

Comparte tu experiencia, ¡Llámame raro! Conociendo las necesidades educativas de las personas con enfermedades poco frecuentes.

(Share your experience, Call me rare! Knowing educational needs of the people with uncommon diseases)

Felipe Estévez Ruiz
Universidad de Málaga

Páginas 115-133

ISSN (impreso): 1889-4208
Fecha recepción: 01-01-2015
Fecha aceptación: 23-02-2015

Resumen.

Actualmente, alrededor de seis millones de personas en España están paradas, un problema reflejado en las noticias cada semana. En cambio, los tres millones de personas que poseen una enfermedad poco frecuente y que viven muchos de ellos una situación precaria debido a la falta de información y recursos... no es noticia.

Con el presente artículo nos acercaremos a la realidad que puede encontrarse cualquier individuo que conviva con esta situación, dando nociones generales de cualquier familia y particular de una de ellas. Además, se mostrará una propuesta pedagógica para mejorar la equidad educativa, fruto del trabajo del presente artículo.

Palabras claves: *Enfermedades poco frecuentes, diversidad humana, derechos humanos, educación, equidad, práctica docente, experiencias, modelo médico de la discapacidad, modelo social de la discapacidad.*

Abstract.

Nowadays, around six millions people are unemployed in Spain, an issue showed on the news every week. On the other hand, the three millions people who have uncommon disease and are living under precarious conditions and live a lot of them a precarious situation due to a lack information and resources... this is not something new. With the present paper we approach the reality that anyone who lives these situations can find, giving general ideas about every family and individual. In addition, it shows a pedagogical proposal to improve the equity in education, produce of research of this paper.

Keywords: *Uncommon disease, human diversity, human rights, education, equity, teacher practice, experiences, medical model of disabilities, social model of disabilities.*

1.-Introducción.¹

Se quiere empezar el presente artículo con una frase célebre de Martín (1998): “La brujería es la salsa que los idiotas vierten sobre el fracaso para ocultar el sabor de su incompetencia”. Antiguamente, el nacimiento de un individuo con unas características distintas a lo que se consideraba normal, se atribuía a una actividad demoníaca, por lo que, más que el desconocimiento, la aceptación acerca de la pluralidad humana era inexistente.

Esta idea ha sido el muro a derribar de muchas personas que han convivido en la historia de la humanidad, pero que en las últimas décadas se está empezando a descifrar las realidades que lo componen.

Partiendo de la premisa de que compartir experiencias favorece el conocimiento, y que gracias al conocimiento vamos a derribar al prejuicio y al estereotipo, vamos a intentar acercarnos a la realidad que viven muchas familias en las que alguno de sus miembros tiene una enfermedad poco frecuente.

Desde el punto de vista etimológico, la palabra prejuicio indica un juicio que no se basa en la experiencia y que se expresa sin contar con elementos suficientes de juicio. Esta simple aproximación al término ya pone de manifiesto dos aspectos preocupantes. El primero de ellos es que es una valoración y aseveración que no debe en ningún caso considerarse un conocimiento verdadero. El segundo es más sutil y por ello más peligroso; al ser una premisa que no se basa en nuestra experiencia, se ejerce sobre aquello que consideramos que es completamente diferente a nuestra realidad. Al llevar esto a las personas, el prejuicio se vuelve todavía más peligroso y pasa a convertirse en "estereotipo". El estereotipo como señala Mazzara (1998) tiene ya un carácter grupal, sucede que un grupo dominante establece sobre un individuo o colectivo una imagen simplista, exagerada y deformada. Esta imagen al ser compartida por muchos, falsamente se viste de saber y puede dar lugar a la creación de barreras realmente difíciles de derribar, ya que aquella persona que cree conocer algo abandona el proceso reflexivo.

En el presente artículo se dará una visión médica y social de lo que supone convivir con una enfermedad poco frecuente, mostrando unos testimonios reales sobre lo que, a quienes hablan, les supuso convivir con esta realidad y, por otro lado, analizando desde una perspectiva pedagógica el caso de Ramón, un alumno de diez

¹ Deseo agradecer su colaboración y aportación en este proyecto, a los profesionales de la educación que han mostrado gran sensibilidad a las personas con enfermedades poco frecuentes:

Dr. Carvajal Ruiz, Víctor
Dña. García Mira, Marina

Dra. de la Rosa Moreno, Lourdes
Dr. Rodríguez Ayllón, Alejandro

años con Síndrome de WAGR². Para terminar, intentaremos hacer algunas propuestas de mejora educativa en el caso de Ramón y, finalmente, se dará información sobre un proyecto iniciado con la organización que trabaja por y para las personas con enfermedades poco frecuentes, la Federación Española de Enfermedades Raras (FEDER)

2.- Acercamiento médico a las enfermedades poco frecuentes.

Apoyándonos en Pescador (2009), una enfermedad se considera rara, o poco frecuente, cuando afecta a menos de cinco de cada 10.000 personas. Según los datos de la Dirección General de Sanidad y Protección de los Consumidores de la Comisión Europea, estas enfermedades afectan hasta a un seis por ciento de la población total de la Unión Europea, en algún momento de la vida. Es decir, alrededor de quince millones de personas de la Unión Europea (en la Europa de los 27) están o se verán afectadas por una enfermedad poco frecuente.

Cuando calificamos como rara una enfermedad, estamos aludiendo también a la presencia de una patología que supone, además, un desafío de salud pública. Si bien cada enfermedad rara afecta a menos de 20.000 pacientes en España, el conjunto de población afectado por todas estas patologías, también llamadas huérfanas, supera los tres millones de españoles. El 50 por ciento de los casos diagnosticados en nuestro país implica un riesgo vital para la persona afectada.

Existe un déficit importante en el conocimiento médico y científico de las enfermedades poco frecuentes y, cuando se produce un progreso, suele estar referido básicamente a la identificación de los genes que permiten el diagnóstico. A estos problemas se suman el alto coste a la medicación y los problemas sociales y de calidad de vida que esto conlleva.

En conjunto, han sido identificadas cerca de 7.000 enfermedades. En el mundo, cinco nuevas patologías son descritas cada semana, de las cuales el 80 por ciento es de origen hereditario y tienen un comienzo precoz en la vida (2 de cada 3 aparecen antes de los dos años). El 20 por ciento restante se debe a causas infecciosas (bacterianas o virales), alergias, degenerativas, proliferativas o autoinmunes.

Las enfermedades poco frecuentes afectan a cualquier persona y pueden manifestarse a cualquier edad. Desde el nacimiento o en la infancia como por ejemplo, la amiotrofia espinal infantil, la neurofibromatosis, la osteogénesis

² *Enfermedad con muy baja prevalencia cuya sigla corresponde al conjunto de características que la componen: tumor de Wilms, Aniridia, Gonadoblastoma y Retraso mental (WAGR)*

imperfecta, las enfermedades lisosomales, la acondroplasia y el Síndrome Rett. Y en la madurez, como la enfermedad de Huntington, la enfermedad de Charcot-Marie-Tooth, la esclerosis lateral amiotrófica, el sarcoma de Kaposi y el cáncer de tiroides, entre otras.

Igualmente, las características tienen una amplia diversidad de alteraciones y síntomas que varían no solo de una patología a otra, sino también de un paciente a otro. Dos personas pueden sufrir la misma enfermedad en diferente grado de afección y de evolución.

El objetivo de este trabajo es centrarnos en la dimensión educativa, que inherentemente, tendrá que colaborar junto a la social y la médica. Dedicado al tanto por ciento de personas que se manifiestan con enfermedades poco frecuentes desde el nacimiento o en la infancia de esos tres millones de ciudadanos que conviven con esta realidad. Aunque nos centremos en la realidad social del alumno, debemos saber que la ausencia de un diagnóstico o un tratamiento específico para ellos, crean incertidumbre e inseguridad en ese núcleo familiar.

3.-Acercamiento socio-educativo a las personas con enfermedades poco frecuentes.

La Constitución española en su "Título I, de los Derechos y Deberes fundamentales", artículo 49, encomienda a los poderes públicos la realización de una política de previsión, tratamiento, rehabilitación e integración de los ciudadanos disminuidos físicos, sensoriales y psíquicos debiendo prestar la atención especializada que requieran.

La Ley de Integración Social del Minusválido (LISMI, 1982) desarrolla unas directrices que se deben cumplir en ámbitos de normalización de los servicios, integración escolar y enseñanza individualizada entre otras.

De acuerdo con esta legislación y desde un modelo social de la discapacidad, se nos plantean estas cuestiones:

- ¿El alumno o adulto con diversidad funcional es menos válido? El término peyorativo que implica la palabra *minusválido* no ayuda a la inclusión de todos por igual, y requiere una modificación del mismo para una mayor aceptación. Esta apreciación no busca ser políticamente correcto, sino un *open-minded*, una apertura de visión y empatía para acercar el término a la realidad. Este concepto es usado para todas aquellas personas con diversidades funcionales, pero no por ello menos válidas que otras.
- ¿Dónde queda la calidad de la educación del alumnado con enfermedades poco frecuentes que necesitan respuestas específicas? Una opción es concebir la escuela como el lugar donde "aparcar" a los niños y niñas "menos válidos". En cambio, si se quiere que el hijo, la alumna, el familiar o

vecino esté disfrutando de todos los beneficios de la escuela, y por lo tanto, de la sociedad, necesitamos implicarnos para conseguir hacer real el derecho a la educación que tiene cualquier niño, cualquier niña.

Esta demanda ha existido a lo largo de toda la historia de la humanidad, pero aún no se ha sabido darle una respuesta global y definitiva (aunque sí parciales y progresivas). La conciencia de que todos tenemos derecho a tener una vida digna, y que gracias al apoyo y trabajo de las maestras y los maestros podemos mejorar la calidad de vida de las personas con enfermedades poco frecuentes, es un hecho que se debe conseguir en el siglo XXI. Debemos concebir el rol docente como fuente de conocimiento y puente para la inclusión y sensibilización de la sociedad y, para ello, tanto el profesorado como las instituciones educativas, ha de asumir y crear las condiciones necesarias para que dicho rol se lleve a cabo.

Para ello debemos entender a cada alumno como un ser único e irrepetible. El ser humano no decide el lugar de nacimiento o la fecha en la que nace en la historia de la vida, pero sí modela y diseña su vida. Ese poder guiado por las características individuales de cada uno hace infinitamente rica la interacción y pluralidad humana. Las cualidades que nos acompañan no deben sustituir al individuo, lo que no debe olvidar un buen maestro. Aunque se tenga una clase con doscientos alumnos no sería correcto calificar a ese alumnado por las características que lo acompañan: "Todo individuo es, en cierto sentido, como todos los otros, como algunos otros, como ningún otro" (Kluckhohn y Murray, 1948: 15). Dentro de este colectivo, al igual que en todos los colectivos que forman nuestra sociedad multicultural, existe una riqueza de personas únicas e irrepetibles.

Centrándonos en el objeto de este trabajo, en concreto, en personas con una determinada enfermedad poco frecuente, existen cualidades y pluralidades muy distintas entre ellas. Con esta idea se quiere hacer patente que, aunque se pongan en marcha propuestas didácticas y experiencias educativas para un colectivo, no significa que vayan a funcionar para todos sus miembros por igual.

4.- Experiencias de vida.

A continuación se van a exponer dos situaciones, una vivida indirectamente y otra experimentada en primera persona por quien esto escribe. De esta forma queremos acercarnos, ahora desde una perspectiva más social y experiencial, a una realidad que demanda condiciones y soluciones para mejorar la calidad de vida de estas familias. Cuestiones legales, organizativas, de diseño universal, culturales... que han de vehicularse todas, de manera formal o informal, por la imprescindible cooperación entre personas, familias e instituciones.

4.1. Narraciones publicadas sobre la experiencia de vivir con una persona con enfermedad poco frecuente.

Después de hacer esta aclaración sobre la importancia de no reducir a una persona a una de sus características, se expondrá una recopilación, extraída de Pescador (2009), de testimonios de distintos protagonistas que hablan en primera persona sobre su vivencia junto a una persona con enfermedad poco frecuente. El objetivo es facilitar la toma de conciencia en los docentes sobre algunas de las situaciones probables que experimentan estos protagonistas (emocionales, sociales, prácticas, etc.) para poder comprender, empatizar y actuar para propiciar un mejor entorno socio-educativo:

- “Me pilló de sorpresa. Me costó aceptarlo. No sabía cómo ayudarlo. Nadie sabía nada” (pág. 230). Momentos de inseguridad, incompetencia e ignorancia afloran al sentirse con tanto desconocimiento. Tanto la familia como el niño pierden su autoconcepto por momentos, y es aquí la labor de los profesionales relacionados con el ámbito educativo para ubicarles y recordarles su papel e importancia en este mundo.

- “El diagnóstico precoz es muy importante, imprescindible, para poder dar los pasos adecuados cuanto antes y evitar una incertidumbre angustiada” (pág. 234). Es fundamental que tanto la familia como los servicios médicos y socio-educativos se movilicen para conocer cómo y por qué este niño o niña tiene unas características peculiares y cuáles son los pasos a dar para que interfieran lo mínimo posible en su desarrollo global como persona, incluyendo pero no reduciéndose a las cuestiones médicas. Los docentes hemos de jugar un papel orientador y de apoyo para que las familias desempeñen el rol protagonista que les corresponde.

- “Si vas de la mano de alguien que ya ha pasado por allí antes que tú, es posible que te ayude a sortear alguno de los obstáculos” (pág. 235). Con este testimonio se quiere destacar un punto esencial: la necesidad de tener una entidad que apoye y dé conocimiento, tanto social y adaptativo como educativo, a aquella persona, familia, colectivo o institución que lo requiera. El diálogo de la escuela pública con estas organizaciones, puede constituirse en un gran motor de cambio para mejorar las situaciones educativas inadecuadas o insuficientes que no bastante alumnado con enfermedades poco frecuentes viven diariamente. En esta línea, en el último apartado *¿Cómo mejoramos esta situación?* se desarrollará la colaboración que ha existido entre el autor de este trabajo y la Federación Española de Enfermedades Raras (FEDER).

- “Estimulaciones del lenguaje, métodos innovadores, prueba esto, prueba aquello [...] Mi hijo iba evolucionando, eso sí, lentamente, pero el más mínimo síntoma de progreso significaba un reto conseguido, una gran satisfacción” (pág. 230). Otro de

los testimonios nos dice también: “Las etapas se sucedían con retraso, muchísimo retraso: la primera vez que levantó solito la cabeza, la primera vez que se sentó por sí mismo, los primeros pasos, las primeras palabras” (pág. 42). Igual que es evidente que no todas las personas tienen el mismo ritmo de aprendizaje e incluso las mismas capacidades e inquietudes (hecho natural en la pluralidad humana), debemos de evidenciar también que todas las personas aprenden gracias a la educación. El derecho a la educación de calidad ha de asegurarse *también* para estas niñas y niños con enfermedades poco frecuentes: y no solo por principio ético, sino por obligación legal.

- “Se fueron disipando algunos miedos. Entre ellos, el miedo consciente e inherente al hecho de ser distinto en una sociedad donde la imagen lo es todo. ¡Cuánto temor se puede llegar a sentir por algo tan banal!” (pág. 43). Los modelos de belleza estándar que tanto dañan a la sociedad y a la pluralidad humana, deben ser tratados continuamente. El docente tiene un poder único para sensibilizar a su alumnado cuestionando el que la normalidad mayoritaria sea la mejor y a la que todo individuo ha de aspirar sea cual sea el coste emocional, físico, económico, de identidad, etc., Como parece que decía Nelson Mandela (1918-2013): “La educación es el arma más poderosa para cambiar el mundo”. La posibilidad de que en una clase no exista una sola imagen valiosa y valorada, nutre la perspectiva y concienciación del alumnado, por lo que la convivencia y el trabajo codo a codo con personas de nacionalidades, familias y características distintas tendrá como primeros beneficiarios a las propias personas que vivan estas experiencias.

- El último y no menos importante: “El empobrecimiento de las familias, causado por los desmesurados gastos, no cubiertos por el Sistema Nacional de Salud, que deben soportar” La impotencia al sentir que el sistema da la espalda e incluso llegar a extremos de no poder ayudar a la hija o al hijo. Los medicamentos “huérfanos” son aquellos que a las industrias farmacológicas no les interesan debido a que corresponden a un sector minoritario, es decir, que el sistema da la espalda a la calidad o a la esperanza de vida de muchas personas con enfermedades poco frecuentes. Y la escuela como institución también, a veces, da la espalda a estas familias, añadiendo nuevas soledades y “empobrecimientos” a la hora de afrontar la realidad. Por tanto, la labor profesional de movilizar y pedir ayuda para que estas familias y sus hijos e hijas puedan tener un futuro más agradable es responsabilidad de todos.

4.2. Un caso vivido en primera persona: Ramón.

4.2.1. Acercamiento a su realidad personal.

En primer lugar, se va a describir a nuestro alumno, al que llamaremos Ramón, junto a su enfermedad poco frecuente, para así poder conocer y entender las habilidades diversas que él posee.

En un pequeño colegio estudia un niño único e incomparable con otro. Activo, sonriente y lleno de ilusiones es Ramón, un niño de diez años.

Aunque tenga 10 años, el desarrollo de sus caracteres sexuales secundarios no se corresponde con su edad cronológica, afectados estos por las consecuencias del Síndrome de WAGR: tiene gran abundancia de pelo en sus piernas y su madre le afeita una vez a la semana el disperso pero oscuro pelo de su barba y bigote.

Vive con su madre y su hermano, un adolescente muy entregado y cariñoso con la educación de su hermano. Su padre vive junto a otra mujer en una casa en el campo, y aunque no convive con Ramón, la comunicación con el resto de la familia es activa.

El Síndrome de WAGR, también llamado Síndrome del tumor de Wilms-aniridia, es una enfermedad genética considerada poco frecuente ya que la prevalencia del tumor de Wilms es de 1 de cada 200.000/250.000 niños y la aniridia tiene una prevalencia de 1 de cada 80.000 niños. Se desconoce la incidencia en concreto del Síndrome de WAGR, que engloba tanto el tumor de Wilms o nefroblastoma (un tipo de tumor renal), la Aniridia, el Gonadoblastoma (tumor en las gónadas) y el Retraso mental (WAGR). Este niño ha sido diagnosticado con tal Síndrome, aunque no sufre del tumor de Wilms. El nivel hormonal, como ya mencioné anteriormente, es desproporcionado por lo que asiste regularmente a controles del nefrólogo y del endocrino.

Etimológicamente aniridia significa: "Falta parcial o completa del iris", aunque si somos más precisos la aniridia es la no formación completa del desarrollo del globo ocular durante las primeras semanas de gestación. Este niño posee discapacidad visual total desde el nacimiento debido a una alteración asociada como son las cataratas. Cuando era más pequeño se intervino quirúrgicamente para intentar mejorar su capacidad visual pero no se obtuvo mejoría alguna por lo que desestimaron cualquier otra intervención.

El dictamen de escolarización está realizado hace cinco años, por lo que no representa una información fiable para comentar en la descripción de Ramón. Atendiendo al "Manual de atención al alumnado con necesidades específicas de apoyo educativo derivadas de discapacidad intelectual" (2008) de la Consejería de Educación de la Junta de Andalucía, se podría encuadrar a Ramón en la discapacidad intelectual ligera, con un CI entre el 50-69 ya que cumple los siguientes criterios:

Corporales y motrices	Ligeros déficit sensoriales y/o motores (asociado a sus características asociadas)
-----------------------	--

Autonomía, aspectos personales y sociales	En general, aunque de forma más lenta, llegan a alcanzar completa autonomía para el cuidado personal y en actividades de la vida diaria. Se implican de forma efectiva en tareas adecuadas a sus posibilidades. En situaciones no controladas puede darse inadaptación emocional y respuestas impulsivas o disruptivas.
Cognitivas	Dificultades para discriminar los aspectos relevantes de la información. Déficit en habilidades metacognitivas (estrategias de resolución de problemas y de adquisición de aprendizajes)
Comunicación y lenguaje	Dificultades en comprensión y expresión de estructuras morfosintácticas complejas y del lenguaje figurativo (expresiones literarias, metáforas). - Posibles dificultades en los procesos de análisis/síntesis de adquisición de la lectoescritura y, más frecuentemente, en la comprensión de textos complejos...

Ramón se encuentra en un aula específica dentro de un colegio ordinario, participando varias horas con una clase de quinto. En el dictamen de escolarización se determinó que la mejor modalidad para Ramón era la C:

- Modalidad A: Tiempo completo en el aula ordinaria
- Modalidad B: Tiempo mayoritario en el aula ordinaria con periodos de tiempos variables con apoyo dentro o fuera de clase.
- Modalidad C: Tiempo mayoritario en el aula específica con periodos de tiempos variables en la clase ordinaria
- Modalidad D: Tiempo completo en el aula específica en un centro específico.

Y este era su horario, repartido entre las clases en el aula ordinaria y la específica.

Lunes	Martes	Miércoles	Jueves	Viernes
Asamblea	Música	Lectura (5°)	Lectura (5°)	Lectura (5°)
Lectura (5°)	Lengua	Lengua	Lengua	Lengua
Ciudadanía (5°)	Matemáticas	Biblioteca	Ciudadanía (5°)	Matemáticas
R	E	CR	E	O

Plástica	Teatro	Conocimiento	Matemáticas	Conocimiento
A.L.	Ed. Física (5º)	Religión (5º)	Conocimiento	Ed. Física (5º)

Horario de Ramón. Elaboración propia

Queremos destacar la importancia de tener el dictamen de escolarización revisado anual o bianualmente, para ir adaptando la modalidad de escolarización en función de la evolución del alumno. Gracias a la educación podemos conseguir estos cambios, por lo que el seguimiento del equipo de orientación académica debe ser exhaustivo. En el caso estudiado, no muestra evolución significativa para plantear un cambio de modalidad.

Después de comentar brevemente algunas de las características que nos acercan a conocer a Ramón, podemos observar la relevancia que pueden tener para este chico los contenidos curriculares que se trabajan en las clases de Ciudadanía. Es cierto que la relación social que alcanzaba con sus compañeros era más significativa que los aprendizajes más típicamente académicos, pero incluso estos, tanto para él como para el resto del grupo, son fundamentales.

Una vez hecha una descripción breve médico-psicológica, se va a comentar el trabajo pedagógico que se realiza desde la escuela para mejorar la educación de Ramón.

4.2.2. La respuesta educativa actual.

Diariamente trabaja con la máquina Perkins. Él conoce todas las letras del alfabeto y la numeración en código Braille. Con continua estimulación y motivación es capaz de trabajar durante un periodo de tiempo no demasiado largo con la escritura.

Un profesional del Equipo Especifico de Apoyo a Personas Ciegas o Deficientes Visuales Graves viene cada martes durante una hora para trabajar aspectos de orientación en el espacio y de lectoescritura en Braille, así como para la mejora de la psicomotricidad fina para, por ejemplo, la lectura con las yemas de los dedos de los signos producidos por la máquina Perkins. Este aspecto es más complicado ya que le resulta muy dificultosa la identificación táctil de los signos a lo que se añade también su concentración sostenida baja. En este aspecto hay un pequeño conflicto didáctico, ya que se busca la motivación con adivinanzas o acertijos de palabras para la lectura de las mismas, aunque de esta forma identifica la primera letra y adivina la palabra completa. En caso contrario, si se quiere que Ramón lea la palabra completa sin este tipo de pistas es muy difícil que se concentre y siga la lectura e incluso rompe la hoja para terminar con la actividad.

Para conocer la expresión oral de Ramón qué mejor que mantener una conversación con él sobre algo que le guste. Intereses, gustos, canciones, deportes... sobre cualquier tema que pueda llamarle la atención. De nuevo, la escasa respuesta se relaciona con la reducida atención sostenida. Al poco tiempo de hablar sobre algo,

deja el tema manteniéndose en silencio o hablando sobre otra cosa no relacionada. En ese breve tiempo de conversación observamos que posee un vocabulario funcional que usa y repite y que por desinterés no lo usa y no lo mejora. Otro aspecto son las coletillas que tiene aprendidas y repite constantemente.

La adquisición de autonomía para Ramón es esencial como para todo niño. Se entiende que la autonomía es un hecho no innato en el niño, por lo que debe ser aprendida. Ramón siempre va acompañado al baño, pero es capaz de realizar sus necesidades básicas solo, siempre controlando los esfínteres. Para el cepillado de los dientes y el lavado de manos el curso pasado ya era capaz de realizarlo solo, pero este año, quizás por desinterés o no dejarle un tiempo de acción, lo realiza con la monitora de aseo personal y desplazamiento. En el comedor tiene un asistente para ayudarlo a comer. Él es capaz de vestirse/desvestirse aunque la monitora pueda prestarle alguna ayuda puntual.

Por otro lado, se observa que tiene una buena memoria, siendo capaz de repetir definiciones o realizar clasificaciones semánticas, por ejemplo: "el mulo es de la familia del caballo" o hacer clasificaciones de los verbos: "cantar, saltar, pintar son verbos".

Este niño posee inclinaciones musicales y por el idioma inglés. Tiene muy buen oído con respecto la música y es capaz de recordar pequeñas canciones. En casa para relajar el ambiente escuchan a *Antonio Vivaldi*. Respecto al inglés es una afición curiosa y siempre que se puede se le introduce vocabulario en este idioma para captar su atención.

La mayoría de los científicos afirman que existen ciertas expresiones faciales universales: reír, llorar, fruncir el ceño, la ira, el temor o la tristeza. Aunque existan muchas de ellas parecidas entre sí, la sonrisa de Ramón es pícara, graciosa y única. Antes de terminar se quiere mencionar las actividades extraescolares programadas que tiene en la sesión vespertina, por si pudiera ser de orientación para cualquier otro chico con Síndrome de WAGR, aunque se observa claramente que sus actividades tienen una finalidad mecánica, es decir, para mejorar su psicomotricidad fina y mantener su peso corporal.

Lunes	Fisioterapia
Martes	Natación
Miércoles	Terapia ocupacional
Jueves	Natación
Viernes	-

Fuente de elaboración propia

Por último y con relación al currículo, Ramón trabaja contenidos básicos de Educación Infantil y algunas nociones del primer curso del primer ciclo de primero de Primaria. Por ejemplo, en matemáticas se profundiza en el aprendizaje básico de las operaciones aditivas (sumas y restas).

El área de lengua es la más trabajada, y para ello se recurre al apoyo de una máquina Perkins, que permite la lectura de las fichas una vez terminadas. En ellas encontramos dos elementos importantes, la fecha y la presencia de una línea de texto de producción. La fecha permite no sólo almacenarlas de forma ordenada si no que también ayuda a valorar los avances y comprobar si las estrategias seguidas cumplen sus objetivos. Por otra parte, la autoproducción de texto, pone de manifiesto la interiorización de los contenidos.

En conocimiento del medio trabaja conceptos sencillos y globales como el ciclo del agua, las estaciones del año y los animales aunque no se vincula plenamente con su realidad inmediata.

A continuación en el siguiente apartado, incluiremos una propuesta de contenidos más funcionales y cercanos, muy válido para cualquier niño/a, siendo una propuesta ambiciosa y más significativa que el currículo repetido año tras año.

5. ¿Cómo mejoramos esta situación?

5.1.- Estudiando: la formación como base de la acción.

En primer lugar, se quiere adjuntar unas orientaciones conceptuales de objetivos muy coherentes a trabajar con *cualquier* alumna o alumno (pero que hay que recordarlos y rescatarlos para niños como Ramón). Me refiero a las dimensiones de calidad de vida desarrolladas por Shalock y Verdugo (2011), las cuales plantean un currículo eficaz y cotidiano. Ambos autores nos plantean ocho dimensiones de calidad de vida a la vez que proponen indicadores e ítems para su evaluación.

1. Dimensión de Bienestar emocional que tiene en cuenta los sentimientos como la satisfacción, tanto a nivel personal y vital, el autoconcepto de sí mismo, a partir de los sentimientos de seguridad-inseguridad y de capacidad-incapacidad, así como la ausencia de estrés que contiene aspectos relacionados con la motivación, el humor, el comportamiento, la ansiedad y la depresión.
2. Dimensión de Relaciones personales a partir de la interacción y el mantenimiento de relaciones de cercanía (participar en actividades, tener amigos estables, buena relación con su familia,) y si manifiesta sentirse querido por las personas importantes a partir de contactos sociales positivos y gratificantes.

3. Dimensión de Bienestar material que contempla aspectos de capacidad económica, ahorros y aspectos materiales suficientes que le permitan tener una vida confortable, saludable y satisfactoria.
4. Dimensión de Desarrollo personal que tenga en cuenta las competencias y habilidades sociales, la utilidad social, la participación en la elaboración del propio Plan Personalizado de Apoyo (PPA). El aprovechamiento de oportunidades de desarrollo personal y aprendizaje de nuevas o la posibilidad de integrarse en el mundo laboral con motivación y desarrollo de las competencias personales, la conducta adaptativa y el desarrollo de estrategias de comunicación.
5. Dimensión de Bienestar físico desde la atención sanitaria (preventiva, general, a domicilio, hospitalaria, etc.); tiene en cuenta los aspectos de dolor, medicación y como inciden en su estado de salud y le permiten llevar una actividad normal. El bienestar físico permite desarrollar actividades de la vida diaria desde las capacidades y se ve facilitado con ayudas técnicas si las necesita.
6. Dimensión de Autodeterminación que se fundamenta en el proyecto de vida personal, en la posibilidad de elegir, de tener opciones. En ella aparecen las metas y valores, las preferencias, objetivos e intereses personales. Estos aspectos facilitan la toma de decisiones y permiten que la persona tenga la opción de defender ideas y opiniones. La autonomía personal, como derecho fundamental que asiste a cada ser, permite organizar la propia vida y tomar decisiones sobre temas de propia incumbencia.
7. Dimensión de Inclusión social valorando si se da rechazo y discriminación por parte de los demás. Podemos valorarlo a partir de saber si sus amigos es amplia o limitada, si utiliza entornos de ocio comunitarios. La inclusión puede medirse desde la participación y la accesibilidad que permite romper barreras físicas que dificultan la integración social.
8. Dimensión de la Defensa los derechos que contempla el derecho a la Intimidad el derecho al respeto medible desde el trato recibido en su entorno. Es importante indagar sobre el grado de conocimiento y disfrute de los derechos propios de ciudadanía

Tras el análisis de una propuesta educativa viable para este niño con Síndrome de WAGR, profundizaremos en la fundamentación teórica que sustenta la intervención en discapacidades asociadas al Síndrome. El objetivo de este análisis es que podamos apoyarnos de estudios realizados independientemente, para encontrar las bases comunes y coincidentes que nos pueden servir de gran apoyo, ya que no existe fundamentación teórica específica de esta enfermedad poco frecuente, al igual que sucede con muchas otras.

En primer lugar, se ha realizado una comparación para buscar los puntos en común entre el Retraso Mental y la discapacidad visual:

De acuerdo con los autores Verdugo y Jenaro (2004: 145 y 147) que recogen la Ley de Asistencia y Carta de Derechos en Discapacidades del Desarrollo de 2000 (Ley DD) [Development Disabilities Assistance and Bill of Rights Act, DD Act; Pub. L. 106-402], y en el Código de Regulaciones Federales (Code of Federal Regulations- CFR); Una discapacidad crónica y severa que es atribuible a cualquier otro problema, aparte de la enfermedad mental, que se encuentre estrechamente relacionado con el retraso mental porque el problema resulte en una deficiencia en el funcionamiento intelectual general o en la conducta adaptativa similar al de las personas con retraso mental, y que requiera tratamiento o servicios similares a los requeridos por las personas con retraso mental.

En el caso de estudio, el retraso mental convive junto a la discapacidad visual y tiene como resultado limitaciones sustanciales en tres o más de las siguientes áreas de actividad vital principal: (Marcaremos con un asterisco las limitaciones presentes en Ramón)

- Autocuidado *
- comprensión y uso del lenguaje*
- aprendizaje*
- movilidad*
- autodirección*
- capacidad para la vida independiente.*

Este planteamiento coincide con Rodríguez y Martínez (2002: 37) que recoge en una tabla el programa de habilidades para la vida diaria de personas con deficiencia visual. Podemos ver cómo coinciden algunos aspectos con las áreas de actividad vital antes mencionadas:

1. AUTOCUIDADO		2. ADIESTRAMIENTO EN LA MESA	
HIGIENE	VESTIDO	HABILIDADES PARA COMER	COMPORTAMIENTO EN LA MESA
<ul style="list-style-type: none"> - Utilización del W.C. - Lavado de manos - Lavado de cara - Limpieza de dientes* - Manicura* - Peinado* - Lavado de pelo - Etc. 	<ul style="list-style-type: none"> - Vestirse solo* - Identificación de la ropa* - Orden de armarios* - Tipo de abroches - Calzado* - Etc. 	<ul style="list-style-type: none"> - Localizar la silla - Alinearse - Localización de útiles* - Orientación en el plato - Etc. 	<ul style="list-style-type: none"> - Uso de cubiertos - Uso combinado cuchillo y tenedor* - Servir líquidos y sólidos - Etc.
3.ACTIVIDADES DEL HOGAR	4.ACTIVIDADES DE RELACIÓN	5.MATERIALES DE USO	6.MATERIALES DE USO ESPECÍFICO

		COMÚN	POR CIEGOS
<ul style="list-style-type: none"> - Hacer la cama* - Barrer* - Poner y quitar la mesa* - Limpieza de la cocina* 	<ul style="list-style-type: none"> - Dar la mano - Formas de presentación* - Utilización del teléfono - Etc. 	<ul style="list-style-type: none"> - Utilización de enchufes* - Utilización de llaves* - Manejo del dinero* - Etc. 	<ul style="list-style-type: none"> - Libro hablado* - Juegos de mesa* - Uso del reloj y despertador* - Etc.

Fuente de elaboración de Rodríguez y Martínez (2002)

Muchos de los aspectos son coincidentes y no excluyentes, por lo que son perfectamente conjugables unas actividades con otras, por ejemplo;

- Los materiales de uso específico para personas con déficit de visión ayudarán a la consecución de aprendizajes y comprensión y uso del lenguaje.
- Las actividades del hogar van estrechamente ligadas a la movilidad, autodirección y capacidad para la vida independiente.
- Actividades de relación están ligadas con las actividades de capacidad para la vida independiente y el aprendizaje.

Es decir, esta relación puede ser viable y eficaz para los aprendizajes tanto en la escuela como en la casa. Con este soporte podemos encontrar información útil para ayudar a profesores y padres. Un medio donde compartir experiencias y aprendizajes al alcance de todos.

Después de acercarnos a conocer a personas con enfermedades poco frecuentes, se observa que existe una falta de información y formación importantes que necesitan de mejores respuestas.

Los testimonios de familias son impactantes y reales: demandan y dejan patente por escrito que necesitan ayuda y que se debe mejorar esta situación. En el caso de Ramón, observamos que no todas sus necesidades parecen estar cubiertas con las respuestas educativas existentes.

Llega el momento de hacer nuestra aportación para intentar mejorar la realidad educativa en la que vive Ramón, una realidad común para otras niñas y niños con enfermedades poco frecuentes.

5.2.- Haciendo propuestas de mejora educativa.

En España existe una infravaloración de la educación frente a la medicina, y los estudios realizados y compartidos a nivel de las enfermedades poco frecuentes le dan la razón. La falta de información pedagógica y social para saber dar la mejor respuesta al alumnado con características diversas, requiere de una acción inminente.

Con este artículo se quiere evidenciar, como dice Casanova (2008) “La falta de información y formación de los tutores y profesores hace que estos deleguen la responsabilidad en el personal especializado, no existiendo un enfoque transversal que les permitan responder al apoyo requerido” es decir, las personas con enfermedades poco frecuentes necesitan de la colaboración de todos los agentes educativos para conseguir la óptima atención individualizada.

Para ello, ya que vivimos en la sociedad de la información y de la comunicación, deberíamos poseer experiencias educativas de las distintas enfermedades poco frecuentes para conseguir acercarnos a la equidad educativa. En este punto vuelvo a mencionar el testimonio de una madre recogido en el libro de Pescador (2009) “Si vas de la mano de alguien que ya ha pasado por allí antes que tú, es posible que te ayude a sortear alguno de los obstáculos” (pág. 235).

Toda propuesta de mejora debe tener en cuenta los aspectos de apoyo educativo específico de cada colectivo para poder concretarse en medidas adecuadas. Si observamos el “Manual de atención al alumnado con necesidades específicas de apoyo educativo por padecer enfermedades raras y crónicas” (2008) de la Consejería de Educación de la Junta de Andalucía debemos trabajar los siguientes aspectos:

- a) Necesidades relacionadas con la autonomía personal, derivada de limitaciones motóricas y sensoriales.
- b) Necesidades relacionadas con la accesibilidad al medio físico y social.
- c) Necesidades relacionadas con la comunicación y lenguaje.
- d) Necesidades relacionadas con la rehabilitación psicomotora.
- e) Necesidades relacionadas con la construcción de la autoimagen y la autoestima.
- f) Necesidades relacionadas con el desarrollo de las capacidades cognitivas.

Estas necesidades podrían ser perfectamente los epígrafes a tratar y a compartir entre todos los profesionales y familias que desean mejorar las vidas de tres millones de personas, pero ¿Dónde lo compartimos?

5.3.- FEDER: Proyecto de un Espacio para Compartir.

Ante la falta de información pedagógica encontrada, la solución fue buscar una ayuda fiable y con garantías. Dicha ayuda se encontró en la organización que trabaja por y para las personas con enfermedades poco frecuentes: la Federación Española de Enfermedades Raras (FEDER). Ellos dicen: “somos la voz de más de tres millones de personas en España”, que ayudan a las familias a recobrar la esperanza. Como motor de este artículo y de esta experiencia educativa, se ha propuesto a FEDER un proyecto pedagógico para intentar conseguir la ansiada equidad

educativa. Sabemos que compartir es conocer, por lo que se ha planteado que se cree un espacio en el cual se puedan recopilar las experiencias educativas con personas con enfermedades poco frecuentes para así poseer cierta información de las múltiples personas que componen este colectivo.

Se ha solicitado que FEDER abra un espacio dentro de su página web, concretamente en su listado de patologías de los socios de FEDER. Quizás esta proposición habría sido utópica haberla realizado hace varias décadas, pero hoy día, las nuevas tecnologías y la web 2.0, que nos permite interactuar en la red, hace que esta sea una propuesta real y con garantías.

¿Cuál es la finalidad de este proyecto? Pues que si existen tres niños con el Síndrome de WAGR en España, las familias, los profesionales que trabajan con ellos y los propios individuos puedan compartir sus experiencias para así comparar y ampliar conocimientos.

Esta organización está compuesta por más de 200 asociaciones que trabajan para mejorar la calidad de vida a corto, medio y largo plazo de las familias con enfermedades poco frecuentes. Trabajan tanto a nivel nacional como internacional, intentando representar los derechos humanos de este colectivo y defender la voz de las familias.

Las funciones principales que está realizando FEDER van encaminadas a mejorar la situación actual de las familias en distintos ámbitos, que en el siguiente mapa conceptual realizado por la Federación queda bien definido:



Fuente de elaboración: FEDER

6.- Bibliografía y Webgrafía.

- ASOCIACIÓN ESPAÑOLA DE ANIRIDIA. (2002). *El síndrome de Wagr - Guía de familias*. Madrid: Ministerio de Trabajo y Asuntos Sociales.
- Consejería de Educación de la Junta de Andalucía (2008). *Manual de atención al alumnado con enfermedades raras y crónicas*. Sevilla: Junta de Andalucía.
- Consejería de Educación de la Junta de Andalucía (2008). *Manual de atención al alumnado con necesidades específicas de apoyo educativo derivadas de discapacidad intelectual*. Sevilla: Junta de Andalucía.
- DE VEGA, R.S. (2002). *La Aniridia en la etapa escolar*. Madrid: Asociación Española de Aniridia.
- FEDER (Federación Española de Enfermedades Raras) (s.f.). *Carta de servicios y proyectos de la Federación Española de Enfermedades Raras* Recuperado de: <http://www.enfermedades-raras.org/index.php/que-hacemos>
- GARCÍA, A.M. (2011). *Las enfermedades raras: luces y sombras de una realidad que precisa de atención pública*. País Vasco: Ararteko.
- KLUCKHOHN, C. & MURRAY, H. A.(1948). *Personality in nature, society and culture*. New York: Alfred A. Knopf.

- MARTIN, G. (1998). *Choque de reyes. Canción de hielo y fuego*. Barcelona: Gigamesh.
- MAZZARA, B. M. (1998). *Estereotipos y Prejuicios*. Madrid: Acento.
- MORENO, M., SÁNCHEZ, J., BARREIRO, E., FERNÁNDEZ Y F.J., MORENO, A. (1998): «Síndrome de Wagr. A propósito de un caso», *Anales españoles de pediatría: Publicación oficial de la Asociación Española de Pediatría (AEP)*, Vol. 49,(4), pp. 381-387.
- PESCADOR, M. (2009). *Enfermedades Raras. 26 personas con estas patologías narran cómo es su vida y 29 prestigiosos doctores las describen*. Madrid: LoQueNoExiste.
- RODRÍGUEZ, A. Y MARTÍNEZ, F. (2002). *Atención educativa a ciegos y deficientes visuales*. Granada: Arial Ediciones.
- VERDUGO, M.A, CANAL, R. y otros (2011). *Modelo de calidad de vida aplicado a la atención residencial de personas con necesidades complejas de apoyo. La toma de decisiones para el desarrollo de su proyecto de vida. Las personas con necesidades complejas de apoyo, con graves discapacidades*. Madrid: Colección documentos.
- VERDUGO, M.A. Y JENARO, C. (2004). *Retraso Mental. Definición, clasificación y sistemas de apoyo*. Madrid: Alianza Editorial.
-

Sobre el autor.

Felipe Estévez Ruiz

Graduado en Educación Primaria con la mención "Hacia una escuela inclusiva".

Correo electrónico: felipe.mlg@hotmail.com