D
1	2	3	4	5	6	7
8	9	10	11	12	13	14
15	16	17	18	19	20	21
22	23	24	25	26	27	28
29	30	31				

Comienzo del curso escolar

Días que se realiza la propuesta de intervención

Días no lectivos

3.10. Actividades

Habilidades sociales y emocionales	
Actividad 1: Mirror, mirror.	
Material	Esterillas
Temporalización	40-50 Minutos
Objetivos	<ul style="list-style-type: none"> - Desarrollar la capacidad de imitación - Desarrollar la capacidad de comunicación gestual- corporal - Adquirir habilidades lingüísticas a través de la imitación de los sonidos del entorno. - Fomentar las relaciones sociales entre alumnos.
Desarrollo	Nos colocaremos en el suelo, sobre una esterilla por parejas, uno frente al otro. Uno de los miembros de la pareja deberá hacer distintos movimientos y sonidos, mientras el otro compañero lo imita, después se cambiarán los roles y quien imita pasará a hacer los gestos y viceversa.
Adaptación	<p>Considero que esta actividad podrá ser realizada sin ningún problema por un alumno con X frágil, ya que es fundamentalmente un juego de imitación, uno de los puntos fuertes de estos niños.</p> <p>En caso de que el alumno que padece X frágil no sea capaz de realizar la actividad como el resto de sus compañeros, se le proporcionará apoyo por parte del profesor, siendo en este caso éste la pareja del niño, para así motivarlo a la imitación.</p>

Habilidades sociales y emocionales	
Actividad 2: Paula y su cabello multicolor	
Material	Cuento “ Paula y su cabello multicolor”
Temporalización	40-50 minutos
Objetivos	<ul style="list-style-type: none"> - Diferenciar las emociones que aparecen en el cuento - Dialogar a cerca de la historia que cuenta Paula - Desarrollar la capacidad de atención y escucha

Síndrome X frágil: propuesta de intervención en el aula

Desarrollo	<p>En la asamblea introducimos la unidad didáctica que vamos a trabajar durante el próximo mes. Para ello, leemos el cuento “Paula y su cabello multicolor” en voz alta, mientras mostramos las distintas ilustraciones que acompañan a la historia a todos los alumnos.</p> <p>Posteriormente comentaremos las ideas principales del cuento, haciendo hincapié en las distintas emociones a las que alude la protagonista, comentando cada una de ellas.</p>
Adaptación	<p>Tras contar el cuento, mientras el resto de compañeros hacen la ficha correspondiente, haremos con el alumno X frágil el siguiente ejercicio para comprobar si realmente han desarrollado la capacidad de atención y escucha.</p> <p>La actividad constará en asociar cada una de las imágenes de la historia mostradas anteriormente con el pictograma de la emoción a la que pertenece, de esta forma podremos evaluar con total precisión si el niño ha comprendido o no los conceptos que se han tratado en clase.</p>

Habilidades sociales y emocionales

Actividad 3: ¿Cómo nos sentimos?

Material	<ul style="list-style-type: none"> - Pajitas - Folio - Temperas - Agua - Recipientes
Temporalización	40 minutos
Objetivos	<ul style="list-style-type: none"> - Fomentar el trabajo en grupo - Desarrollar la capacidad de diálogo en grupo - Desarrollar la toma de decisiones - Atribuir cada emoción a su color
Desarrollo	En grupos de cooperativo (ya pensados y compensados), pintaremos el pelo de “Paula” soplando con pajitas y extendiendo la pintura.
Adaptación	Considero a la hora de realizar esta actividad no hay que hacer ninguna adaptación para el alumno con X frágil, pero sí que considero necesario a la hora de explicarla, estructurar la actividad mediante claves visuales, para

Síndrome X frágil: propuesta de intervención en el aula

	que así les quede más claro su función dentro de la actividad.
--	--

Autonomía personal y autorregulación	
Actividad 1: Rueda de las emociones	
Material	Cartulinas de colores
Temporalización	40-50 minutos
Objetivos	<ul style="list-style-type: none"> - Adquirir un mejor conocimiento de las propias emociones - Identificar las emociones de los demás. - Desarrollar la habilidad de controlar las propias emociones. - Prevenir los efectos perjudiciales de las emociones negativas - Desarrollar la habilidad para generar emociones positivas - Desarrollar una mayor competencia emocional
Desarrollo	<p>En la asamblea, se pondrá a los niños en situación explicando el procedimiento del juego, que consistirá en lo siguiente:</p> <ul style="list-style-type: none"> - En una primera parte haremos un repaso de las emociones que aparecen en el cuento, recordando cuál de ellas corresponde a cada uno de los colores del “pelo de Paula” - En una segunda parte pondremos a los niños en distintas situaciones que pueden vivir a diario para asociar estas situaciones a cada una de estas emociones: <ol style="list-style-type: none"> 1. ¿Cómo te sientes cuando juegas con papá y mamá? 2. ¿Cómo te sientes cuando estas en el colegio y un amigo no te deja jugar? 3. ¿Cómo te sientes cuando un amigo te pega? 4. ¿Cómo te sientes cuando mamá te da un abrazo? 5. ¿Cómo te sientes cuando vas a comer a casa de los abuelos? 6. ¿Cómo te sientes cuando la profesora te riñe? 7. ¿Cómo te sientes cuando la profesora te felicita por tu trabajo?

Síndrome X frágil: propuesta de intervención en el aula

Adaptación	<p>El niño con X frágil con la ayuda de la profesora, deberá asociar los distintos pictogramas que representan las emociones que aparecen en el cuento con las imágenes del cuento correspondientes, actividad que ya había realizado anteriormente, pero esta vez además tendrá que verbalizar la emoción que coloca sobre la imagen.</p> <p>Después realizará el mismo procedimiento pero con pictogramas de situaciones de la vida diaria, de esta forma llegará a alcanzar el mismo nivel que el resto de sus compañeros.</p>
-------------------	---

Autonomía personal y autorregulación	
Actividad 1: Botes de las emociones	
Material	<p>Tarjetas de caras con emociones</p> <p>Botes de cristal</p>
Temporalización	40- 50 minutos
Objetivos	<ul style="list-style-type: none"> - Adquirir un mejor conocimiento de las propias emociones - Identificar las emociones de los demás. - Desarrollar la habilidad de controlar las propias emociones. - Prevenir los efectos perjudiciales de las emociones negativas - Desarrollar la habilidad para generar emociones positivas
Desarrollo	<p>Se les mostrarán a los niños las diferentes emociones en tarjetas, éstos tendrán que clasificarlas en los botes de distintos colores (que se corresponden con cada emoción) y ejemplificar con una situación real que ellos hayan vivido esa emoción. Por ejemplo: cara feliz, bote de color amarillo, me siento alegre cuando juego con mis amigos.</p>
Adaptación	<p>Considero que no hace falta adaptación para la realización de esta actividad para un X frágil. Pero como en casos anteriores, considero que es necesario llevar a cabo una explicación a través de claves visuales para dejar claro qué es lo que deben hacer.</p>

Síndrome X frágil: propuesta de intervención en el aula

Autonomía personal y autorregulación	
Actividad 1: construimos pelota anti- estrés	
Material	Globos Harina
Temporalización	40- 50 minutos
Objetivos	-Trabajar en grupo -Desarrollar el trabajo autónomo
Desarrollo	En grupos de trabajo cooperativo, desarrollaremos pelotas anti-estrés individuales para trabajar la autorregulación. Trabajaremos en grupos para que los niños se ayuden entre ellos. Posteriormente en asamblea explicaremos a los niños para qué sirven, y lo colocaremos en la zona de tiempo fuera del aula, para que puedan usarlo cuando lo crean conveniente.
Adaptación	Considero que no hace falta adaptación para la realización de esta actividad para un X frágil. Pero como en casos anteriores, considero que es necesario llevar a cabo una explicación a través de claves visuales para dejar claro qué es lo que deben hacer.
Autonomía personal y autorregulación	
Actividad 1: Nos relajamos	
Material	- Esterillas o colchonetas - Radio-cassette - Música relajante
Temporalización	40 minutos
Objetivos	- Reducir la ansiedad - Mejorar la memoria y la concentración - Aumentar la confianza en sí mismos - Alcanzar un estado de bienestar general
Desarrollo	En el aula de psicomotricidad, llevaremos a cabo una sesión de relajación, con el fin de ayudar a los niños a relajarse y regular sus conductas.
Adaptación	Considero que no hace falta adaptación para la realización de esta actividad para un X frágil. Pero como en casos anteriores, considero que es necesario llevar a cabo una explicación a través de claves visuales para dejar claro qué es lo que deben hacer.

Síndrome X frágil: propuesta de intervención en el aula

	En caso de que su hiperactividad interrumpa al resto de alumnos, se llevará a cabo la técnica de “tiempo muerto” que consiste en apartar al niño del grupo inmediatamente después de haber realizado la conducta que se quiera corregir, durante un corto periodo de tiempo hasta que se calme, explicando en el momento de apartarlo y el momento de incorporarlo de nuevo al grupo el porqué de nuestra determinación.
--	--

Comunicación y habilidades lingüísticas

Actividad 1: Investigamos sobre las emociones

Material	Ninguno
Temporalización	40 minutos
Objetivos	<ul style="list-style-type: none"> - Desarrollar la competencia en comunicación lingüística - Desarrollar la memoria a largo plazo - Desarrollar la capacidad de responsabilidad
Desarrollo	<p>Propondremos a los niños una tarea de fin de semana, para llevar a cabo en casa con la ayuda de sus padres. Esta consistirá en lo siguiente, en primer lugar asignaremos a cada niño una emoción, de la que deberá buscar información. Con la ayuda de sus padres, en una cartulina expondrán mediante dibujos la información encontrada.</p> <p>Por último a la vuelta del fin de semana, los niños expondrán en la asamblea lo que han aprendido, qué materiales han utilizado y con quién lo han hecho entre otras cosas.</p>
Adaptación	Ayudaremos y guiaremos al niño con X frágil en la explicación del trabajo hecho en casa con sus padres.

Comunicación y habilidades lingüísticas

Actividad 2 : Teatrillo de las emociones

Material	<ul style="list-style-type: none"> - Dados - Muñecos pequeños
Temporalización	40 minutos
Objetivos	<ul style="list-style-type: none"> - Desarrollar la comunicación entre los alumnos y la toma de decisiones. - Trabajar las emociones desde el punto de vista de la expresión y la

Síndrome X frágil: propuesta de intervención en el aula

	comunicación.
Desarrollo	<p>En la asamblea, los niños por las parejas que les habrán sido asignadas deberán lanzar dos dados, uno en el que aparecen los pictogramas de las distintas emociones que se han trabajado, y otro en el que aparecen distintos lugares que ellos pueden identificar (castillo, colegio, hospital...)</p> <p>Posteriormente deberán elegir un personaje de los que disponen e inventar juntos una breve historia en la que aparezcan tanto el lugar que les haya tocado como la emoción, que contarán al resto de sus compañeros en la asamblea.</p>
Adaptación	<p>Esta actividad no podrá realizarse como tal con un X frágil, por lo que la actividad que se realizará con ellos es la siguiente:</p> <p>Le mostraremos al niño una serie de historias ya hechas con pictogramas de distintas situaciones de la vida cotidiana que deberá verbalizar.</p>
Percepción atención y motivación	
Actividad 1: Memory	
Material	Juego memory personalizado al cuento
Temporalización	40 minutos
Objetivos	<ul style="list-style-type: none"> • Mejorar la percepción visual • Desarrollar la memoria espacial • Desarrollar la atención y discriminación visual
Desarrollo	Sentaremos a los niños en sus pupitres y por los mismos grupos en los que estén sentados, realizarán el juego de memory.
Adaptación	Considero que no hace falta adaptación para la realización de esta actividad para un X frágil. Pero como en casos anteriores, considero que es necesario llevar a cabo una explicación a través de claves visuales para dejar claro qué es lo que deben hacer.

Percepción atención y motivación

Actividad 1: Series en hueveras

Síndrome X frágil: propuesta de intervención en el aula

Material	Series personalizadas al cuento
Temporalización	40 minutos
Objetivos	<ul style="list-style-type: none"> - Mejorar la percepción visual - Mejorar la posición espacial
Desarrollo	El “Juego de las hueveras” consiste en que los niños tengan una plantilla en la que aparecerá Paula, la protagonista del cuento con el cabello de distintos colores. En la parte inferior de la huevera los niños deberán introducir las distintas tarjetas correspondientes a la imagen superior de la huevera en el hueco correspondiente.
Adaptación	Considero que no hace falta adaptación para la realización de esta actividad para un X frágil. Pero como en casos anteriores, considero que es necesario llevar a cabo una explicación a través de claves visuales para dejar claro qué es lo que deben hacer.

Percepción atención y motivación

Actividad 1: Bingo de las emociones

Material	Tarjetas o cartones del bingo personalizados al cuento Fichas del bingo
Temporalización	40 minutos
Objetivos	<ul style="list-style-type: none"> - Mejorar la capacidad de atención - Mejorar la percepción visual - Mejorar la capacidad de reacción
Desarrollo	En primer lugar explicaremos a los niños las reglas del bingo. Posteriormente comenzaremos el juego, que consistirá en poner fichas sobre cada una de las emociones nombradas por la profesora que aparecen en sus cartones.
Adaptación	Considero que no hace falta adaptación para la realización de esta actividad para un X frágil. Pero como en casos anteriores,

Síndrome X frágil: propuesta de intervención en el aula

	considero que es necesario llevar a cabo una explicación a través de claves visuales para dejar claro qué es lo que deben hacer.
--	--

3.11. Evaluación.

La evaluación de la unidad didáctica, según la finalidad es sumativa porque no sólo se tendrá en cuenta el cumplimiento de todos los objetivos propuestos, sino que también se tendrán en cuenta los procesos que los niños llevan a cabo para conseguirlos.

Por medio de la observación veremos si los niños han conseguido los objetivos propuestos, que se resumen en la siguiente tabla con ítems:

Ítem	Iniciado	En curso	Conseguido
Habilidades lingüísticas y de comunicación			
Ha mejorado en la inteligibilidad del habla			
Ha mejorado y aumentado su vocabulario			
Ha mejorado el lenguaje social			
Ha incrementado la expresión y organización del habla			
Habilidades sociales y emocionales			
Ha mejorado el auto concepto y la autoestima			
Se ha producido una mejora en la relación con los iguales			
Conoce mejor sus emociones y las de los demás			
Ha desarrollado la competencia emocional			
Autonomía personal y autorregulación			
Controla sus propias emociones			
Previene los efectos perjudiciales de las emociones			
Ha desarrollado la habilidad de generar emociones positivas			
Percepción, atención y motivación			
Ha desarrollado la capacidad de atención			
Ha desarrollado la capacidad de percibir			
Ha desarrollado la capacidad de acción-reacción			

4. CONCLUSIONES

En primer lugar me gustaría destacar que se han cumplido todos los objetivos planteados al principio de la realización de este TFG, que no eran otros que llegar a conocer el síndrome de X frágil en profundidad y poder llegar a elaborar una propuesta de intervención que llegase a responder a las necesidades de estos niños, teniendo en cuenta la inclusión de los mismos en el aula.

Elegí este tema porque creía que era algo que no se conocía mucho en el mundo de la educación y a lo que los profesionales de la docencia no estaban acostumbrados a tener en el aula, y no me equivoqué, ya que una de las carencias de este síndrome es el desconocimiento por parte de los profesionales de la docencia en la forma de actuar e intervenir en estos casos.

Puedo decir que la realización de este TFG me ha aportado un gran enriquecimiento a nivel personal y profesional, ya que además de aprender a manejar distintas herramientas de búsqueda de información, incluyendo el manejo de las normas APA, he conseguido conocer más acerca de X frágil, un trastorno muy poco conocido y que afecta a bastantes personas.

Durante el desarrollo del TFG, fueron surgiendo algunas dificultades que tuve que ir solucionando, en especial al a hora de elaborar el marco teórico, ya que la mayoría de la información sobre X frágil, pertenecía al ámbito clínico, existiendo a penas 3 libros que sí que hablaban de X frágil en el ámbito educativo.

Haciendo referencia a la temática de la propuesta, tras estudiar a fondo las características de estos alumnos y las medidas para trabajar con ellos en el aula, elegí trabajar las emociones ya que considero que es uno de los temas esenciales que debe trabajarse en educación infantil y que en el caso de los alumnos con X frágil ayuda bastante a trabajar algunas de sus principales carencias.

También considero importante destacar el carácter cooperativo de la mayoría de las actividades diseñadas para esta intervención, necesario para desarrollar las habilidades sociales que este alumnado con X frágil no es capaz de adquirir con la mera exposición

al resto de sus compañeros y que fomenta su desarrollo integral, mejorando la autonomía y la socialización.

En cuanto a los resultados hipotéticos de esta propuesta están básicamente en cumplir el objetivo general de la intervención, que no es otro que mejorar e intervenir en las distintas áreas de trabajo para responder adecuadamente a las necesidades educativas que presenta cualquier niño que padezca X frágil, para así mejorar su vida futura y nunca sin olvidar su inclusión dentro del aula.

La principal limitación de mi TFG está en el hecho de no haber podido poner en práctica esta propuesta, ya que no he coincidido nunca con un caso de X frágil en el aula. De esta forma no he podido valorar si las actividades realmente responden a las necesidades de este alumnado, si los tiempos planteados para la realización de las actividades son los adecuados o si los instrumentos de evaluación son los correctos.

En relación a los aspectos futuros del trabajo, me gustaría poder llegar a poner en práctica mi propuesta y comprobar si realmente es eficaz y consigue llegar a mejorar las relaciones sociales en el alumnado con SXF.

En caso de que fuese efectiva, me gustaría poder ampliarla y trabajar no solo a través de las emociones, si no ampliando la temática y trabajando también otras de las carencias de este alumnado.

Por último, en relación a los aspectos futuros, me gustaría poder individualizar la propuesta a las características personales de cada alumno con SXF, ya que esta propuesta está diseñada en general y cada uno cuenta con unas características y un comportamiento diferentes.

Para finalizar, considero importante enumerar a partir de aquellos objetivos que se han perseguido con este trabajo fin de grado, los resultados conseguidos:

- Se ha desarrollado un conocimiento sobre X frágil lo suficientemente amplio como para poder atender a niños que padezcan este trastorno.

- Como futura docente me encuentro en disposición de poder llegar a responder adecuadamente a aquellos niños que padezcan en trastorno, con mayor preparación y conocimiento.

Síndrome X frágil: propuesta de intervención en el aula

- Se ha conseguido desarrollar una propuesta de intervención que además de responder a las necesidades educativas de estos niños, es inclusiva y tiene en cuenta a todo el alumnado.

- Se ha conseguido desarrollar una propuesta de intervención que sirve para cualquier aula o contexto escolar, siempre teniendo en cuenta las características personales del alumnado.

5. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Asociación de Enfermedades Raras D'Genes (2019). *Guía educativa para el síndrome X frágil*. Consejería de Educación, Juventud y Deportes de la Región de Murcia

Claret de Madrid (2016) *Objetivos mínimos del 2º Ciclo de Educación Infantil*. Consultado el 30 de agosto de 2019. Recuperado de <http://www.claretmadrid.es/objetivos-minimos-infantil>

Comisión de Familias en Inclusión de FEAPS (2015). *Guía Informativa Para familiares de alumnos y alumnas con necesidades educativas especiales*. Madrid: Plena Inclusión.

De Diego, Y. (2014). Aspectos históricos y genéticos del síndrome X Frágil. En B. Medina, I. García, Y. de Diego et al. *Síndrome X Frágil. Manual para profesionales y familiares*. (pp. 27-31). Tarragona: Publicaciones Altaria, S.L.

Fernández, M.P., Puente, A., Barahona, M.J. y Palafox, A. (2010) *Liberabit*. Revista de psicología: Rasgos conductuales y cognitivos de los síndromes Rett, Cri-Du-Chat, X-frágil y Williams 1, 39-50

Fernández, T., y Nieva, A. (2010) *Guía de orientación para la inclusión de alumnos con necesidades educativas especiales en el aula ordinaria* (pp. 43- 46) *Desafíos de la diferencia en el escuela*.

Fürgang, R. (2001) *Terapia del lenguaje en el síndrome X frágil*. *Revista Neurol*, 33, 82-87

Síndrome X frágil: propuesta de intervención en el aula

Glover, G. (1991) Introducción Histórica en Manual para profesionales y familiares (pp 12- 17) Tarragona: Publicaciones Altaria S. L.

Gobierno de Aragón, departamento de (2003) *El cuidado y la promoción de la autonomía personal en discapacidad intelectual*. (pp. 22-23) Síndrome X frágil o síndrome de Bell.

Medina, B. (2014) El síndrome X frágil: identificación del fenotipo y propuestas educativas. *Revista Española de Discapacidad*, 2, 45-62

Medina, M.B., y García, M.B. (2008) Caracterización: fenotípica de varones adultos con diagnóstico de síndrome X frágil. *Psychosocial Intervention*, 2, 201-214.

Muñoz, Y., Valenzuela, F. y Campos, L. (2015) Estrategias educativas de apoyo a niños y jóvenes con síndrome X frágil (pp.8- 10) Corporación Síndrome X Frágil de Chile, Ministerio de desarrollo Social.

National Institute of Child Health and Human Development. Consultado el 16 de agosto de 2019. Recuperado de <http://www.fragilex.org/fragile-x-associated-disorders/testing>

Portal de personas con discapacidad Discapnet. Consultado el 22 de agosto de 2019. Recuperado de <https://www.discapnet.es/areas-tematicas/salud/discapacidades/discapacidades-mentales/sindrome-de-x-fragil>

Ramos, F.J. y González, E. (1991) Genética y herencia en el síndrome X frágil. *Revista Pediatría de Atención Primaria* , 4, 2-3.

Universidad de Valencia (2014) *Desarrollo cognitivo, emocional y social en la etapa infantil*. Consultado el 30 de agosto de 2019. Recuperado de <https://www.universidadviu.es/desarrollo-cognitivo-emocional-y-social-en-la-etapa-infantil-la-necesidad-de-psicoterapia/>

Universidad de Valencia (2014) *La educación inclusiva en España: evolución legislativa, logros obtenidos y perspectivas de futuro*. Consultado el 23 de agosto de 2019. Recuperado de <https://www.universidadviu.es/la-educacion-inclusiva-en-espana-evolucion-legislativa-logros-obtenidos-y-perspectivas-de-futuro/>

