

TRABAJO FIN DE MÁSTER

del *Máster Universitario de Investigación en Ciencias
SocioSanitarias*

Curso Académico 2015/2016

ENTORNO FAMILIAR Y EDUCATIVO DE UN NIÑO AFECTADO DE SÍNDROME TREACHER COLLINS: LA VOZ DE LOS PROTAGONISTAS

*Family and Educational environment of a child
with Treacher Collins Syndrome:
Protagonist's voices.*

Realizado por: Lara Fernández Bajo

Tutorizado por: D. Delio Antonio Del Rincón Igea

En León, a 9 de Septiembre de 2016

VºBº TUTOR/A

VºBº AUTOR/A

AGRADECIMIENTOS/DEDICATORIAS:

A Marco. Por ser ejemplo de vitalidad, fortaleza y valentía. Por ser fuente de vida, alegría y amor para todos los que tenemos la suerte de formar parte de tu vida.

Al equipo de cirugía maxilofacial del Hospital 12 de Octubre de Madrid. Por vuestra calidad humana, vuestra implicación, y por hacer sentirse a las familias protegidas y apoyadas ante circunstancias extremas.

A mi familia, porque sin vosotros no habría llegado hasta aquí. Gracias.

Resumen:

El Síndrome Treacher Collins (STC) es una enfermedad rara de carácter genético que se caracteriza por la presencia de anomalías en el desarrollo craneofacial. La incidencia del STC está calculada en 1 de cada 25.000 a 50.000 nacidos vivos. El objetivo de la investigación es conocer en profundidad un caso de Síndrome Treacher Collins, y cómo ha influido en la vida del sujeto y su entorno familiar y educativo. Para ello se hace una presentación del caso de un niño de 12 años afectado de Síndrome Treacher Collins, a continuación se han realizado distintas entrevistas en profundidad a familiares, profesores y al propio sujeto estudiado, se han recogido datos mediante observación directa y observación documental de informes médicos y escolares. Tras un análisis exhaustivo de los datos recogidos se plantean conclusiones respecto a este caso en concreto, que no se pueden generalizar a todos los casos de Síndrome Treacher Collins, por depender de los factores del entorno en que cada uno crezca.

Palabras clave: Síndrome Treacher Collins, estudio de caso, enfermedad rara, experiencia de vida, entorno educativo, entorno familiar.

Abstract:

Treacher Collins Syndrome (TCS) is a rare genetic disorder that is characterized by the presence of abnormal craneo-facial development. TCS is calculated to affect 1 out of 25,000 to 50,000 live births. The objective of this research is to gain in-depth knowledge of a case of Treacher Collins Syndrome and how it has affected the life of the subject and his family and educational environment. To this end, a presentation of the case of a 12-year-old boy with Treacher Collins Syndrome will be presented. Several in-depth interviews were carried out with family members, teachers, and the subject himself, and data has been gathered by means of direct observation and documentary observation of medical and school reports. After an exhaustive analysis of the data collected, conclusions regarding this specific case are presented. These conclusions cannot be generalized to all of the cases of Treacher Collins Syndrome, as each case depends on the environment in which the child grows up.

Key words: Treacher Collins Syndrome, case study, rare disease, life experience, educational environment, family environment.

ÍNDICE	Pág.
I. INTRODUCCIÓN	2
II. OBJETIVOS	3
III. FUNDAMENTACIÓN TEÓRICA	4
1. EL SÍNDROME TREACHER COLLINS	4
2. PRESENTACIÓN DEL CASO	11
3. LEGISLACIÓN EDUCATIVA EN ALUMNOS CON NECESIDADES ESPECIALES	16
4. LA FAMILIA COMO AGENTE SOCIALIZADOR	18
IV. FUNDAMENTACIÓN METODOLÓGICA	19
1. MÉTODO	19
2. PARTICIPANTES EN LA INVESTIGACIÓN	19
3. TÉCNICAS E INSTRUMENTOS DE RECOGIDA DE DATOS	20
V. RESULTADOS	22
1. DESCRIPCIÓN DEL ENTORNO ESCOLAR	22
1.1. VISIÓN DESDE EL EQUIPO DE ORIENTACIÓN	24
1.2. VISIÓN DE LA TUTORA	32
1.3. VISIÓN DE LA PROFESORA DE AUDICIÓN Y LENGUAJE	33
2. ENTREVISTAS DEL ENTORNO FAMILIA	35
2.1. PADRES	35
2.2. HERMANO	42
2.3. OTROS FAMILIARES	43
3. EL SÍNDROME DESDE DENTRO	46
VI. CONCLUSIONES	47
VII. BIBLIOGRAFÍA	50
VIII. ANEXOS	53
ANEXO 1. INFORME PSICOPEDAGÓGICO.....	53
ANEXO 2. ENTREVISTA CON LA TUTORA	72
ANEXO 3. ENTREVISTA PROFESORA A.L.	78
ANEXO 4. ENTREVISTA PADRES	79
ANEXO 5. ENTREVISTA CB	80
ANEXO 6. ENTREVISTA HERMANO	80
ANEXO 7. ENTREVISTA CON MT	82
ANEXO 8. ENTREVISTA RB	84

I. INTRODUCCIÓN

En la presente investigación se pretende conocer en profundidad un caso de Síndrome Treacher Collins, así como su entorno más cercano, familia y entorno escolar. El sujeto de estudio será un niño de 12 años de edad, de León, España, afectado de Síndrome Treacher Collins. En la investigación participarán, además del niño, sus padres y familiares más cercanos, así como distintos profesionales del centro educativo en el que estudia, el Colegio Público Luis Vives.

Aunque hay diversos estudios relacionados con sujetos con Síndrome Treacher Collins, éstos hacen referencia al ámbito sanitario, siendo operaciones aplicadas a este tipo de pacientes, procedimientos a seguir, etc. (Rodríguez, Etxániz, Rey, Pérez y Nieto, 2010; Guerrero, Acebedo, López y Jiménez, 2014; Espinosa, Sánchez, Roldán y Martínez, 2014). También se han encontrado estudios de caso en los que se describe la enfermedad y el caso concreto de una persona que la padece, pero éstos son muy breves y no aportan información más allá del diagnóstico (Andrade, Júnior, Dioni, Freitas, Carneiro y Yoshimoto, 2005; Pollo, Álvarez, Torres, Placeres y Morales, 2014).

Por lo tanto, y debido a la rareza de esta enfermedad, nos hemos encontrado con una serie de dificultades a la hora de encontrar información validada para la realización esta investigación, ya que los artículos de investigación e información son escasos y no se ha encontrado ninguna investigación similar a la que en este trabajo se plantea. Otra dificultad con la que nos hemos encontrado es que durante el periodo que ha tardado en realizarse esta investigación el niño ha sufrido dos operaciones que han hecho que la investigación se paralice durante un tiempo.

Esta investigación, no trata sólo de presentar y describir un caso de Síndrome Treacher Collins, pretende también reflejar una visión más social y personal de lo que esta vivencia significa para el sujeto y aquellos que le rodean, cómo afecta el Síndrome Treacher Collins a su día a día, los obstáculos a los que se enfrenta, la manera de afrontar la situación, cómo influye en sus vidas, qué expectativas de futuro tienen, etc.

Se considera que la importancia de esta investigación reside en lo infrecuente y raro que resulta el Síndrome Treacher Collins, esto hace que sea un tema el cual puede resultar de interés tanto para la colectividad médica como para la sociedad en general, para la propia familia y especialmente para todas aquellas familias en las que hay algún caso de Síndrome Treacher Collins, las cuales o bien pueden ver reflejada su historia, o bien para aquellos nuevos casos, que vean en esta investigación una

referencia y guía para conocer y tranquilizar sus posibles miedos, a qué se enfrentan, y posibles recursos de los que disponer. Como familiar cercano del sujeto de estudio, también hay un interés personal en la realización de esta investigación. Se pretende también que sea una investigación que pueda ser entendida por cualquier persona, ya sea del ámbito sanitario o no.

Las personas que han participado en esta investigación lo han hecho sin coacción ni obligación, colaborando con la investigadora por voluntad propia. Para garantizar la protección de datos y privacidad de los sujetos participantes, los nombres que aparecerán a lo largo de toda la investigación serán reflejados con iniciales¹.

Para la realización de este estudio se ha realizado en primer lugar una búsqueda intensiva acerca del tema y se presenta el caso concreto del sujeto estudiado. Se han realizado una serie de entrevistas en profundidad con diferentes profesionales del centro educativo y miembros de su entorno familiar más cercano, así como una entrevista al propio niño. Se trata de un estudio intensivo, con la participación de un grupo pequeño de personas pero con entrevistas en profundidad.

II. OBJETIVOS

Así pues, los objetivos de esta investigación son los siguientes:

- Objetivo general: Conocer en profundidad un caso de Síndrome Treacher Collins, y cómo ha influido en la vida del sujeto y su entorno familiar y educativo.
- Objetivos específicos:
 - Describir las características particulares del Síndrome Treacher Collins que presenta el caso estudiado.
 - Explorar el desarrollo físico y psíquico del niño desde su nacimiento hasta el presente.
 - Describir el ámbito familiar del niño, su autoestima y su forma de afrontar el síndrome.
 - Conocer cómo afecta el síndrome a la vida del niño y de su familia;
 - Conocer qué preocupaciones, miedos y expectativas de futuro tiene la familia para el niño.
 - Conocer cómo incide la enfermedad en el entorno escolar del niño.

¹ Ver Metodología, p. 20

III. FUNDAMENTACIÓN TEÓRICA

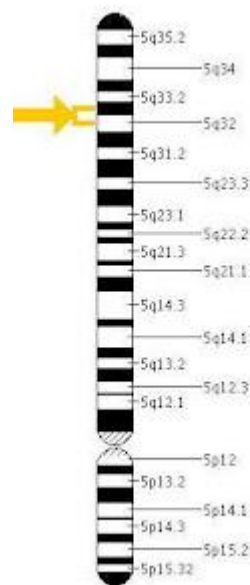
1. EL SÍNDROME TREACHER COLLINS

El síndrome de Treacher Collins (STC) fue descrito inicialmente en 1846 por Thompson y, posteriormente, por Berry, en 1889 (Leyva y Mallarino Restrepo, 2013: 2). Recibe su nombre en honor al oftalmólogo inglés Edward Treacher Collins quien describió sus características principales en 1900, cuando describió a dos niños que tenían pómulos pequeños y muescas en sus párpados inferiores. Después Franceschetti y Klein fueron los primeros en usar la expresión Disostosis Mandibulofacial, y describieron el perfil de los afectados como similar a la cara de los peces o los pájaros. El síndrome de Treacher Collins (STC), es un defecto congénito que se caracteriza por la presencia de anomalías en el desarrollo craneofacial. Se trata de una enfermedad hereditaria rara y ha sido poco referenciado en revistas médicas nacionales (Pollo Medina, Álvarez Escobar, Torres Álvarez, Placeres Hernández, & Morales Carbot, 2009).

El Síndrome de Treacher-Collins, es una condición en la cual no se desarrollan bien los pómulos ni la mandíbula (labio y paladar hendido, hipoplasia malar, maxilar). Esta diagnosis se les da a los niños que tienen muescas o están estirados sus párpados inferiores, o cuyos pómulos están parcialmente ausentes. Las orejas son frecuentemente anormales y parte de las orejas pueden estar ausentes (ausencia o malformación de los pabellones auriculares y de los conductos auditivos, pérdida conductiva de la audición). La mandíbula inferior es también pequeña (Children's Craniofacial Association, 2010). Se considera un síndrome poliformativo al constatarse múltiples malformaciones, tiene un patrón de transmisión genético autosómico dominante, con una expresividad variable (Pollo Medina et al., 2009). Se caracteriza por presentar frecuentemente las anomalías de forma bilateral y simétrica (Leyva y Mallarino Restrepo, 2013, p.2). El diagnóstico diferencial debe realizarse de entidades como la microsomía hemifacial, el síndrome de Godenhar, la disostosis acrofacial de Nagers y el síndrome de Millers, con los que se diferencia por ser siempre bilateral (Pollo Medina et al., 2009).

La incidencia del STC está calculada en 1 de cada 25.000 a 50.000 nacidos vivos (Leyva y Mallarino Restrepo, 2013, p.2). En España, datos del ECEMC (Estudio Colaborativo Español de Malformaciones Congénitas) estiman una frecuencia de 0,07 por cada 10.000 nacimientos (Avellaneda e Izquierdo, FEDER, 2004). Es causado por

una mutación de los genes: TCOF1 (que se halla en el brazo largo (q) del cromosoma 5, en el locus o ubicación 32 y 33.1), POLR1C y POLR1D (que se encuentran en los cromosomas 6 y 12 respectivamente en las regiones que se designan 6q21.2 y 13q12.2). Dichas mutaciones en los genes TCOF1 y POLR1D se producen cuando el modo de herencia es autosómica dominante y en el gen POLR1C cuando la herencia es autosómica recesiva (Mollinedo y Quisbert, 2014, p.2). La mutación del gen TCOF1, donde se codifica la proteína “treacle”, está encargada de la migración de las estructuras de la cara, en especial a las porciones derivadas del primer y segundo arco braquial. Un experimento conducido por Wiley y colaboradores, donde se exponía a ratones a dosis tóxicas de vitamina A e isotretinoína, encontró que estos sufrieron de malformaciones similares a las expresadas en los pacientes con STC (Leyva y Mallarino Restrepo, 2013, p.2).



El Síndrome de Treacher-Collins puede desarrollarse de dos maneras, bien como una mutación nueva, que significa que ambos padres les pasan genes normales a sus hijos, sin embargo, a veces, muy temprano en el desarrollo, un cambio en uno de los genes conduce a una mutación. Actualmente no hay evidencia de que las acciones de la madre o las actividades durante el embarazo hayan contribuido a esta condición. Por otra parte, el Síndrome Treacher Collins puede ser heredado de uno de los padres. Debemos tener en cuenta que a veces uno de los padres pueda tener una forma leve de la condición, la cual pasa desapercibida hasta que uno de sus hijos nace con el síndrome. Para los padres no afectados quienes tienen un hijo con STC, la probabilidad de que se presente la condición en un segundo hijo es insignificante. Los adultos con STC tienen una probabilidad del 50% de pasarles la condición a sus hijos. Cuando un padre con STC pasa estos genes, los niños podrán ser afectados en distintos grados. El grado que sea igual al del padre podrá ser o más leve o más severo (Avellaneda e Izquierdo, FEDER, 2004).

El síndrome de Treacher Collins tiene un cuadro clínico muy variables en relación de una persona a otra, incluso entre integrantes de una misma familia (Mollinedo y Quisbert, 2014, p.2). Algunas personas pueden tener una forma muy suave del síndrome que puede estar sin diagnosticar; otros pueden tener anomalías significativas (NORD, 2013) y complicaciones derivadas de estas que pueden llegar a ser mortales en los casos más graves. Como ya se ha mencionado, hay distintos problemas que son comunes en el Síndrome de Treacher-Collins, pero un niño no necesariamente presenta todos estos problemas. Las dificultades más comunes se

producen en la respiración, las orejas, los ojos y las manos, (siendo este último el menos común, con un porcentaje muy pequeño de casos que presentan problemas en las manos, siendo los pulgares uno de los problemas más comunes en este caso) (Avellaneda e Izquierdo, FEDER, 2004).

El Síndrome Treacher Collins presenta las siguientes manifestaciones clínicas, aunque como ya se ha dicho, no todos los casos tienen por qué presentar todas estas manifestaciones (Mollinedo y Quisbert, 2014, p.3-4):

- *Huesos de la cara.* Los pómulos y las estructuras anatómicas aledañas muestran un subdesarrollo, lo que resulta en un aspecto facial hundido, que se denomina hipoplasia malar. En pacientes afectados por el síndrome, generalmente, la mandíbula no alcanza su desarrollo normal por lo tanto es pequeña (micrognatia)
- *Respiración y deglución.* La micrognatia puede desencadenar serios problemas al respirar y deglutir, pues existe glosoptosis que se produce cuando la lengua se desplaza, en cavidad bucal, más posteriormente de lo normal. Otras alteraciones de las vías respiratorias como la atresia de coanas o estenosis y la hipoplasia faríngea podrían dificultar la respiración en recién nacidos. El problema de apnea de sueño (que es una condición en la que el niño no recibe suficiente oxígeno mientras duerme), potencialmente, puede originar la muerte neonatal. Debido a las dificultades en la respiración habrá inconvenientes en la deglución, y de hecho la alimentación del niño se obstaculizará, por ello, en casos graves de STC se requiere el empleo de un tubo gástrico para la nutrición suplementaria. Cuando los problemas de respiración se prolongan por un largo período de tiempo eventualmente cabe la posibilidad de afectar al corazón.
- *Audición.* En general, los niños que padecen del Síndrome de Treacher Collins tienen deformidades en el oído externo o bien pueden carecen de este (anotia), también puede haber atresia o estenosis de los conductos auditivos externos, por estas razones la pérdida de audición es muy probable y es usualmente bilateral de tipo “conductivo”.
- *Sentido de la vista.* En el STC se manifiestan anomalías como: sequedad en los ojos por caída de párpados inferiores, lo que aumenta el riesgo de infecciones oculares; coloboma de párpado inferior, ángulos palpebrales inclinados hacia abajo, ptosis palpebral, ausencia de pestañas inferiores parcial o totalmente, dacriostenosis e incluso pérdida de la visión debido a las alteraciones mencionadas.

- *Lenguaje.* Los problemas del desarrollo del habla pueden suceder como consecuencia de la pérdida de audición, hendidura en el paladar (paladar hendido) o dificultades para producir sonidos a causa de una distorsión estructural.
- *Alteraciones dentales.* En cavidad bucal se evidencia la ausencia de ciertas piezas dentarias (agenesia), erupción dental anormal, un cambio de coloración en el esmalte de los dientes, espacios interdentarios muy sugerentes y maloclusiones.
- *Manos.* Los problemas más comunes en niños con STC se generan en los pulgares, pues están ausentes o poco desarrollados.
- *Retraso mental.* No existe evidencia de que el retraso mental sea una característica de este síndrome pues según estudios realizados, se determina que el 5% de los pacientes afectados por el STC sufren de retraso psicomotor. La inteligencia del individuo sólo se ve afectada por las anomalías en el desarrollo del habla debido a la deficiencia en la audición. Hoy en día se conoce que los niños con STC son tan inteligentes como otros niños siempre y cuando reciban los mecanismos de estímulo y tratamientos apropiados.

No hay cura para el STC. El tratamiento está dirigido hacia los síntomas específicos que son evidentes en cada individuo (NORD, 2013). El manejo del STC requiere una aproximación interdisciplinaria. Se han propuesto sistemas para clasificar la enfermedad y así establecer un protocolo de manejo para esta patología, pero todavía no hay una propuesta concreta, pues el STC es un trastorno infrecuente y de presentación diferente en cada individuo, lo que dificulta el desarrollo de guías de manejo (Mollinedo y Quisbert, 2014, pp.4-5). En algunos casos, la reconstrucción quirúrgica de las malformaciones craneofaciales puede ser necesaria. A pesar del número de cirugías, los resultados varían de una persona a otra y el resultado final es raramente correctivo. En algunos individuos, una operación se puede realizar para ayudar a malformaciones del oído medio y corregir la pérdida de audición conductiva asociada. Sin embargo, los audífonos especializados tales como audífonos hueso (BAHA) pueden ser suficientes en lugar de la cirugía en la mayoría de los casos (NORD, 2013). Lo más importante sobre todo durante el periodo neonatal y la infancia, es asegurar la integridad de la vía aérea y lograr la alimentación del paciente. El tratamiento quirúrgico más frecuentemente utilizado y con mejores resultados (observados como mayor número de retirada de cánulas y menor necesidad de reintervención) para este periodo es la distracción mandibular osteogénica. Este puede

realizarse durante el periodo neonatal de ser necesario. También se pueden llevar a cabo diversos procedimientos, con el fin de preservar la vía aérea como la traqueostomía, el uso de presión positiva continua de la vía aérea y adhesiones labio-lengua. La evaluación por oftalmología, otorrinolaringología y audiología también se debe iniciar entre los 0 y los 36 meses de edad. En una segunda etapa, de los 3 a los 12 años de edad, se debe comenzar el tratamiento de ortodoncia, la reparación de los párpados, la reconstrucción del paladar o del labio hendido (en su caso) y la reconstrucción de la región cigomática, para la cual el procedimiento más utilizado es el uso de colgajos vascularizados de calota, ya que tienen menor necesidad de reintervención. La realización de otoplastia y otras cirugías de retoque se deben realizar en este lapso. En el último periodo, que comprende de los 13 a los 18 años de edad, está recomendado llevar a cabo la cirugía ortognática y rehacer los injertos, en caso de ser necesario (Mollinedo y Quisbert, 2014, pp.4-5).

Los problemas de las vías respiratorias estructurales asociados con TCS pueden hacer que sea difícil para los anestesiólogos para gestionar y mantener una vía respiratoria durante la cirugía. La evaluación adecuada incluyendo una evaluación preoperatoria completa y la historia clínica completa se debe realizar para planificar mejor una estrategia anestésica (NORD, 2013).

Un niño afectado de STC debe ser tratado por un equipo craneofacial calificado. El Síndrome de Treacher-Collins es un problema complejo que requiere las habilidades expertas de distintos especialistas que trabajen en conjunto. Estos problemas son mejor tratados en un centro craneofacial.

Un equipo craneofacial es un grupo de especialistas que han sido específicamente entrenados en el manejo quirúrgico de los problemas que involucran al rostro y la cabeza. Los miembros básicos del equipo y sus papeles en el tratamiento del niño vienen señalados en la Guía para entender el Síndrome de Treacher-Collins de la Children's Craneofacial Association, Dallas, TX (2010) y son los siguientes:

- *El antropólogo:* Este especialista toma múltiples medidas del rostro y del cráneo. Éstas son comparadas con los cuadros de valores normales. Un ejemplo de estas medidas es la distancia entre los ojos. Los cirujanos craneofaciales usan la información recopilada por los antropólogos para ver cómo está creciendo y desarrollándose un niño. El antropólogo también ayuda con la planificación de la cirugía correctiva.
- *El cirujano craneofacial:* Este individuo es normalmente el líder del equipo craneofacial y frecuentemente coordina las citas con los otros doctores. Este

cirujano craneofacial usualmente completó su entrenamiento de cirugía general y plástica y se especializó en cirugía craneofacial en un hospital de niños.

- *El genetista:* Este médico se especializa en la categorización de los distintos síndromes. Esto es muy importante para el cuidado general del niño. Una vez que el genetista hace el diagnóstico, los miembros del equipo buscan los problemas que podrían estar asociados con la condición o síndrome, y si es posible, prevenirlos. El genetista también aconseja a las familias sobre las posibilidades y probabilidades de que futuras generaciones desarrollen el STC.
- *El neuro-oftalmólogo:* Este médico analiza cercanamente la vista del niño y controla cualquier problema. También puede realizar una cirugía para balancear los músculos de los ojos, de haber problemas al mirar de frente con ambos ojos.
- *El neuro-radiólogo:* Este médico está entrenado especialmente para leer los rayos-X y ecografías del cerebro y del cráneo. Este especialista se encarga de proveer información importante al cirujano craneofacial y neurocirujano.
- *El pediatra anestesiólogo:* Este doctor es un miembro muy importante de cualquier equipo craneofacial. Los niños con problemas craneofaciales a menudo tienen problemas asociados con las vías respiratorias que crean dificultades al respirar. Es esencial que este doctor haya sido bien entrenado en cuanto a anestesiología pediátrica, pero también es de igual importancia que tenga experiencia substancial en el trato a estos niños especiales. La experiencia del anestesiólogo pediátrico en lo que se refiere a los problemas craneofaciales tiene quizás el efecto más grande en cuanto a la seguridad general de la cirugía.
- *El dentista pediátrico:* Debido a que los niños con problemas craneofaciales a menudo tienen problemas con sus dientes, el dentista pediátrico se encarga de estos problemas especializados. Hay ocasiones en las que los dientes están ausentes o el paciente tiene dificultad para abrir la boca, lo cual dificulta el cuidado de sus dientes. Por lo tanto, las habilidades especiales de un dentista pediátrico son necesarias.
- *El intensivista pediátrico:* Este es un pediatra que se especializa en el cuidado de los niños en las unidades de cuidado intensivo. Se requiere de la habilidad de este especialista para observar al niño durante la primera noche después de la cirugía y para asegurarse de que todo va bien.

- *El neurocirujano pediátrico:* Este doctor trabaja con el cirujano craneofacial en la sala de operaciones y contribuye substancialmente a la seguridad del procedimiento. Este doctor ha recibido entrenamiento en neurocirugía y también entrenamiento avanzado en neurocirugía pediátrica.
- *La enfermera pediátrica:* De todos los miembros del equipo, la enfermera pediátrica es la que probablemente pasa la mayor parte del tiempo con el niño que ha sido operado. Esta enfermera se ha especializado no sólo en el tratamiento de los niños, sino específicamente en el tratamiento de los niños con condiciones craneofaciales.
- *El otorrinolaringólogo pediátrico:* Este especialista juega un papel importante en el control del sentido auditivo del niño. Incluso las mejoras más pequeñas en la habilidad auditiva de un niño pueden afectar significativamente su rendimiento en la escuela.
- *El psicólogo pediátrico:* Este individuo realiza dos funciones importantes. La primera función es revisar el desarrollo del niño para determinar si es necesario que se intervenga para ayudar a que el niño alcance su potencial. En segundo lugar, este especialista le ayuda al niño a afrontar el estrés y presiones que puedan surgir debido a su condición médica. A menudo el psicólogo les da a los padres sugerencias en cuanto a cómo encargarse de las relaciones interpersonales. Esto ayuda especialmente al momento de manejar los problemas del niño en la escuela.
- *El trabajador social:* Esta persona se encarga de presentar a los niños al hospital y de prepararles para la cirugía. Con los costos del cuidado de salud que van subiendo cada vez más, el trabajador social también les puede ayudar a las familias con información financiera importante.
- *El terapeuta del habla:* Este especialista evalúa la habilidad del niño para comunicarse. El oído entrenado del terapeuta del habla algunas veces puede encontrar temprano los problemas que puedan ser corregidos con simples ejercicios del habla

Además de estos profesionales, pueden participar en la atención durante el desarrollo del niño otros profesionales como fisioterapeutas, personal del centro educativo, etc.

Aunque el predominante en el sujeto de estudio es el Síndrome Treacher Collins, el niño está diagnosticado además de Síndrome de Klippel-Feil y de Deformidad de Sprengel bilateral. Hablaremos de ellos brevemente para contextualizar el caso.

El Síndrome de Klippel-Feil se caracteriza por malformaciones como: cuello corto y ancho, paladar hendido, implantación baja de cabello posterior y restricción del movimiento del cuello debido a la fusión de dos o más vértebras cervicales. La afección se debe a una alteración en la migración del tejido mesodérmico en el momento de la formación de los discos cervicales y del desarrollo de otros órganos y sistemas, entre la tercera y cuarta semanas de desarrollo embrionario. Es un padecimiento de herencia autosómica dominante con penetrancia reducida y expresividad variable. (Rubens Figueroa, Zepeda Orozco, y Gonzalez Rosas, 2005) Este síndrome fue descrito inicialmente por Maurice Klippel y Andre Feil en un hombre de 46 años de edad con fusión vertebral, en 1912. (Austrich Senosian, Téllez Zenteno, García Ramos, y Corona, 2001)

Por su parte, la Deformidad de Sprengel se caracteriza por la elevación congénita de la escápula. Es una malformación compleja, que suele asociar displasia de la escápula y atrofia o hipoplasia muscular. Se produce por una alteración en el normal descenso de la escápula, de tal manera que ésta permanece en una posición elevada con respecto al tórax y al cuello. (Sanz Álvarez, y Manuel Enguíanos, 2009)

2. PRESENTACIÓN DEL CASO

MT nació el 16 de Julio de 2004 en el Hospital de León. Al nacer presentaba malformaciones faciales que obligaron a su intubación y derivación al Hospital Central de Asturias, donde fue diagnosticado de Síndrome Treacher Collins, presentando:

- Retromicrognatia severa (mandíbula hacia atrás y muy pequeña)
- Paladar hendido completo (fisura de tamaño considerable en el paladar, total comunicación entre fosas nasales y boca, presentaba prácticamente una ausencia total de paladar, teniendo solo una especie de pilares laterales)
- Hipoplasia malar (el arco cigomático y los pómulos lo tiene pequeño, es muy típico en los Treacher Collins, esto hace que los párpados estén caídos hacia abajo y hacia afuera, pero en su caso es leve)
- Micro-anotia bilateral con imperforación de ambos conductos auditivos externos y fusión de la cadena osicular de oído medio (ausencia de pabellones auriculares, solo tiene un vestigio pequeño y no funcional. Tiene el oído interno, el medio está malformado y es no funcional al tener la

cadena de huesecillos fusionados al ático, por lo que no vibran, el oído externo es inexistente)

- Hendiduras palpebrales con inclinación ligera hacia abajo y afuera, y tendencia colobomatosa externa de párpados inferiores (en el caso de Marco, a parte de la hipoplasia malar tiene una muy ligera tendencia colobomatosa, que hace que el párpado tenga la inclinación mencionada, Marco sí tiene párpados sin afectación)

Con exploraciones posteriores se evidencia una vía respiratoria normoformada pero de menor calibre (más estrecha de lo normal), lo que junto a la retroposición de la base de la lengua, dificulta la respiración en las fases profundas del sueño, así como en la intubación orotraqueal para los actos quirúrgicos.

Posteriormente se diagnosticó además de Deformidad de Sprengel bilateral y Síndrome de Klippel-Feil, con escápulas alatas y fusión de vértebras C6-C7 y C7-D1. MT tiene el vértice superior de la espalda más arriba y más junto, lo que limita su movimiento en la parte superior del cuerpo. El síndrome de Klippel-Feil hace que tenga un cuello acortado con la rotación limitada, esto también influye a la hora de intubar al niño, dificultando considerablemente este procedimiento. Esto se le diagnosticó con 5 años, y no antes, ante la imposibilidad de realizarle un estudio radiológico hasta ese momento por las múltiples intervenciones a las que ha tenido que someterse.

A los cuatro días de vida, y ante la imposibilidad de mantener la intubación, se practica una traqueostomía. Una vez valorado por el Servicio de Cirugía Maxilofacial del Hospital central de Asturias, se decide su derivación al Hospital Doce de Octubre de Madrid, donde, hasta la fecha, se practican los siguientes procedimientos quirúrgicos:

- Osteotomía en ambos ángulos mandibulares y colocación de dos distractores de Martin tipo Baby Molina (20-9-2004). Se trata de realizar fracturas en el hueso de la mandíbula para instalar unos distractores que permitan alargar la mandíbula.

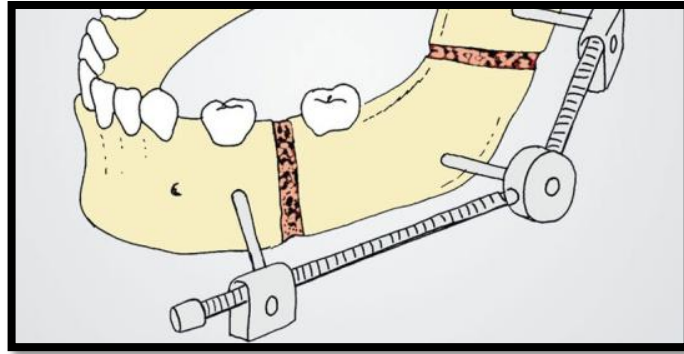


Figura 1. Distractores mandibulares similares a los del paciente

- Recolocación de distractor mandibular derecho ante la pérdida de anclaje (23-9-2004)
- Realización de gastrostomía abierta con colocación de sonda de Pezzer. Refracturación de callo óseo mandibular derecho y sustitución de distractores por otros de brazo de 45mm (15-10-2004). Se trata de una comunicación del estómago con el exterior para poder alimentarle mediante sonda. En la misma operación, se presentaron otro tipo de distractores, similares a los anteriores pero de mayor longitud, se los instalaron para seguir con la distracción ósea.
- Recolocación de distractor derecho por movilidad del mismo (19-10-2004)
- Realización de Nissen laparoscópico como solución al reflujo gastroesofágico (24-11-2004). Marco vomitaba todo lo que comía, por lo que tuvieron que practicarle una funduplicatura, es decir, se realiza un pliegue entre el fondo del estómago y el esófago, lo que hace que el cárdes se estreche y se evite el reflujo. A partir de ese momento, el niño empieza a ganar peso.
- Retirada de distractores (1-12-2004)
- Decanulación de traqueostomía en planta hospitalaria (3-3-2005)
- Cierre de fisura palatina según técnica de Veau-Wardill-Killner y faringoplastia según técnica de Delaire. (24-10-2005). Se trata de hacer pliegues microscópicos del paladar para cerrar la fisura. Es una operación muy complicada, teniendo en cuenta la complicación de la apertura de la boca y la mandíbula muy pequeña que presentaba Marco. El resultado de esta operación no ha sido perfecto, pero cuenta con un paladar funcional que si bien no le permite tener un habla totalmente correcta, le permite tener una mejor comunicación. Osteotomías en ambos cuerpos mandibulares y colocación de distractores univectoriales de Martin. En esta misma

operación, se volvieron a colocar distractores. Ante la dificultad de intubación por fibrobroncoscopia se reabre la traqueostomía.

- Refracturación de callo óseo mandibular derecho y recolocación del distractor (31-10-2005).
- Retirada de distractores en quirófano y decanulación de la traqueostomía en planta hospitalaria (5-12-2005).
- Lipoinfiltración en ambas regiones malaras bajo técnica de Coleman y obtenida de región glútea (23-10-2009). Le quitaron grasa de los glúteos y realizaron una infiltración de esa grasa en la zona malar. Se trata de una operación de cirugía plástica que se tendría que realizar en más ocasiones, pero por el momento han decidido posponerlo hasta que acabe con todos los procesos quirúrgicos importantes.
- Escapulectomía parcial bilateral como intento de solución a la Deformidad de Sprengel (4-2-2010). Cortaron la parte de arriba de las dos escápulas, reinsertaron los músculos y mediante fisioterapia se esperaba ganar amplitud de movimientos. Esta operación no dio resultado alguno.
- Osteotomía de ambas ramas mandibulares y colocación de distractores internos mandibulares univectoriales Synthes (11-2-2013). Esta vez le colocaron los distractores en el interior de la boca, fue muy dolorosa y le provocó una fusión de la articulación temporomandibular que, al cabo de pocos meses, le limitó aún más la apertura de la boca.
- Retirada de distractores mandibulares internos; uvuloplastia en Z-Plastia de Furlow (26-8-2013). Retirada de gastrostomía en planta hospitalaria. Se intentó conseguir una mayor movilidad de la campanilla para mejorar el habla, esta operación no dio resultado alguno.
- Reconstrucción de ambas articulaciones temporomandibulares mediante injertos condrocostales, de unos 5 centímetros, tomados de 5ª y 6ª costillas derechas. Reapertura de la traqueostomía por la imposibilidad de la intubación nasotraqueal mediante fibroscopio. Se implantan placas de tracción ortodóncica directamente en maxilar y mandíbula (21-8-2015). Decanulación accidental en planta a los ocho días.

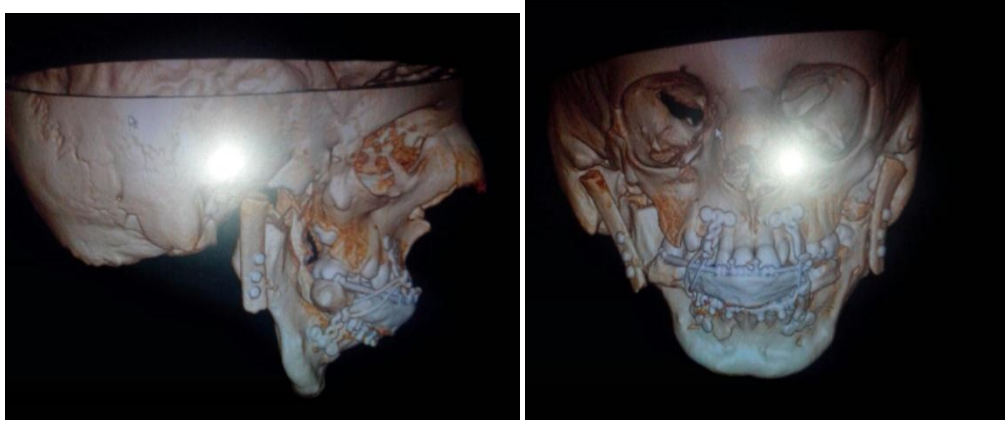


Figura 2. Imágenes del escáner craneofacial del paciente

- Implante auditivo de vía ósea BAHA (1-06-2016). Se trata de colocar una placa imantada de titanio subcutánea atornillada al hueso parietal, para posteriormente utilizar un nuevo método de anclaje del aparato BAHA, que le permite más autonomía y a la vez facilitar la transmisión ósea del sonido. Buscar en google imágenes de implante iman baha atrack
- Resección de callo óseo del lado izquierdo que le impedía la movilidad de la mandíbula.(18-07-2016)

Todas las intervenciones han sido realizadas en el Hospital Doce de Octubre de Madrid, por el equipo del Servicio de Cirugía Maxilofacial o por un equipo multidisciplinar en el que participa dicho servicio. Dada la complejidad del caso y la cantidad de intervenciones a realizar, ha sido y sigue siendo aconsejable aprovechar cada entrada en el quirófano para resolver más de un problema que el mismo plantea.

En estos momentos se tienen pendientes más intervenciones (retirada de placas de tracción ortodóncica, al menos una distracción mandibular, reconstrucción de pabellones auriculares, faringoplastia, lipoestructuras.... y cualquier eventualidad, o complicación imprevista).

En todas las intervenciones realizadas, e inevitablemente en las pendientes, el principal problema que se plantea es la gran dificultad en la intubación endotraqueal, con el riesgo vital inmediato que ello supone en todos los actos quirúrgicos. En todos ellos se ha recurrido a la intubación mediante fibroscopio por lo que es necesaria la participación de un equipo altamente adiestrado y con gran conocimiento del paciente. La alternativa a ello serían las repetidas reaperturas de la traqueostomía con el grave riesgo que supone de infecciones, fistulizaciones y estenosis traqueales, además del trauma psicológico que supone para un niño a punto de entrar en la pubertad.

3. LEGISLACIÓN EDUCATIVA EN ALUMNOS CON NECESIDADES ESPECIALES

En el caso del sujeto de estudio, la legislación vigente le respalda a la hora de conseguir una escolarización normal con niños de su misma edad en un centro común.

La ORDEN EDU/1152/2010, de 3 de agosto, por la que se regula la respuesta educativa al alumnado con necesidad específica de apoyo educativo escolarizado en el segundo ciclo de Educación Infantil, Educación Primaria, Educación Secundaria Obligatoria, Bachillerato y Enseñanzas de Educación Especial, en los centros docentes de la Comunidad de Castilla y León, recoge la exigencia de proporcionar una educación de calidad y adaptada a las necesidades de los ciudadanos. Asimismo reconoce que una adecuada respuesta educativa se concibe a partir del concepto de inclusión, siendo la atención a la diversidad una necesidad que abarca a todas las etapas educativas y a todo el alumnado. Las Administraciones educativas dispondrán los medios necesarios para que todo el alumnado alcance el máximo desarrollo personal, intelectual, social y emocional; asegurarán los recursos necesarios para que el alumnado que requiera de atención educativa diferente a la ordinaria pueda alcanzar el máximo desarrollo posible de sus capacidades personales y, en todo caso, los objetivos establecidos con carácter general para todo el alumnado; y establecerán los procedimientos y recursos precisos para identificar tempranamente las necesidades específicas del citado alumnado, garantizando la escolarización y regulando y asegurando la participación en todo momento de los padres o tutores.

La presente ley, en su *Artículo 5, Medidas de atención educativa*, establece que, los equipos directivos de los centros docentes, con el asesoramiento de los orientadores que atienden a estos centros, adoptarán las medidas que mejor garanticen la adecuada atención a las necesidades educativas del alumnado. La toma de decisiones que de ellas se deriven se realizará atendiendo a la diversidad de capacidades, conocimientos, ritmos de aprendizaje, intereses y motivaciones del alumnado, e irán destinadas a alcanzar los objetivos y las competencias básicas establecidas en cada una de las etapas educativas. El desarrollo y seguimiento de las medidas adoptadas para la atención del alumnado con necesidad específica de apoyo educativo será continuo y corresponderá al equipo docente, integrado por el conjunto de profesores de cada grupo de alumnos y, en su caso, por el profesorado que ejerce funciones de apoyo específico, coordinados por el tutor. El orientador que atiende al centro asesorará en este proceso y se contará, además, con la colaboración de los

departamentos didácticos y, en su caso, de otros servicios de la Consejería competente en materia de educación.

En el *Artículo 7, Medidas específicas de atención educativa*, se establece como una de estas medidas, la atención educativa al alumnado enfermo para aquellas situaciones de hospitalización o de convalecencia domiciliaria, de acuerdo en este último caso con Orden EDU/1169/2009, de 22 de mayo, por la que se regula la atención educativa domiciliaria en el segundo ciclo de educación infantil, educación primaria, educación secundaria obligatoria y educación básica obligatoria en los centros docentes sostenidos con fondos públicos de la Comunidad de Castilla y León.

La INSTRUCCIÓN CONJUNTA, de 7 de enero de 2009 de las Direcciones Generales de Planificación, Ordenación e Inspección Educativa y de Calidad, Innovación y Formación del Profesorado, por la que se establece el procedimiento de recogida y tratamiento de los datos relativos al alumnado con necesidad específica de apoyo educativo escolarizado en centros docentes de Castilla y León, señala que en el Sistema Educativo resulta necesario atender a la diversidad del alumnado y contribuir de manera equitativa a los nuevos retos y dificultades que esa diversidad genera. La atención al alumnado con necesidad específica de apoyo educativo da lugar a que en su gestión sea necesaria la intervención de diversas unidades orgánicas de la Consejería de Educación, que necesitan disponer de información actualizada relativa a estos alumnos en diferentes momentos del curso escolar, por ello se crea el fichero automatizado de datos de carácter personal denominado "Datos relativos al alumnado con Necesidades Educativas Específicas" de la Consejería de Educación. Este fichero consta de información relativa al alumnado con necesidad específica de apoyo educativo y será la única fuente de información para cualquier órgano de la Consejería de Educación que necesite tener conocimiento de datos relativos a los alumnos de este tipo matriculados en centros docentes de Castilla y León.

El niño sujeto de estudio de esta investigación, es considerado como alumno con necesidad específica de apoyo con la clasificación de "Alteraciones de la comunicación y del lenguaje", en tipología "Discapacidad auditiva", categoría de "hipoacusia severa".

4. LA FAMILIA COMO AGENTE SOCIALIZADOR

La familia es el agente socializador más importante en la vida de un individuo, no sólo porque es el primer agente, sino porque se constituye en el nexo entre el individuo y la

sociedad. Es la familia la que socializa al niño permitiéndole interiorizar los elementos básicos de la cultura y desarrollar las bases de su personalidad (Rodríguez Pérez, 2007, p.92).

Las características de cada grupo familiar son diferentes y dependen de su situación personal (clase económica, status social).

Dentro de las funciones afectivas de la familia, podemos destacar su capacidad de dotar al individuo de una identidad personal, dándole el apoyo personal necesario para confiar plenamente en los otros miembros. La familia, además, tiene una función educadora, ya que forma múltiples facetas de la personalidad, a distintos niveles. El cultivo de la afectividad comienza en los primeros años de la vida del niño, y condiciona su desarrollo corporal y cerebral; sin embargo, a medida que van creciendo, cada vez cuenta menos el papel condicionante del afecto materno y familiar para dar creciente entrada a factores externos a la familia, como son las opiniones de los grupos de iguales. Pero, no olvidemos que la educación de los hijos, por parte de los padres, es una actuación constante y permanente.

De acuerdo con investigaciones realizadas por sociólogos alemanes, las funciones de la familia se centran en:

- Desarrollar la autoseguridad del niño.
- Formar su conciencia moral.
- Desarrollar aptitudes intelectuales.
- Comunicar motivaciones para su rendimiento.
- Desarrollar la empatía y la solidaridad.
- Desarrollar su capacidad de solucionar y superar posibles conflictos.

Y, para conseguir desarrollar todas esas funciones, la familia debe contar con las siguientes características: saber comunicarse, consensuar las valoraciones fundamentales, duración y constancia en las relaciones sociales, y una actitud afectiva (clima emocional cálido). (Bernabé Villodre, 2011)

IV. FUNDAMENTACIÓN METODOLÓGICA

1. MÉTODO

Esta investigación es un estudio de casos cualitativo basado en las perspectivas de la familia, el profesorado y el propio niño afectado de Síndrome Treacher Collins. Se trata de describir y comprender todo lo que esta enfermedad supone para sus vidas.

Se trata de una investigación cualitativa, una historia de vida, un estudio de caso fenomenológico hermenéutico, cuyo método de análisis han sido diferentes técnicas idiográficas, interactivas, como la observación directa (fotografías, vídeos y sujeto de estudio), la observación documental (informes médicos, informes y evaluaciones académicos) y realización de entrevistas personales en profundidad (profesorado del centro en el que estudia, familiares cercanos y sujeto de estudio). Se posiciona en el paradigma interpretativo naturalista o constructivista.

Se trata de un estudio intensivo, tratando sobre muchas cuestiones en profundidad pero con pocas personas implicadas.

2. PARTICIPANTES EN LA INVESTIGACIÓN

Las personas que han participado en la investigación han sido:

- Investigadora: Como investigadora y como familiar cercano del sujeto de estudio, dando mi propia visión y vivencia acerca del niño y la vida compartida con él.
- Entorno escolar
 - Orientadora del centro educativo
 - Tutora
 - Profesora de Audición y Lenguaje
- Familia
 - Padre y Madre
 - Hermano
 - Tíos (2)
 - Primos (1)

Las personas que han participado en el estudio serán referenciadas a lo largo de la investigación mediante iniciales. Siendo:

- MT: Caso estudiado, el niño con Síndrome Treacher Collins
- LT: Padre del niño
- GB: Madre del niño
- AT: Hermano del niño
- CB: Tía del niño
- RB: Tía del niño
- LF: Prima del niño

3. TÉCNICAS E INSTRUMENTOS DE RECOGIDA DE DATOS

Para analizar los datos obtenidos se han seguido las siguientes fases:

- Transcripción de las entrevistas
- Lectura reflexiva
- Extracción de temas y subtemas
- Visualización: matrices cualitativas
- Descripción e interpretación

Para conocer en profundidad la situación del niño en su entorno escolar, se han llevado a cabo tres entrevistas personales a lo largo del mes de Junio de 2016, con diferentes profesionales del centro. El día 8 de junio de 2016 por la mañana, tuvo lugar la primera entrevista con la orientadora del colegio, la segunda entrevista, realizada el 23 de junio de 2016, fue con la tutora del niño, y la tercera entrevista, realizada el 28 de junio de 2016, fue con la profesora de audición y lenguaje. Tras cada entrevista, se han tenido reuniones con los padres para hablar sobre cada una de ellas y conocer cuáles eran sus opiniones e impresiones, acerca de lo que se había tratado y lo que se había dicho en estas entrevistas, y así reflejarlo en la investigación.

El equipo de atención temprana realiza una evaluación a los niños con necesidades especiales al iniciar la escolarización o antes de que esta comience, si es que se sabe con antelación de las necesidades especiales del niño. Se realiza para conocer cuáles son sus necesidades y realizar propuestas para subsanar esas necesidades. El objetivo principal de estas evaluaciones es lograr una normalización de la vida educativa del alumno, no solo en cuanto a los conocimientos sino también en cuanto a

que esté en un centro educativo, en un entorno con niños de su edad, se relacione con ellos de manera normal, etc.

Estas evaluaciones son la forma de garantizar los recursos excepcionales que necesite el alumno, conocer su situación y sus necesidades.

La evaluación que se le ha realizado al niño se ha llevado a cabo de manera conjunta por el equipo general de orientación "León II" (al que pertenece la orientadora del centro) y el equipo específico de deficiencias auditivas.

Con motivo de la finalización de la etapa de Educación Primaria y el cambio de centro y etapa, se le ha realizado al niño una evaluación psicopedagógica muy completa y se ha realizado un informe de la misma, al que nos han permitido tener acceso para la presente investigación. Las pruebas y técnicas que se han utilizado para la evaluación han sido las siguientes:

- Análisis de información documental: Revisión del expediente académico e informe médico y clínico.
- Observación: conducta observada durante el proceso de evaluación, conducta observada en el aula y conducta observada en el patio.
- Entrevistas: Con la familia, con la tutora y con el profesorado de apoyo.
- Pruebas psicopedagógicas estándar: Matrices progresivas de RAVEN (Escala general), RIAS: Test de Inteligencia de Reynolds, BADYG: Batería de aptitudes Diferenciales y Generales
- Otras: Escala de autoconcepto de Piers Harris, Niveles de Adaptación del EVALÚA-6, Comprensión lectora y expresión escrita del EVALÚA-6, PVPA, prueba de inteligibilidad del habla y varias pruebas de ITPA, Prueba de discriminación auditiva y fonológica EDAF.

Respecto a su entorno familiar, se han llevado a cabo durante el mes de agosto varias sesiones de entrevista con los padres del niño, con sus tíos, con su hermano y con el propio niño. Estas entrevistas no han tenido unas preguntas pautadas, han sido entrevistas libres en las que se ha hablado en profundidad acerca de la experiencia vivida, emociones, miedos y expectativas. Las entrevistas que se han realizado tanto a los padres como al personal educativo han sido entrevistas personales de varias horas de duración, en gran profundidad y con muchos datos aportados. Las entrevistas realizadas al propio niño (MT) y a su hermano (AT), han sido menos exhaustivas

debido a la edad de los sujetos y la dificultad para expresar todo lo que pensaban o sentían. Por último, ante la imposibilidad de reunirme con RB para entrevistarla personalmente, se ha realizado esta entrevista de manera escrita, enviándole una serie de preguntas que respondió y me envió por correo.

Así mismo, se ha tenido acceso a diferentes expedientes médicos del niño, y fotografías de las operaciones y vida del niño.

Tras las entrevistas se ha realizado una transcripción de las cuestiones más relevantes y los principales resultados que se han sacado de las mismas.

V. RESULTADOS

A continuación se presentan los principales resultados que se han obtenido tras las entrevistas realizadas. En primer lugar hablaremos de todo lo relacionado con el entorno educativo, la capacidad intelectual del niño, cómo se relaciona con sus iguales y con el profesorado, su integración y autoconcepto.

En segundo lugar se hablará acerca de las conclusiones sacadas tras las entrevistas con su entorno familiar más cercano, sus padres, hermano, tíos y primos. Cómo describen al niño, cuál ha sido su experiencia con él, desde sus emociones, sentimientos, expectativas y acontecimientos, cómo ha influido esta situación en sus vidas...

Por último hablaremos sobre las conclusiones tras la entrevista con el propio niño, cómo se ve, en qué ha afectado el Síndrome Treacher Collins a su vida y su manera de relacionarse, de enfrentarse a las adversidades, así como sus expectativas y posibles miedos e inseguridades.

1. DESCRIPCIÓN DEL ENTORNO ESCOLAR

Anteriormente a comenzar la escolarización en infantil en el C.P. Luis Vives, MT había acudido a una guardería pública. Si bien no acudía la totalidad de las horas (acudía unas 3 horas al día debido a la dificultad a la hora de alimentar al niño por sonda gástrica), los padres vieron que la integración y el rendimiento de MT fue muy bueno y no tenía dificultades para responder a los objetivos.

Unos días antes del comienzo de infantil, los padres recibieron una llamada del colegio para hablar sobre el caso del niño. Se reunieron con la dirección y el equipo de orientación y les informaron acerca de la situación y características del niño, aportando todos los informes médicos. Tras esta reunión inicial, se reunieron con el resto del profesorado que iba a tener contacto con MT, por iniciativa de los padres. Les aportaron toda la información necesaria, instrucciones de cómo actuar ante situaciones imprevistas (en caso de que la sonda se le saliera por ejemplo), con kits de curas, para transmitirles tranquilidad, que acudieran a ellos si pasaba cualquier cosa, que no le llevaran al centro médico ya que ellos en casa tenían todo lo necesario para atenderle y posiblemente en el centro médico no supieran cómo hacerlo correctamente, etc. Lo más importante que querían conseguir era desdramatizar cualquier tipo de eventualidad clínica o médica. La única limitación importante era a la hora de comer, debido a que se alimentaba mediante gastrostomía.

El primer año de infantil fue el más complicado debido a los miedos de la tutora, miedo de no entender al niño, de no saber cómo actuar, las dificultades en cuanto a la comunicación, alimentación y control del babeo, ya que debido a las múltiples operaciones que el niño había sufrido en la zona orofacial, no controlaba el babeo y en ocasiones *“estropeaba algún trabajito”*. Todos estos problemas los trataban de forma privada con un logopeda especializado en terapia orofacial y miofuncional. Su padre comenta que aún recuerda el primer día que llegó de terapia y dijo *“papá”* (hasta entonces no sabía, le llamaba *“cacá”*), fue en noviembre de 2007.

A raíz del segundo año la cosa mejoró, seguía teniendo la misma tutora, ésta ya tenía experiencia con MT y se fue relajando. Ese año entró a trabajar en el colegio una logopeda que colaboró mucho con la familia, y sobre todo conectó con MT a nivel personal. Ayudó a la familia a introducir la alimentación por vía oral en los recreos, había ocasiones en las que MT se atragantaba y ella se asustaba y le preguntaba si quería que pararan, y el niño la tranquilizaba diciendo que estaba bien y que continuara. El resto de profesoras le reforzaban positivamente cuando conseguía acabar la comida, le aplaudían y a él eso le encantaba.

En tercero tuvo una tutora que, dicen los padres, *“lo dio todo”* con MT. No se asustó con el caso, estaba muy tranquila. La conocieron el mismo día que empezaban las clases y quisieron hablar con ella del niño, a lo que ella les dijo *“no os preocupéis, no hay ningún problema, ya hablaremos”*. Llegó al centro también otra logopeda con la que trabajaron muy bien. A partir de tercero el colegio tenía ya un historial del niño y experiencia, por lo que todo fue cada vez mejor. Los padres siempre han estado muy

implicados en las relaciones de comunicación bilaterales con el colegio, intentaban adelantarse a las circunstancias para hablar con los profesores.

En cuanto a conocimientos, MT siempre ha demostrado que no tienen ningún problema cognitivo ni mental, lo que ha ayudado a que los profesores también no tengan ningún trato especial hacia él. Con los niños se adapta mucho a todas las situaciones. Una de las actividades que más le ha gustado siempre, desde pequeño, es la lectura, le encantaba. Empezó a leer antes que sus compañeros, en navidad de 3º de primaria. Siempre ha querido participar en todas las actividades, sobre todo en Educación Física, incluso cuando tenía los distractores en la mandíbula, incluso con fractura de costilla, con operación de escápulas... no se ha perdido ninguna excursión ni actividad, él quería participar en todo. De hecho los padres hablaron con el profesor de Educación Física para que no cohartara a MT a la hora de realizar ninguna actividad, que no le dijera "*tú no puedes hacer esto*", que le dejara hacer lo mismo que a los demás dentro de la capacidad que él tuviera, hasta donde llegara.

A lo largo de toda la escolarización, los padres han mantenido reuniones periódicas con todos los profesores, tutores, equipo de orientación, director... Únicamente para realizar un seguimiento del niño y que los profesores estuvieran informados de la situación de MT en los diferentes momentos, operaciones, recuperaciones, etc.

Cuando por razones de operaciones o periodos de recuperación de esas operaciones, el niño no ha podido acudir al colegio, ha mantenido el mismo ritmo de trabajo que el resto de sus compañeros, acudiendo los padres al colegio a por los materiales y tareas necesarios, y trabajando el niño desde casa. Siempre regresaba al colegio estando al día, cosa que los profesores valoraban mucho.

De las entrevistas con los diferentes profesionales del centro educativo se han sacado los siguientes resultados.

1.1. VISIÓN DESDE EL EQUIPO DE ORIENTACIÓN

Lo más difícil de lograr con los niños con necesidades específicas no es que adquieran los conocimientos académicos necesarios, que en el caso específico de Marco se han logrado completamente ya que es un niño inteligente, sino lograr una total integración social en la que el niño sea uno más, que sus compañeros le vean como un igual y le traten como tal, no por el hecho de tener un síndrome comportarse distinto de como lo harían con cualquier otra persona. En el caso de Marco se ha

logrado y está totalmente integrado tanto en su grupo de amigos como en su clase y en el colegio, es un niño muy querido.

La orientadora del colegio se reunirá con el orientador del Instituto Lancia, al que va a ir el niño el próximo curso antes de finalizar este curso escolar para explicarle el caso de Marco y que así conozca su caso, antecedentes e historia antes de que el niño pase al instituto.

Las conclusiones reflejadas en el informe son las siguientes: (Ver ANEXO 1, p. 53)

Desarrollo de capacidades: cognitivas, psicomotoras, lingüísticas

Desarrollo cognitivo

El desarrollo cognitivo de MT es normal. En Educación infantil alcanzó los objetivos de la etapa sin dificultad, algo por encima de sus compañeros.

MT manifiesta un desarrollo cognitivo alto, de acuerdo a los resultados de las pruebas utilizadas, así como el seguimiento de aprendizajes.

En inteligencia general, MT presenta percentil 80, lo que significa que tiene una capacidad intelectual general para razonar mediante la realización de inferencias o deducciones lógicas basadas en patrones regulares o coherentes.

En inteligencia verbal presenta percentil 87, una capacidad para deducir o inferir relaciones y aplicar el conocimiento disponible a la solución de problemas utilizando palabras o siguiendo el sistema de normas propio del lenguaje, incluye el uso de destrezas de comprensión lingüística:

- Adivinanzas: razonamiento verbal y vocabulario (P, Típica 59)
- Analogías verbales: razonamiento analítico (P. Típica 63)

En inteligencia no verbal presenta percentil 57, una capacidad de percibir, manipular o transformar de forma precisa imágenes y patrones espaciales a otras configuraciones o posiciones visuales:

- Categorías: aptitud espacial y representación visual (P. Típica 60)
- Figuras incompletas: análisis y deducción no verbal (P. Típica 45)

En memoria verbal y no verbal presenta percentil 92, una capacidad para prestar atención a un estímulo, registrando la memoria inmediata y recordar o reconocer el estímulo posteriormente:

- Memoria verbal: codificar, almacenar brevemente y devolver un material verbal dentro de un contexto con significado (P. Típica 62)
- Memoria no verbal: codificar, almacenar y reconocer estímulos pictóricos concretos y abstractos fuera de un marco con significado (P. Típica 62)

Resultados de la prueba de matrices progresivas de Raven

Se trata de un test no verbal que mide la capacidad intelectual general mediante la comparación de formas y el razonamiento por analogías, independientemente de los conocimientos adquiridos. Brinda información sobre la capacidad y claridad de pensamiento, obligando a poner en marcha el razonamiento analógico, la percepción y la capacidad de abstracción. Los resultados sitúan a MT en un Percentil 56.

En conclusión, puede decirse que MT manifiesta una capacidad intelectual alta, así como rapidez y eficacia.

Desarrollo comunicativo-lingüístico

Debido a la hipoacusia de transmisión severa en ambos oídos que presenta MT, una atresia bilateral dentro del cuadro Treacher Collins, debe utilizar un vibrador óseo bilateral. MT utiliza un pre-implante BAHA, con buena adaptación, lo utiliza sistemáticamente con buena rentabilidad.

MT es autónomo en el manejo del BAHA, todas las noches quita las pilas y una vez a la semana se encarga la familia de cambiarla.

La vía ósea está en perfectas condiciones y gracias al BAHA su audición es muy buena. La vía aérea está dentro de una banda de entre 40 y 55 dB. Tiene una pérdida auditiva severa, entre 80 y 70 dB en ambos oídos. La situación auditiva permanece estable, con la nueva operación óseo-integrado ganaría 10dB.

Respecto a la audición se han aplicado varias pruebas con los siguientes resultados en cada una de ellas:

- *Prueba de valoración de la percepción auditiva (2013)* de Gotzens y Marro con el objeto de tener más datos sobre cómo es lo que el alumno oye con el BAHA puesto. Los resultados son que en los sonidos del lenguaje:

- Reconoce bien onomatopeyas, palabras, frases y discursos orales breves. Diferencia bien distintos timbres de voz.

- Discrimina bien palabras y frases, sólo tuvo problemas para diferenciar los fonemas /t/ y /k/ en posición intermedia (ej: vaca-bata)
- Tiene dificultades para captar palabras cuando se presentan simultáneamente, es decir, cuando varias personas hablan a la vez puede perder información, aunque no le afecta tanto un ruido difuso no muy alto de fondo.

El 26 de Febrero de 2016 se ha evaluado el uso de la audición, su funcionalidad en situación individual a campo abierto en silencio, a través de la prueba de discriminación auditiva y fonológica (EDAF) en la que obtuvo los siguientes resultados:

- Discriminación de sonidos del medio: 2 errores
- Discriminación figura-fondo auditiva: 3 errores
- Discriminación fonológica en palabras: 4 errores
- Discriminación fonológica en logotomas: 1 error
- Memoria secuencial auditiva: 1 error

Comprensión y expresión del lenguaje

Tiene un buen desarrollo del lenguaje oral, apreciándose sólo dificultades en el habla por la disartía que presenta.

Durante la sesión de evaluación atendía poco a la cara del hablante, realizando muy poca lectura labial. La familia tampoco observa que la haga en casa. Se muestra tímido, pero se puede mantener una conversación con él de forma adecuada. Utiliza muy pocos gestos en la comunicación.

Para valorar el desarrollo de los procesos lingüísticos se aplica el 16 de Enero de 2012 la prueba I.T.P.A (Test Illinois de Aptitudes Psicolingüísticas) para observar hasta qué punto la deficiencia auditiva le ha afectado al desarrollo de mismos. Se concluye que el desarrollo global de los procesos lingüísticos evaluados está dentro de la media.

No hay ningún patrón único de preferencia en la vía de procesamiento, ya que si bien en comprensión funciona mejor con la auditiva en la asociación lo hace mejor con la visual. Sí que llama la atención que en la prueba de integración auditiva los resultados son muy buenos, esto nos informa de que su discriminación auditiva es buena.

Analizando los diferentes procesos vemos lo siguiente:

- Comprensión auditiva: la capacidad para obtener significado a partir de material presentado oralmente está muy bien desarrollado, procesó toda la información y sólo tuvo cuatro fallos. (Es importante tener en cuenta cómo es la prueba: se le cuenta un cuento sin apoyos visuales y luego se pregunta sobre la historia, pidiéndole que señale unos dibujos relacionados con el cuento, es decir, la respuesta es de reconocimiento y no verbal, con apoyo de dibujos)
- Comprensión visual: capacidad para obtener significado de símbolos visuales, a partir de un conjunto de dibujos (el que es semejante al dibujo-estímulo, tiene que establecer analogías). Sus resultados son normales.
- Asociación auditiva: capacidad para relacionar conceptos que se presentan oralmente (opuestos). La habilidad para manejar símbolos lingüísticos de manera significativa se pone a prueba mediante una serie de analogías verbales de dificultad creciente. Su ejecución es la más baja de las que se aplican, está un poco por debajo de la media de edad cronológica.
- Asociación visual: capacidad para relacionar conceptos que se presentan visualmente (elegir el dibujo que más se relaciona con el dibujo-estímulo), su rendimiento es bueno.

Según el profesorado el desarrollo de la expresión oral es buena, sólo está afectada la articulación por la disartria que presenta.

Los resultados de la prueba de inteligibilidad del habla de M. Monfort que se le aplicaron, resultan que por las observaciones realizadas se sitúa globalmente en un nivel 4, que quiere decir que los allegados le entienden cuando habla (familia, compañeros de clase, profesora, etc.), pero para los extraños requiere alguna repetición. En el aula hay profesores que tienen dificultad para entenderle.

Le cuesta la articulación de algunos fonemas como la /s/ y las trabadas. El tono de voz bajo y el habla nasalizada obstaculizan la inteligibilidad.

Adaptación y relación social

Se refiere a la autonomía, autoconcepto, autoestima, equilibrio emocional, habilidades sociales y competencia social, etc. El alumno está muy bien integrado en su grupo y en el colegio. La relación la establece exclusivamente con los niños. Con las niñas no tiene ninguna relación. Se muestra tímido ante desconocidos. Es muy

autónomo, así como muy alta su resistencia a situaciones adversas de salud, que no le impiden acudir al colegio. De acuerdo a los resultados obtenidos en la Escala de Autoconcepto de Piers-Harris, puede concluirse que el autoconcepto de MT es medio-bajo. El alumno manifiesta preocupación por su paso al Instituto: cambiar de amigos, tener que conocer gente nueva, mayores exigencias de estudio, menor tiempo libre...

Nivel de competencia curricular

Sigue el currículo de su nivel sin dificultad. Su nivel de competencia es bueno, según la tutora es uno de los buenos alumnos en el aula.

Estilo de aprendizaje

- Atención y concentración: Alta
- Motivación: Alta
- Nivel de autonomía: Alto
- Aceptación de normal: Alta
- Resistencia a la frustración: Media
- Actitud: Alta
- Memoria: Alta
- Actitud ante las ayudas y apoyos: Alta
- Actitud ante actividades que domina: Alta
- Actitud ante actividades difíciles: Media
- Capacidad de trabajo: Alta
- Preferencias de agrupamiento: Grupo pequeño
- Terminación de las tareas: Siempre
- Preferencia en los tipos de lenguajes: Mixta (Visual, auditiva y manipulativa)
- Refuerzos a los que responde: Materiales y Actividad
- Ritmo de aprendizaje: Rápido
- Áreas en que muestra más interés: Matemáticas, Science, Geografía e Historia
- Áreas en que muestra menos interés: Ninguna
- Otros aspectos a considerar: Muy motivado, con alta capacidad de esfuerzo y trabajo

Contexto familiar

La estructura familiar, en el momento en que se realizó el estudio, está formada por padre, madre y dos hijos, uno de 15 años y otro de 11.

Las relaciones familiares son muy positivas, de fuerte cohesión y apoyo. La comunicación en el contexto familiar es oral, consideran que MT no pierde información. No utiliza lectura labiofacial. El contexto familiar es estimulante a las necesidades y ajustado al periodo evolutivo de Marco.

Las pautas educativas familiares/autonomía son adecuadas a las necesidades de MT, mediadoras y muy estimulantes. Propician los procesos de autonomía personal y social, la autoestima y el sentido de responsabilidad y cuidado entre todos los miembros de la unidad familiar. Es autónomo en el cuidado del BABA.

Las expectativas respecto al alumno son ajustadas a la realidad, son conscientes de las posibles dificultades de MT, su intervención está centrada en anticipar dificultades y ayudar a MT a enfrentarse a ellas y resolverlas en la medida de lo posible. En cuanto a la colaboración con el centro, tienen una profunda actitud de colaboración con el profesorado y el centro educativo. De forma regular mantienen reuniones con el profesorado para realizar un seguimiento del proceso educativo.

MT acude a fisioterapia dos días a la semana donde le dan tratamiento de logopedia orofacial, tiene mucha afición por la lectura. La familia muestra su interés por la escolarización en el centro IES Lancia, centro al que van a escolarizarse varios compañeros de su clase y ello permite que continúe con las relaciones con sus compañeros de clase, ya que se considera que este es un elemento muy importante que le aporta seguridad. Además en el IES Lancia está escolarizado su hermano.

La familia pertenece a la asociación Treacher Collins.

Datos y aspectos relevantes del contexto social

Aunque en el contexto social existen servicios sanitarios y sociales, los servicios que requiere MT se encuentran fuera de la provincia y Comunidad Autónoma, a donde se desplaza según los seguimientos que requiere el niño.

Categorización

- Grupo principal: Alumno con necesidades educativas especiales
 - Tipología: Discapacidad Física
 - Categoría: Físico no motórico
- Grupo principal: Alumno con necesidades educativas especiales
 - Tipología: Discapacidad auditiva
 - Categoría: Hipoacusia severa

Cuenta con diagnóstico clínico de ambos trastornos. Utiliza prótesis auditivas.

Identificación de las necesidades específicas de apoyo

- Necesidades en Equilibrio personal: autoconcepto y autoestima y disminución de la ansiedad.
- Necesidades en Desarrollo comunicativo-lingüístico: expresión oral/articulación

Orientaciones para la propuesta curricular

No precisa adecuación en los objetivos, contenidos ni criterios de evaluación. En todas las medidas que se pongan en marcha desde el ámbito escolar es conveniente que se haga partícipe a la familia, ya que ello favorece la implantación y aceptación por parte de MT de dichas medidas.

Al principio de la escolarización es conveniente cuidar mucho la integración social del alumno. La colaboración y comunicación con la familia es importante en todo momento, por el nivel de ayuda y apoyo que implica.

Se recomienda la continuidad de la escolarización en su centro ordinario, continuar con apoyo externo de terapia orofacial. Las orientaciones que se deben seguir para trabajar con el niño, deben ser tenidas en cuenta por el conjunto del profesorado, por lo que se ofrecen en reunión conjunta. Éstas deben formar parte de la acción educativa cotidiana y se enmarcarían más específicamente en los aspectos de carácter metodológico.

La madre, respecto a ese informe se queda con que vio que era un informe muy completo, que reflejaba muy bien a MT, hubo tan solo un desacuerdo en cuanto a las indicaciones que ofrecían para realizar con MT cuando comenzara la escolarización en el nuevo Instituto, que fue que desde el centro pretendían hacer una “bienvenida” informando al resto de compañeros de la situación y el caso de MT, en este caso los padres creen que es un inconveniente por la manera de ser y el carácter del niño, ya que eso creen condicionaría a los niños a tener un comportamiento diferencial con él, que se sentiría expuesto, y su carácter es más de normalizarlo todo y de no tener protagonismo por su situación, más teniendo en cuenta que él ya va con un entorno

social normalizado. La madre dice que a día de hoy no ha manifestado sentirse distinto ni acomplejado, aunque “*él es muy consciente de su situación*”.

1.2. VISIÓN DE LA TUTORA

Las preocupaciones a la hora de trabajar con un niño con Síndrome Treacher Collins no fueron en cuanto al problema que tenía el niño como tal, sino cómo era la relación con sus compañeros. También la preocupaba cómo comunicarse con él y entenderle, pero enseguida se hizo al oído y no ha tenido problemas en ese aspecto, incluso tras la última operación de mandíbula que hacía que a MT le costara más hablar, no tuvo problemas para entenderle.

En cuanto a la relación con sus compañeros de clase, la tutora comenta que no tiene ningún problema. Ve al niño totalmente integrado, no solo en su clase sino en todo el colegio, es uno más, no llama la atención. Sus compañeros siempre cuentan con él a la hora de hacer grupos, juegos, etc., no le excluyen. MT tiene un grupo de tres o cuatro amigos muy íntimos con los que se lleva muy bien y se siente muy cómodo, éstos le protegen mucho, la profesora dice que son unos amigos muy leales.

Respecto a los estudios, la profesora dice que no tiene ningún tipo de problema, MT es un niño inteligente y no le cuesta sacar las asignaturas adelante y seguir el ritmo del curso, incluso cuando ha tenido operaciones y ha estado un tiempo sin acudir al colegio. Habla con cariño de MT, dice que es un niño muy normal. También considera que es conformista con los estudios y que pudiendo sacar una muy buena nota se conforma con sacar un 7. Al comentar esto con la madre de MT, ella dice que ha llegado a la conclusión de que MT lo hace adrede, no quiere sacar mejores notas y hace los exámenes peor adrede porque ella cree que no quiere destacar, ni para bien ni para mal, quiere estar en el montón y pasar desapercibido.

Durante las clases participa en todo, no se pone limitaciones, si puede hacerlo lo hace. Este último año ha notado que MT era más participativo en clase, levantaba la mano para hablar, salía a la pizarra, y que hablaba más en público. En la posterior reunión con la profesora de audición y lenguaje descubrimos que era porque había hecho un trato con la tutora y dicha profesora, un programa de puntos con el que si él participaba en clase no tenía que acudir a sesiones de audición y lenguaje.

La profesora comenta que no ha tenido un trato especial con él, y tampoco en cuanto a las actividades o clases haciendo materiales distintos. MT no habla sobre su

síndrome, ni sobre sus operaciones, nada. Cuando la profesora le pregunta qué tal la operación o la consulta se limita a decir “bien”. Nunca se ha aprovechado de su situación, de decir “no puedo hacer esto”, ni con las tareas de clase.

Al preguntarle por el próximo paso de MT al instituto, cuenta que ya fueron los responsables del instituto a hablar con ella, y que las indicaciones que les dio fue que les pidió que le pusieran en la misma clase que su mejor amigo y aconsejó que no escogiera la rama bilingüe, puesto que MT debía afrontar otros retos, como conocer a un grupo de gente nuevo e integrarse en el nuevo instituto. La preocupación que ve es esa misma, MT lleva toda la vida en el mismo centro con los mismos compañeros por lo que es un entorno cómodo para él, pero no le gusta conocer a mucha gente de golpe, le cuesta abrirse.

Respecto a lo recogido en esta entrevista con la tutora, los padres del niño creen que está muy bien reflejado y que todo lo que se ha dicho en la reunión coincide con lo que ellos ven y piensan, “*tal cual, es MT tal cual*”, comenta la madre. Recuerda que, al principio de su escolarización, hacían una dinámica en clase en la que todos los niños contaban qué habían hecho el fin de semana, así que una de las estrategias que los padres y la profesora decidieron realizar para mejorar la comunicación con MT y que él pudiera participar en la dinámica, fue realizar un cuaderno en el que los padres escribían qué habían hecho el fin de semana, acompañándolo de fotos, de este modo la profesora lo podía leer en clase frente a todos los compañeros. Veían que MT se sentía feliz por poder comunicarse y que sus compañeros supieran qué había hecho, y le conocieran un poco más. Previamente, la familia ya había realizado un cuaderno de presentación en el que contaban quién era su familia, qué cosas le gustaban, sus aficiones, etc. Servía además para contextualizar las cosas que él contaba. (Ver ANEXO 2, pp. 74-77)

1.3. VISIÓN DE LA PROFESORA DE AUDICIÓN Y LENGUAJE

La profesora de Audición y Lenguaje ha trabajado con MT desde el inicio de su escolarización, trabajando en sesiones de una hora diferentes ejercicios para el control del babeo, ejercicios de soplo (los cuales le costaban bastante), masajes labiales, terapia miofuncional en la mandíbula (él decía que en el médico le hacían daño, y ella le decía que ella no estaba allí para hacerle daño y que si en algún momento le dolía, paraban), deglución atípica, ejercicios linguales, succiones, etc.

El objetivo de estas sesiones era que MT consiguiera hablar de una manera lo más correcta posible. La dificultad física que tiene Marco (disglosia) es lo que le dificulta el habla (dislalia). Tiene una abertura en el paladar, lo que provoca que el aire se le escape por la nariz

El método de trabajo en los últimos tiempos ha sido la conversación. Cuando Marco ha tenido operaciones le ha contado qué le han hecho, si le dolía, quién había estado con él, cuándo tendría citas médicas, qué le iban a hacer... Sin entrar en detalles, sin explayarse, pero sí le contaba cosas, aunque bien es cierto que no salía de él el contarle, sino que ella le preguntaba. Quizás la razón por la que a ella se lo contara cuando le preguntaba es porque contaban con un espacio y un tiempo privados.

“Marco busca una normalidad en todo, quiere ser como el resto de niños”, dice la profesora.

Hasta el año pasado (5º de Primaria), realizaban las sesiones durante las clases. Marco estaba cansado y habló con sus padres para que no le sacaran más de clase, estos hablaron con la profesora para realizar las sesiones fuera del horario escolar. Era más lo que le costaba salir de clase que el beneficio que estas sesiones estaban teniendo para él porque estaba estancado, no avanzaba más debido a la abertura de paladar.

Para no tener que acudir a las sesiones, la profesora hizo un trato con el niño junto con la tutora. Hicieron una tabla de puntos para ver si MT participaba y colaboraba más en clase. Si la tutora veía que no participaba, levantaba la mano para responder, salir a la pizarra, no hacía los deberes... le pondría un punto, y a los cuatro puntos le mandarían hacer dos sesiones con la profesora de audición y lenguaje. Este método ha funcionado muy bien ya que la tutora dice *“en el último año MT ha cambiado positivamente, participa mucho más”*. Los padres señalan que desde que hicieron este trato, MT no volvió a acudir a ninguna sesión.

La profesora muestra preocupación por el cambio de etapa, el instituto, la adolescencia, *“pero creo que le va a venir bien, y yo confío mucho en fortaleza de MT, estoy segura de que podrá superar cualquier obstáculo al que se enfrente”*.

Sobre esta última entrevista con la profesora de Audición y Lenguaje, los padres señalan que todos están expectantes, con los mismos miedos por el cambio de etapa, centro, entorno... Pero confiando en poder afrontar esta nueva etapa como la anterior. Confían mucho en MT, no es tanto preocupación por él sino que lo que les asusta es el nuevo entorno, cómo se va a encontrar el niño en ese nuevo entorno. En principio,

Marco está muy ilusionado, por el mero hecho de pasar al instituto, quiere comenzar esta nueva etapa, el hecho de que vaya a ir con dos de sus mejores amigos es lo que le da a él fuerza.

Señalan también que este último año de colegio MT ya estaba muy cansado y aburrido, desmotivado, *“a mí esto ya no me aporta nada”*, les dijo a sus padres un día. MT es un chico que va avanzado a su edad, la situación personal le afecta también en la madurez, no sólo piensa en jugar, sino también en aprender cosas nuevas y enfrentarse a nuevos retos, sobre todo en lo académico.

2. ENTREVISTAS DEL ENTORNO FAMILIAR

Con estas entrevistas se da respuesta a varios de los objetivos planteados. Se puede conocer cómo los familiares del niño, en especial sus padres y su hermano, han vivido todo el proceso desde el nacimiento del niño hasta el día de hoy, sus sentimientos, emociones, miedos, expectativas... Cómo se han visto afectadas sus vidas al convivir con este Síndrome, y describir cómo es la relación dentro de la familia. Además se observa que el entorno familiar del niño siempre ha colaborado para intentar normalizar la vida de MT, sin impedirle realizar actividad alguna. Como se ha mencionado, la familia es el agente socializador más importante y el primero en la vida de un niño, por lo que el hecho de que a MT se le haya tratado con normalidad y se le haya apoyado, creciendo en un ambiente amoroso, de confianza y protección, además de la propia personalidad del niño, son factores que ayudan a la total integración de MT en su entorno familiar, escolar y de amistades.

2.1. PADRES

MT fue un niño buscado y deseado. GB tuvo un embarazo complicado en cuanto a que tenía mucho malestar físico, fue también un embarazo muy vigilado debido a que el primer hijo había nacido por cesárea. El 14 de Julio de 2004 GB rompe aguas y acude al Hospital del León. Fue un proceso de parto largo. MT nace el día 16 de Julio, sin haber detectado previamente ningún tipo de anomalía o problema del niño. La amniocentesis no detectó nada debido a que el Síndrome Treacher Collins es de condición genética.

En el momento de nacer el niño, el primero que vio al niño fue su padre, LT. En el primer instante no se dio cuenta de nada, solo en que era su hijo y pensar *“qué*

guapo es”, vio que el niño comenzaba a coger un color que no era normal y que no lloraba. Ambos padres no sabían que estaba pasando nada más que el niño estaba mal. No se habían fijado en las malformaciones.

Se llevan al niño y el médico les dice que el niño ha nacido polimalformado, que ha habido que intubarle tras una parada cardiorrespiratoria y que no tiene posibilidades de sobrevivir. El médico les describe que el niño tiene una retromicrognatia, que no sabe cómo tiene las vías respiratorias y que presenta ausencia de pabellones auditivos. Inmediatamente a GB la dieron un tratamiento para cortar la lactancia, cosa que aún recuerda impactada.

En la sala de espera estaban acompañándoles la hermana y el cuñado de GB, CB y CF. LT salió a su encuentro aun en shock y llorando. Permitieron a LF entrar en la U.V.I., le vio intubado y llorando, cosa que era buena en esa situación, indicaba que tenía laringe. Esa noche esperaban a que en cualquier momento entraran los médicos por la puerta a comunicarles que el niño había fallecido, pero MT superó esa noche.

“Estaba hundido. Lo único que sabía era que si el niño estaba vivo, no sabía cómo, pero había que sacarle adelante como fuera, pero no tenía ni idea de cómo”, dice LT. (Ver anexo 4. p. 79)

“Puf... cómo explicarlo... Estábamos en la misma habitación que otra parturienta que acababa de tener a un niño y todo era felicidad. Fue horrible, teníamos que llorar para dentro. Todo era sufrimiento y desinformación, incertidumbre y soledad”, recuerda GB. (Ver anexo 4. p. 79)

En un primer momento el diagnóstico que les dieron era que el niño tenía Síndrome Pierre Robin. Al día siguiente marcharon al Hospital de Oviedo, y allí el genetista les dio el diagnóstico de Síndrome Treacher Collins.

GB y LT son profesionales en el ámbito de medicina, pero ninguno de ellos conocía este síndrome, y no sabían de qué les estaban hablando. En Oviedo fue la primera vez que vieron algo de esperanza, el niño tenía un diagnóstico y posibles soluciones, pero no se imaginaban que el proceso sería tan largo. Eran totalmente ignorantes respecto a lo que este síndrome suponía. Les hablaron del Hospital 12 de Octubre de Madrid y posibles tratamientos.

El niño tuvo otra parada cardiorrespiratoria debido a que la intubación era muy inestable, por lo que tuvieron que practicarle una traqueostomía.

A partir de ese momento fueron muchos días de espera y de incertidumbre. GB pidió el alta voluntaria y sin estar recuperada, aún con hemorragias, fue a Oviedo. En la cabeza de ambos progenitores no sólo estaba el problema del niño, sino también la situación de su otro hijo, no sabían cómo decirle que su hermano podía morir, que tenían que dejarle al cuidado de su tía. Por aquel entonces no tenían ni ordenador ni internet por lo que RB, hermana de GB, desde el trabajo buscaba información por internet, y los padres buscaban en libros de medicina. Aprovechaban los tiempos en las salas de espera para leer todo lo que conseguían.

“Fue una época de mucha incertidumbre, de no saber, de ir aprendiendo cosas. Lo vives con mucho dramatismo y mucha angustia. Partes de una situación que tiene que ser una gran alegría y te encuentras con esto”, comenta LT. (Ver anexo 4. p. 79)

En el mes de agosto fueron a Oviedo el hermano del niño, AT, su tía CB, quien estaba cuidando de él, y la prima del niño, LF. Ahí fue cuando AT conoció a su hermano. GB recuerda que *“lo miraba con un cariño”*. Era muy pequeño por lo que no era plenamente consciente de la situación, vivía la vida con normalidad *por suerte para él”*.

Tras mes y medio en Oviedo sin ningún avance decidieron trasladar al niño al Hospital 12 de Octubre, pero pasaba el tiempo y el traslado no se realizaba, por lo que desesperado, LT viajó a Madrid para hablar con el director del Hospital. *“MT se nos moría allí, y nosotros nos dábamos cuenta. Estábamos dispuestos a ir al fin del mundo con tal de encontrar una solución para el niño”,* dice GB.

Una vez en el Hospital 12 de Octubre, LT *“se plantó en el despacho del director del Hospital y le dijo, no me muevo de aquí hasta que no trasladéis al niño”,* dice su mujer. Suplicaba una ayuda. Ese mismo día se hizo efectiva la orden y trasladaron al niño.

“Aquella noche, como quien dice, conocí a mi hijo, fuera de la U.V.I.”, dice LT. En el 12 de Octubre el niño estaba en planta, le llamaba la atención el movimiento y energía que el niño tenía en las piernas. Fue también cuando pudieron comenzar a alimentarle ellos mediante sonda nasogástrica.

Los padres se adelantaban a lo que, si de los médicos dependieran, le harían mucho más adelante, pero ellos lo demandaban antes.

Cuando conocieron al Dr. Zubillaga *“fue el chute de energía que necesitábamos para seguir adelante”*. Les habló de que iban a operar al niño y a ponerle unos distractores que le harían crecer 2 cm. la mandíbula. Poco a poco el equipo del 12 de Octubre fue informándoles y haciéndoles sentir protegidos.

Conocieron al Dr. Ignacio García Recuero, quien les dijo que estos niños *“son muy inteligentes y muy inquietos”*. GB recuerda estas palabras del Dr. Ignacio: *“Es un niño normal, es un niño inteligente, y es un niño que hará su vida, aunque ahora te parezca increíble”*. (Ver anexo 4. p. 79)

GB destaca lo siguiente: *“Yo quiero que hagas una mención especial de que el equipo de cirugía maxilofacial del 12 de Octubre es, a parte del mejor, extraordinario a nivel de trato personal y calidad humana, pero con todas las familias, no se puede pedir más de un equipo”*. (Ver anexo 4. p. 79)

Durante todo este tiempo en el 12 de Octubre hubo muchas incidencias. *“A MT se le caían los distractores, vomitaba la comida continuamente... Estábamos en la primera habitación, al lado del control porque éramos el caso más grave. Cuando al cabo de semanas y meses nos trasladaban a habitaciones más lejanas nos sentíamos bien porque decíamos, ya no somos los más graves”*. Durante ese tiempo conocieron algunos casos de Síndrome Treacher Collins, chicos y chicas que acudían a consulta al Hospital y les pedían que por favor fueran a ver a una familia con un caso nuevo.

Cuando les dieron el alta, volvieron por primera vez a León, con el niño con traqueostomía, sonda nasogástrica y distractores. AT pudo volver a casa con sus padres, ya que todo este tiempo había estado al cuidado de su tía. Fue un momento muy traumático, AT no quería saber nada de ellos, les repudiaba, quería irse con su tía. Fue un golpe emocional muy duro para sus padres y para él, *“nos costó mucho con AT, y el desarraigo se ha repetido a lo largo del tiempo en diferentes momentos y de diferentes formas, pero se sigue manifestando”*. Además el caso de MT iba de mal en peor. *“Fue terrorífico, yo no sé como aguantamos 20 días en casa”*, dice LT. El niño vomitaba todo lo que ingería (mediante sonda nasogástrica) y veían que perdía peso y se estaba desnutriendo. Volvieron al Hospital 12 de Octubre pensando *“que íbamos tres y volvíamos dos, creíamos que MT se nos moría”*, dice GB. Una vez allí demandaron que le realizaran la operación del Nissen, y tuvieron que protestar para conseguir que se la hicieran. Una vez hecha el niño empezó a ganar peso.

El hecho de que ambos entiendan de medicina ha supuesto una ventaja a la hora de que los médicos les comuniquen las cosas y que ellos mismos demanden operaciones y soluciones que de otra manera posiblemente no le hicieran.

Volvieron con una sonda provisional en el estómago, y sin distractores. Esta sonda *se pudrió y volvimos para que le pusieran el botón gástrico*". Esto fue a mediados de febrero, y vieron que la traqueostomía estaba dando problemas. Tras estudiarlo decidieron que se podía decanular, y tras varios intentos fallidos en casa en los que el niño prácticamente se asfixiaba, decidieron decanularlo en el hospital. El Dr. Pacheco les ayudó y les explicó el proceso a seguir, aunque finalmente no pudo decanularle. Fue LT, su padre, quien decanuló al niño finalmente. *"Tenía un llanto escandaloso, y una saturación muy buena"*, dice LT. Esa fue la primera vez que oyeron la voz de su hijo, el 3 de marzo de 2005.

Volvieron a casa *"y qué feliz se le veía. "Enseguida nos dimos cuenta de que MT no tenía ningún problema a nivel mental, era muy ágil, muy despierto, con mucho carácter"*, recuerdan sus padres con una sonrisa. (Ver anexo 4. p. 79)

Pasaron una época buena, dentro de la situación, el niño se alimentaba, no tenía traqueostomía, por lo que era lo máximo que podían pedir en ese momento. Comenzaron a trabajar con fisioterapeutas para desensibilizar la cara, ya que debido a todas las operaciones que hasta el momento había padecido tenía la zona muy sensible y le dolía. Poco a poco MT iba logrando las cosas, caminar, como cualquier niño, emitir alguna palabra...

En el verano de 2005 buscaron el aparato BAHA, del que les habían hablado, con el que el niño podría escuchar casi perfectamente. A partir de ese momento, hasta el día de hoy, MT ha utilizado este aparato para oír correctamente. *"Desde el primer minuto nosotros le estimulábamos, le pegaba un auricular en la zona de la oreja y le ponía música, y el niño se relajaba, yo sabía que algo tenía que escuchar"*, comenta GB. Cuando el niño comenzó a utilizar en BAHA notaron una gran diferencia, escuchaba todo, reaccionaba ante cualquier sonido normal.

Cuando volvieron a Madrid, a hacerle la operación de paladar, salieron de allí además con traqueostomía y distractores. Supuso una mala experiencia debido a que pensaban que eso ya lo habían pasado, por lo que para ellos era un retroceso, pero era lo que se tenía que hacer en ese momento. Esta vez le adelantaron un poco el quitarle los distractores *"le tocaba en navidad pero se lo quitaron en el puente de la constitución"*, le decanularon sin problema.

Continuaron con fisioterapia, progresando cada vez más. En cuanto a alimentación en febrero de 2009 comió su primer yogurt, por lo que fue un proceso muy largo. *“Tardaba unos 45 minutos en terminar un yogurt, pero lo terminaba, para nosotros eso era una fiesta, increíble. Desde ese día en el colegio les ayudaron dándole petit suisse en el recreo, se montaban unos jaleos aplaudiendo a MT cada vez que se acababa el petit...”*. A partir de ese momento ha ido progresando más y más, desde 2009 hasta que hace tres años le quitaron la gastrostomía.

Cuando MT tenía 5 años comenzó a darse cuenta de su situación, hasta cierto punto, se daba cuenta de que no tenía orejas, de cómo era. *“Él nos lo ha puesto muy fácil a la hora de ir al médico y someterse a operaciones. Lo pasa muy mal pero no se queja, sabe que tiene que hacérselo y ya está”*, comenta su madre. Siempre ha colaborado también en las sesiones de fisioterapia, en el médico... Sus padres siempre han sido sinceros con MT a la hora de comunicarle operaciones y procesos médicos, siempre ha sido plenamente consciente, y siempre han intentado transmitírselo de manera que vea los beneficios que va a sacar.

MT siempre ha puesto mucho de su parte por continuar el ritmo de sus compañeros de clase, trabajando y estudiando desde casa cuando ha tenido que hacerlo.

Hace 3 años, en septiembre, le volvieron a poner distractores, el post operatorio fue muy bien, y ha continuado sin incidentes mayores hasta la operación que le realizaron en agosto de 2015.

Esta operación fue complicada, la mandíbula quedó unida al hueso tras la última distracción, por lo que se bloqueó, no podía abrir la boca, lo que supuso un retroceso en cuanto al habla y la alimentación. En esta operación se solucionó, pero le tuvieron que volver a hacer la traqueostomía. Esta operación supuso un cambio a nivel emocional para el niño. Ya era plenamente consciente de la situación, tenía miedo, no quería ir al hospital, los padres dicen que ellos estaban muy nerviosos y con temor, y que eso a él, sin querer también se lo transmitían. Además recordaba la última operación, la UVI, el aislamiento, sin el BAHA... le daba pánico ese recuerdo. Fue una operación dura, el proceso muy doloroso, *“supuso mucho sufrimiento para MT, además lo de siempre, mucha incertidumbre, sin saber los resultados fijos, el postoperatorio fue muy dificultoso. Todo lo que podía salir mal, salió mal”*. Estuvo un tiempo con traqueostomía, perdió el habla, volvió a tener que alimentarse mediante sonda, no podía hacer una vida normal. *“Marco sufrió lo indecible. Nosotros revivíamos todo lo que habíamos tenido que pasar, veíamos*

que lo estábamos volviendo a pasar. Mucha ansiedad, mucho sufrimiento. Fue terrible porque sabíamos que teníamos que hacerlo pero que podían pasar muchas cosas en esa operación”, recuerda GB.

Esta última vez la decanulación se produjo de manera accidental, en el Hospital, mientras el niño dormía. Aún tenía la férula en la boca que le impedía comer, al poco tiempo le pusieron una más sencilla que le facilitó la ingesta de comida, finalmente se lo retiraron por completo sobre el 15 de septiembre. Poco a poco fue recuperándose, fue un postoperatorio normal. Habría sido perfecto si no fuera por la formación de un callo óseo en un lado de la mandíbula, que le haría tener que someterse a otra operación al año siguiente.

Este último año ha tenido que someterse a dos operaciones. En junio le consiguieron intubar sin tener que volver a abrirle la traqueostomía, por lo que en ese sentido iban más tranquilos para la siguiente operación.

La última operación ha sido la más dolorosa emocionalmente para el niño. Los días previos estaba con ansiedad, triste, no podía disfrutar de las cosas, le costó muchísimo irse al hospital, tenía miedo. Aún así, ha sido la operación con mejores resultados.

Finalmente hablan sobre lo que supone vivir con esto. *“Piensas en el futuro, muchísimo, como padre te preocupa muchísimo, a ver qué dificultades se va encontrando, cómo va a terminar todo esto, quedan muchas cosas por delante, muchas operaciones... Lo único que queremos ahora es un respiro, que el siga con su vida. Pero siempre con mucha preocupación, cada etapa es dura, ahora el instituto... Estamos en una etapa complicada, pueden pasar muchas cosas. Es un estado de alerta continuo, intentando siempre averiguar algo más, viendo si hay algo que se te escapa. Pero vivimos el día a día. Siempre hemos vivido el día a día. Y luego el entorno, a ver cómo responde.”.* Dicen sus padres.

“La vida te duele, que sea así para él. ¿Por qué?, ¿por qué?, esa es la maldita pregunta de siempre, por qué a mi hijo, a día de hoy nos seguimos preguntando por qué a él, en qué momento...” “Hemos aprendido mucho, mucha medicina, muchos cuidados, a hablar con mucha gente, hemos aprendido a apreciar la vida de otra manera, pero seguimos sin poder responder ni explicar una sola palabra a esta pregunta, por qué”. “Vemos que la gente se queja de cosas sin transcendencia, son miles de cosas las cosas que en la vida común pasas desapercibidas, siempre lo

extrapolamos al caso de MT, la gente o se da cuenta de la suerte que tiene”, dice LT.

“Te da rabia, una persona viviría 10 vidas y no viviría la mitad que MT. No ha podido vivir las fases de parque, no ha podido vivir tantas cosas... Eso me duele en el alma... ¿Por qué? ¿Por qué tiene que tocarle a él? Ahora hasta un dolor de barriga me da rabia... Porque después de todo lo que ha pasado no se merece tener ni un dolor de barriga que le impida disfrutar.”, expresa su madre.

“Luego viene toda la parte contraria, el lado del subidón, piensas, todo lo que ha conseguido, todo lo que ha hecho, aprendido, que respira, que hace deporte, que come, que tiene amigos y es el referente de su grupo de amigos, la relación con su hermano, con la familia, con nosotros, lo listo que es... Y lo mejor de todo, verle despertar, es el mejor momento del día, puedes pasar una mala noche que al levantarte por la mañana y despertarle, es lo más bonito del mundo, eso te carga las pilas. Con todo lo que hemos pasado hemos llegado hasta aquí, ya iremos viendo el resto de etapas”, concluyen los padres.

2.2. HERMANO

AT es el hermano mayor de MT. Tiene 16 años. Describe a su hermano como *“un chico con mucha personalidad, no se deja influenciar por los demás. Es cariñoso aunque no lo demuestre mucho conmigo. Se adapta a cualquier ambiente. Es muy valiente. No le gusta destacar entre los demás”*.

Mantienen una relación de hermanos normal, como cualquier otra. No recuerda cuando nació MT, *“tengo algún recuerdo de querer tener un hermano, pero no recuerdo cómo era ser hijo único y tener las ganas de tener un hermano, ni de cuando nació”*, comenta.

Sobre el tiempo que pasó en casa de su tía tiene algún recuerdo más, para él fue mucho más tiempo del que fue en realidad, lo recuerda como una temporada más larga, *“Recuerdo que me disfrazaba con mi prima, que cantábamos, de ir a ver a MT a Oviedo y a Madrid. Recuerdo estar en Madrid en casa de los tíos de LF y estar en una habitación con ella y su prima y un oso gigante de peluche. No recuerdo el momento en el que conocí a Marco, pero sí recuerdo que no me impactó nada, para mí era un bebé normal, mi hermano”*. (Ver ANEXO 5, p. 80)

Cuando volvió con sus padres recuerda querer jugar con MT pero no podía porque *“estaba malín”*, recuerda tumbarse con él en la cuna. No era consciente de lo malo que estaba su hermano, para él era un bebé normal.

Se empezó a dar cuenta de que su hermano tenía un problema y le tenían que operar sobre los 8 años, pero no era consciente de la gravedad de la situación. A los 10-11 años empezó a llevar peor que le tuvieran que operar, que sus padres se tuvieran que ir, ahí se empezó a hacer consciente. *“Lo he llevado mal pero intentando llevarlo con naturalidad y bien dentro de lo que cabe, intentando apoyar a Marco y poniendo de su parte para no estorbar”*, dice AT. *“Me siento mal de no poder ir y estar con ellos”*, siente que necesita estar con MT allí apoyándole y demostrándole su amor.

En las 3 últimas operaciones le preocupaba mucho más las operaciones, el tiempo que pasaba en el hospital, cómo saliera todo, no estar a su lado... Era ya plenamente consciente de la situación. *“Es así, no puedo cambiar nada, llorando no puedo solucionar nada, lo único q puedo hacer es ayudar a mis padres no preocupándoles de cómo estuviera yo”*.

Crece con MT para él era normal porque solo tiene la experiencia de este hermano, no sabe cómo es tratar con un hermano sin esos problemas. El que tuviera Síndrome Treacher Collins nunca le obstaculizó para jugar con él y hacer el tonto con él. Tenía cuidado de no hacerle daño pero para él eso era lo normal.

Respecto a los demás, cree que se integra perfectamente en cualquier entorno de AT. Cuando conoce a sus amigos es normal todo, nunca ha explicado a nadie antes de conocer a MT que tenía un hermano con un problema, le ha presentado como cualquier otro presentaría a su hermano. Ve que se relaciona con los demás como si no tuviera nada, no se limita en nada. *“Si hay alguna actividad en la que tenga que tener cuidado del BAHA o algo de eso, Marco está pendiente de tener cuidado”*. *“Este es mi hermano, es normal”*. Si ve que la gente se extraña él les explica q tiene un problema, pero que es un chico totalmente normal.

2.3. OTROS FAMILIARES

CB es hermana de GB, la madre, y tía de MT. Ha estado muy presente a lo largo de toda la vida del niño, fue quien se hizo cargo de su hermano, AT, mientras sus

padres tenían que estar en el hospital con el niño, y fue también quien estuvo en el Hospital cuando nació el niño.

CB quería estar presente en ese momento, no estaba tranquila sabiendo que toda la familia estaba en el pueblo y en León estaban GB y LT solos. Subieron al hospital y GB se puso de parto. *“Al rato de que LT entrara a la sala de partos empecé a ver que salían enfermeras corriendo”,* recuerda, su marido la tranquilizaba diciendo que había más mujeres, que no tenía por qué ser MT. Lo siguiente que recuerda es ver a LT salir llorando. *“Me dijo que el niño había nacido mal, que no tenía mandíbula, yo no entendía nada, me dijo que el niño se podía morir, yo no entendía lo que estaba pasando, no podía reaccionar, estaba en shock”.* Tras ver a su hermana, pudo entrar junto con LT a ver a MT. *“Era precioso, guapísimo, tenía el pelo moreno, unos ojos grandes muy abiertos, y gemía, eso se me quedó grabado”,* recuerda.

Fue la encargada de dar la noticia al resto de la familia, lo recuerda un momento muy duro, *“fue horroroso, muy traumático, intentaba suavizar la cosa, pero que el niño estaba mal y se podía morir”.* Se encargó del cuidado de AT en ese momento y en todos los momentos que han tenido que pasar largas estancias en los hospitales.

En ese momento ella intentaba que AT no se diera cuenta, pero lo vivió con la cabeza en otro sitio. El momento en el que AT volvió con sus padres lo vivió de forma muy traumática también, *“él decía que su hermano estaba malito, y que sus padres le habían dicho que le tenía que cuidar yo. Fue un rato muy malo, AT no quería quedarse con sus padres, fue una situación muy desesperada, marché llorando, fue muy duro”.*

CB dice que la relación con MT siempre ha sido muy buena, nunca le han escondido, han intentado que sea lo más normal con la gente y con el entorno, siempre se han mostrado orgullosos de él, de cómo supera las cosas. Describe a MT diciendo que *“es un niño que disfruta, es feliz, es muy amigo de sus amigos, es muy familiar, le gusta el fútbol, disfruta mucho con los deportes, nos quiere y le queremos, cuando le oímos decir te quiero es lo más maravilloso del mundo. Va a ser muy grande, podrá hacer todo lo que quiera y se irá superando día a día”.*

RB es hermana de GB, y tía de MT. *“Marco cambió mi vida desde el momento en que nació, se convirtió en mi prioridad. A lo largo de estos años he pasado por*

muchos y distintos momentos, los primeros fueron intensos, marcados por la angustia, el miedo, la incertidumbre, los imprevistos....pero también la emoción y la alegría de ver como superaba las dificultades y los obstáculos que su Síndrome le ocasionan. Necesitaba y necesito demostrarle que estoy ahí, ayudarle de la manera que sea: acompañándole a él y a sus padres en los duros procesos quirúrgicos, aportándole alivio e ilusión con sorpresas, regalos....y sobre todo mi gran amor por él”, comenta RB.

Define a MT como un niño feliz, inteligente, educado, con personalidad, y que sabe lo que quiere y lo que le gusta, *“también es introvertido, sensible, cariñoso y muy impaciente”.*

Destaca que MT es un niño independiente, que nunca utiliza su discapacidad para conseguir algo, no se pone límites y consigue todo lo que se propone. Valora su fortaleza, el respeto que tiene por los demás, *“en definitiva, su calidad como ser humano”.*

La relación que tiene con la familia del niño es muy estrecha, *“siempre ha existido una relación especial con mi hermana y ahora también con mi sobrino. MT supone en la familia un fuerte nexo de unión, un ejemplo de superación. Que esté en nuestras vidas nos hace ser mejores personas”,* concluye RB.

Como familiar del niño, mi propia visión sobre él es la siguiente. Recuerdo el momento en el que mi madre me dio la noticia de que MT había nacido mal, me dijo *“tiene la mandíbula muy pequeña y no puede respirar, y le falta una oreja”,* yo tenía 12 años y no era consciente de la gravedad de la situación. Conocí a MT en el Hospital de Oviedo, recuerdo besarle y cantarle nanas, era precioso. Viví con preocupación los traslados de a los hospitales. Estaba encantada de que AT pasara una temporada con nosotros, era como tener un hermano pequeño. A medida que he ido creciendo he sido más consciente de la situación, y lo he vivido todo con más preocupación.

En la familia no tenemos ningún problema para comunicarnos con él, recuerdo de pequeña hablar con mi madre y mis tíos y decir que si hacía falta aprenderíamos el lenguaje de signos, pero por suerte no fue necesario, MT oye perfectamente con el BAHA y le entendemos totalmente cuando habla.

Para nosotros MT siempre ha sido un niño normal, listo, despierto, curioso, inquieto... He estado siempre muy presente a lo largo de su vida, me he comportado con él como con cualquier otro primo. Es un niño normal. Siempre me he sentido orgullosa de cómo afronta las cosas, es admirable.

3. EL SÍNDROME VISTO DESDE DENTRO

Respecto a los objetivos planteados al comienzo de este estudio, se da respuesta a varios ellos. Por un lado se presenta cómo vive el niño el Síndrome emocionalmente y cómo afecta a su vida. Así mismo describe la relación que tiene con su familia y su autoconcepto.

MT es un niño de 12 años al que le gusta jugar al fútbol, la consola, leer y quedar con los amigos. La relación con su familia la describe como “*genial*”. Le gusta disfrutar con la familia en su pueblo realizando diferentes actividades y aprecia todo el cariño que le demuestran, cada uno a su manera. Lo que más destaca sobre sí mismo es que tiene muchos amigos, su familia le quiere mucho y se le dan muy bien los deportes.

El tener Síndrome Treacher Collins nunca le ha impedido disfrutar y realizar las cosas que ha querido, se ha apuntado a escalada, juega al fútbol, tiene muchos amigos, va muy bien en los estudios y ha podido participar en todas las actividades y dinámicas del colegio.

Para él tener Síndrome Treacher Collins es lo normal, siempre ha sido muy consciente de su situación, pero se considera un niño normal, como cualquier otro. El hecho de tener Síndrome Treacher Collins no le supone molestia o dificultad alguna ya que para él es lo normal y es la situación que conoce, continuos viajes a médicos y hospitales, operaciones, etc. No le cuesta ir al médico, aunque le gustaría poder quedarse en casa, está acostumbrado y entiende que tiene que ir.

Ahora que es más mayor, los médicos cuentan con él a la hora de explicar todo. Entiende todo lo que le dicen y a medida que ha ido creciendo y siendo más consciente se preocupa más por los riesgos que supone una operación, cómo salga ésta... Dice sentir “*pena*” pero el trasfondo es miedo. Las tres últimas operaciones han sido especialmente duras para él. En la operación de agosto de 2015 recuerda que fue la primera vez que le costó especialmente acudir al hospital ya que sabía lo que le iban a hacer y que supondría estar muchos días en el hospital. En la última

operación, realizada en julio de 2016, recuerda que varios días antes estaba muy nervioso, expresa que no pudo disfrutar del día de su cumpleaños porque estaba preocupado, tenía un poco de miedo porque conocía la dificultad de la operación, no quería alejarse de su familia y le daba pena tener que marcharse y no poder disfrutar del verano. En esas ocasiones lo único que necesita y pide son *“mimos, sobre todo de mis padres y mi hermano”*.

De cara al futuro cree que tener Síndrome Treacher Collins no le va a impedir hacer nada de lo que se proponga. Las operaciones que tiene pendientes le preocupan, pero no mucho, ya que prefiere no anticiparse y vivir el presente, hasta que no llegue el momento de operarse otra vez no piensa en ello. Sus miedos e inseguridades más próximos es su paso al instituto, el no encontrarse agusto, que no le toque con ningún conocido en clase... Pero estos miedos no están relacionados con su condición, sino por la experiencia de su hermano al pasar al instituto.

VI. CONCLUSIONES

Las principales conclusiones que se han sacado tras la realización de esta investigación son las siguientes.

Tras la búsqueda intensiva de información acerca del Síndrome Treacher Collins, y la experiencia vivida por los padres del niño, se ha visto que es un síndrome que efectivamente es muy desconocido incluso dentro de la comunidad médica. Existen muy pocos estudios e investigaciones acerca de este síndrome, aunque gracias a las nuevas tecnologías y redes sociales, desde la Asociación Nacional Síndrome Treacher Collins – Zaira Sardina (ANSTC), y cada caso en particular, están consiguiendo hacerse un poco más visibles, aunque aún queda mucho por hacer. Es una enfermedad rara y en España son más de 1000 los afectados, según datos facilitados por la presidenta de la ANSTC.

Uno de los principales problemas que se encuentra la familia, sobre todo al principio, es la sensación de desinformación, desconcierto y desprotección. Por lo que se debería conocer desde los hospitales, la referencia de Hospitales Especializados a los que acudir para que las familias tengan una respuesta y los niños comiencen con los tratamientos lo antes posible.

Las personas con Síndrome Treacher Collins son totalmente normales a nivel cognitivo y mental, se trata, en su gran mayoría, de malformaciones y defectos físicos, que pueden ser tratados en hospitales especializados, eso sí, durante todo el tiempo que dure su desarrollo, completándolos con operaciones estéticas que les den una apariencia más normalizada. Todos estos tratamientos y operaciones son muy costosos y el proceso requiere de mucho sufrimiento tanto físico como emocional.

La experiencia vivida por MT no se puede generalizar para todas las personas con Síndrome Treacher Collins, ya que cada persona vive en un ambiente diferente, con una educación diferente, entornos diferentes y familias diferentes. En el caso de MT se da que es un niño totalmente integrado en su entorno escolar, tratado como uno más y sin haber sufrido exclusión alguna hasta el momento por parte de sus iguales y el resto de personas. Por lo tanto, sería interesante conocer y analizar diferentes casos de Síndrome Treacher Collins para poder realizar una idea general sobre cómo este tipo de personas vive su situación, y cómo la vive el resto del mundo a su alrededor.

La condición de MT no le ha supuesto ningún obstáculo a la hora de estudiar en un centro público normal, siguiendo el ritmo de sus compañeros a pesar de las operaciones y periodos de postoperatorio. Se relaciona de manera normalizada en diferentes entornos.

Aunque se considera un niño normal, tras la realización de la evaluación que desde la escuela se llevó a cabo, se puede observar que tiene un autoconcepto y autoestima un poco bajo, puede ser por la propia personalidad del niño, o bien puede estar asociado al hecho de padecer Síndrome Treacher Collins.

MT entra ahora en una etapa nueva, la adolescencia, que conlleva muchos cambios personales y sociales. El más inmediato es su paso al instituto. Esto es tema de preocupación tanto por sus padres, como por el resto de su familia y el profesorado, y para él mismo. En esta etapa cualquier adolescente necesita del refuerzo, atención y cuidado de sus padres, pero es más importante aún para aquellas personas que por su condición presenten algún otro tipo de dificultad.

Por otro lado, se considera que el hecho de que el niño haya crecido en un ambiente en el que se le ha tratado como a uno más, normalizando la situación, ha hecho que él mismo se sienta normal.

Se considera que todos los objetivos que al principio de este estudio se planteaban, se han logrado alcanzar. Se ha descrito la enfermedad y se ha presentado un caso concreto, describiendo las características del mismo. Mediante las entrevistas en

profundidad y la observación directa y documental se ha podido explorar el desarrollo físico y psíquico del niño a lo largo de su vida, así como la experiencia vivida por parte del niño y aquellos que le rodean en su entorno familiar y educativo. Se ha podido describir cómo en este caso afecta el Síndrome Treacher Collins a la vida del, niño, su autoestima y la forma que tiene de afrontar las cosas a las que esta condición le fuerza a enfrentarse. Por último se ha logrado señalar qué expectativas y miedos de futuro tienen tanto los padres, como los educadores, como el propio niño.

VII. BIBLIOGRAFÍA

- ARTÍCULOS

ANÓNIMO, (2010). Guía para entender el síndrome Treacher-Collins. Recuperado de: http://www.ccakids.com/assets/syndromebk_treacher-collins_esp.pdf

AUSTRICH SENOSIAN, E., TÉLLEZ-ZENTENO, J.F., GARCÍA-RAMOS, G., & CORONA, R. (2001). Síndrome de Klippel-Feil. Imágenes por tomografía en tercera dimensión. *Gaceta Médica de México*; 137(6). Recuperado de: <http://www.medigraphic.com/pdfs/gaceta/gm-2001/gm016k.pdf>

BERNABÉ VILLODRE, M. 2011. La familia como agente socializador. *Universidad Miguel Hernández*. Recuperado de: <http://ocw.umh.es/ciencias-sociales-y-juridicas/sociedad-familia-y-educacion/materiales-de-aprendizaje/unidad-4/unidad-4-parte-i.pdf>

E. ANDRADE, C., V. JÚNIOR, S., S. DIDONI, A.L., Z. FREITAS P., F. CARNEIRO, A., & R. YOSHIMOTO, F. (2005). Síndrome de Treacher Collins com atresia coanal: relato de caso e revisão de suas características. *Revista Brasileira de Otorrinolaringologia*; 71(1). 107-110. Recuperado de: <http://www.scielo.br/pdf/%0D/rboto/v71n1/a21v71n1.pdf>

ESPINOSA FERNÁNDEZ, MG., SÁNCHEZ MARTÍNEZ, J.E., ROLDÁN MATEO, A.M., & MARTÍNEZ, M.A. (2014). Distracción osteogénica mandibular neonatal en un paciente con diagnóstico de síndrome de Treacher Collins. *Anales de Pediatría*; 80(2), e52-e53. Recuperado de: <https://medes.com/publication/87355>

GUERRERO-DOMÍNGUEZ, R., ACEBEDO-MARTÍNEZ, E., LÓPEZ-HERRERA-RODRÍGUEZ, D., & JIMÉNEZ, I. (2014). Extubación accidental intraoperatoria en una paciente con síndrome de Treacher Collins: utilidad del videolaringoscopio GlideScope. *Revista Española de Anestesiología y Reanimación*; 61(8), 467-469. Recuperado de: <https://medes.com/publication/92793>

LEYVA, J.C. & MALLARINO RESTREPO, G. (2013). Síndrome de Treacher Collins: revisión de tema y presentación de caso. *Universitas Médica*, 55(1), 64-70. Recuperado de: <http://med.javeriana.edu.co/publi/vniversitas/serial/v55n1/treacher.pdf>

- MOLLINEDO PATZI, M.A. & QUISBERT AQUIZE, I.J. (2014). *Revista de Actualización Clínica*; 46, 2437-2441. Recuperado de: http://www.revistasbolivianas.org.bo/pdf/raci/v46_a05.pdf
- POLLO MEDINA, J.M., ÁLVAREZ ESCOBAR, M.C., TORRES ÁLVAREZ, A.Y., PLACERES HERNÁNDEZ, J.F., MORALES CARBOT, D. (2014). Síndrome de Treacher-Collins. Presentación de un caso. *Revista Médica Electrónica*; 36(2). Recuperado de: <http://www.revmatanzas.sld.cu/revista%20medica/ano%202014/tema10.htm>
- RODRIGUEZ CONESA, A.M., ETXÁNIZ ÁLVAREZ, A., REY CALVETE, A.M., PÉREZ GIL, J., & NIETO MOURONTE, C.M. (2010). Uso de guía metálica para intubación traqueal mediante fibroscopia en un neonato con Síndrome de Treacher Collins y atresia de coanas. *Revista Española de Anestesiología y Reanimación*; 57(2). Recuperado de <http://www.elsevier.es/es-revista-revista-espanola-anestesiologia-reanimacion-344-articulo-uso-guia-metalica-intubacion-traqueal-S0034935610701742?redirectNew=true>
- RODRÍGUEZ PÉREZ, A. (2007). Principales modelos de socialización familiar. *Revista Foro de Educación*, 9(5), págs. 91-99. Recuperado de: <http://forodeeducacion.com/ojs/index.php/fde/article/view/184/141>
- RUBENS-FIGUEROA, J., ZEPEDA-OROZCO, G., & GONZÁLEZ-ROSAS, A. (2005). Síndrome de Klippel-Feil: una enfermedad musculoesquelética, con malformaciones cardiovasculares asociadas. *Boletín Médico del Hospital Infantil de México*; 62(5). Recuperado de: http://scielo.unam.mx/scielo.php?pid=S1665-11462005000500009&script=sci_arttext&tlng=es
- SANZ ÁLVAREZ, D., & MANUEL ENGUÍDANOS, M.J. (2009). Deformidad de Sprengel. *Revista Pediatría Atención Primaria*; 631(8). Recuperado de: <http://www.pap.es/FrontOffice/PAP/front/Articulos/Articulo/ IXus5l LjPq-qcZ3bTHSM5BMCGDu2DHY>
- VALDÉS, N. P., GARCÍA, R. M., DÍAZ, R. A., & GONZÁLEZ, Y. P. (2007). Presentación de un caso con Síndrome Treacher Collins. *Gaceta Médica Espirituana*, 9(3), 3. Recuperado de [http://bvs.sld.cu/revistas/gme/pub/vol.9.\(3\)_19/p19.html](http://bvs.sld.cu/revistas/gme/pub/vol.9.(3)_19/p19.html)

- LEGISLACIÓN

INSTRUCCIÓN CONJUNTA, de 7 de enero de 2009 de las Direcciones Generales de Planificación, Ordenación e Inspección Educativa y de Calidad, Innovación y Formación del Profesorado, por la que se establece el procedimiento de recogida y tratamiento de los datos relativos al alumnado con necesidad específica de apoyo educativo escolarizado en centros docentes de Castilla y León

ORDEN EDU/1152/2010, de 3 de agosto, por la que se regula la respuesta educativa al alumnado con necesidad específica de apoyo educativo escolarizado en el segundo ciclo de Educación Infantil, Educación Primaria, Educación Secundaria Obligatoria, Bachillerato y Enseñanzas de Educación Especial, en los centros docentes de la Comunidad de Castilla y León

- PÁGINAS WEB

ASOCIACIÓN NACIONAL SÍNDROME TREACHER COLLINS (ANSTC). ¿Qué es Treacher Collins?. Recuperado de: <http://www.treachercollins.es/que-es-treacher-collins/>

AVELLANEDA, A. & IZQUIERDO, M. (2004). Detalles de la patología: Treacher Collins, Síndrome de; Federación Española de Enfermedades Raras (FEDER). Recuperado de: http://www.enfermedades-raras.org/index.php?option=com_content&view=article&id=3100&idpat=873

NATIONAL ORGANIZATION FOR RARE DISEASE (NORD). Treacher Collins Syndrome. Recuperado de: <http://rarediseases.org/rare-diseases/treacher-collins-syndrome/>

VIII. ANEXOS

ANEXO 1. INFORME PSICOPEDAGÓGICO

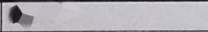




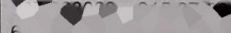
INFORME PSICOPEDAGÓGICO

C.I.E. 

Fecha de realización del Informe

09/03/2016

DATOS DE IDENTIFICACIÓN DEL ALUMNO:

DEL ALUMNO/A:			
Nombre			
Apellidos			
F. nacimiento	16/07/2004	Edad	7,6
Nº hermanos	1	Lugar que ocupa	2º
Padre/tutor legal			
Madre/tutora legal			
Domicilio	P 		
Localidad	León	C. Postal	24003
Provincia	León	Teléfono	
Etapas educativas	E. Primaria.	Curso	6º



1.- DATOS DE IDENTIFICACIÓN DEL EQUIPO DE ORIENTACIÓN EDUCATIVA / DEPARTAMENTO DE ORIENTACIÓN:

<input checked="" type="checkbox"/> EQUIPO DE ORIENTACIÓN EDUCATIVA DE:			
E.O.E.. León 2 E.O.E.-E.D.A.			
<input type="checkbox"/> DEPARTAMENTO DE ORIENTACIÓN DE:			
Dirección	C/Pedro de Dios, 25, 2ª planta	Código	24700185
Población	León	C. Postal	24008
Teléfono	987-261100	Fax	
		Correo electrónico	24700185@educacyl.jcyl.es
Profesionales que han participado en la evaluación psicopedagógica			
Nombre y apellidos		Especialidad	
Lourdes Ferreras Ferreras		Orientación educativa (E.O.E.. LEÓN-2)	
Mº Encina Gutierrez Ibán		Servicios a la comunidad (E.O.E.. LEÓN-2)	
Eloina Terrón Bañuelos		Servicios a la comunidad (E.O.E.-E.D.A.)	
Laura Rodríguez Muriel		Orientación educativa (E.O.E.-E.D.A.)	

2.- DATOS DE IDENTIFICACIÓN DEL CENTRO:

DEL CENTRO:			
Nombre del centro	CEIP Luis Vives	Código	24005434
Dirección	C/Murillo s/n		
Localidad	León	C. Postal	24005
Teléfono	987 202 414	Fax	987 262 451
		Correo electrónico	24005434@educa.jcyl.es
Tutora	Mº		

3.- MOTIVOS DE LA EVALUACIÓN:

Solicitado por:	Equipo directivo
Situación tipo:	
<input type="checkbox"/> Nueva escolarización	<input checked="" type="checkbox"/> Revisión 6º- FIN DE ETAPA E. PRIMARIA
<input type="checkbox"/> Cambio de modalidad de escolarización	<input type="checkbox"/> Repetición extraordinaria
<input checked="" type="checkbox"/> Cambio de Centro / Etapa	<input type="checkbox"/> Otras: (especificar):

4.- INFORMACIÓN PREVIA DISPONIBLE:

INFORMES	FECHA	BREVE DESCRIPCIÓN
<input checked="" type="checkbox"/> Informe médico	Desde 2004 a 2012	Informes del Hospital Central de Asturias, Hospital 12 de octubre, desde la detección de la pérdida auditiva hasta el último seguimiento de su audición.
<input checked="" type="checkbox"/> Informe	21-03-2007	Informe PP. De alta como alumno de nee del EOEAT



<input checked="" type="checkbox"/> Otros informes(especificar)	01-2005	Informes del gabinete audio-protésico RV-Alfa
	02-02-2012	

5.- TÉCNICAS Y PRUEBAS UTILIZADAS:

TIPO	TÉCNICA/PRUEBA
<input checked="" type="checkbox"/> Análisis de información y documental	Revisión del expediente académico e informe médico y clínico.
<input checked="" type="checkbox"/> Observación (conducta observada durante la evaluación, conducta observada en el aula, conducta observada en el patio)	Durante el proceso de evaluación.
	En el aula En el patio
<input checked="" type="checkbox"/> Entrevistas	Con la familia
	Con la tutora
	Con el profesorado de apoyo
<input checked="" type="checkbox"/> Pruebas psicopedagógicas estándar	Matrices Progresivas de RAVEN (Escala General)
	RIAS: Test de Inteligencia de Reynolds
	BADYG: Batería de Aptitudes Diferenciales y Generales
<input checked="" type="checkbox"/> Otras:	Escala De Autoconcepto De Piers Harris
	Niveles de Adaptación del EVALÚA-6
	Comprensión Lectora y Expresión Escrita del EVALÚA-6
	PVPA, prueba de inteligibilidad del habla y varias pruebas de ITPA, Prueba de discriminación auditiva y fonológica EDAF.

6.- DATOS Y ASPECTOS RELEVANTES DE LA HISTORIA PERSONAL DEL ALUMNO:

Historia escolar:				
ESCOLARIZACIÓN PREVIA (dos últimos cursos)				
CURSO ACADÉMICO (también otros centros)	CENTRO	LOCALIDAD	ETAPA	CURSO
13/14	CEIP LUIS VIVES		LEÓN	
	Medidas adoptadas:	<input type="checkbox"/> Refuerzo educativo <input type="checkbox"/> Participación en Programas <input checked="" type="checkbox"/> Apoyos especializados <input type="checkbox"/> Adaptación curricular <input type="checkbox"/> Otros _____		
CURSO ACADÉMICO (también otros centros)	CENTRO	LOCALIDAD	ETAPA	CURSO
14/15	CEIP LUIS VIVES		León	
	Medidas adoptadas:	<input type="checkbox"/> Refuerzo educativo <input type="checkbox"/> Participación en Programas <input checked="" type="checkbox"/> Apoyos especializados <input type="checkbox"/> Adaptación curricular <input type="checkbox"/> Otros _____		



CURSO ACTUAL: 2015-16// 6º E. PRIMARIA	
Modalidad de escolarización	ORDINARIA
Medidas adoptadas:	<input type="checkbox"/> Refuerzo educativo <input type="checkbox"/> Apoyos especializados Participación en Programas <input type="checkbox"/> Adaptación curricular <input type="checkbox"/> Otras: Adecuaciones de tipo metodológico. Acción Tutorial
Otros aspectos relevantes de la Historia escolar	
<p>Toda la escolarización se ha realizado en el CEIP Luis Vives. Se incluye como a.c.n.e.e en fichero ATDI en el año 2007, con propuesta de apoyo de AyL. Acude a gabinete privado Fisiorama, dos veces por semana, donde recibe terapia orofacial.</p>	
<p>Condiciones personales de salud, diagnósticos, valoraciones sobre discapacidad, superdotación.</p> <p>Cuenta con los siguientes diagnósticos:</p> <p>Síndrome de Treacher Collins, el primer informe es de unos días tras el nacimiento (28/07/04) lo emiten en el Hospital Central de Asturias.</p>	
<div style="border: 1px solid black; padding: 5px;"> <p>SÍNDROME TREACHER-COLLINS</p> <p>Este síndrome es genético, en el 60% de los casos son, probablemente, mutaciones nuevas. Hay una gran variabilidad en su expresión, con casos más o menos graves.</p> <p>Suelen desarrollar problemas respiratorios tempranos debido a la estrechez del aparato respiratorio, por lo que es necesario intervenciones quirúrgicas que lo mejoren. Es frecuente que también tengan problemas de alimentación por el mismo motivo.</p> <p>Aparecen malformaciones cráneo-faciales como fisuras palpebrales, ojos inclinados hacia abajo, cortes en el párpado inferior, fisura en el iris... pérdida de audición por mal desarrollo o falta del conducto auditivo (externo, a veces, del medio). Fisura en el paladar, labio partido, malformaciones mandibulares... En algunos casos hay defectos cardíacos y estrabismo.</p> <p>Todas estas malformaciones pueden tener consecuencias en la audición, articulación, deglución, respiración, vista, etc.</p> </div>	
<p>Debido al mismo ha presentado varios problemas de salud que requieren intervenciones y hospitalizaciones periódicas.</p> <p>En agosto de 2015 se le quita la bolsa nasogástrica</p> <p>Se le han realizado 3 distracciones mandibulares debido a la micro-anotia que presentaba al nacer (mandíbula muy pequeña), la última en Agosto de 2015.</p> <p>Están pendientes de más intervenciones programadas según la evolución y edad del niño, entre ellas la reconstrucción del oído.</p> <p>Tiene otros Síndromes (S. de Klippel-Feil y S. de Sprengel bilateral) que afecta a la cervicales (las tiene unidas) y a las escápulas (muy elevadas).</p> <p>Diagnosticado de <u>hipoacusia mixta bilateral</u> con un poco más mes de edad mediante Potenciales Evocados de Tronco Cerebral en el Hospital Universitario 12 de octubre de Madrid. Le recomiendan la utilización de BAHÁ.</p> <p>Actualmente están pendientes de una nueva operación para el 3º trimestre con el fin de ponerle un IC Osteointegrado. Está en lista de espera y le están realizando los preoperatorios. El IC también será de</p>	



BAHA.

Seguimientos

Hospital Universitario 12 de Octubre de Madrid.

Clínica de Ortodoncia en Oviedo donde le hacen orientación de los procesos posoperatorios de la mandíbula así como los ejercicios que requiere de apertura y cierre y lateralización de la mandíbula...etc

Audiprotésista: Amplifon Oviedo. revisiones cada 6 meses

Valoraciones sobre discapacidad:

Tiene reconocimiento de discapacidad del 65% por parte del Centro Base de Atención al Discapacidad Dictamen emitido en León en enero de 2010. La valoración es definitiva.

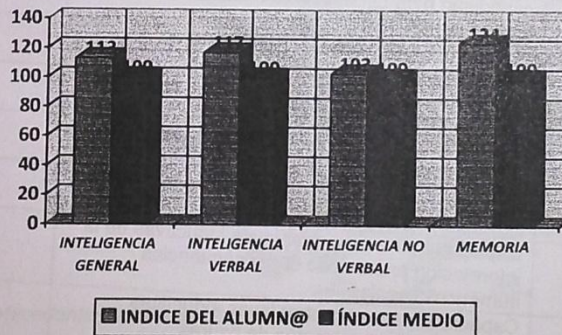
Desarrollo de capacidades: cognitivas, psicomotoras, lingüísticas...

Desarrollo cognitivo:

Según el Informe psicopedagógico del Equipo de Atención Temprana su desarrollo cognitivo es normal. En E. Infantil alcanzó los objetivos cognitivos de la etapa sin dificultad, algo por encima de sus compañeros.

manifiesta un desarrollo cognitivo alto, de acuerdo a los resultados de las pruebas utilizadas así como al seguimiento de aprendizajes.

REPRESENTACIÓN DE PERFIL DEL ALUMNO/A DE ACUERDO A LOS RESULTADOS DE LA PRUEBA DE RIAS (TEST DE INTELIGENCIA DE REYNOLDS)



INTELIGENCIA GENERAL (Percentil 80):

Capacidad intelectual general para razonar mediante la realización de inferencias o deducciones lógicas basadas en patrones regulares o coherentes.

INTELIGENCIA VERBAL (Percentil 87):

Capacidad para deducir o inferir relaciones y aplicar el conocimiento disponible a la solución de problemas utilizando palabras o siguiendo el sistema de normas propio del lenguaje, incluye el uso de destrezas de comprensión lingüística.

- Adivinanzas: razonamiento verbal y vocabulario (P. Típica 59)
- Analogías verbales: razonamiento analítico (P. Típica 63)



INTELIGENCIA NO VERBAL (Percentil 57):

Capacidad de percibir, manipular o transformar de forma precisa imágenes y patrones espaciales a otras configuraciones o posiciones visuales:

- Categorías: aptitud espacial y representación visual (P. Típica 60)
- Figuras incompletas: análisis y deducción no verbal (P. Típica 45)

MEMORIA VERBAL Y NO VERBAL (Percentil 92):

Capacidad para prestar atención a un estímulo, registrando la memoria inmediata y recordar o reconocer el estímulo posteriormente:

- Memoria verbal: codificar, almacenar brevemente y devolver un material verbal dentro de un contexto con significado. (P. Típica 62)
- Memoria no verbal: codificar, almacenar y reconocer estímulos pictóricos concretos y abstractos fuera de un marco con significado. (P. Típica 62)

RESULTADOS DE LA PRUEBA DE MATRICES PROGRESIVAS DE RAVEN

Se trata de un **test no verbal** que mide la capacidad intelectual general mediante la comparación de formas y el razonamiento por analogías, independientemente de los conocimientos adquiridos. Brinda información sobre la capacidad y claridad de pensamiento, obligando a poner en marcha el razonamiento analógico, la percepción y la capacidad de abstracción.

Los resultados sitúan a [] en un Percentil 56

BADYG E 3		
	DESCRIPCIÓN	PERCENTIL
INTELIGENCIA GENERAL	capacidad para establecer relaciones significativas	82
RAZONAMIENTO	capacidad para establecer o detectar leyes lógicas inductivas	91
FACTOR VERBAL	capacidad para establecer relaciones significativas con contenidos verbales	67
FACTOR NUMÉRICO	capacidad para establecer relaciones numéricas significativas y operar con números	86
FACTOR ESPACIAL	capacidad para relacionar significativamente figuras geométricas	77
ANÁLOGÍAS VERBALES	capacidad para establecer relaciones analógicas significativas entre conceptos	84
SERIES NUMÉRICAS	Capacidad para encontrar leyes inductivas de la información presentada como secuencias numéricas lineales	92
MATRICES LÓGICAS	Capacidad para encontrar leyes inductivas lógicas en la organización de figuras geométricas	75
CIERRE DE ORACIONES	Capacidad para cerrar significativamente oraciones incompletas, mediante concepto oculto	44
PROBLEMAS NUMÉRICOS	Habilidad para realizar sencillos problemas numéricos con las cuatro operaciones básicas y comprensión del planteamiento de conceptos aritméticos presentados	76
ENCAJE DE FIGURAS	Habilidad para completar mentalmente figuras incompletas.	74
EFICACIA	Evalúa la proporción de respuestas acertadas en relación a la totalidad de las seis pruebas básicas	70%
RAPIDEZ	Número de respuestas emitidas en el conjunto de	



	las 6 pruebas básicas, en el tiempo máximo establecido. No implica respuestas correctas.	95
MEMORIA AUDITIVA-RELATO	Capacidad de memoria a corto plazo sobre un texto descriptivo escuchado anteriormente	55
MEMORIA VISO-ORTOGRÁFICA	Memoria visual para seleccionar palabras bien escritas ortográficamente entre otras con errores perceptivo-visuales	84
ATENCIÓN-DIFERENCIAS	Capacidad atencional para reconocer con rapidez pequeñas diferencias entre figuras y dibujos geométricos	97

En conclusión puede decirse que [] manifiesta una capacidad intelectual alta, así como rapidez y eficacia.

Desarrollo comunicativo-lingüístico:

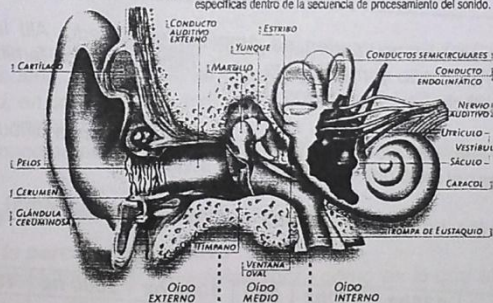
1) Condiciones previas:

Según la revisión de los informes médicos, el último diagnóstico que tenemos, Informe de RVALFA, de enero de 2005, parece ser coincidente con una **hipoacusia de transmisión severa** en ambos oídos. No contamos con informes más actuales.

- Una pérdida **transmisiva** afecta al oído externo y/o al medio, lo que afecta a la conducción del sonido hasta el oído interno.
- Las pérdidas severas**, se llaman así a las que se sitúan entre 70 dB y 90 dB de intensidad en los sonidos (la normalidad está por encima de 20dB).

El oído

Una de las funciones principales del oído es la de convertir las ondas sonoras en vibraciones que estimulan las células nerviosas, para ello el oído tiene tres partes claramente identificadas. Estas secciones están interconectadas y son el oído externo, el medio y el interno. Cada parte tiene funciones específicas dentro de la secuencia de procesamiento del sonido.



No hay antecedentes familiares de sordera.

La deficiencia auditiva es secundaria al Síndrome Treacher Collins, en concreto, tiene una atresia auricular y del oído medio (ausencia o estrechez del canal externo y oído medio).

La primera valoración de la audición es a los tres meses de nacer (27/10/04), le aplican unos Potenciales Evocados de Tronco Cerebral y dicen que es compatible con una hipoacusia mixta bilateral (OD: umbral 80 dB; OI: 75 dB / Pérdida de 50 y 45 dB respectivamente). Le hacen un TAC y observan atresia conducto auditivo externo, conductos auditivos internos con disminución del calibre con fusión de cadenas osiculares a las paredes del ático. Oídos internos normales.

En diciembre de 2004, a los seis meses de edad en el Informe del Hospital 12 de octubre, establecen el juicio clínico "Atresia bilateral dentro del cuadro Treacher Collins. En los Potenciales evocados y audiometría de comportamiento se detecta una audición residual bilateral en 60 dB. Recomiendan vibrador óseo bilateral.



La audiometría realizada en RV Alfa (enero de 2005), la pérdida detectada es mayor:

(2005)	500hz	1000 hz	2000 hz	4000hz
O. derecho	80	80	70	70
O. izquierdo	80	80	70	70

Acude al servicio de Otorrinolaringología en el Hospital Materno Infantil de Oviedo, su foniatra es Pilar Carro. Ahora acuden al Hospital Central de Asturias. En junio de 2011 tuvieron la última revisión.

Lleva pre-implante BAHA. Con buena adaptación, lo utiliza sistemáticamente con buena rentabilidad.

PRÓTESIS AUDITIVA TIPO BAHA

Oímos de dos maneras: por vía aérea y por vías ósea. Los aparatos de audición por vía aérea (audífonos) utilizan aire amplificado para enviar ondas de sonido desde el oído externo, a través del canal auditivo, hasta el oído interno. Los aparatos de vía ósea envían las vibraciones sonoras directamente al oído interno a través del hueso, este caso es el de BAHA (marca registrada de Cochlear), único sistema auditivo de anclaje óseo.

Se utiliza cuando el oído externo y/o medio están bloqueados o dañados.

Tiene un procesador de sonido y un implante de titanio que se coloca detrás de su oído (proceso de óseo integración). El procesador de sonido capta las vibraciones sonoras de su entorno y las dirige a través del implante donde la capacidad natural de su cuerpo de conducir el sonido a través del hueso.

En el caso de niños/as no se suele implantar hasta que el cráneo tiene un grosor y calidad adecuados, hasta ese momento utilizan una cinta para sujetarlo. En Castilla y León hay dos centros implantadores, uno en Valladolid y otro en Salamanca.

El gabinete audio-protésico al que acuden es Amplifón en Oviedo. Allí le hacen seguimientos de su audición con el BAHA. Hace año y medio que se lo cambiaron. La familia pertenece a la Asociación ASEIBA (Asociación española de implantados BAHA).

Sólo lleva uno y está al lado derecho, por lo que puede tener alguna dificultad para saber la orientación del sonido, es decir, saber el lado por el que viene el sonido.

Mostramos a continuación un cuadro con las audiometrías (vía aérea) realizadas a campo libre en diferentes fechas.

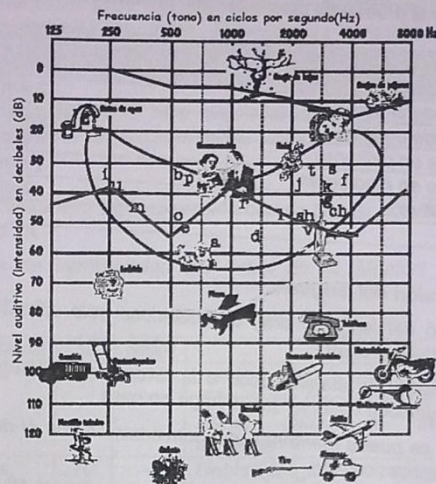
	125hz	250hz	500	1000 hz	2000 hz	4000hz	8000 hz
11/06/2009	50	45	40	30	40	45	35
28/06/2010	50	40	40	30	45	45-50	40
27/06/2011	50	45	60	35	50	55	40
02/02/2012	45	40	55	40	50	55	40

es autónomo en el manejo del BAHA, todas las noches quita las pilas y 1 vez a la semana se encarga la familia de cambiarla.

A continuación adjuntamos una gráfica con la audiometría sin prótesis y con ella (año 2005) y el campo libre en el año 2012.



Gráfica de frecuencia de sonidos



Los sonidos del habla en esta gráfica son aproximaciones solamente. Los sonidos del habla pueden ser débiles o fuertes (intensidad) dependiendo de la distancia entre la persona que está hablando y la que está escuchando. El sonido grave o agudo de la voz (tono) depende de la persona que está hablando es hombre, mujer o un niño.

John Tracy Clinic, 806 West Adams Boulevard, Los Angeles CA 90007
2005

En esta gráfica podemos ver como la vía ósea (línea roja) está en perfectas condiciones y gracias al BAHA su audición es muy buena. En color verde vemos que la vía aérea está dentro de una banda de entre 40 y 55 dB. Por último, en color naranja tenemos su pérdida auditiva severa (entre 80 y 70 dB), no diferenciamos los dos oídos porque la pérdida es la misma. La situación auditiva permanece estable, con la nueva operación óseo- integrado ganaría 10dB.

Respecto a la audición se aplican varias pruebas:

"Prueba de valoración de la percepción auditiva" (2013)

de Gotzens y Marro con el objeto de tener más datos sobre cómo es lo que el alumno oye con el BAHA puesto. Los resultados son:

Bloques	Pruebas	Normalidad	Alguna dificultad	Dificultad
Lenguaje	Reconocimiento	X		
	Discriminación	X		
	Figura/fondo		X	

En los sonidos del lenguaje:

- Reconoce bien onomatopeyas, palabras, frases y discursos orales breves. Diferencia bien distintos timbres de voz.
- Discriminar bien palabras y frases, sólo tuvo problemas para diferenciar los fonemas /N/ y /K/ en posición intermedia (ej: vaca-bata).
- Tiene dificultades para captar palabras cuando se presentan simultáneamente, es decir, cuando varias personas hablan a la vez puede perder información, aunque no le afecta tanto un ruido



difuso no muy alto de fondo.

El 26.02.2016 se ha evaluado el uso de la audición, su funcionalidad en situación individual a campo abierto en silencio, a través de la prueba de discriminación auditiva y fonológica (EDAF).

EDAF	
subpruebas	
Discriminación de sonidos del medio	2 errores
Discriminación figura-fondo auditiva	3 errores
Discriminación fonológica en palabras	4 errores
Discriminación fonológica en logotomas	1 errores
Memoria secuencial auditiva	1 error

2) Comprensión y expresión del lenguaje.

Tiene un buen desarrollo del lenguaje oral, apreciándose sólo dificultades en el habla por la disartria que presenta.

Durante la sesión de evaluación atendía poco a la la cara del hablante, realizando muy poca lectura labial. La familia tampoco observa que la haga en casa.

Se muestra tímido, pero se puede mantener una conversación con él de forma adecuada. Utiliza muy pocos gestos en la comunicación.

Para valorar el desarrollo de los procesos lingüísticos se aplica el 16.01.2012 la prueba I.T.P.A (Test Illinois de Aptitudes Psicolingüísticas), para observar hasta qué punto la deficiencia auditiva le ha afectado al desarrollo de mismos.

I.T.P.A.		Edad: 7 años		
PROCESOS		Prueba	EPL	PT (media 36)
Proceso Receptivo	COMPRESIÓN	Comprensión Auditiva	10	44
		Comprensión Visual	8,3	38
Proceso de Organización	ASOCIACIÓN	Asociación Auditiva	6,10	33
		Asociación Visual	9,6	42
	Test complementario	Integración auditiva	9,3	40

Como podemos apreciar a un simple golpe de vista, el desarrollado global de los procesos lingüísticos evaluados está dentro de la media.

No hay un patrón único de preferencia en la vía de procesamiento, ya que si bien en comprensión funciona mejor con la auditiva en la Asociación lo hace mejor con la visual.

Sí que llama la atención que en la prueba de integración auditiva los resultados son muy buenos, esto nos informa de que su discriminación auditiva es buena.

Analizando los diferentes procesos vemos lo siguiente:

1) **Comprensión auditiva:** la capacidad para obtener significado a partir de material presentado oralmente está muy bien desarrollado, procesó toda la información y sólo tuvo cuatro fallos. (Es importante tener en cuenta como es la prueba: se le cuenta un cuento sin apoyos visuales y luego se pregunta sobre la historia, pidiéndole que señale unos dibujos relacionados con el cuento, es decir, la respuesta es de reconocimiento y no verbal, con apoyo de dibujos).

2) **Comprensión visual:** capacidad para obtener significado de símbolos visuales, a partir de



un conjunto de dibujos (el que es semejante al dibujo-estímulo, tiene que establecer analogías). Sus resultados son normales.

3) **Asociación auditiva:** capacidad para relacionar conceptos que se presentan oralmente (opuestos). La habilidad para manejar símbolos lingüísticos de manera significativa se pone a prueba mediante una serie de analogías verbales de dificultad creciente. Su ejecución es la más baja de las que se aplican, está un poco por debajo de la media de edad cronológica.

4) **Asociación visual:** capacidad para relacionar conceptos que se presentan visualmente (elegir el dibujo que más se relaciona con el dibujo-estímulo), su rendimiento es bueno.

Según el profesorado el desarrollo de la expresión oral es buena, sólo está afectada la articulación por la disartria que presenta.

El aplicamos la prueba de inteligibilidad del habla de M. Monfort y los resultados son los siguientes:

Inteligibilidad	%	Nivel	Observaciones
fonemas	52	3	Habla inteligible para allegados pero con dificultades (necesidad de repetición) Habla difícilmente inteligible para extraños
palabras	70	4	Habla inteligible para allegados Habla inteligible para extraños pero con dificultades (necesidad de repetición)
frases	86	5	Habla siempre inteligible para allegados y extraños

Aunque esto es lo que resulta en la prueba, por las observaciones realizadas podemos decir que se sitúa globalmente en un nivel 4, es decir, que los allegados le entienden cuando habla (familia, compañeros de clase, la profesora, etc.), pero para los extraños requiere alguna repetición. En el aula hay profesores que tienen dificultad para entenderle.

Le cuesta la articulación de algunos fonemas como la /s/ y las trabadas. El tono de voz bajo y el habla nasalizada obstaculizan la inteligibilidad.

Adaptación y relación social:

Autonomía, autoconcepto, autoestima, equilibrio emocional, habilidades sociales y competencia social...

El alumno está muy bien integrado en su grupo y en el colegio.

La relación la establece exclusivamente con los niños. Con las niñas no tiene ninguna relación.

Se muestra tímido ante desconocidos.

Es muy autónomo así como muy alta resistencia a situaciones adversas de salud, que no le impiden acudir al colegio.



ESCALA DE AUTOCONCEPTO DE PIERS-HARRIS		
DIMENSIONES	PUNTUACIÓN DIRECTA	PUNTUACIÓN CENTIL
Conductual: percepción del alumno de comportamiento adecuado	16	50
Intelectual: percepción del alumno de la competencia cognitiva	12	35*
Físico: percepción del alumno de la apariencia	9	40
Ausencia de ansiedad: ausencia problemas emocionales	6	25
Popularidad: percepción del alumno del éxito en las relaciones con los iguales	11	50
Felicidad-satisfacción: percepción del alumno del grado de satisfacción	8	50
Autoconcepto global: percepción general del alumno	62	45

De acuerdo a los resultados, puede concluirse que el autoconcepto de **♦♦♦** es medio-bajo.

El alumno manifiesta preocupación por su paso al Instituto: cambiar de amigos, tener que conocer gente nueva, mayores exigencias de estudio y menor tiempo libre...

Nivel De Competencia Curricular:

Sigue el currículo de su nivel sin dificultad. Su nivel de competencia es bueno, según la tutora es uno de los buenos alumnos del aula.

Estilo de aprendizaje:

Atención y concentración	<input type="checkbox"/> NULA	<input type="checkbox"/> BAJA	<input type="checkbox"/> MEDIA	<input checked="" type="checkbox"/> ALTA
Motivación	<input type="checkbox"/> NULA	<input type="checkbox"/> BAJA	<input type="checkbox"/> MEDIA	<input checked="" type="checkbox"/> ALTA
Nivel de autonomía	<input type="checkbox"/> NULA	<input type="checkbox"/> BAJA	<input type="checkbox"/> MEDIA	<input checked="" type="checkbox"/> ALTA
Aceptación de normas	<input type="checkbox"/> NULA	<input type="checkbox"/> BAJA	<input type="checkbox"/> MEDIA	<input checked="" type="checkbox"/> ALTA
Resistencia a la frustración	<input type="checkbox"/> NULA	<input type="checkbox"/> BAJA	<input checked="" type="checkbox"/> MEDIA	<input type="checkbox"/> ALTA
Actitud	<input type="checkbox"/> NULA	<input type="checkbox"/> BAJA	<input type="checkbox"/> MEDIA	<input checked="" type="checkbox"/> ALTA
Memoria	<input type="checkbox"/> NULA	<input type="checkbox"/> BAJA	<input type="checkbox"/> MEDIA	<input checked="" type="checkbox"/> ALTA
Actitud ante las ayudas y apoyos	<input type="checkbox"/> NULA	<input type="checkbox"/> BAJA	<input type="checkbox"/> MEDIA	<input checked="" type="checkbox"/> ALTA
Actitud ante actividades que domina	<input type="checkbox"/> NULA	<input type="checkbox"/> BAJA	<input type="checkbox"/> MEDIA	<input checked="" type="checkbox"/> ALTA
Actitud ante actividades difíciles	<input type="checkbox"/> NULA	<input type="checkbox"/> BAJA	<input checked="" type="checkbox"/> MEDIA	<input type="checkbox"/> ALTA
Capacidad de trabajo	<input type="checkbox"/> NULA	<input type="checkbox"/> BAJA	<input type="checkbox"/> MEDIA	<input checked="" type="checkbox"/> ALTA
Preferencias de agrupamiento	<input type="checkbox"/> SOLO	<input type="checkbox"/> PAREJA	<input checked="" type="checkbox"/> PEQ-GRUPO	<input type="checkbox"/> GR-GRUPO
		<input type="checkbox"/> CASI		
Terminación de las tareas	<input type="checkbox"/> NUNCA		<input type="checkbox"/> A VECES	<input checked="" type="checkbox"/> SIEMPRE



		NUNCA		
Preferencia en los tipos de lenguajes	<input type="checkbox"/> VISUAL	<input type="checkbox"/> AUDITIVA	<input type="checkbox"/> MANIPULAT.	<input checked="" type="checkbox"/> MIXTA
Refuerzos a los que responde	<input checked="" type="checkbox"/> MATERIALES	<input checked="" type="checkbox"/> ACTIVIDAD	<input checked="" type="checkbox"/> SOCIALES	
Ritmo de aprendizaje.	<input type="checkbox"/> LENTO	<input type="checkbox"/> NORMAL	<input checked="" type="checkbox"/> RÁPIDO	
Áreas en que muestra más interés	Matemáticas	Sciencie	Geografía e Historia	
Áreas en que muestra menos interés				
Otros aspectos a considerar	Muy motivado, con alta capacidad de esfuerzo y trabajo.			

7 - DATOS Y ASPECTOS RELEVANTES, EN EL PROCESO DE ENSEÑANZA/APRENDIZAJE, DEL CONTEXTO EDUCATIVO

Centro-aula: organización del proceso de enseñanza-aprendizaje, recursos personales, organizativos y didácticos, relaciones e interacciones, alumnos, metodología, espacios, tiempos...			
Relación profesor/alumno	<input type="checkbox"/> INADECUADAS	<input type="checkbox"/> ADECUADAS	<input checked="" type="checkbox"/> BUENAS
Relación con compañeros	<input type="checkbox"/> INADECUADAS	<input type="checkbox"/> ADECUADAS	<input checked="" type="checkbox"/> BUENAS
Características del aula			
Características del grupo/clase	Total de alumnos	25	
	Alumnado con necesidades educativas	2	
	Clima de aula	Bueno	
	Otros datos:		
Recursos generales y específicos para la atención al alumnado con necesidades específicas de apoyo educativo:			
Recursos personales del centro Dispone de profesorado especialista en PT y AL..			
Recursos organizativos y didácticos del centro			

8 - DATOS Y ASPECTOS RELEVANTES, EN EL PROCESO DE ENSEÑANZA/APRENDIZAJE, DEL CONTEXTO FAMILIAR:

Situación familiar, rasgos significativos de la familia y de su entorno: influencia en el desarrollo, relación con el centro, cooperación, expectativas..., que se consideren relevantes.	
Estructura familiar	Unidad familiar formada por padre, madre y 2 hijos. / (15 años) y / (11 años).
Relaciones familiares	Muy positivas. De fuerte cohesión y apoyo
Comunicación contexto familiar	La comunicación es oral: consideran que / no pierde información. No utiliza lectura labiofacial. El contexto familiar es estimulante a las necesidades y ajustado al periodo evolutivo de /
Pautas educativas familiares/ autonomía	Adecuadas a las necesidades de / Mediatoras y muy estimulantes. Propician los procesos de autonomía personal y social, la autoestima y el sentido de responsabilidad y cuidado entre todos los miembros de la unidad familiar. Es autónomo en el cuidado del BAHA
Expectativas respecto al alumno/a	Ajustadas. Son conscientes de las posibles dificultades de su intervención esta centrada en anticipar dificultades y ayudar a Marco a enfrentarse a ellas y resolverlas en la



	medida de lo posible
Colaboración con el centro	Profunda actitud de colaboración con el profesorado y centro educativo. De forma regular mantienen reuniones con el profesorado para realizar un seguimiento del proceso educativo.
Otros aspectos a considerar	Acude a Gabinete Fisiorama 2 días a la semana donde le dan tratamiento de logopedia orofacial. Mucha afición a la lectura La familia muestra su interés por la escolarización en el centro IES Lancia, centro al que van escolarizarse varios compañeros de su clase y ello permite que continúe con las relaciones con sus compañeros de clase ya que consideramos que este es un elemento muy importante que le aporta seguridad. Además en el IES Lancia está escolarizado su hermano. La familia pertenece a la asociación Treacher Collins.

9 - DATOS Y ASPECTOS RELEVANTES DEL CONTEXTO SOCIAL:

Recursos del contexto social relevantes para el desarrollo del alumno; utilización de los recursos.

Aunque en el contexto social existen servicios sanitarios y sociales, los servicios que requiere se encuentran fuera de la provincia y Comunidad Autónoma, a donde se desplazan según los seguimientos que requiere de

10 - CATEGORIZACIÓN

A efectos operativos, en la cumplimentación de este apartado, se utilizará la clasificación establecida para el fichero de la aplicación informática ATDI.

Grupo principal: ALUMNO CON NECESIDADES EDUCATIVAS ESPECIALES
Tipología: DISCAPACIDAD FÍSICA
Categoría: FÍSICO NO MOTÓRICO
Grupo principal: ALUMNO CON NECESIDADES EDUCATIVAS ESPECIALES
Tipología: DISCAPACIDAD AUDITIVA
Categoría: HIPOACUSIA SEVERA

OBSERVACIONES: Cuenta con diagnóstico clínico de ambos trastornos. Utiliza prótesis auditivas

* Para ACNEE indicar todas las tipologías/categorías

11 - IDENTIFICACIÓN DE LAS NECESIDADES ESPECÍFICAS DE APOYO EDUCATIVO:

Necesidades de tipo personal		
Aspectos cognitivos	<input checked="" type="checkbox"/> No presenta	
	<input type="checkbox"/> Estrategias de focalización y atención	<input type="checkbox"/> Estructuración de la información / Comprensión
	<input type="checkbox"/> Mejorar los hábitos de estudio	<input type="checkbox"/> Trabajo reflexivo y autodirigido
	<input type="checkbox"/> Memoria	<input type="checkbox"/> Capacidad de razonamiento
	<input type="checkbox"/> Otros (especificar)	
Equilibrio personal	<input type="checkbox"/> No presenta	
	<input checked="" type="checkbox"/> Autoconcepto y autoestima	<input type="checkbox"/> Autonomía personal



	<input type="checkbox"/> Motivación	<input type="checkbox"/> Empatía
	<input type="checkbox"/> Estabilidad emocional	
	<input type="checkbox"/> Otros (especificar)	Disminución de la ansiedad
Relación interpersonal y adaptación social	<input type="checkbox"/> No presenta	
	<input type="checkbox"/> Trabajo en grupo	<input type="checkbox"/> Autorregulación conductual
	<input type="checkbox"/> Habilidades de comunicación	<input type="checkbox"/> Habilidades sociales
	<input type="checkbox"/> Otros(especificar)	
Desarrollo Psicomotor	No presenta	
	<input type="checkbox"/> Psicomotricidad fina	<input type="checkbox"/> Psicomotricidad gruesa/coordinación dinámica
	<input type="checkbox"/> Coordinación visomotora/visomanual	<input type="checkbox"/> Conductas respiratorias
	<input type="checkbox"/> Otros(especificar)	
Desarrollo comunicativo-lingüístico	<input type="checkbox"/> No presenta	
	<input checked="" type="checkbox"/> Expresión oral/articulación	Comprensión oral
	<input type="checkbox"/> Expresión y composición escrita	<input type="checkbox"/> Otros:
	<input type="checkbox"/> Desarrollo morfosintáctico	<input type="checkbox"/> Nivel semántico/vocabulario
	<input type="checkbox"/> Otros:	
Necesidades de tipo curricular:		
X No presenta		
Aspectos de tipo socio - familiar a considerar:		
X No presenta		

12 - ORIENTACIONES PARA LA PROPUESTA CURRICULAR:

Actualización de la adecuación curricular: medidas ordinarias o extraordinarias propuestas en el ámbito escolar referidas a objetivos, contenidos y criterios de evaluación, para la respuesta educativa a las necesidades detectadas. Adaptaciones curriculares (concretar el compromiso y coordinación de los profesionales implicados)

No precisa adecuación en los objetivos, contenidos ni criterios de evaluación.
 En todas las medidas que se pongan en marcha desde el ámbito escolar es conveniente que se haga participe a la familia, ya que ello favorece la implicación y aceptación por parte de de dichas medidas. Al principio de la escolarización es conveniente cuidar mucho la integración social del alumno. La colaboración y comunicación con la familia es importante en todo momento, por el nivel de ayuda y apoyo que implica.

Modalidad de escolarización recomendada, en su caso

Se recomienda la continuidad de la escolarización en su centro ordinario. Continuando con apoyo externo de terapia orofacial.



Las orientaciones que se deben seguir para trabajar con el niño, estimamos que deben ser tenidas en cuenta por el conjunto del profesorado, por lo que se ofrecen en reunión conjunta. Éstas deben formar parte de la acción educativa cotidiana y se enmarcarían, más específicamente en los aspectos de carácter metodológico.

Programas específicos, en su caso

Programa específico de mejora de la articulación: Terapia oro-facial.
Programa de sensibilización en el grupo-aula en la que se incluya a [] en función de la adaptación inicial de [] al grupo.

Aspectos organizativos y metodología

Previsibles adaptaciones en los elementos de acceso al currículo (ubicación en aula - equipamiento específico, ayudas específicas)

ESTRATEGIAS PARA COMUNICARSE EN ALUMNADO CON DÉFICIT AUDITIVO

Estas estrategias van dirigidas a los alumno/as que pueden ya establecer una comunicación funcional a través del lenguaje oral.



Las estrategias que se citan a continuación, además de ser necesarias para los alumno/as con discapacidad auditiva, pueden servir también de ayuda para otros niño/as de la clase.

Cómo ubicar al alumno/a sordo en el aula.

Colocar al alumno/a para que pueda ver la cara del profesor y controlar la dinámica del aula.

Situar al alumno/a en un lugar que pueda mirar directamente al profesor y que tenga una visión general de sus compañeros y de la pizarra para poder participar de las diferentes dinámicas que se crean en el aula. Una segunda o primera fila puede ser un lugar adecuado.

Evitar ruidos de fondo y la luz directa en la cara.

Situar al alumno/a lejos de áreas o zonas ruidosas que puedan distorsionar aun más la recepción del sonido a través de sus prótesis y colocarlo en un lugar con buena iluminación, evitando la luz directa en la cara del alumno/a.

Cómo facilitar la comunicación oral con el alumno/a sordo.

Hablarle de frente.

El profesor evitará volverse hacia la pizarra y dar paseos por la clase mientras explica para evitar que el alumno/a pierda la visión de su cara.

Situarse cerca.

Evitar colocarse a más de dos metros de distancia.

Articular con claridad y hablar a un ritmo normal.

Utilizar una articulación clara y hablar a una velocidad moderada. No es necesario gritar y hay que evitar hablar deprisa y articular de forma exagerada.



No obstaculizar la labiolectura. No poner obstáculos en la boca al hablar. Un bolígrafo o una mano en la boca, una barba o unos bigotes largos obstaculizan la labiolectura.

Ayudarle a controlar su voz y su habla Regular su habla para hacer más comprensible la comunicación. Pedirle que hable más despacio, que articule mejor si no se le entiende o que hable más alto o más bajo.

Previsibles adaptaciones en la metodología y actividades

ESTRATEGIAS DE ENSEÑANZA Y DE EVALUACIÓN PARA EL AULA EN ALUMNADO CON DÉFICIT AUDITIVO

Cómo organizar las explicaciones en una clase con un alumno/a sordo.

Asegurar su atención visual Llamar la atención del alumno/a antes de iniciar la explicación para asegurarse que atiende.

Apoyar las explicaciones con soportes visuales. Apoyar las explicaciones con medios y estrategias visuales:

- Escribir en la pizarra el esquema o el guión de la explicación.
- Escribir las palabras clave en la pizarra.
- Utilizar mapas conceptuales, esquemas o resúmenes de la explicación para que se sitúe y la siga mejor.
- Utilizar vídeos, imágenes, transparencias, diapositivas.

Comprobar lo que ha entendido. Muchas veces los alumno/as no preguntan porque no han entendido o porque han interpretado de forma incorrecta y no son conscientes de su error. Por esta razón, es necesario comprobar mediante preguntas lo que ha entendido de la explicación para aclarar dudas y completar la misma. No hay que fiarse de la cara de atención del alumno/a ni tampoco de que esté asintiendo a lo que se dice, es necesario comprobarlo.

Explicarle individualmente lo que no ha entendido. Es necesario reservar un tiempo para explicarle individualmente lo que no ha entendido, aclarar las dudas, o completar información. Se pueden dejar los últimos minutos de clase para comprobar y darle las aclaraciones necesarias.

Ayudar al alumno/a a que pregunte cuando tenga dudas.

Facilitar explicaciones sobre actividades no prevista Si se va a realizar una actividad no prevista (una salida) es importante que el profesor le adelante información sobre el objetivo y las actividades que se van a desarrollar.

Orientaciones para favorecer la integración en la dinámica social de la clase.

Hacerle partícipe de las informaciones que aportan sus compañeros de clase en situaciones de participación espontánea. Es necesario facilitar la información que aportan los compañeros. Para ello es necesario:

- Controlar el ritmo de las intervenciones de los alumno/as en el aula para que no se sienta perdido/a.
- Se le indicará en cada momento la persona que habla y, si es necesario, se retomará los comentarios o aportaciones más importantes para repetírselos a él.

Facilitar la ayuda de Favorecer el que algún compañero le ayude a seguir la marcha



un compañero.

de las explicaciones o la información que se produce en el aula.

Favorecer y ayudar a que participe en clase.

Hablarle o preguntarle por cualquier tema al igual que a sus compañeros de clase. Darle la oportunidad de que se exprese y ayudarle a hacerlo. No conviene librarle de preguntas. Es importante pedirle su opinión, lo que piensa y lo que siente mediante la formulación de preguntas abiertas.

Favorecer la integración en la dinámica de trabajo de grupo.

Es preciso ayudar al alumno/a sordo a integrarse en los grupos de trabajo de clase. Para ello es necesario:

- Organizar grupos reducidos de trabajo en los que él puede seguir la información que dan sus compañeros/as, se sienta seguro/a y puede participar en la negociación y contraste de las ideas que se produce entre ellos/as.
- Organizar trabajos en el que tenga que colaborar realizando una tarea propia.
- Favorecer que el alumno/a sordo también ayude a otros.

Controlar los debates en el aula.

Prestar atención a una serie de normas para propiciar que el alumno/a sordo siga los debates o las conversaciones que se dan en el grupo:

- El alumno/a tiene que ver a sus compañeros cuando éstos hablan.
- El que habla tiene que identificarse levantando la mano. Es necesario que conozca en cada momento la persona que habla para poder mirarle.
- Retomar las ideas principales para repetirlas al grupo o a él solo.
- Facilitar al grupo lo que ha dicho el alumno/a si no le han entendido.
- Controlar el ritmo de la conversación, que no sea excesivamente acelerado, que no hablen varios a la vez y que no se cambie de tema continuamente.

Planificar las relaciones entre los alumno/as oyentes y el alumno/a sordo.

Los compañeros/as del alumno/a sordo/a deben saber lo que implica no oír y conocer estrategias y consideraciones que deben tener presentes en la relación con él.

Si el alumno/a sordo/a tiene una audición funcional, deberán tener presentes las limitaciones que existen para percibir correctamente palabras nuevas, seguir conversaciones grupales y entender en contextos abiertos y con ruidos de fondo: el recreo, el polideportivo, la calle, una fiesta...

Deben conocer los ajustes que son necesarios realizar para que la comprensión del lenguaje oral sea eficaz.

En clase de tutoría se pueden desarrollar actividades dirigidas a:

- Ponerse en la situación de su compañero sordo,
- Identificar las barreras de comunicación y
- Conocer medios y estrategias para superarlas.
- Conocer peculiaridades de la comunidad sorda.

Dentro de la sesión de tutoría, es conveniente organizar actividades para aprender estrategias encaminadas a la



Junta de Castilla y León

Consejería de Educación

resolución de problemas, al desarrollo de habilidades sociales y al conocimiento de sí mismo.

Estimación de los recursos personales y materiales que se consideran necesarios

Necesita apoyo especializado de Audición y Lenguaje, fuera del aula (debido a la especificidad del trabajo).

Orientaciones para el ámbito extraescolar

Continuar con el trabajo en el lenguaje en el gabinete privado.

13 - ORIENTACIONES A LA FAMILIA:

Seguimiento para intercambiar información y orientaciones.

14 - PROPUESTA DE SEGUIMIENTO Y REVISIÓN

Cuando las circunstancias así lo requieran.

En a de de

Sello		Nombre y Firma
EOEP LEÓN-2		Fdo: M ^a Encina Gutierrez Ibán P.T.S.C. EOEP león-2
Sello del EDA		Fdo: Eloina Terrón Bañuelos P.T.S.C. - E.D.A.

(Nombre y firma de los profesionales que han intervenido)

	Fecha	firma
Información al profesorado tutor	9.3.2016	

Información a la familia, que manifiestan su con la propuesta realizada

CONFORMIDAD

DISCONFORMIDAD

9.3.2016

En caso de disconformidad de los padres exponer los motivos

LOS DATOS DE ESTE INFORME ESTÁN RECOGIDOS CON AUTORIZACIÓN DE LA FAMILIA Y SON ESTRICTAMENTE CONFIDENCIALES Y CORRESPONDEN A UN MOMENTO DETERMINADO DEL DESARROLLO DEL NIÑO. LOS DATOS QUE SUPONGAN UNA ACTUALIZACIÓN O CAMBIO DE VALORACIÓN SUSTITUYEN A LOS REGISTRADOS EN INFORMES ANTERIORES. EL INFORME VIGENTE DEBE PERMANECER EN EL EXPEDIENTE ACADÉMICO DEL ALUMNO DURANTE SU ESCOLARIDAD Y SER REMITIDO JUNTO CON ESTE EN CASO DE TRASLADO OFICIAL DE CENTRO ESCOLAR.

ANEXO 2. ENTREVISTA CON LA TUTORA

El 23 de Junio de 2016 por la mañana, tuvo lugar la segunda reunión, esta vez con la tutora de Marco en el colegio.

- ¿Hace cuánto trabajas con MT?

Llegué al colegio hace 4 años y he sido tutora de MT los dos últimos, pero antes de tenerle en clase ya tenía referencias de él de otros profesores. Además por mi cuenta, al saber que le iba a tener en clase investigué por mi cuenta también acerca del síndrome.

- ¿Tuviste alguna preocupación al saber que ibas a trabajar con un niño con Treacher Collins?

No, en ningún momento me preocupó o me agobió el problema como tal, me preocupaba más la relación con sus compañeros y cómo comunicarme con él, si nos entenderíamos... pero vamos que enseguida me hice al oído y le entendía perfectamente, incluso tras la operación del año pasado con todo lo que tenía en la boca, no tuve problemas para entender al niño.

- ¿Cómo es la relación con sus compañeros?

Está muy integrado y es totalmente normal, sin problema alguno vaya. Está totalmente integrado tanto en clase como en el colegio, no llama la atención por ser diferente ni nada. Además sus compañeros siempre cuentan con él cuando hay que hacer grupos o juegos, siempre le eligen de los primeros, no le excluyen. Tiene un grupo de 3 o 4 amigos que son muy íntimos, se lleva muy bien con ellos y son muy leales a MT, sobre todo J. Fíjate que en una ocasión que MT estaba con una operación y les mandé ponerse en parejas para trabajar unos días, J quería esperar a MT y como se portaron mal les castigué deshaciendo las parejas, y J se puso a llorar porque todos habían podido estar con sus mejores amigos pero él no, porque MT no estaba, así que cuando MT volvió a clase les dejé ponerse juntos.

-¿Y con las niñas?

Con las niñas a penas se relaciona, no le gusta. El grupo de amigos de MT son muy infantiles todos aún y no quieren saber nada de las niñas, están todos en la misma onda así que es una suerte para ellos.

-¿Qué tal va en los estudios?

No tiene ningún tipo de problema. Es un niño muy muy inteligente y no le cuesta sacar las asignaturas adelante y seguir el ritmo del curso, incluso cuando no ha podido acudir a clase. Es un niño muy normal ya te digo... También es muy conformista con los estudios ¿eh?, porque pudiendo sacar sobresaliente se conforma con un 7. Durante las clases participa en todo, en cualquier asignatura, incluso en gimnasia. En el patio juega al fútbol y me acuerdo que al principio todas las profesoras nos asustábamos por si se caía o le pasaba algo porque es un poco bestia jugando, pero luego ya nos acostumbramos, fíjate, es un niño normal, está totalmente integrado.

Este último año MT ha estado más participativo en clase, levanta la mano, sale a la pizarra y habla frente a los compañeros.

-¿Ha influido el síndrome de alguna manera en tu trato con él?

No. Para nada, no he tenido nunca un trato especial con él, ni para las actividades, ni para las clases... Ha hecho lo mismo que el resto de sus compañeros. Quizá sí que soy más suave con él a la hora de echar la bronca, porque pienso en que acaba de venir de una operación durísima y larga y pues no me sale ser tan dura, pero él es listo y se da cuenta.

-¿Habla algo en clase de sus operaciones o algo?

Que va, nada, nunca. Cuando yo le pregunto que qué tal le ha ido en el médico o eso se limita a decir "bien". Nunca se ha aprovechado de su situación para no hacer algo ni ha dicho nunca "no puedo hacer esto". Es uno más en el aula, un niño normal, en las reuniones de profesores no se habla de él, se habla de los niños con problemas de comportamiento o que van mal en los estudios, pero cuando llegamos al nombre de MT nos limitamos a decir "todo bien, todo bien, un 8, siguiente".

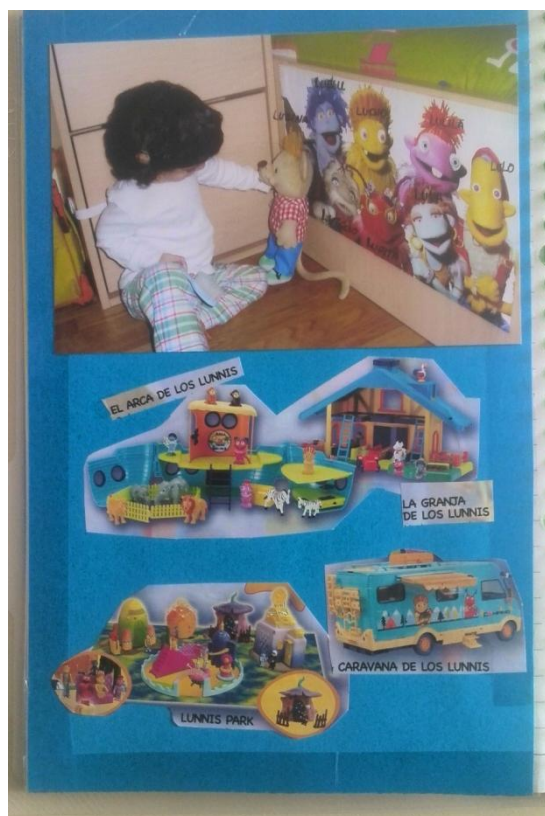
-¿Qué opinas sobre su paso al instituto?

Ya vinieron a hablar conmigo del instituto y nada, las únicas indicaciones que les dieron fueron que le pusieran en la misma clase que J, y que no cogiera la rama bilingüe ya que él por el momento tiene otros retos que afrontar, el conocer a un grupo grande de nuevas personas, integrarse en el instituto... Eso es lo que más me preocupa, porque MT lleva toda la vida en el mismo colegio y este es un entorno cómodo para él, con la misma gente, pero le cuesta conocer a mucha gente de golpe y abrirse.

Finalizo la entrevista con la tutora y me presenta a dos profesoras más de MT, la de Lengua y la de Inglés, las comenta qué es lo que estoy haciendo y las anima a contarme cómo ven ellas a MT. Coinciden en lo que la tutora ha dicho, es un niño muy

inteligente, no tiene problemas en clase con las asignaturas, se lleva muy bien con sus compañeros, está totalmente integrado, y es un niño normal, uno más. Por último me pregunta que si quiero hablar con la profesora de Audición y Lenguaje, con la que concierdo una cita para otro día.

Respecto a lo recogido en esta entrevista con la tutora, los padres de Marco creen que está muy bien reflejado y que todo lo que se ha dicho en la reunión coincide con lo que ellos ven y piensan, *“tal cual, es Marco tal cual”*, comenta la madre. Recuerda que, al principio de su escolarización, hacían una dinámica en clase en la que todos los niños contaban qué habían hecho el fin de semana, así que una de las estrategias que los padres y la profesora decidieron realizar para mejorar la comunicación con Marco y que él pudiera participar en la dinámica, fue realizar un cuaderno en el que los padres escribían qué habían hecho el fin de semana, acompañándolo de fotos, de este modo la profesora lo podía leer en clase frente a todos los compañeros. Veían que Marco se sentía feliz por poder comunicarse y que sus compañeros supieran qué había hecho, y le conocieran un poco más. Previamente, la familia ya había realizado un cuaderno de presentación en el que contaban quién era su familia, qué cosas le gustaban, sus aficiones, etc. Servía además para contextualizar las cosas que él contaba.



NOVIEMBRE - 2007

Quiero contaros un poco de mi día a día, de mi familia, de lo que me gusta, del entorno en el que me muevo para que podáis conocerme y entenderme un poquito más y sea todo más fácil.



Mis padres ya sabéis que se llaman [redacted] y [redacted] y que tengo un hermano de 7 años que se llama [redacted], tenemos una relación muy especial por eso hablaré mucho de él, de lo que hace, de lo que dice,



por que aparte es mi compañero de juegos y pasamos mucho tiempo juntos, él es el que mejor me entiende, es mas, apenas tengo que explicar, con él es todo tan fácil...

Tambien quiero que sepais que tengo un monton de tios/as y primos además de mis abuelos que viven en Cordoba y mi otro abuelo en Barcelona, Luis, junto con mis tios Juan y Maria, Ruben y Carmen y mi primito Rubenín, aunque me centrare en los de aqui porque son con los que cada dia tengo relacion y de los que hablare y os contare muchas cosas.



2

Ahora los martes y los jueves voy con otro logopeda, PIKI y me dice que soy una "buena pieza" pero con una sonrisa estúpida, eso sí, voy todo disciplinado.

Esto es a grandes rasgos un trocito de lo que es mi vida, o todo, no sé, pero según voy creciendo se va ampliando, como ya quedaron mis papas con LUCIA, mi prof, ellos también le contaran como paso cada fin de semana para que cuando yo se lo cuente, ella ya conozca muchas cosas de mí y todos juntos iremos descubriendo todo lo nuevo que aparezca en mi vida, a la vez que yo tenga tiempo para hacerme entender mejor.

→ SIGUE....

ANEXO 3. ENTREVISTA CON LA PROFESORA DE A. L.

En esta entrevista se realizó la transcripción simultáneamente mientras se realizaba la entrevista.

El día 28 de Junio por la mañana tuvo lugar la tercera entrevista, en esta ocasión con la profesora de Audición y Lenguaje. Ha trabajado con Marco desde el inicio de su escolarización, trabajando en sesiones de una hora diferentes ejercicios para el control del babeo, ejercicios de soplo (los cuales le costaban bastante), masajes labiales, terapia miofuncional en la mandíbula (él decía que en el médico le hacían daño, y ella le decía que ella no estaba allí para hacerle daño y que si en algún momento le dolía, paraban), deglución atípica, ejercicios linguales, succiones, etc.

El objetivo de estas sesiones era que MT consiguiera hablar de una manera lo más correcta posible. La dificultad física que tiene MT (disglosia) es lo que le dificulta el habla (dislalia). Tiene una abertura en el paladar, lo que provoca que el aire se le escape por la nariz

Al principio realizaban ejercicios enfocados a las disglosias y dislalias, control de voz, cuando le recibió ya estaba con el programa T.D.I. (Tratamiento Integral Disartria) y ella continuó con él.

El método de trabajo en los últimos tiempos ha sido la conversación. Cuando MT ha tenido operaciones le ha contado qué le han hecho, si le dolía, quién había estado con él, cuándo tendría citas médicas, qué le iban a hacer... Sin entrar en detalles, sin explayarse, pero sí le contaba cosas, aunque bien es cierto que no salía de él el contarle, sino que ella le preguntaba. Quizás la razón por la que a ella se lo contara cuando le preguntaba (no como en el caso de la tutora por ejemplo) es porque contaban con un espacio y un tiempo privados. La profesora de audición y lenguaje quería que hablara y le contara cosas, de lo que fuera, por el simple hecho de que MT hablara bien, y de este modo además conocía un poco mejor su vida y su entorno. Según la opinión de la profesora, MT busca una normalidad en todo, ser como el resto de niños.

Hasta el año pasado (5º de Primaria), realizaban las sesiones durante las clases. MT estaba cansado y habló con sus padres para que no le sacaran más de clase, estos hablaron con la profesora para realizar las sesiones fuera del horario escolar. Era más lo que le costaba salir de clase que el beneficio que estas sesiones estaban teniendo para él porque estaba estancado, no avanzaba más debido a la abertura de

paladar. MT acudía a las sesiones con su amigo y compañero J, al que mantuvieron durante un tiempo para acompañar a MT y que le fuera más fácil y ameno.

Para no tener que acudir a las sesiones, la profesora hizo un trato con el niño junto con la tutora. Hicieron una tabla de puntos para ver si MT participaba y colaboraba más en clase. Si la tutora veía que no participaba, levantaba la mano para responder, salir a la pizarra, no hacía los deberes... le pondría un punto, y a los cuatro puntos le mandarían hacer dos sesiones con la profesora de audición y lenguaje. Este método ha funcionado muy bien ya que la tutora comentó en la entrevista que realizamos que en el último año MT ha cambiado positivamente en ese aspecto participando mucho más. Los padres señalan que desde que hicieron este trato, MT no volvió a acudir a ninguna sesión.

Este último año (6º de Primaria) la profesora de audición y lenguaje le ha visto sólo en dos o tres ocasiones, pero siempre se ha mantenido informada de cómo iba el niño. Muestra preocupación por el cambio de etapa, el instituto, la adolescencia, pero cree que le va a venir bien y confía en la fortaleza de MT y que podrá superar cualquier obstáculo al que se enfrente. Su intención es seguir los progresos del niño.

Sobre esta última entrevista con la profesora de Audición y Lenguaje, los padres dicen que todos están expectantes, con los mismos miedos por el cambio de etapa, centro, entorno... Pero confiando en poder afrontar esta nueva etapa como la anterior. Confían mucho en MT, no es tanto preocupación por él sino que lo que les asusta es el nuevo entorno, cómo se va a encontrar el niño en ese nuevo entorno. Dicen que, en principio, MT está muy ilusionado, por el mero hecho de pasar al instituto, quiere comenzar esta nueva etapa, el hecho de que vaya a ir con dos de sus mejores amigos es lo que le da a él fuerza.

Comentan que este último año de colegio MT ya estaba muy cansado y aburrido, desmotivado, *“a mí esto ya no me aporta nada”*, les dijo a sus padres un día. MT es un chico que va avanzado a su edad, la situación personal le afecta también en la madurez, no sólo piensa en jugar, sino también en aprender cosas nuevas y enfrentarse a nuevos retos, sobre todo en lo académico.

ANEXO 4. ENTEVISTAS CON LOS PADRES

Se encuentran en audio en el CD adjunto al trabajo, en la carpeta Entrevistas.

ANEXO 5. ENTREVISTA CON CB

Se encuentra en audio en el CD adjunto al trabajo, en la carpeta Entrevistas.

ANEXO 6. ENTREVISTA HERMANO

- ¿Cómo describirías a MT?

Con mucha personalidad, no se deja influenciar por los demás. Es cariñoso aunque no lo demuestre mucho conmigo. Que se adapta a cualquier ambiente. Que es muy valiente. Y que no le gusta destacar entre los demás.

- ¿Cómo es tu relación con él?

Es una relación de hermanos normal, nos llevamos bien, nos hacemos respetar el uno al otro, con nuestras diferencias que nos hacen discutir pero siempre lo acabamos arreglando y que nos queremos mucho.

En gustos nos parecemos mucho, videojuegos y esas cosas. En el tiempo libre nos gusta hacer cosas distintas, a él le gusta jugar a fútbol y yo soy más tranquilo, me gusta pasear y tomar algo.

- ¿Qué recuerdos tienes de pequeño con MT?

Tengo algún recuerdo de querer tener un hermano, pero no recuerdo cómo era ser hijo único y tener las ganas de tener un hermano, ni de cuando nació. Del tiempo que pasé con nosotros en casa tengo algún recuerdo más, pero me parece más tiempo del que fue en realidad. Recuerdo que me disfrazaba contigo, cantábamos, de ir a ver a MT a Oviedo y a Madrid. Recuerda estar en Madrid en casa de tus tíos y estar en una habitación con Ana y contigo y un oso gigante de peluche. No recuerdo el momento en el que conocí a Marco, pero sí recuerdo que no me impactó nada, para mí era un bebé normal, era mi hermano y era muy guapo.

Cuando volvieron a casa me acuerdo que quería jugar con Marco pero no podía porque estaba malín, y que me tumbaba con él en la cuna. No era consciente de lo malo que estaba, solo sabía que estaba malín y había que cuidarlo, pero para mí era un bebé normal.

- ¿Cuándo te diste cuenta de que tu hermano tenía un problema?

Pues sobre los 8 años, que le tenían que operar y se tenían que ir. Pero no era consciente de lo grave que era. Pero a los 10 o 11 años lo empecé a llevar peor que le tuvieran que operar, que mis padres se tuvieran que ir, ahí me empecé a hacer realmente consciente.

- ¿Y cómo has llevado eso?

Pues... lo he llevado mal pero intentando llevarlo con naturalidad y bien dentro de lo que cabe, intentando apoyar a MT y poniendo de mi parte para no estorbar.

- ¿Estorbar?

Sí, pues eso, ya bastante tenían mis padres con los problemas de MT como para encima que se tuvieran que preocupar por cómo yo estaba, "ay no te vayas no te vayas, no me dejéis solo", pues no iba a decir eso.

- ¿Cómo te sientes cuando se tienen que ir?

Me siento mal de no poder ir y estar con ellos, siento que necesito estar con MT allí apoyándole y dándole amor. Que yo le hago mucho bien estando con él. Le digo que no se preocupe, que yo voy a estar aquí en casa esperándole.

- ¿Cómo has vivido las operaciones de los últimos años, que ya eres más mayor?

Pues muy mal. En las 3 últimas operaciones me preocupaba mucho más las operaciones, el tiempo que pasaba en el hospital, cómo saliera todo, no estar a su lado... Era ya muy consciente de la situación. Pero es así, no puedo cambiar nada, llorando no puedo solucionar nada, lo único que puedo hacer es ayudar a mis padres no preocupándoles de cómo estuviera yo.

Lo de tener que quedarme en León lo he llevado mal porque me gustaría estar con él, pero quedarme con quien me quedaba pues bien, con vosotros mejor.

- Crecer con MT

Pues para mí ha sido lo normal porque es el único hermano que tengo, no conozco otra situación. No sé cómo es tener un hermano sin estos problemas, pero a ver, que nunca me ha obstaculizado para jugar con él y hacer el tonto con él. Tenía cuidado de no hacerle daño pero para mí eso era lo normal.

- Respecto a los demás

Este es mi hermano, es normal. Si veo que la gente se extraña pues les explico que tiene un problema pero que es normal y ya está. Él se integra perfectamente en cualquier entorno de mis amigos, es todo normal, se lo presento y ya está, nunca he explicado a nadie antes de conocer a MT que tenía un hermano con un problema, le he presentado como lo más normal del mundo.

MT se relaciona con los demás como si no tuviera nada, no se limita en nada. Si hay alguna actividad en la que tenga que tener cuidado del BAHA o algo de eso, MT está pendiente de tener cuidado.

ANEXO 7: ENTREVISTA CON MT

- ¿Qué cosas te gustan hacer?

Jugar a la play, al fútbol, quedar con los amigos, leer...

- ¿Quiénes son tus amigos? ¿Cómo te llevas con ellos?

Ehmm... Pues Jorge, Rodrigo, Ivan... Me llevo muy bien con ellos, son mis tres mejores amigos. Y vamos al cine, jugamos al fútbol, quedamos a tomar algo con nuestros padres...

- ¿Y con tu familia? ¿Con quién disfrutas más? ¿Haciendo qué?

Con la familia me llevo genial. Con los que mejor me llevo es con papá, con mamá y con mi hermano, y vamos al pueblo que me gusta mucho, pero no durante mucho tiempo porque allí no hay Wi-Fi. Y con C me gusta que juega al fútbol conmigo y hablamos de deportes y es gracioso, con RB pues que me compra cromos, que me da muchos besos, y CB cocina muy bien y siempre me cocina caldos y cosas ricas para que engorde y me ponga bueno antes. Con mis primas pequeñas me gusta jugar, y contigo me gustan los juegos que te inventas, (se ríe). Toda mi familia me trata muy bien y me quieren mucho, estoy muy a gusto con ellos. Del 1 al 10 dice tengo una familia 10 (sonríe).

- ¿Todas estas cosas que te gustan hacer, el tener Treacher Collins te ha impedido hacer alguna vez algo que hayas querido?

No. Nunca. Siempre he hecho las cosas que me gustan, ahora me he apuntado a escalada, juego al fútbol, tengo muchos amigos, en el cole voy muy bien en los estudios, he podido jugar a todo, y hacer lo mismo que mis amigos y en el colegio.

- ¿Cuándo empezaste a darte cuenta de que eras un poco diferente?

Pues no sé. Para mí es lo normal. No sé cuando me di cuenta pero siempre he sabido cómo soy y lo que me pasa, pero que soy normal.

- ¿Te molesta tener alguna dificultad que el resto de la gente no tiene?

No, porque como para mí es lo normal, no conozco otra cosa.

- ¿Cómo te describes?

Inteligente, deportista, amable, buen amigo, me gusta estar con gente y conocer a gente pero soy tímido al principio. Me gusta estar en casa o con los amigos o con la familia.

- ¿Te cuesta ir al médico?

Pues me gustaría estar en casa, pero no me cuesta ir, estoy acostumbrado y entiendo que es así, y tengo que ir.

- Más mayor, más consciente... ¿cómo vives ahora las operaciones?

Entiendo todo lo que dicen los médicos, me lo explican y lo hablan con papá y mamá delante de mí. Cuando tengo que ir al hospital a operarme pues me da pena... porque tengo miedo de si sale mal, porque sé lo que van a hacerme.

- ¿Te consideras un chico valiente?

Bueno... Me da miedo la oscuridad.

- ¿Cómo has vivido las últimas operaciones?

Pues desde el año pasado ya peor. Me cuesta más porque sé lo que me van a hacer y que tenía que estar mucho tiempo en el hospital... En esta última los días antes estaba muy nervioso, no pude disfrutar del cumpleaños porque estaba preocupado, no quería marchar del pueblo, quería quedarme con la familia, con Sara y Eva, disfrutando del verano... tenía un poco de miedo... En esos momentos lo único que quiero son mimos de mamá y papá y de mi hermano. Cuando AT no puede venir con nosotros me da mucha pena porque le echo de menos. Suelen venir conmigo mis padres y mi tía RB. Me gusta que RB venga con nosotros porque me gusta estar con ella, me da mucho cariño y se lo agradezco mucho.

- ¿Cómo crees que te ve tu familia?

Pues que soy valiente, que les quiero mucho, que soy listo, deportista...

- Y guapo

Sí, ¿por qué no?

- ¿Qué es lo que más te gusta de ti?

Pues que tengo muchos amigos, y que mi familia me quiere mucho y se me dan muy bien los deportes. Y las cosas que me cuestan hacer más pues si me salen bien pues genial, sino qué le vamos a hacer.

- ¿Crees que el Treacher Collins te va a poner algún problema para hacer algo que quieras en el futuro?

No. No me va a impedir hacer nada.

- ¿Y las operaciones que te quedan aún?

Las operaciones que me quedan me preocupan pero muy poco, no pienso en ello hasta que no tenga que operarme otra vez. No quiero hacerme ninguna operación estética porque creo que por ahora no son importantes

-¿Cómo es vivir con treacher Collins?

No lo sé, para mí es lo normal así que no sé qué decirte. Con mis amigos y mi familia soy uno más, es muy poca la gente que se le queda mirando pero no me molesta, me da igual.

- Miedos, inseguridades...

Pues... ahora el instituto, por si no estoy a gusto o no me ponen en clase con ninguno de mis amigos...

ANEXO 8: ENTREVISTA CON RB

- ¿Cómo has vivido emocionalmente el proceso?

MT cambió mi vida desde el momento en que nació, se convirtió en mi prioridad. A lo largo de estos años he pasado por muchos y distintos momentos, los primeros fueron intensos, marcados por la angustia, el miedo, la incertidumbre, los imprevistos....pero también la emoción y la alegría de ver como superaba las

dificultades y los obstáculos que su Síndrome le ocasionan. Necesitaba y necesito demostrarle que estoy ahí, ayudarle de la manera que sea: acompañándole a él y a sus padres en los duros procesos quirúrgicos, aportándole alivio e ilusión con sorpresas, regalos....y sobre todo mi gran amor por él. Sigue y seguirá estando muy presente en mi vida, le acompañaré en los momentos los buenos y los malos momentos, en lo relacionado con su síndrome y en su crecimiento como ser humano.

- ¿Cómo le definirías?

Marco es un niño feliz, inteligente, educado, con personalidad, sabe lo que quiere y lo que le gusta, amigo de sus amigos. También introvertido, sensible, cariñoso y muy impaciente.

- ¿Qué destacas de él?

El ser independiente, nunca utiliza su discapacidad para conseguir algo, no quiere ser diferente a sus amigos, no se pone límites, consigue lo que se propone. Valores como la fortaleza, el respeto por los demás, en definitiva, su calidad como ser humano.

- ¿Cómo es tu relación con los padres y con el niño?

Mi relación es muy estrecha, siempre ha existido una relación especial con mi hermana y ahora también con mi sobrino. MT supone en la familia un fuerte nexo de unión, un ejemplo de superación. Que esté en nuestras vidas nos hace ser mejores personas.