

**LAS ADAPTACIONES CURRICULARES NECESARIAS PARA EL
ALUMNADO CON EL SÍNDROME SJÖGREN LARSSON**

YESSIKA CHINEA MÉNDEZ

TUTORA: ANA ISABEL GARCÍA ESPINEL

CO-TUTORA: ARMINDA SUÁREZ PERDÓMO

CURSO ACADÉMICO: 2019-2020

CONVOCATORIA: JUNIO

El Síndrome Sjögren Larsson

Resumen

El Síndrome Sjögren Larsson es considerado una enfermedad rara que afecta a una mínima parte de la población y por la que se obtiene escasa información sobre ello. Como consecuencia, esto puede conllevar ciertos obstáculos para las personas en la sociedad, por lo que no siempre se encuentran en igualdad de condiciones. Mediante este trabajo de Fin de Grado se ponen de manifiesto las normativas que rigen la inclusión social y especialmente, en el área educativa. Asimismo, se puede observar los modelos de intervención en las áreas de Educación Infantil y la importancia que implica un buen proceso de enseñanza-aprendizaje para este alumnado, considerado un reto la atención del alumnado con Necesidades Específicas de Atención Educativa (NEAE) para los profesionales de la educación en los centros.

Palabras clave: Síndrome, inclusión, normativas, recursos TIC, Sistema de comunicación aumentativos y adaptativos.

Abstract

Sjögren Larsson Syndrome is considered a rare disease that affects only a small part of the population and for which little information is available. Consequently, this can lead to certain obstacles for people in society, so not always are on equal footing. Through this End of Degree project, the regulations governing social inclusion and especially in the area of education are highlighted. Likewise, the intervention models in the areas of Early Childhood Education and the importance of a good teaching-learning process for this student body can be observed, considering the care of students with Specific Educational Needs a challenge for the education professionals in the centers.

Keywords: Syndrome, inclusion, regulations, ICT resources, augmentative and adaptive communication system.

ÍNDICE

1. Introducción	4
2. Objetivos del trabajo	5
3. Datos de identificación y contextualización	6
4. Intervención de las enfermedades raras desde la perspectiva de la legislación vigente en España	7
4.1. Las enfermedades raras desde la normativa sanitaria	7
4.2. La atención a la diversidad desde la legislación educativa	9
5. Estudio de un caso particular en un centro educativo	12
6. Análisis de las acciones didácticas y pedagógica del centro en cuestión	14
7. Propuesta de intervención educativa	16
7.1. Justificación de la intervención	16
7.2. Descripción del sistema de comunicación aumentativo y adaptativo utilizado: Sc@ut.....	17
7.3. Otros sistemas de comunicación aumentativo y adaptativo para trabajar con el alumno.....	18
7.4. Objetivos de la intervención	20
7.5. Agentes que intervienen en la propuesta educativa	20
7.6. Recursos materiales y didácticos	21
7.7. Evaluación de la intervención didáctica	21
8. Conclusión	21
9. Referencias bibliográficas	23
10. Anexos	26

1. Introducción

La educación es un derecho fundamental al que todos los seres humanos deben de tener acceso, asimismo igualdad de oportunidades para ello. Por esta razón, dicho concepto ha evolucionado a lo largo de la historia, aportando nuevos modelos educativos para adaptarse a la sociedad presente.

La inclusión es una concepción de la educación actual, la cual debe responder a la diversidad de personas que conforman la población, es por ello que las respuestas educativas deben trasladarse a los contextos escolares ordinarios. De este modo, la escuela debe ofrecer a todos los alumnos y alumnas las oportunidades educativas y apoyo curricular, personal, material, etc. necesarios para el crecimiento académico y personal de los discentes.

Previamente mencionado, este trabajo de innovación se plantea, en primer lugar, como una búsqueda de información acerca del tema principal del proyecto, el Síndrome Sjögren Larsson (SSL). Se denomina como un trastorno neurocutáneo autosómico recesivo poco frecuente que se caracteriza por retraso mental, diplejía o tetraplejia e ictiosis congénita. La ictiosis (generalmente evidente al nacer) puede observarse en algunos pacientes después del primer año de vida (Schwartz, 2019). Asimismo, según la Clasificación Internacional de Enfermedades (CIE-10, 2010), dicho síndrome se cataloga como “Malformaciones congénitas, deformidades y anomalías cromosómicas” dentro del grupo Ictiosis congénita, no especificada.

En segundo lugar, como un análisis de la normativa que regula y manifiesta el tratado de las enfermedades raras, a su vez la atención educativa que conlleva dicha diversidad. Para ello, se estructura siguiendo dos ámbitos sociales: el sanitario y el educativo.

Finalmente, aunque la legislación contempla unas medidas para favorecer el desarrollo de una atención a la diversidad desde un enfoque inclusivo que da respuesta a las características y necesidades de todo el alumnado, aún se necesita de un mayor conocimiento y mejoras en cubrir las necesidades y particularidades de cada uno de los niños/as. Es por ello que la importancia de este trabajo se determina en el planteamiento de una propuesta educativa sobre la intervención en algunas áreas de Educación Infantil. En ella destaca el propio ritmo de aprendizaje de

El alumno/a, respetando sus necesidades y habilidades para realizar un proceso de enseñanza-aprendizaje autónomo que desarrolle su capacidad de pensamiento.

Por todo lo expuesto anteriormente y observada la necesidad de hacer visible este trastorno poco común, esta modalidad de Trabajo de Fin de Grado está encaminado a conseguir los objetivos que se plantean a continuación.

2. Objetivos del trabajo

Tras concluir el período de prácticas correspondientes al Prácticum II del último curso del grado de Educación Infantil, he observado la necesidad de una mayor formación específica para atender las necesidades educativas del alumnado con Enfermedades Raras.

La diversidad es uno de los factores más importantes en el área de Infantil, por lo que un estudio acerca de la inclusión de estos discentes ayudará a conocer si se favorece o no la integración. Además de comprobar la importancia de la formación docente para atender a este colectivo, ya que estas enfermedades suelen aparecer antes de los dos años, de modo que es fundamental comenzar a trabajar con ellos desde edad temprana debido a que sus presentes déficit pueden afectar principalmente a su autonomía como personas.

El objetivo principal de este trabajo se centra en el conocimiento de las prácticas dadas durante el proceso de enseñanza-aprendizaje de un alumno/a con el Síndrome Sjögren Larsson, asimismo el diseño de una propuesta de intervención para este discente.

Cabe destacar el empleo de objetivos específicos para estructurar el desarrollo de esta temática, los cuales se presentan a continuación:

- Analizar el tratamiento de las enfermedades raras desde la perspectiva de la legislación vigente española.
- Examinar un caso particular en un centro educativo.
- Analizar las acciones didácticas y pedagógica del centro en cuestión.
- Identificar las adaptaciones curriculares necesarias para abordar este síndrome.
- Plantear una propuesta educativa para el alumno con el Síndrome Sjögren Larsson.

3. Datos de identificación y contextualización

La relevancia del tema elegido se fundamenta en el interés por abordar de manera adecuada e integral, el Síndrome de Sjögren-Larsson (SSL) bajo la denominación de Enfermedades Raras (ER).

Debido a su escasa presencia entre la población española, esta enfermedad neurocutánea requiere de varios ámbitos como son el sanitario, educativo, laboral, etc. para su tratamiento. El principal sector poblacional que se aborda es la sanidad, pero mediante este proyecto se pretende realizar un estudio de caso y de las adaptaciones curriculares que este tipo de alumnado precisa en la educación, con el fin de favorecer un mayor conocimiento sobre su etiología, así como de las prácticas didácticas y pedagógicas llevadas a cabo en los centros educativos.

Según la base de datos europea sobre enfermedades raras, Orphanet (2020), el SSL es una enfermedad genética debido a una anomalía innata del metabolismo de lípidos y caracterizada por una ictiosis congénita, un déficit intelectual y espasticidad. Dichas particularidades son causadas por mutaciones en el gen ALDH3A2, que codifica a la enzima aldehído graso deshidrogenasa (FALDH). La deficiencia de esta enzima da lugar a la acumulación de aldehídos grasos, sus alcoholes grasos precursores y leucotrieno B4.

La prevalencia de sus características determinadas se estima en 1/250.000 y es más elevada en Suecia debido a un efecto fundador, en el cual Sjögren y Larsson describieron por primera vez este trastorno en 1957 en una serie de 28 pacientes con ictiosis, trastornos espásticos y oligofrenia. (F. Mora-López; M. Vilches-Moreno; R. Marín-Iglesias, 2018)

Orphanet (2020) determina de los criterios diagnósticos más comunes que caracterizan a dicho síndrome, los cuales son, como se ha nombrado con anterioridad; la *ictiosis*, caracterizada por la sequedad y descamación de la piel que conlleva a que las células de la epidermis se reproduzcan a un ritmo más rápido que las células muertas de esta se puedan eliminar o reproducir a un ritmo normal. Se desarrolla en el período prenatal y durante la infancia, frecuentemente en las zonas de flexión, la nuca, el tronco y las extremidades.

Asimismo, otro criterio a destacar es la *discapacidad intelectual*, esta varía según el grado de gravedad que presenta el paciente, de moderado a severo, por lo que el Coeficiente Intelectual suele estar por debajo de 70, aunque existen unos pocos casos puntuales con inteligencia

normal. Entre las dificultades presentadas se encuentran la disartria y un retraso en el habla, derivando a dificultades de aprendizaje graves.

Además de lo anteriormente citado, suele darse una *afectación oftalmológica*, caracterizada por inclusiones cristalinas de la retina. Por ello, son frecuentes los problemas de miopía determinada por la capacidad de ver objetos cercanos con claridad, mientras que los objetos en la distancia aparecen borrosos.

Por último, entre los signos neurológicos destaca la *diplejía espástica* o a una tetraplejía, principalmente en los músculos de las piernas, cadera y pelvis. Este retraso psicomotor aparece durante el primer o segundo año de vida y aproximadamente la mitad de los pacientes no son capaces de andar avanzada la edad.

El tratamiento de dicho trastorno es multidisciplinario, es decir se aborda desde diferentes especialidades sanitarias como son neurología, dermatología, oftalmología, cirugía ortopédica y fisioterapia. El procedimiento para tratar la ictiosis consiste en la aplicación de cremas humectantes y queratolíticas en la piel. En cuanto a las convulsiones que puedan manifestarse, estas mejoran con medicamentos anticonvulsivos y la espasticidad se alivia con inyecciones de toxina botulínica o procedimientos quirúrgicos.

4. Intervención de las enfermedades raras desde la perspectiva de la legislación vigente en España

4.1. Las enfermedades raras desde la normativa sanitaria

En 2001 se puso de manifiesto la necesidad de reforzar las actuaciones en el campo de las ER al ampliarse la demanda de atención en relación con la población afectada. Además, se requería de la realización de investigaciones e informaciones dentro del marco técnico-asistencial, identificar unidades clínicas de referencia y establecer una coordinación con los servicios de salud de las Comunidades Autónomas para asegurar una adecuada asistencia sanitaria (ORDEN SCO/3158/2003).

Es por ello por lo que según la ORDEN SCO/3158/2003, de 7 de noviembre, por la que se crea el Instituto de Investigación de Enfermedades Raras, se procede a la creación de dicha institución que sirve de referencia a la estructura sanitaria del Estado, en colaboración con todas

las Comunidades Autónomas, se realizan investigaciones y actuaciones relacionadas con estas enfermedades.

El objetivo de esta nueva institución es el fomento y ejecución de la investigación clínica y básica, formación y apoyo a la referencia sanitaria e innovación en la atención de la salud en enfermedades raras.

Las funciones que desempeña el Instituto de Investigación en Enfermedades Raras se dividen en cuatro planes de acción. En el Plan de acción en Investigación destaca las siguientes competencias, promover la investigación clínica, básica, sociosanitaria y socioeconómica de las enfermedades raras dentro del Plan Nacional de Investigación Científica; desarrollo e Innovación Tecnológica (I+D+I); impulsar la investigación relativa a las enfermedades raras en colaboración con los servicios de salud del Sistema Nacional de Salud; etc.

En el Plan de acción en el marco técnico-asistencial predomina la identificación de las unidades clínicas de referencia en el ámbito de las ER en colaboración con los servicios de salud de las Comunidades Autónomas, procurar que se asegure una adecuada atención sanitaria a los pacientes con enfermedades raras y promover acciones piloto de innovación en relación con la atención clínica y sociosanitaria en enfermedades raras, creando grupos de expertos que establezcan criterios de actuación, contribuyendo a elaborar protocolos clínico-terapéuticos de consenso.

El Plan de acción para la Docencia, el departamento docente sobre Patologías Humanas de Baja Prevalencia organiza y desarrolla a través de la Escuela Nacional de Sanidad y Escuela Nacional de Medicina del Trabajo, actividades docentes de cursos generales o específicos en este ámbito.

Finalmente, el Plan de acción para la Información desarrolla un sistema de información en enfermedades raras, recursos y actividades, que alcance a todos los profesionales de las áreas sanitarias.

El Real Decreto 1091/2015, de 4 de diciembre, por el que se crea y regula el Registro Estatal de Enfermedades Raras señala que “Estas enfermedades se asocian a aspectos relevantes en la vida de las personas que las padecen. En la mayoría de los casos se trata de trastornos crónicos y graves que aparecen en edades tempranas de la vida, aunque algunas también en la edad adulta. Todo ello determina que se consideren un problema de salud y de interés social”.

La Ley 14/1986, de 25 de abril, General de Sanidad, habilita en el artículo 23 a las administraciones sanitarias para crear registros y analizar la información necesaria para el conocimiento de las distintas situaciones de las que pueden derivarse acciones de intervención de la autoridad sanitaria. En el caso de estas enfermedades, es necesario crear un Registro Estatal de Enfermedades Raras que facilite la elaboración de estudios que permitan desarrollar una política sanitaria más adecuada al problema que se pretende abordar mediante la detección precoz.

Estos sistemas de registros sirven como instrumentos que almacenan las características específicas de las enfermedades raras, como el bajo predominio, el desconocimiento, la ausencia o escasez de opciones terapéuticas, entre ellas. Esto permite conocer el número de personas afectadas y la prevalencia de cada enfermedad para determinar las decisiones a adoptar en materia de salud pública y de atención sanitaria y así, poder realizar un mayor seguimiento de ellas.

Asimismo, la mayoría de las comunidades autónomas han creado sistemas de información que han ido conformando, junto con las actividades desarrolladas desde el Instituto de Investigación de Enfermedades Raras del Instituto de Salud Carlos III, la red española de registros de enfermedades raras (SpainRDR).

4.2. La atención a la diversidad desde la legislación educativa

Haciendo alusión de la Federación Española de Enfermedades Raras (FEDER,2019), esta se pronuncia ante el modelo educativo actual en España manifestando su acuerdo con el papel desarrollado en los centros de educación especial, pero a la vez solicita respuestas de los centros ordinarios a las necesidades de estas personas.

Las enfermedades aparecen antes de los dos años, por lo que las personas afectadas en la mayor parte son niños/as y adolescentes. Debido a ello, las familias afrontan desde la niñez de los menores, una extensa diferencia de síntomas que varían dentro de una misma patología. Es por ello que se requiere de un atención específica e inclusiva, pues “estas necesidades no sólo son educativas, sino que también se refieren a cualquier necesidad social y sanitaria que pueda presentar el alumnado y que afecte a su adecuada permanencia e inclusión en la escuela”, así lo expone el presidente de FEDER (Carrión, 2019).

Muchas escuelas ordinarias no disponen de los recursos suficientes para atender adecuadamente a este tipo de alumnado, por lo que estas personas se suelen quedar fuera del sistema educativo. Debido a ello, como he mencionado anteriormente, la Federación Española de Enfermedades Raras destaca las acciones desarrolladas en los centros de Educación Especial, en los cuales se interviene de manera óptima, cubriendo este tipo de necesidades. Asimismo, recalca la educación a través de diferentes modalidades de escolarización y la libre elección por parte de las familias.

Para ello, FEDER (2019) considera “imprescindible que el marco normativo recoja la adecuada atención a las necesidades de apoyo social y sanitario, que pueda presentar cada alumno o alumna de manera periódica en el centro educativo”. Del mismo modo, destaca la necesidad de nuevas medidas de renovación de recursos como, por ejemplo, la implementación de metodologías innovadoras y colaborativas o la disminución de la ratio por aula.

En cuanto a la atención de este tipo de alumnado dentro de los centros ordinarios, cabe destacar el DECRETO 25/2018, de 26 de febrero, por el que se regula la atención a la diversidad en el ámbito de las enseñanzas no universitarias de la Comunidad Autónoma de Canarias.

En su preámbulo señala el derecho que poseen todas las personas a una educación de calidad, independientemente de sus condiciones personales, sociales, culturales o de cualquier otra naturaleza. Por ello, el objetivo de la enseñanza es desarrollar el éxito del alumnado, presentándose un entorno de aprendizaje óptimo en el que convivan en diversidad. Ante eso se debe de reflejar la participación de las familias como una de las principales responsables de la educación de sus hijos e hijas.

La inclusión de personas con diversidad es considerada como una acción necesaria debido a que se pueden encontrar en riesgo de exclusión y abandono escolar. A causa de ello, la atención a la diversidad es un principio fundamental para la enseñanza básica, adecuando dicha educación a las características y necesidades de cada alumno y alumna. De este modo “una educación de calidad es aquella capaz de promover el éxito escolar y la excelencia en todo el alumnado, de acuerdo con sus potencialidades, desde un enfoque inclusivo y competencial” (DECRETO 25, 2018).

Para promover este principio se establecen una serie de medidas con un enfoque inclusivo que responde a las características y necesidades de personas con riesgo de exclusión social, tal y como se mencionaba anteriormente.

1. “La atención a la diversidad se centrará en la identificación y eliminación de barreras al aprendizaje, y a la participación de todo el alumnado, con el objeto de planificar mejoras en las culturas, las prácticas y las políticas educativas.”
2. “Será la Consejería competente en materia de educación la que establecerá los procedimientos y mecanismos adecuados para alcanzar los objetivos reseñados. Asimismo, es de su competencia regular las diferentes medidas de atención a la diversidad, que pueden abarcar desde la atención personalizada hasta la puesta en práctica de programas o medidas organizativas más amplias que favorezcan la equidad y la excelencia.”
3. “En el uso de los recursos personales y específicos para la atención a las necesidades educativas, los centros deberán tender a nuevas formas de organización e integración en el aula ordinaria mediante una actuación colaborativa con el profesorado de aula responsable del área o materia, de manera que las intervenciones especializadas fuera del grupo-clase se realicen solo para los casos absolutamente necesarios.”
4. Las medidas para atender a la diversidad del alumnado serán las expuesta a continuación:
 - a) Medidas ordinarias: destinadas a fomentar el desarrollo pleno y equilibrado de las competencias de cada etapa escolar, mediante cambios en el contexto educativo como pueden ser en la organización de la enseñanza y en las interacciones que se establezcan en dicho espacio.
 - b) Las medidas extraordinarias: referidas a las adaptaciones de los procedimientos de acceso al currículum, de los diferentes elementos de este o de la adecuación que requiera de ampliación o enriquecimiento del mismo.
 - c) En el caso de que las medidas anteriormente citadas no han sido eficientes para lograr el avance adecuado a las necesidades de alumnado, se establecerán medidas excepcionales que incorpora un modelo mixto de escolarización en centros ordinarios de atención educativa preferente o en aulas en clave, o cualquier otra que se proponga por la Dirección General competente en materia de ordenación, con la aprobación de la Consejería competente en materia educativa.

5. Estudio de un caso particular en un centro educativo

En esta parte del trabajo se pone de manifiesto el estudio de un caso particular de un estudiante en un centro ubicado en San Cristóbal de La Laguna. Dicho apartado detalla las características y condiciones personales de salud, educativas y sociales de un alumno de 7 años con un desfase curricular de 2 años, por lo que se encuentra en el tercer curso del 2º ciclo de Educación Infantil. Estos detalles sirven como contexto y particularidades para tener en cuenta en la posterior propuesta de intervención.

En primer lugar, en relación con sus características personales médico-sanitarias, cabe destacar que el alumno presenta una discapacidad intelectual y cognitiva que le impide el acceso a los conocimientos propios de la edad. Así pues, posee un nivel de coeficiente intelectual (CI) por debajo del promedio, asociado a limitaciones significativas. Asimismo, se observa un obstáculo en la comunicación verbal, no pudiendo realizar un intercambio expresivo y amplio de pensamientos, ideas, sentimientos, etc.

Además, el discente presenta un diagnóstico de “retraso psicomotor y trastorno neuromotor consistente en hipotonía de predominio axial con diparesia espástica”. Esto conlleva a un retraso en la adquisición de los patrones motores con tardío control cefálico y de tronco, por lo que, desde temprana edad, recibe tratamiento fisioterapéutico y de terapia ocupacional.

Actualmente, presenta control cefálico, pero carece de gateo y no muestra deambulación, aunque cogido por las axilas es capaz de iniciar la marcha. Este es capaz de mantener sedestación por espacio corto de tiempo, sin embargo, es capaz de retomar la postura apoyándose de sus manos. En cuanto a sus miembros superiores son funcionales, pero sin precisión en la motricidad fina. Para su traslado tiene prescrito una silla de ruedas con adaptaciones. También el alumno/a muestra una pérdida de la agudeza visual y la incapacidad para visualizar pequeños detalles, por lo que hace uso de unas gafas de manera indefinida.

En segundo lugar, en cuanto a su la historia escolar, desde los 2 años de edad asistió a una guardería, tres horas diarias, con buena adaptación a la misma; y a los 3 años se produjo la entrada al sistema educativo.

El estudiante es remitido al Equipo de Orientación Educativa y Psicopedagógica (EOEP) Específico para Discapacidad Motórica a través de la coordinadora del EOEP de zona al presentar dificultades en el ámbito de la movilidad, con el fin de realizarle una exploración

psicopedagógica/movilidad y orientar su adecuada escolarización de acuerdo con los resultados obtenidos.

Asimismo, el discente precisa de una adaptación curricular en las tres áreas correspondientes al currículum de Educación Infantil: Conocimiento de sí mismo y autonomía personal, Conocimiento del entorno y Lenguajes: comunicación y representación. Dicha adaptación consiste en la adecuación, ampliación, modificación o eliminación de determinados elementos prescriptivos del currículo, partiendo de las situaciones de aprendizaje propuestas para el grupo de clase. De igual modo, esta medida extraordinaria supone la adecuación de los métodos, procedimientos y recursos, dependiendo del tipo de necesidad que presenta el estudiante.

En la etapa de Educación Infantil se logran una serie de competencias que se consideran básicas para todo el alumnado, en las que este dispone de la capacidad para poner en práctica de forma integrada, en contextos y situaciones diferentes, tanto los conocimientos teóricos como las habilidades o conocimientos prácticos, así como las actitudes personales adquiridas. Es por ello, que este discente no cumple con la totalidad de las competencias básicas exigidas en este período, por lo que, al no ser superadas, ha repetido el 3º curso del segundo ciclo de Educación Infantil y para el curso 2020/2021 tiene previsto incorporarse a un Centro de Educación Especial (CEE).

En relación con las características del proceso de enseñanza-aprendizaje, el desarrollo cognitivo del alumno presenta una serie de limitaciones significativas. Entre ellas, destaca deficiencias en las funciones intelectuales, tales como razonamiento, resolución de problemas, planificación, pensamiento abstracto, juicio, aprendizaje académico, aprendizaje a partir de la experiencia, etc. Asimismo, no posee un enfoque concreto de los problemas y una búsqueda de soluciones en comparación con los otros grupos de la misma edad.

Este discente muestra una nula comprensión del lenguaje escrito y de los conceptos que implican número, cantidad, tiempo y dinero. Además, el juicio social y la capacidad para tomar decisiones son limitados. De esta manera, comprender instrucciones simples y gestos sencillos por parte de las personas de su alrededor, además de una comprensión limitada de la comunicación simbólica en el habla y los gestos.

En cuanto a las conductas académicas, se perciben dificultades en el aprendizaje de las aptitudes académicas relativas a la lectura, escritura, aritmética, tiempo o dinero; debido a ello necesita ayuda en uno o más campos para cumplir las expectativas relacionadas con la edad. Estas

dificultades no serán resueltas conforme pase el tiempo, por lo que requerirá de adaptaciones indefinidas en las aptitudes mencionadas anteriormente.

En tercer lugar, el contexto social se contempla con obstáculos al verse impedida la comunicación verbal por parte del alumno. Sin embargo, se encuentra integrado dentro del aula y del centro en general, pero sin una comunicación fluida entre ambos. Es por ello que este aspecto es uno de los principales para intervenir en la propuesta educativa diseñada para este discente.

6. Análisis de las acciones didácticas y pedagógica del centro en cuestión

Para abordar este apartado del proyecto, he analizado las medidas de intervención llevadas a cabo en el centro de estudio que trabaja para cubrir las necesidades de un alumno/a con SSL.

Asimismo, cabe destacar la presencia de unas propuestas educativas determinadas para trabajar con alumnos con Necesidades Específicas de Apoyo Educativo (NEAE).

De este modo, el DECRETO 25/2018, de 26 de febrero, en su artículo 5 regula las medidas para atender a la diversidad en las etapas de Educación Infantil y Educación Primaria. Estas dos etapas educativas disponen de estrategias didácticas que proporcionan una organización flexible, una prevención y la puesta en prácticas de decisiones desde que se detecten dificultades de aprendizaje.

Entre estas decisiones destaca el apoyo al alumnado en el grupo ordinario, intentando que los discentes que presentan dificultades estén distribuidos de manera equitativa entre los grupos del mismo nivel; los agrupamientos deben ser flexibles y combinando diferentes tipos de ellos. La atención individualizada en diferentes momentos a lo largo de la jornada es importante para el desarrollo del alumno/a, pudiendo establecer sistemas de refuerzo para la recuperación curricular. Además de ofrecer apoyo idiomático para el alumnado no hispanohablante.

Otro factor importante que nombrar es la intervención de otros agentes de la comunidad educativa que cooperen con los centros para llevar a cabo las modificaciones del currículum, así como, mejorar la atención inclusiva al alumnado y a la integración de los aprendizajes.

En aquellos casos en que sea necesario, se realizan adaptaciones del currículum para los discentes que presentan dificultades de aprendizaje y para aquellos que requieren de profundización o enriquecimiento en una o varias áreas del currículum.

Para determinar las intervenciones educativas que se llevarán a cabo en un centro, previamente se realiza una evaluación e identificación de las NEAE que presenta el alumno/a por parte de los equipos de orientación educativa y psicopedagógica, dependientes de la Consejería competente en materia de educación. En dicha valoración se toma en consideración las aportaciones que realice el profesorado, la familia o las personas representantes legales del alumnado y cualquier otro profesional implicado en la valoración y respuesta a este alumnado. El objetivo es determinar las ayudas, los recursos y las medidas organizativas y curriculares más adecuadas que posibiliten una atención inclusiva a la diversidad del alumnado (DECRETO 25, 2018).

Por lo expuesto anteriormente, el sujeto presenta deficiencia motora e intelectual debido al SSL, por lo que es necesario dotar al sujeto y al entorno de instrumentos para que pueda adaptarse al medio social en el que vive.

Es por ello que el centro en el que se encuentra el individuo ha optado por un sistema basado en Pictogramas, el cual es una herramienta de enseñanza que permite el lenguaje mediante el uso de dibujos, imágenes, iconos, etc. Dicho método es uno de los más utilizados principalmente por su facilidad de interpretación, dado que las ilustraciones representan de forma clara lo que se desea transmitir y enseñar.

Los equipos de orientación del colegio junto con la especialista en Pedagogía Terapéutica (PT) han diseñado su propio sistema de pictogramas adaptado a las necesidades individuales y básicas del discente. Estas imágenes, acompañadas con sus respectivas terminologías escritas, corresponden desde el vocabulario referente a los diferentes temas tratados en clase hasta las representaciones de las necesidades más básicas que ayuda a adquirir el conocimiento de un amplio léxico para facilitar la comunicación sencilla y directa.

Para Alcantud (1999) "tecnología de ayuda es cualquier artículo, equipo global o parcial, que se usa para aumentar o mejorar capacidades funcionales de individuos con discapacidades, o modificar o instaurar conductas". Estas tecnologías suponen una mejora en la calidad de vida de las personas, rompiendo el aislamiento y la carencia de comunicación en la que viven, favoreciendo la integración social y familiar.

Asimismo, dicho sistema de pictogramas se muestra desde el empleo de las TIC, en este caso el uso de una Tablet. En ella, se encuentra una aplicación que cuenta con diferentes categorías y dentro de cada una de ellas, se observan los diversos iconos que configuran la temática

correspondiente. De esta manera, está diseñado para que sea llamativo para el alumno y de fácil manipulación, facilitando la atención, la memoria y el lenguaje.

El objetivo principal de este recurso es el fomento de la adquisición de nuevos conceptos con un nivel progresivo desde las palabras más simples hasta las más complejas. De este modo se amplía el vocabulario del estudiante de manera progresiva. Además, la Tablet contiene aplicaciones en las cuales se accede a actividades pensadas y diseñadas según las características, las capacidades y necesidades de los alumnos, en el que el discente puede clasificar, señalar, organizar, seriar... de manera lúdica. Como consecuencia se favorece el desarrollo social, cognitivo, sensorial, perceptivo, afectivo y comunicativo del estudiante.

Otra acción didáctica para destacar es la realización de trabajo mediante fichas, el estudiante posee un libro con una recopilación de tareas con un nivel progresivo de dificultad. Dichas actividades corresponden a un grado de dificultad menor para la edad que corresponde debido a su discapacidad intelectual. Es por ello que se trabaja conceptos básicos y sin requerimiento de una excesiva precisión en la motricidad fina y gruesa.

7. Propuesta de intervención educativa

7.1. Justificación de la intervención

El diseño de la propuesta de intervención educativa se centra en facilitar y promover la comunicación del alumno con el SSL que presenta carencia en el lenguaje funcional.

Los niños/as que presentan problemas para comunicarse tienen dificultades para aprender y pueden llegar a sentirse aislados, por lo que no existe una integración total con sus iguales. La presencia de esta carencia del lenguaje puede manifestarse en conductas disruptivas (llanto, grito, malestar, etc.) debido a la frustración que padecen al no ser entendidos por las personas que lo acompañan.

Tras varios meses de prácticas con este discente en el aula, he podido observar la limitación de sus habilidades y capacidades del lenguaje y la comunicación con su entorno más próximo (docentes, alumnado, familia, etc.). Es por ello por lo que con este proyecto se pretende la utilización de sistemas de comunicación aumentativo y adaptativo (SCAA), permitiendo que el estudiante se integre en el aula con sus compañeros/as en su totalidad y disminuyan sus niveles de frustración al no poderse expresar y ser entendido por las personas de su alrededor. Además,

esto conlleva un aumento de la autoestima y la autonomía personal del alumno, ya que este puede comunicar lo que desea en cada momento.

Con el uso adecuado y adaptado de los SCAA se puede lograr integrar a este alumno en el aula, disminuir las conductas disruptivas y atender de forma individual las necesidades que presenta, de esta forma se convierte en una ayuda para el proceso de enseñanza-aprendizaje.

7.2. Descripción del sistema de comunicación aumentativo y adaptativo utilizado: Sc@ut

Como se ha mencionado anteriormente, se pondrá en práctica el uso de un SCAA para trabajar la comunicación con el alumno en cuestión, dicho sistema se denomina Sc@ut¹.

El proyecto Sc@ut pertenece al Consorcio Fernando de los Ríos , y se ha desarrollado con la ayuda de varios colaboradores, entre ellos destaca los investigadores principales María José Rodríguez Fortiz y María Luisa Rodríguez Almendros.

Fernández et al. (2009) destaca la presencia de dos herramientas en esta plataforma:

- Comunicador Sc@ut: utilizado por las personas con limitación en las habilidades y capacidades de comunicación.
- El generador Sc@ut: utilizado por los docentes o familiares para diseñar, crear y adaptar el comunicador a las necesidades de la persona en cuestión.

El comunicador Sc@ut es una aplicación que se ejecuta desde un ordenador con sistema operativo Windows o en un dispositivo *Personal Digital Assistant* (PDA) para una mayor portabilidad e independencia del sujeto.

Dicho programa muestra pictogramas (imágenes, fotografías, dibujos...) con o sin texto que emiten sonidos al ser pulsadas sobre la pantalla táctil, pudiendo ser escuchado por las personas de su alrededor. Al conjunto de ilustraciones que aparecen se les denomina plantillas, las cuales representan la información relativa a una acción, lugar, conceptos, etc. que la persona puede seleccionar.

¹ Ver anexo 1.

En cuanto a los sonidos emitidos, pueden ser grabados por los sujetos que conforman su entorno o puede usarse la voz de otros individuos o sonidos ya grabados como música, voces de animales...

El generador Sc@ut es una herramienta que permite crear y modificar el comunicador, adaptándose a cada persona. Además, proporciona la opción de realizar modificaciones y adaptaciones sobre las plantillas ya creadas, teniendo en cuenta los progresos, los cambios de comportamiento y el entorno del sujeto (Fernández et al., 2009).

El diseñador de plantillas permite crear el perfil del alumno como pueden ser, tal y como menciona Fernández (2009), “el tipo de interacción (pulsación, pulsación resaltada, barrido y barrido mixto), la especificación del número de componentes (celdas) que aparecerán en pantalla en cada momento (ajustando su tamaño), la opción de mostrar texto junto a cada imagen, mostrar la secuencia de componentes seleccionados hasta el momento y/o escuchar su sonido, establecer el tiempo entre pulsaciones (para evitar errores de pulsación), el tiempo de espera para dar una respuesta, o incluir algunos componentes de forma automática en todas las plantillas (llamados atajos por ser usados de forma frecuente)”. Además, el docente/familia puede añadir las imágenes con las que el discente se encuentre familiarizado, en el orden y con la estructura que este desee.

7.3. Otros sistemas de comunicación aumentativo y adaptativo para trabajar con el alumno

Cabe destacar la presencia de otras aplicaciones que sirven de ayuda para trabajar con este alumno con dificultades para comunicarse, como son “DictaPicto” y “José aprende” de la Fundación Orange.

La Fundación Orange promueve una serie de aplicaciones y programas informáticos para facilitar la interacción y aprendizaje de las personas con Trastorno del Espectro Autista (TEA), entre ellos, los mencionados con anterioridad. Sin embargo, dada la estructura y la finalidad de estos recursos TIC, su uso puede ser beneficioso para trabajar en la instrucción y comunicación con el discente en cuestión.

A continuación, se desarrolla una breve descripción de las funcionalidades de las aplicaciones “DictaPicto” y “José aprende”.

Tal y como menciona en su página web la Fundación Orange (2020), “DictaPicto² es una app que permite pasar un mensaje de voz o escrito a imágenes de forma inmediata.” De este modo, mediante una frase hablada por una persona, esta se convierte en un texto para posteriormente, ser interpretada a través de pictogramas representativos. Asimismo, cuando la transcripción se haya hecho, el sujeto tiene la opción de seleccionar la ilustración que representa a las palabras, además de destacar la expresión para facilitar su uso posterior.

En esta herramienta figura un archivo con varias traducciones como ejemplos por defecto, siendo editable, por lo que los usuarios pueden modificar y ampliar el contenido expuesto. Además, el vocabulario que presenta el programa está basado en los pictogramas del Portal Aragonés de Comunicación Aumentativa y Alternativa (ARASAAC), de la misma forma pueden ser modificados por el consumidor.

La información visual que nos ofrece la aplicación puede ser personalizada a nuestro interés, de manera que puede estar representada sólo con imágenes o acompañadas de textos, modificando el tamaño de ambos.

El programa debe descargarse en un dispositivo con acceso a Internet, ya que será necesario para el reconocimiento de voz y el análisis gramatical de las traducciones.

Los objetivos que se persiguen a través del uso de esta aplicación son mejorar el acceso a la información y facilitar la participación e interacción del sujeto con su entorno, ya que permite programar actividades de la vida cotidiana de forma flexible y en diferentes escenarios.

“José aprende³” se trata de una aplicación que recopila una colección de cuentos visuales interactivos adaptados a pictogramas y creados tanto para niños/as con TEA y otras dificultades de aprendizaje como para el alumnado que aún no sabe leer. Asimismo, están dirigidos a este colectivo, ya que la atención en edad temprana determinará en gran medida su desarrollo posterior.

Esta plataforma está formada por 15 cuentos dirigidos a los procesos de aprendizaje de autocuidados, desarrollando temas de aseo personal; rutinas, centrado en situaciones cotidianas; y emociones. Dichas narraciones presentan una estructura sencilla para la comprensión y

² Ver anexo 2.

³ Ver anexo 3.

aprendizaje de las habilidades básicas como, por ejemplo, algunos títulos son “Las manos de José”, “La ropa de José”, “La comida de José”, entre otros.

Los cuentos están creados por Aprendices visuales, apoyado por la Fundación Orange, el cual se trata de un proyecto sin ánimo de lucro para la creación de instrumentos que permitan el desarrollo de las habilidades y capacidades de cada niño y niña, y se encuentran bajo licencia Creative Commons. Por todo ello, este programa ha sido homenajeado con los premios UNICEF Emprende 2013.

7.4. Objetivos de la intervención

La propuesta de intervención se compone de una serie de objetivos a seguir que el alumno con SSL desarrollará con el uso de estos sistemas de comunicación:

- Aumentar la intención comunicativa del alumno y mejorar su sociabilidad.
- Enriquecer la adquisición de conceptos y su retención.
- Eliminar conductas disruptivas.
- Ejercitar la movilidad de los órganos fono-articulatorios que intervienen en el proceso del habla.

7.5. Agentes que intervienen en la propuesta educativa

El personal docente que será participe en esta intervención es la tutora que imparte el mayor número de sesiones con el discente y sus compañeros de aula, correspondientes al 2º ciclo de Infantil. Además, los docentes especialistas en materias también llevarán a cabo la propuesta para la participación del alumno en sus clases.

Asimismo, la profesora de Pedagogía Terapéutica (PT) será la encargada de elaborar el material necesario para la configuración de los recursos TIC, de este modo instruirá al niño en su uso y aprendizaje para su dominio.

7.6. Recursos materiales y didácticos

Para llevar a cabo la propuesta de intervención en este Trabajo de Fin de Grado es necesario el uso de unos determinados materiales⁴, entre ellos destaca un dispositivo electrónico portátil, como en este caso, una Tablet.

Este recurso requiere de acceso a Internet para poder descargar las aplicaciones y algunas funciones que estas solicitan. La descarga es gratuita, por lo que no supondrá ningún coste adicional.

Además, es necesario que el nuevo vocabulario que se vaya enseñando en clase sea añadido a los programas informáticos para ampliar el conocimiento del léxico y así, generalizar el lenguaje a otros ámbitos externos a la escuela.

7.7. Evaluación de la intervención didáctica

La intervención está relacionada con el logro de unos objetivos que se espera que el alumno obtenga con el empleo de las aplicaciones. Para ello, se llevará a cabo una serie de observaciones directas al alumno en el uso de los programas, en las que se cumplimentará un cuestionario de observación cada poco tiempo para contemplar los avances obtenidos.

Además, se diseñará una rúbrica específica que describa los resultados alcanzados de los aprendizajes esperados. Asimismo, se tendrá en cuenta las entrevistas realizadas con el resto de profesorado y familia para abordar la evolución externa a esta propuesta de intervención.

8. Conclusión

Este proyecto surge como consecuencia de mi estancia en un centro de La Laguna durante el período de prácticas con la presencia de un alumno con el Síndrome Sjögren Larsson. Tras varios meses de observación, he podido analizar las limitaciones que presenta el discente en sus habilidades y capacidades del lenguaje y la comunicación con su entorno más próximo (docentes, alumnado, familia, etc.).

Con todo lo expuesto hasta ahora he querido hacer visible el tratamiento educativo y sanitario de los alumno/as que padecen una ER, así como una evolución en la inclusión de este tipo de

⁴ Ver anexo 4.

estudiantes. Además de las acciones didácticas tomadas por parte de los profesionales de la educación en este caso de un alumno en particular.

Al inicio del trabajo resultó complicado recabar información sobre este síndrome, ya que es una enfermedad poco común sobre todo en España, por lo que se obtiene escasas observaciones acerca de ello. Asimismo, la mayoría de los datos encontrados se centraban en las características clínicas de las ER y pocas aclaraciones en el ámbito educativo. Por ello, he enfocado este último tratamiento desde la atención a la diversidad contemplada en la legislación educativa, tanto de la intervención del personal docente y especialistas como de la participación familiar.

Con respecto al estudio de un caso particular, es necesario puntualizar la falta de conocimientos, de información y de formación sobre las ER por parte de los docentes que impartían clase a este estudiante. Es por ello que considero que los educadores no cubren en su totalidad las necesidades de un alumno con estas características. Sin embargo, destaco la existencia de una coordinación entre el proceso de enseñanza-aprendizaje transmitido al alumno en el centro y el trabajado por parte de la familia en el hogar.

A lo largo del proyecto me he acercado a la realidad de una intervención educativa con este tipo de alumnado, aprendiendo los procedimientos y metodologías aplicables en un aula para conseguir el éxito en su realización. Para ello, es necesario contar con las herramientas y materiales didácticos adecuados para dar respuesta a las situaciones en las que me encuentre en mi futuro profesional, demostrando mi capacidad para aprender y hacer frente a los retos de la educación. De esta manera, considero de especial importancia una correcta formación docente para poder dar respuesta a todo tipo de necesidades que los alumnos/as presenten, atendiendo de forma adecuada a la diversidad existente dentro del aula y fuera de esta.

9. Referencias bibliográficas

Consortio Fernando de los Ríos (2011). Sc@ut Sistema de Comunicación Aumentativa y Adaptativa. Recuperado de: http://asistiv.ugr.es/scaut/index.php?option=com_content&view=article&id=6&Itemid=4

Edición electrónica de la CIE-10-ES Diagnósticos. Ministerio de Sanidad. Gobierno de España. Recuperado de: https://eciemaps.mscbs.gob.es/ecieMaps/browser/index_10_mc.html

1008 DECRETO 25/2018, de 26 de febrero, por el que se regula la atención a la diversidad en el ámbito de las enseñanzas no universitarias de la Comunidad Autónoma de Canarias (BOE núm.46, de 6 de marzo de 2018).

FEDER. (2019). FEDER se posiciona antes el modelo educativo vigente en España. Recuperado de: <https://enfermedades-raras.org/index.php/actualidad/11678-nos-posicionamos-ante-el-modelo-educativo-vigente-en-espa%C3%B1a>

Fernández, A., Roldán, L.M., González, J.L., Rodríguez, M.J., Hurtado, M.V., y Medina, N. (2009). Generador Sc@ut: Sistema de Creación de Comunicadores Personalizados para la Integración. *Revista Iberoamericana de Tecnologías del Aprendizaje*, 4 (3), 199-205. Recuperado de: <http://rita.det.uvigo.es/200908/uploads/IEEE-RITA.2009.V4.N3.pdf>

Fundación Orange. (2020). Soluciones tecnológicas.

Recuperado el 3 de mayo del 2020 de: <http://www.fundacionorange.es/junto-al-autismo/soluciones-tecnologicas/>

Fundación Orange (2020). Cuentos visuales: José Aprende.

Recuperado el 1 de junio del 2020 de:

<http://www.fundacionorange.es/aplicaciones/cuentos-visuales-jose-aprende/>

Fundación Orange (2020). DictaPicto.

Recuperado el 1 de junio del 2020 de:

<http://www.fundacionorange.es/aplicaciones/dictapicto-tea/>

Martín-Iglesias, R., Mora-López, F., y Vilches-Moreno, M. (2018). Nueva mutación en el gen ALDH3A2 en un niño con síndrome de Sjögren-Larsson. *Neurologia. com*, 67 (10), 415-416. Recuperado de: <https://www.neurologia.com/articulo/2018109>

National Center for Advancing Translational Sciences. (2012). Síndrome de Sjögren-Larsson. Recuperado de: <https://rarediseases.info.nih.gov/diseases/7654/sjogren-larsson-syndrome>

ORDEN SCO/3158/2003, de 7 de noviembre, por la que se crea el Instituto de Investigación de Enfermedades Raras. (BOE núm. 276, de 14 noviembre 2003).

Orphanet. (2020). Portal de información de enfermedades raras y medicamentos huérfanos.

Recuperado el 4 de marzo de 2020 de: https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/Disease_HPOTerms.php?lng=ES&data_id=586&Typ=Pat&diseaseType=Pat&from=right
[Menu](#)

Real Decreto 1091/2015, de 4 de diciembre, por el que se crea y regula el Registro Estatal de Enfermedades Raras. (BOE núm. 307 de 24 de diciembre de 2015).

Schwartz, R. A. (2019). Dermatologic Manifestations of Sjogren-Larsson Syndrome.

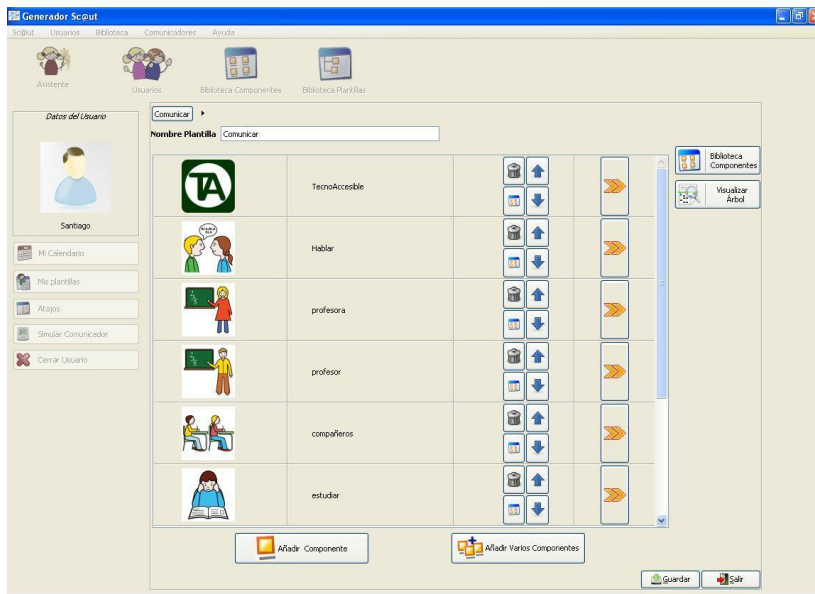
Recuperado de: <https://emedicine.medscape.com/article/1114823-overview#>

Universitat de València. (2014). Recursos tecnológicos para la intervención en trastornos graves de comunicación. Recuperado de:

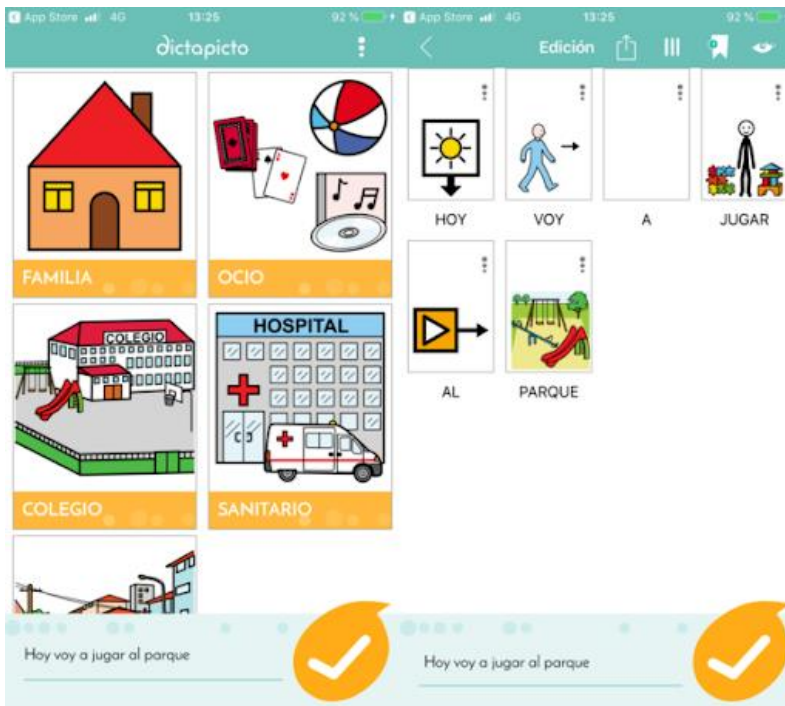
<https://www.uv.es/bellohc/logopedia/NRTLogo8.wiki>

10. Anexos

Anexo 1: Sistema de comunicación aumentativo y adaptativo Sc@ut



Anexo 2: DictaPicto



Anexo 3: José aprende



Anexo 4: Coste de los recursos materiales y didácticos

Recursos	Coste
Dispositivo electrónico portátil: Tablet	100-200 €
Aplicaciones (Sc@ut, DictaPicto y José aprende)	Descarga gratuita
Acceso a Internet	20-30 €/mensual