



UNIVERSIDAD DE LA RIOJA

TRABAJO FIN DE GRADO

Título
Trastornos del neurodesarrollo: funciones ejecutivas y Atención temprana
Autor/es
Leyre San Segundo Ruiz
Director/es
Eduardo Fonseca Pedrero
Facultad
Facultad de Letras y de la Educación
Titulación
Grado en Educación Infantil
Departamento
Curso Académico
2014-2015



Trastornos del neurodesarrollo: funciones ejecutivas y Atención temprana,
trabajo fin de grado
de Leyre San Segundo Ruiz, dirigido por Eduardo Fonseca Pedrero (publicado por la
Universidad de La Rioja), se difunde bajo una Licencia
Creative Commons Reconocimiento-NoComercial-SinObraDerivada 3.0 Unported.
Permisos que vayan más allá de lo cubierto por esta licencia pueden solicitarse a los
titulares del copyright.

© El autor
© Universidad de La Rioja, Servicio de Publicaciones, 2016
publicaciones.unirioja.es
E-mail: publicaciones@unirioja.es

“La tarea del educador solo puede tener como base la normalización del niño y así conseguir la normalización del hombre y la renovación de la sociedad”

María Montessori

Resumen.

Debido a la alta prevalencia y los costes sociales de los trastornos del neurodesarrollo en niños que se encuentran en la etapa infantil, se hace necesario exponer y desarrollar un estudio sobre este tipo de trastornos y algunos de sus componentes. Dentro de los trastornos del neurodesarrollo son varios los factores que hay que tener en cuenta a la hora de establecer una intervención educativa individualizada, y entre ellos se encuentran las funciones ejecutivas y su funcionamiento. Dada la gran repercusión, tanto a nivel individual como social, que tiene la correcta evolución de estas destrezas, es imprescindible saber cómo se tienen que ir desarrollando a lo largo de la vida de cada niño. Y, en el caso de que la evolución no se corresponda con los ítems establecidos para cada edad, conocer los recursos de los que disponen las familias y los profesionales de la educación, como son los equipos de Atención Temprana, con el fin de establecer las pautas necesarias, ya desde edades tempranas, para favorecer el desarrollo integral de cada niño. Uno de los trastornos que se corresponde con lo descrito hasta ahora es el Síndrome de Rett, caso práctico que se plantea en este informe y para el que se establece un plan de intervención general de aula en un centro ordinario.

Palabras clave. Trastornos del neurodesarrollo; Etapa infantil; Funciones ejecutivas; Atención Temprana; Síndrome de Rett.

Abstract. Due to the high prevalence and the social costs of neurodevelopmental disorders in children who are in the infant stage, it is necessary to expose and develop a study of these disorders and some components. Within neurodevelopmental disorders are several factors to consider when establishing an individualized educational intervention, and between executive functions and are functioning. Given the huge impact, both at individual and social level, which has the proper development of these skills it is essential to know how they should be developed over the life of each child. And in the case that evolution does not correspond to the items set for each age, know the resources available to families and education professionals, such as early intervention teams in order to establish the necessary guidelines, and at an early age, to promote the comprehensive development of every child. One of the conditions that correspond to what described so far is Rett Syndrome, practical case raised in this report and for which a plan of intervention in a mainstream classroom is established. Keywords. Neurodevelopmental disorders; Childhood; Executive functions; Early Intervention; Rett syndrome.

ÍNDICE

1. Introducción.....	4
2. Justificación.....	5
3. Objetivos.....	7
4. Fundamentación teórica.....	8
4.1. Neurodesarrollo y trastornos del neurodesarrollo.....	8
4.2. Trastornos del neurodesarrollo y funciones ejecutivas.....	10
4.2.1. Descripción de las funciones ejecutivas.....	10
4.2.2. Lateralidad de las funciones ejecutivas.....	14
4.2.3. Desarrollo de las funciones ejecutivas.....	15
4.2.4. Evaluación de las funciones ejecutivas.....	18
4.3. Atención Temprana.....	20
4.3.1. Inicios de la Atención Temprana.....	20
4.3.2. Atención Temprana en los trastornos del neurodesarrollo: intervención educativa.....	22
4.3.3. Atención Temprana en la comunidad de La Rioja.....	25
4.4. Trastornos del neurodesarrollo: Síndrome de Rett.....	27
4.4.1. Análisis descriptivo del Síndrome de Rett.....	27
4.4.2. Caso diagnóstico de Síndrome de Rett: intervención general a nivel de aula.....	28
5. Conclusiones.....	32
6. Referencias bibliográficas.....	34

1. Introducción

Durante la etapa prenatal, a partir de los 18 días de evolución fetal, comienza a desarrollarse el cerebro, el órgano más complejo de un bebé. A lo largo de todo el proceso gestacional, la formación del cerebro va evolucionando tanto a nivel cuantitativo, ya que va aumentando de tamaño progresivamente, como a nivel cualitativo, dada la evolución fisiológica que se produce (véase Figura 1). Es a partir de las 24-28 semanas cuando el cerebro del feto comienza a establecer conexiones de forma importante, y continúa su formación y desarrollo hasta la edad adulta (Eric Jensen, 2004). Todo este proceso evolutivo cerebral, que se produce antes del nacimiento de un niño, es importante tenerlo en cuenta a la hora de valorar el neurodesarrollo posterior, ya que supone el inicio de lo que será su evolución funcionalmente hablando.

Es en esta etapa prenatal, o durante el nacimiento, perinatal, o posteriormente, etapa postnatal, cuando se puede producir alguna afectación en alguna de las partes del cerebro, debido a varios factores, genéticos, causales y/o ambientales, como pueden ser la prematuridad, hipoxia perinatal, enfermedad genética, etc. Dando lugar a un desarrollo anormal del cerebro, lo que en algunos casos supone, entre otros efectos, un trastorno del neurodesarrollo.

Como se ha descrito anteriormente, el cerebro es una estructura de gran complejidad y que se encuentra en constante evolución incluso antes del nacimiento, por ello, la detección precoz de un inadecuado funcionamiento del mismo, supone una gran ventaja a la hora de poder intervenir de una forma temprana para poder garantizar al máximo las competencias y habilidades que cada niño puede desarrollar a lo largo de su vida.

Dentro de los trastornos del neurodesarrollo son varias las partes del cerebro que se pueden ver afectadas, una de ellas es el lóbulo frontal, área donde se encuentran las funciones ejecutivas (Luria, 1986), foco principal de estudio de este trabajo.

Desde una perspectiva educativa, dado que es el ámbito profesional en el que se plantea la exposición de los aspectos mencionados, conocer, en cada trastorno específico, si hay un déficit en el funcionamiento de las funciones ejecutivas, permite desarrollar un plan de intervención a nivel de centro y aula, que será beneficioso tanto para el alumno, puesto que dentro de sus capacidades, éstas puede desarrollarlas al máximo, para el docente, ya que anticipará cuáles son los logros que el niño puede alcanzar y así adaptará los contenidos, objetivos y sistemas de evaluación a sus

necesidades, como para el resto de iguales, que serán conocedores de las peculiaridades de su compañero, y aprenderán a vivir, convivir y respetar las diferencias, ayudando, cada uno de ellos, dentro de sus posibilidades.

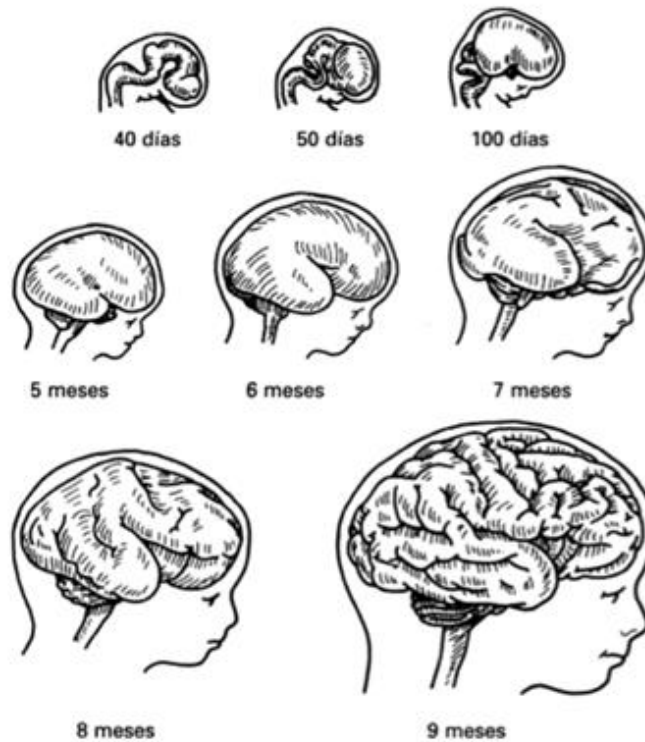


Figura 1. Cerebro y aprendizaje: competencias e implicaciones educativas. (Jensen, 2004)

2. Justificación

Este trabajo ha nacido del interés por conocer y el entusiasmo por adquirir nuevas competencias y conocimientos sobre cómo funciona el cerebro de los alumnos que están en el momento inicial de su desarrollo evolutivo, etapa infantil, y que tan importante e influyente es para su posterior formación como individuo socialmente adaptado. Saber qué es lo que conforma ese órgano tan complejo llamado cerebro, que es el que permite a cada niño pensar y actuar en consonancia con lo que el contexto en el que se desenvuelve le ofrece y le reclama.

Desde el ámbito educativo, conocer los intrincados pensamientos y la compleja funcionalidad del sistema cerebral y sus conexiones, es una ventaja y una necesidad para poder intervenir de la forma más idónea posible, adaptándose a las demandas individuales que cada niño requiere con sus conductas y comportamientos. Saber de qué hay que “*alimentar*” a ese cerebro, es decir, establecer estrategias de enseñanza-aprendizaje basadas en el funcionamiento del sistema cerebral de cada uno de ellos, para

potenciar al máximo sus capacidades y habilidades, es la base de una buena actuación docente.

Pero nunca hay que olvidarse de aquellos niños que presentan necesidades educativas especiales, como es el caso de alumnos con algún tipo de trastorno del neurodesarrollo, que también están escolarizados y hay que responder a sus necesidades, conociendo el funcionamiento de ese cerebro, para que como al resto de sus iguales, se le brinden todos los recursos necesarios para su adecuado desarrollo integral, y para conseguir la normalización de sus particularidades y una verdadera adaptación al ámbito social a pesar de sus dificultades.

Hoy en día, entre un 10% y un 20% de la población infantil y adolescente presenta este tipo de trastornos, lo que supone no responder a las expectativas de su medio cultural y social (Artigas-Pallarés y Narbona, 2011). Y, como consecuencia, se genera la necesidad de crear adaptaciones de lo colectivamente aceptado y de lo políticamente correcto, para asegurar la supervivencia de cada uno de esos niños que no comparten este mundo generalista, y que tienen como guía y compañero ese sistema ejecutivo central alternativo.

Uno de los factores sobre el que hay que tener una especial atención a la hora de impartir una enseñanza de calidad, basada en las necesidades de cada alumno, y atendiendo no sólo a lo cognitivo sino también a lo emocional, son las funciones ejecutivas, las cuales se han clasificado como una de las funciones cognitivas del lóbulo frontal (Gómez Beldarrain y Tirapu Ustárroz, 2012). Todos estos mecanismos cognitivos, que a su vez están influenciados por los componentes emocionales, conforman un proceso mental que permite llevar a cabo una o varias tareas. De ahí el énfasis por hacer un estudio más exhaustivo acerca de este constructo y las repercusiones que tiene su adecuado desarrollo o, por el contrario, su alteración, tanto a nivel individual como social.

La actuación e intervención profesional desde edades tempranas y desde el contexto escolar, el cual se presenta como pequeños grupos sociales que trabajan y aprenden los principios y las normas por las que se rige la sociedad, entre otros contenidos, será una ventaja para ir conformando, de manera enriquecedora y adaptada individualmente, cada uno de los componentes de la estructura cerebral, e ir dando los recursos necesarios para iniciar, desde la etapa infantil, el andamiaje cognitivo y emocional sobre el que cada niño basará sus acciones, pensamientos, emociones y conductas.

3. Objetivos

Dentro de todos los conceptos que se han mencionado, los objetivos que se establecen en este trabajo fin de grado para cada uno de ellos se clasifican en objetivos generales y específicos, y son los siguientes:

1. **Objetivo general: establecer una base teórica de los diferentes conceptos que se van a tratar a lo largo del trabajo.**

Objetivos específicos.

- a) Definir qué es el neurodesarrollo.
- b) Explicar el concepto de trastorno del neurodesarrollo y cuáles son.

2. **Objetivo general: desarrollar el concepto de funciones ejecutivas.**

Objetivos específicos.

- a) Concretar y definir el término funciones ejecutivas.
- b) Detallar qué son las funciones ejecutivas, donde se encuentra y cómo evolucionan.
- c) Enumerar los trastornos del neurodesarrollo asociados con la alteración de las funciones ejecutivas.
- d) Exponer algunos de los sistemas de evaluación de las funciones ejecutivas.

3. **Objetivo general: explicar la importancia de la Atención Temprana en los trastornos del neurodesarrollo.**

Objetivos específicos.

- a) Definir el concepto de Atención Temprana y detallar cuáles son las áreas de intervención.
- b) Especificar los profesionales que intervienen, centrándose en el ámbito educativo.
- c) Exponer como ejemplo el funcionamiento del equipo de Atención Temprana de La Rioja.

4. **Objetivo general: plantear un caso práctico de trastorno del neurodesarrollo.**

Objetivos específicos.

- a) Explicar qué es el Síndrome de Rett.
- b) Especificar la alteración de las funciones ejecutivas en este caso.
- c) Exponer un plan de intervención a nivel general de aula en un caso práctico.

4. Fundamentación teórica

El estudio que se va a exponer a continuación, sobre los términos enunciados, se va a distribuir en tres bloques, relacionados todos entre ellos estrechamente.

El primer bloque será de contenido más teórico, en él se van a detallar las definiciones y aspectos relevantes de los conceptos principales, que son: neurodesarrollo, trastornos del neurodesarrollo y funciones ejecutivas, incluyendo en este último caso algunos de los posibles sistemas de evaluación de las mismas.

En el segundo bloque se va a exponer la importancia de la Atención Temprana en los trastornos del neurodesarrollo diagnosticados, y los profesionales que intervienen en estos casos. Haciendo un análisis más exhaustivo de la actuación a nivel educativo y exponiendo, de forma breve, el ejemplo de la comunidad de La Rioja.

Y, por último, en el tercer bloque se va a presentar un caso práctico, que abarca todo lo descrito anteriormente puesto que se va a describir un caso diagnosticado de Síndrome de Rett, y se va a desarrollar un plan de intervención general a nivel de aula.

4.1. Neurodesarrollo y trastornos del neurodesarrollo

Como pilar teórico, para el posterior estudio que se va a detallar de los trastornos del neurodesarrollo (TND) y uno de sus componentes, las funciones ejecutivas (FE), en primer lugar, se va a definir el neurodesarrollo como un proceso dinámico de interacción entre el organismo y el medio que da como resultado la maduración orgánica y funcional del sistema nervioso, el desarrollo de las funciones psíquicas y la estructuración de la personalidad (Libro Blanco de Atención Temprana, 2000). Esta definición ya plantea dos factores relevantes a la hora de determinar el desarrollo fisiológico cerebral de cada niño; uno es la influencia del ambiente, es decir, todos los niños cuentan con una estructura cerebral programada genéticamente y, de igual manera, el entorno en el que se desenvuelvan también va a determinar la evolución de cada una de las funciones implícitas en cada parte de esa estructura; y otro es, que a la hora de hablar de TDN hay que tener en cuenta dos aspectos clave. El primero es la vinculación que existe entre estos trastornos y el funcionamiento del sistema nervioso, es decir, todas las manifestaciones observables de cada niño tienen como trasfondo la actividad de los circuitos nerviosos inmersos en el cerebro. Y, el segundo es la asociación que hay entre la maduración del cerebro y los problemas que aparecen cuando existe un TDN (Artigas-Pallarés, 2011).

Por ello, este tipo de trastornos se refiere a aquellas alteraciones o retrasos en el desarrollo de funciones vinculadas a la maduración del sistema nervioso central, que se

inician en la infancia y siguen un proceso evolutivo estable (Artigas-Pallarés, 2011). Son trastornos que están asociados a la formación y funcionamiento del sistema nervioso y a la maduración del cerebro, y que evolucionan conjuntamente, es decir, no se trata de un proceso estático. Las manifestaciones de estos trastornos se inician en la infancia y se expresan de forma diferente en las distintas etapas del crecimiento y en los distintos tipos de trastornos

Por lo tanto, cuando las competencias adquiridas quedan por debajo de lo que se espera a nivel social o existe un desarrollo anormal de éstas, existe un TDN.

Hay un gran número de alteraciones en el cerebro que reciben el nombre de TDN, cada uno de ellos con diferentes manifestaciones y particularidades, pero existen características básicas inherentes a cualquiera de ellos, que son las siguientes (Artigas-Pallarés, 2011):

- Los síntomas que aparecen no son esencialmente distintos de aspectos conductuales presentes en otro individuo.
- Los límites entre trastorno y normalidad son muy imprecisos y arbitrarios.
- No existen marcadores biológicos para ninguno de ellos, por lo que el diagnóstico está sometido a cierto grado de subjetividad.
- Alta tasa de comorbilidad.
- Los límites entre un trastorno y otro pueden ser imperceptibles.

Respecto a la clasificación de este tipo de trastornos, son tres las categorías en las que se engloban (J. Artigas-Pallarés, 2011):

1. Trastornos sin causa específica, admitiendo una importante base genética. En este grupo se incluyen los trastornos de la comunicación, los trastornos de aprendizaje, el TDA-H, el TEA y los trastornos relacionados con la conducta.
2. Alteraciones genéticas asociadas a una alteración estructural, donde una parte de la secuencia genética está modificada. En esta dimensión se incluye el Síndrome de Rett, entre otros.
3. Trastornos del neurodesarrollo vinculados a una causa ambiental conocida, como puede ser el consumo de alcohol durante el embarazo.

Por su parte, atendiendo a la pregunta de cuáles son los TDN, estos se clasifican en (NeuronUp):

- Trastorno de atención con o sin hiperactividad (TDA-H).
- Trastornos específicos del aprendizaje.
 - Trastorno de lectura (dislexia).

- Trastorno de la expresión escrita (digráfica).
- Trastorno del cálculo (discalculia).
- Trastornos de la comunicación.
 - Trastorno de la expresión.
 - Trastorno de la comprensión.
 - Trastorno fonológico (dislalia).
 - Tartamudeo (disfemia).
- Trastorno del espectro autista (TEA).
- Trastornos conductuales.

Los casos diagnosticados como un TDN presentan una gran dificultad, o incluso en algunos casos, la imposibilidad para regular las funciones motoras, sensitivas, cognitivas y emocionales, lo que supone una inadecuada adaptación al medio ya que no responden a las expectativas del cómputo social, y como consecuencia la puesta en marcha de una serie de mecanismos, como es la Atención Temprana (AT), a nivel educativo, médico y social, para potenciar al máximo las habilidades y destrezas que cada niño puede llegar a desarrollar. Además de la intervención con el niño que presenta este tipo de trastorno, el apoyo al conjunto familiar a través de las diversas asociaciones, entre otros recursos, para “*entrenar*” esas funciones que están afectadas y poder llegar a un nivel de aceptación y adaptación adecuada, es esencial para obtener la integración social y, por ende, la supervivencia del niño diagnosticado con el trastorno específico.

4.2. Trastornos del neurodesarrollo y funciones ejecutivas

Como ya se ha mencionado, dentro de los TDN son varias las alteraciones del cerebro que reciben este nombre, pero en este caso, el estudio se va a centrar en las FE.

4.2.1. Descripción de las funciones ejecutivas

El término FE, se ha venido utilizando desde hace unos 40 años, por lo que es bastante reciente, encontrando en textos más antiguos otros conceptos que hacen referencia a estos procesos cognitivos de control y regulación del comportamiento. Muriel Lezak, prestigiosa neuropsicóloga americana, fue en 1982, quien por primera vez utilizó este concepto, definiéndolo como las capacidades mentales esenciales para llevar a cabo una conducta eficaz, creativa y aceptada a nivel social. Además, esta misma autora describe cuatro componentes esenciales en las FE (Lezak, 1982):

1. Formulación de metas: capacidad de generar y seleccionar estados deseables en el futuro.

2. Planificación: selección de acciones, elementos y secuencias necesarios para alcanzar un objetivo.
3. Desarrollo: habilidad para iniciar, detener, mantener y cambiar entre acciones planificadas.
4. Ejecución: capacidad para monitorizar y corregir actividades.

Una vez hecha esta breve introducción, se plantean diversas cuestiones sobre las FE: qué son, dónde se encuentran, cómo evolucionan y qué es lo que permiten hacer y lo que no cuando hay una alteración de estas funciones; preguntas que van a ir teniendo respuesta a lo largo de los siguientes párrafos.

Aunque el término FE es bastante reciente, hay multitud de definiciones establecidas por diversos autores interesados en el estudio de este ámbito cognitivo. Para el desarrollo de este trabajo se van a definir como habilidades cognitivas que permiten establecer metas, diseñar planes, seguir secuencias, seleccionar las conductas apropiadas e iniciar las actividades, así como autorregular y seleccionar los comportamientos, monitorizar las tareas, y tener flexibilidad en el trabajo cognoscitivo y la organización de la tarea propuesta en el tiempo y en el espacio (Delgado-Mejía, et al., 2013).

Como se puede analizar en la definición expuesta, todos los mecanismos cognitivos que subyacen como FE son de vital importancia para el ser humano. En un entorno social que está en constante cambio, las FE son esenciales para adaptarse con éxito a los diferentes contextos y situaciones de la vida cotidiana.

Las FE se localizan en la corteza prefrontal, esta superficie ocupa un lugar privilegiado para dirigir estas funciones, ya que, recibe y envía información de todos los sistemas sensoriales y motores del cerebro, se trata de la región cerebral de integración por excelencia (Tirapu Ustárroz et al., 2011). Desde el punto de vista anatómico, la corteza del lóbulo frontal se divide en tres regiones: corteza motora-premotora, corteza prefrontal y corteza paralímbica (Flores y Ostroksy-Solís, 2008).

La corteza prefrontal, que como ya se ha dicho es la base neurobiológica de las FE, se sitúa en el lóbulo frontal (véase Figura 2) en las superficies lateral, medial e inferior, y abarca un 30% de la corteza total cerebral (Fuster, 1989). En ella se generan un elevado número de conexiones de gran complejidad, y es el lugar donde las sensaciones se transforman en conceptos y pensamientos, que se convierten después en lenguaje y otras conductas complejas (Mesulman, 1985).

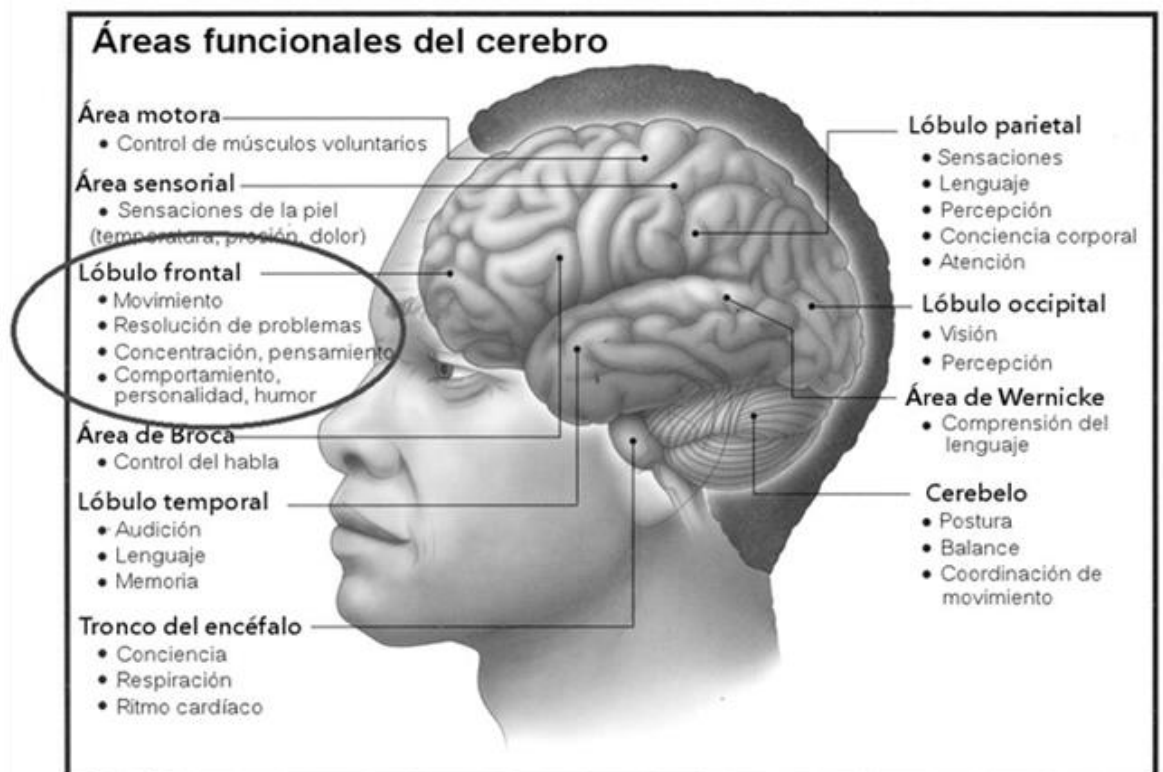


Figura 2. Localización de las funciones ejecutivas en el cerebro humano.

Este encuentro que se produce entre el mundo externo, el cual propone situaciones que se deben resolver, y el mundo interno de cada individuo, donde se plantean predicciones sobre los diversos acontecimientos y las posibles soluciones, supone un proceso abstracto de transformación de la información de gran complejidad, que determinará la correcta actuación personal en el caso de que las respuestas ofrecidas se correspondan con la información recibida, y por lo tanto la aceptación e integración social, o por el contrario, la disociación entre información-respuesta, no actuando según las expectativas sociales, como es el caso de los TND, obteniendo, en el mejor de los casos la etiqueta de “raro”, o la exclusión, en la mayoría de los casos, del sistema social establecido.

Esta transición que se produce entre ese mundo externo e interno de cada persona, lleva implícita una gran cantidad de procesos cognitivos complejos que se engloban en el constructo FE, que son (Smidts, Jacob y Anderson, 2004; Matute et al., 2008):

- Control atencional.
 - Atención selectiva.
 - Inhibición de la respuesta motora.
 - Inhibición de la respuesta verbal.
- Flexibilidad cognitiva de pensamiento y acción.
 - Memoria de trabajo.
 - Formación y abstracción de conceptos.
 - Cambio de normas complejas.
 - Utilización de feedback.
- Procesamiento de la información.
 - Velocidad de respuesta.
 - Eficacia de la respuesta.
- Establecimiento de objetivos.
 - Planificación y resolución de problemas.

Todas estas funciones cognitivas, que en el día a día se demandan de manera constante e incluso instantánea, son de vital importancia para el ser humano, ya que son el eje principal que guía las conductas adaptativas y socialmente aceptables (Lezak, 1982).

Asimismo, todos estos componentes que subyacen como FE no actúan de manera unitaria e independiente, sino que constituyen un constructo heterogéneo, es decir, un conjunto de componentes relacionados (Zelazo y Müller, 2002). Se trata de un sistema multimodal de procesamiento múltiple con distintos componentes independientes aunque interrelacionados (Verdejo-García y Bechara, 2009), es decir, cada mecanismo cognitivo depende de varias funciones cerebrales simultáneas y, cada conducta observable, es el conjunto de distintos componentes cognitivos y emocionales. De igual manera, tampoco se clasifican según una estructura jerárquica, sino que cada uno de esos componentes es igual de importante y necesario como el otro, y necesitan

de su interacción para generar un pensamiento, una conducta, un comportamiento y/o una respuesta verbal adecuada.

Ahora bien, ¿qué ocurre cuando las FE presentan una alteración? En estos casos, donde se incluyen los TDN, la alteración de las FE puede suponer déficit en el sistema de alerta, atención sostenida y selectiva, déficit en memoria de trabajo y en la autorregulación comportamental, impulsividad, hiperactividad, rigidez cognitiva, dificultades en la planificación y déficit en alguno de los tres mecanismos de control inhibitorio (control de espera, de impulsos o de interferencia), entre otros (Pineda, 2000).

Aquellos TDN que presentan afectación de las FE son (Papazian, Alfonso y Luzondo., 2006; Pineda, 2000):

- TDA-H
- Trastornos del aprendizaje.
- Trastorno del espectro autista, donde se incluye el Síndrome de Rett.
- Síndrome de Asperger.
- Síndrome desintegrativo infantil.
- Síndrome de déficit de atención, del control motor y de la percepción.
- Síndrome de Gilles de la Tourette.
- Trastorno obsesivo compulsivo infantil.
- Trastornos de la conducta.
- Trastorno explosivo intermitente.

4.2.2. Lateralidad de las funciones ejecutivas

En sus inicios, el concepto de FE era de componente puramente cognitivo, pero con el incremento de las investigaciones en este ámbito y el interés por publicar y dar a conocer los conocimientos obtenidos sobre este constructo, se ha determinado la implicación de componentes emocionales en éste.

Este nuevo enfoque implica dos clases de procesos principales en la ejecución de las acciones que tienen como base neurológica las FE. El primero de ellos hace referencia a los procesos cognitivos, que incluyen el razonamiento verbal, la resolución de problemas, la planificación, la secuenciación, la atención selectiva, la flexibilidad cognitiva, formación de conceptos, la resistencia a la interferencia, el desarrollo de estrategias de memoria de trabajo, la inhibición de impulsos, etc. (Damasio, 1995; Stuss y Knight, 2002; Zelazo y Müller, 2002).

Y, el segundo proceso, se centra en los aspectos emocionales y motivacionales, como son la regulación del comportamiento social y la toma de decisiones sobre aquellas situaciones que tienen una consecuencia significativamente emocional (Bechara, Tranel y Damasio, 1997; Bechara, Damasio y Lee, 1999; Damasio, 1995).

Por ello, en aquellos alumnos que presentan un TDN con alteración de las FE, desde el contexto familiar y escolar hay que atender tanto a las carencias que presentan a nivel cognitivo como a las dificultades que tienen para somatizar y canalizar sus emociones y sentimientos, y para reconocer e identificar las emociones y el estado de ánimo del resto de individuos. En estos casos, como puede ser el trastorno del espectro autista, lo que predomina es la falta de empatía, que en la mayoría de los casos genera el rechazo de las personas que están en el contexto próximo ya que no actúan en relación a los sentimientos y emociones de los demás.

El proceso que hace referencia a los componentes meramente cognitivos recibe también el nombre de funciones ejecutivas frías o “cool system”, y al componente emocional también se le denomina funciones ejecutivas cálidas o “hot system” (Hongwanishkul, Happaney, Lee y Zelazo, 2005; Kerr y Zelazo, 2004; Miller y Cohen, 2001; Zelazo, Qu y Müller, 2005).

Desde el punto de vista anatómico, el córtex prefrontal presenta dos áreas diferentes pero en estrecha relación (Fuster, 2002; Happaney, Zelazo y Stuss, 2004), que sirven como diferenciación entre las denominadas funciones ejecutivas frías y las funciones ejecutivas cálidas. Las primeras se localizan en el área prefrontal dorsolateral mientras que las segundas estarían asentadas en el área prefrontal ventromedial (Zelazo y Müller, 2002).

Aunque se establezca esta división entre lo cognitivo y lo emocional, tanto a nivel descriptivo como de localización, la interacción de ambos procesos es imprescindible para el correcto funcionamiento de la autorregulación y la capacidad de dirigir las acciones hacia una meta establecida.

4.2.3. Desarrollo de las funciones ejecutivas

Al igual que el desarrollo cerebral general, las FE experimentan una serie de cambios fisiológicos que se inician en el nacimiento y continúan hasta la etapa adulta, son las funciones que más tardan en desarrollarse. Los cambios evolutivos de las FE están en consonancia con la evolución de la corteza prefrontal, que mantiene un patrón particularmente largo de maduración (O’Hare y Sowell, 2008; Gogtay, Giedd, Lusk, Hayashi et al., 2004; Capilla y Pérez, 2008).

Dado el nivel educativo con el que está relacionado la exposición de este estudio, etapa infantil, a continuación se va a exponer el desarrollo de las FE desde el nacimiento hasta los 6 años, anotando que no es hasta la adolescencia cuando éstas alcanzan su nivel de desarrollo máximo.

- Primera infancia (0-2 años).

Durante este periodo los factores más notables que inciden en el funcionamiento de las FE son: el incremento metabólico en la corteza prefrontal, los cambios madurativos en el desarrollo de los circuitos prefrontales locales y la adquisición de los prerrequisitos necesarios para el pleno funcionamiento ejecutivo posterior (Pérez et al., 2011). Como es la permanencia del objeto, que se refiere a la capacidad para crear y mantener una representación mental. Esta competencia requiere un funcionamiento básico de dos componentes fundamentales, que son la memoria operativa y la inhibición. Y, al mismo tiempo, subyace la capacidad para coordinar medios y fines, capacidad que permite plantear un objetivo y organizar las acciones necesarias para su consecución (Anderson, 2002).

- Etapa infantil (3-6 años).

Esta primera etapa de escolarización se caracteriza por una intensa actividad cerebral, acompañada por el desarrollo de FE básicas.

Desde una perspectiva cognitiva, es durante estos años donde se mejoran los procesos de memoria operativa e inhibición, iniciados en la primera infancia.

Las FE que se desarrollan son de nivel muy básico, pero no por ello menos importante, ya que representan la base del funcionamiento ejecutivo posterior.

Alrededor de los 4 años, los niños comienzan a ser capaces de inhibir los estímulos irrelevantes y redirigir su atención al estímulo pertinente. Es en este momento cuando también surge la teoría de la mente, competencia clave para el funcionamiento socio-emocional del niño. Ahora, éste puede representar mentalmente el estado mental de otra persona.

Aunque se establece un proceso general de desarrollo de las FE, son varios los factores que influyen en la evolución de las mismas, y son (Pérez et al., 2011):

- El estrés: la exposición continua al estrés provoca alteraciones en el cerebro, lo que incluye la afectación de las FE, con dificultades en la autorregulación conductual y emocional, problemas de aprendizaje y afectivos.
- El sueño: éste desempeña una función esencial para el desarrollo de cerebral, el funcionamiento cognitivo y el surgimiento de las FE.

- La actividad física: diversos estudios han demostrado los beneficios que tiene el ejercicio sobre los procesos cognitivos y, en concreto sobre el control atencional, toma de decisiones y control emocional.
- Nivel socioeconómico: la condición socioeconómica afecta al desarrollo de las FE, en el sentido de que el entorno no tiene la posibilidad de ofrecer los recursos necesarios para su adecuada evolución.
- Bilingüismo y biculturalismo: la ventaja, para el desarrollo de las FE, de poder desenvolverse en un entorno bilingüe y con más de una cultura es la mayor capacidad para inhibir y seleccionar determinados estímulos, es decir, el mejor desarrollo de la atención selectiva.
- Metodología de la escuela. En este último factor se va a poner un mayor énfasis ya que, como ya se ha dicho en ocasiones anteriores, todos los contenidos de este trabajo están enfocados hacia el ámbito educativo.

Desde la escolarización en la etapa infantil es muy importante incidir en la enseñanza de prerrequisitos básicos necesarios para el aprendizaje en fases posteriores. Dos países emergentes en este tipo de enseñanza, que se centra no solo en lo estrictamente académico sino también en enseñar a aprender, son Hungría y Japón. En ambos, el sistema educativo se centra en actividades dirigidas a entrenar y mejorar la atención, la memoria auditiva, la concentración, la constancia y las habilidades de integración social.

Uno de los métodos educativos alternativos, con los que se han obtenido mejores resultados en pruebas estandarizadas de lectura y matemáticas, así como un control cognitivo y una cognición social por encima de lo esperado para la edad, es la metodología Montessori. Según este planteamiento, en una misma clase se agrupan alumnos de diferentes edades, con una diferencia máxima de 3 años. Los alumnos organizan su trabajo en bloques de tiempo, trabajando de forma colaborativa y cooperativa, no se emplean calificaciones ni exámenes, y se enseñan tanto habilidades académicas como sociales, de forma individual o en pequeños grupos (Centro de estudios Montessori, 2009)

Por lo tanto, la utilización de actividades dirigidas al entrenamiento y mejora de las FE, dentro de las rutinas de la escuela, es un recurso con un gran potencial para influir en el desarrollo de los niños que se puede iniciar ya desde la escolarización en la etapa infantil.

Como referente de este proceso de enseñanza-aprendizaje está el programa para escuelas infantiles “*Herramientas de la Mente*” (*Tools of the Mind*) de Elena Bodrova y Deborah Leong (Bodrova y Leong, 2004). En él dedican el 80% del currículo a actividades lúdicas, con el objetivo de mejorar las FE. Este programa se basa en las teorías de Luria y Vygotsky para trabajar las funciones mentales superiores y se basa en la premisa de que un sistema global de actividades realizadas en el contexto de un entorno social favorece el desarrollo de las funciones ejecutivas.

Por todo ello, la metodología que se emplea en la escuela influye en la evolución de las FE, diversas investigaciones han correlacionado el desarrollo de éstas con el rendimiento académico y el nivel intelectual posterior. Una de las tareas del docente es ofrecer a los niños actividades que les resulten atractivas y que se presenten como una alternativa realista y fácilmente aplicable para favorecer el desarrollo de las FE, y para que los alumnos sean capaces de generalizar y transferir las habilidades adquiridas a otras tareas. Trabajando del mismo modo con aquellos alumnos que presentan alguna alteración en las FE, para que si no son capaces de alcanzar los ítems establecidos para su edad correspondiente en este ámbito cognitivo y emocional, sí que sean capaces de obtener el máximo potencial de los recursos mentales de los que disponen (Pérez et al., 2011).

4.2.4. Evaluación de las funciones ejecutivas

Para evaluar la afectación de las FE en niños de edades tempranas, que pueden ser diagnosticados de algún tipo de TDN, existe una batería de tests que indican el/los componentes cognitivos y/o emocionales que están alterados. Aunque ésta no supone una tarea sencilla puesto que se está trabajando con niños de corta edad y con un constructo teórico con muchas dimensiones, y cuyos componentes aún no se han identificado y definido con claridad (García Nonell y Rigau, 2012). A continuación, se exponen algunos de los tests que pueden ser aplicados con niños de Educación Infantil.

- NEPSY, torre (Korkman et al, 1998): aplicable de 5 a 12 años. Evalúa la capacidad de planificación y cumplimiento de unas reglas. Consiste en colocar tres bolas de diferentes colores partiendo de una posición inicial; a partir de ésta el niño debe seguir el modelo.
- ENFEN, evaluación neuropsicológica de las funciones ejecutivas en niños (Portellano et al, 2008): aplicable de 6 a 12 años. Evalúa la fluidez verbal, la velocidad de procesamiento y la capacidad de inhibición. Consta de cuatro

pruebas: fluidez verbal, construcción de senderos, construcción con anillas y resistencia a la interferencia, esta última parecida a la del test de Stroop.

- MFF-20, test del emparejamiento de figuras conocidas: aplicable de 6 a 12 años. Evalúa el control de la impulsividad. La tarea consiste en mostrar un dibujo para compararlo con seis dibujos casi iguales, pero con alguna variación, excepto en uno. El niño tiene que identificar las figuras que son idénticas (véase Figura 3).

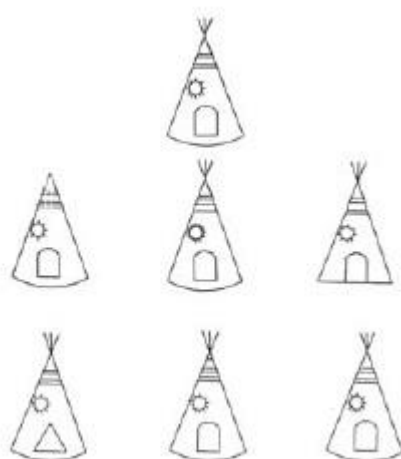


Figura 3. Test del emparejamiento de figuras conocidas.

- Caras, test de percepción de diferencias (Thurstone et al, 1999): aplicable de 6 años hasta la edad adulta. Evalúa la atención selectiva. Consiste en identificar la diferencia en un grupo de tres elementos iguales (véase Figura 4).

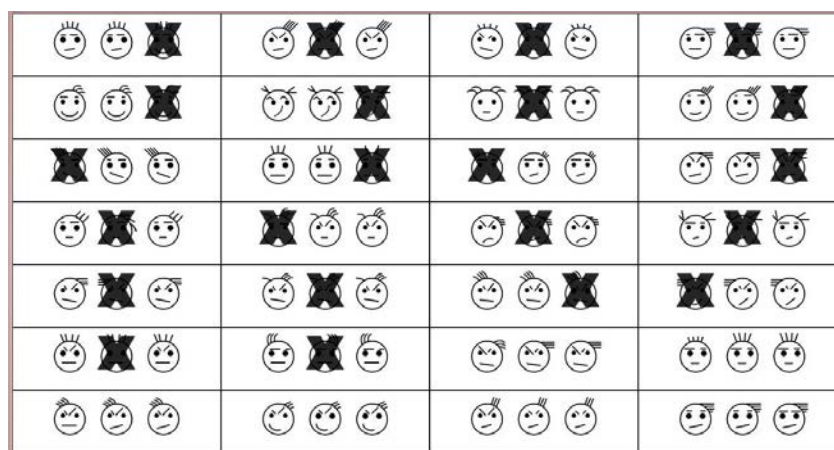


Figura 4. Test de percepción de diferencias (caras).

- PPVT-II, test de vocabulario en imágenes Peabody (Dunn et al, 2006): aplicable de 2 años hasta la edad adulta. Evalúa la comprensión. Consta de diversas imágenes organizadas de menor a mayor dificultad. La persona que está

evaluando dice una palabra y el niño tiene cuatro imágenes para escoger a qué palabra se refiere (véase Figura 5).



Figura 5. Test de vocabulario en imágenes Peabody.

Estos son solo algunos de los test que se pueden aplicar para valorar la disfunción ejecutiva en niños de corta edad, como puede ser en los casos de TDN, ya que existe una gran variedad de pruebas para evaluar los componentes cognitivos y emocionales que subyacen con FE.

Un aspecto muy importante a tener en cuenta, a la hora de seleccionar los instrumentos de evaluación que se van a emplear en cada caso es el establecimiento de una serie de criterios para que la prueba sea válida, como son: la fiabilidad, la validez ecológica, la sensibilidad a los cambios clínicos, la validación de las pruebas con poblaciones similares, la existencia de protocolos claros y precisos de administración y puntuación, etc. (Wade et al., 2002).

4.3. Atención Temprana y trastornos del neurodesarrollo

4.3.1. Inicios de la Atención Temprana

Antes de comenzar con los contenidos que hacen referencia a la intencionalidad de este trabajo, se van a exponer unas pequeñas “pinceladas” sobre la evolución histórica del concepto de AT para darle el verdadero reconocimiento que tiene este ámbito de actuación profesional.

El primer término que se empleó, década de los 60-80, para hacer referencia a la AT fue estimulación precoz, y se definía como un método efectivo para combatir los efectos de la falta de estimulación experimentada de forma temprana en la vida (Pérez-López, 2004). En estos inicios la intervención estaba centrada solamente en el niño, la

edad de actuación era entre los 0-3 años y se tenía la concepción del profesional como experto mientras que la familia tenía un papel pasivo.

Fue Bronfenbrenner, en 1974, quien estableció los principios para la eficacia en este ámbito profesional, que son:

- Intervención centrada en la familia.
- Intervención ecológica, es decir, que los resultados obtenidos de la intervención se puedan extrapolar a la vida cotidiana.
- Estrategia secuencial de intervención: programa amplio.

Es a través de estos principios donde se amplía la primera concepción de lo que se entendía por estimulación precoz, incluyendo la intervención en la familia, la validez ecológica (Bronfenbrenner, 1979) y la secuenciación del plan de intervención (Sameroof y Chandler, 1975).

El paso de estimulación precoz al concepto de AT se produce entre 1987-1989, cuando Guralnick y Brennett exponen que el éxito de los programas radica en su ampliación a esferas más allá del propio niño, es decir, a la intervención en el contexto de la familia, y la necesidad de utilizar un modelo ecológico y transaccional.

Expuesta una pequeña parte de la evolución que ha ido transformando las premisas en este ámbito, la definición que se emplea hoy en día para la AT es la siguiente: conjunto de intervenciones, dirigidas a la población infantil de 0-6 años, a la familia y al entorno, que tienen por objetivo dar respuesta lo más pronto posible a las necesidades transitorias o permanentes que presenten los niños y niñas con trastornos en su desarrollo o que tienen el riesgo de padecerlos. Estas intervenciones, que deben considerar la globalidad del niño, han de ser planificadas por un equipo de profesionales de orientación interdisciplinar o transdisciplinar (Libro Blanco de la Atención Temprana, 2000).

Como se puede deducir de estas líneas, los profesionales que trabajan en este contexto se basan en:

- Intervención sobre el niño con discapacidad o en riesgo de padecerla, atendiendo la globalidad. Como es el caso de los niños diagnosticados con un TDN.
- Intervención en contextos: familia, escuela.
- Equipo interdisciplinar. Coordinación.

Los principales ámbitos de actuación de la AT son (Libro Blanco de la Atención Temprana, 200) (véase Figura 6):

- Centros de Desarrollo Infantil y Atención Temprana.
- Servicios sanitarios.
- Servicios sociales.
- Servicios educativos.

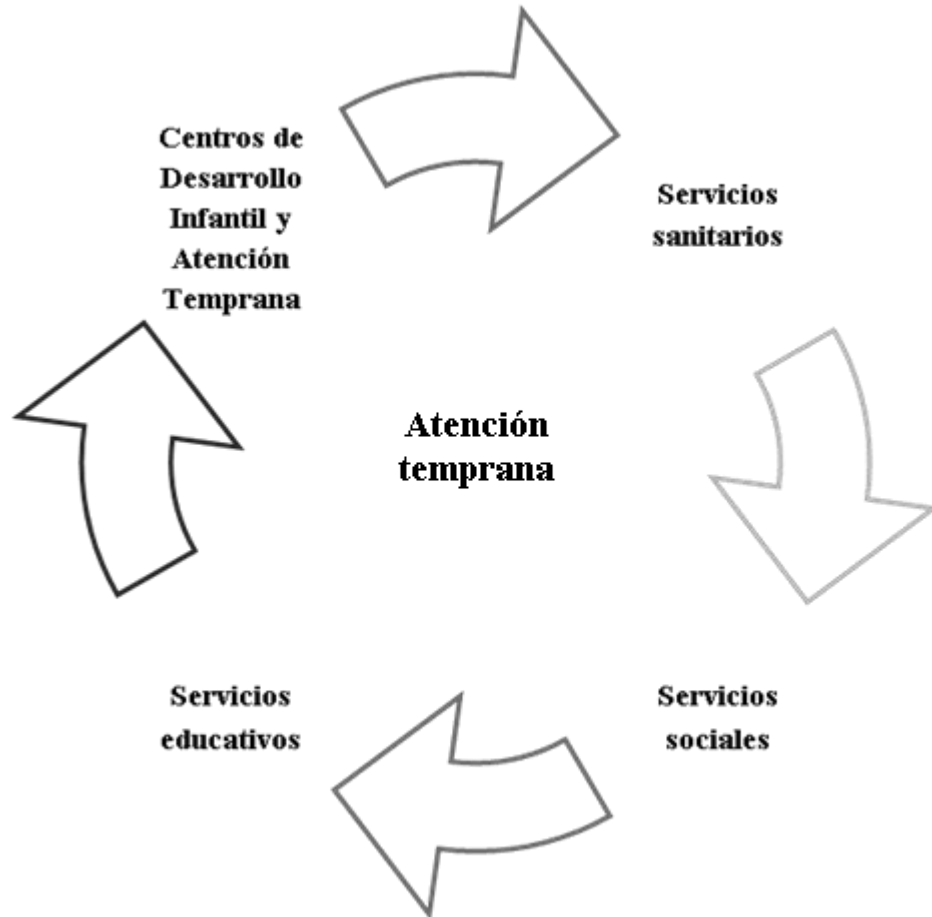


Figura 6. Ámbitos de actuación de la Atención Temprana.

4.3.2 Atención Temprana y trastornos del neurodesarrollo: intervención educativa

Habiendo desarrollado algunos de los principios básicos de la AT y las instituciones donde se puede llevar a cabo, los contenidos que se van a exponer seguidamente se desarrollarán desde una perspectiva educativa, ya que es el ámbito de estudio donde se presenta este informe.

Uno de los factores que incide con gran fuerza a la hora de intervenir en edades tempranas, es la plasticidad cerebral, es decir, la capacidad que tiene el cerebro de actuar de forma dinámica, donde las conexiones y la actividad de sus moléculas se van

modulando a lo largo del crecimiento, durante todas las etapas evolutivas de cada persona (Artigas-Pallarés, 2011). Los niños que en la etapa infantil reciben experiencias enriquecedoras van a tener más capacidad para adquirirlas y asimilarlas, lo que más adelante formará parte de su abanico cognitivo y conductual, ya que en edades tempranas el cerebro está mejor preparado para alcanzar ciertas habilidades. El cerebro dispone de un tiempo limitado para ser modificado por nuevas experiencias y, pasado ese periodo de tiempo, la capacidad de aprender va decayendo y el mecanismo para establecer nuevas conexiones es más lento, de ahí la importancia de los primeros años de vida (Azcoaga, 1981).

La intervención temprana en niños que presentan factor de riesgo, como es el caso de los TDN, va a permitir que no haya un desajuste tan acusado entre lo que el niño hace y lo que debería hacer, puesto que desde el inicio de su desarrollo se establecen las pautas necesarias, tanto en la familia como en la escuela, para favorecer al máximo su desarrollo integral.

Dentro de los niveles de intervención en AT, prevención primaria, secundaria y terciaria, el papel de los servicios educativos varía según cuándo sea el momento en el que se interviene (Libro Blanco de la Atención Temprana, 2000):

- Prevención primaria.

Los servicios educativos deben proporcionar apoyo tanto al niño como a la familia. Este apoyo puede ser tanto a nivel emocional, actuando los profesionales educativos como referentes para comentar la situación familiar, las dudas surgidas, la situación personal, etc., como de búsqueda de recursos (asociaciones, grupos de familias, profesionales a los que acudir, etc.), es decir, la escuela se presenta como mediador y facilitador de aprendizajes posteriores –desarrollo afectivo, físico, social y moral-.

La **función de prevención** en los centros de Educación Infantil (0-6 años) adquiere un papel fundamental para la población de alto riesgo, como es el caso de los TDN, ya que en éstos se asegura un entorno estable y estimulante, que en muchas ocasiones los niños de estas características no encuentran en su entorno familiar.

- Prevención secundaria.

Los docentes que interactúan a diario con sus alumnos en la escuela infantil constituyen un importante **agente de detección**. Debido a las condiciones y normas de este entorno, las interacciones que se producen en el mismo y debido a la gran cantidad de horas que los niños pasan en el colegio, cada maestro se convierte en un referente, el

cual puede, además de otras funciones, apreciar problemas en las capacidades y comportamientos básicos para el aprendizaje, habilidades motoras, de socialización, de lenguaje, dificultades atenciones y perceptivas, y limitaciones cognitivas o emocionales.

En el caso de que el docente detecte la posibilidad de la existencia de un trastorno, éste comunicará sus sospechas a la familia, y a partir de la información obtenida del contexto familiar y de la escuela se deben establecer unas pautas de observación y actuación coordinadas entre el ámbito familiar y el equipo psicopedagógico. Y, de igual manera, se deben concertar las consultas pertinentes con los especialistas sanitarios y el centro de Desarrollo Infantil y Atención Temprana, para poder establecer un diagnóstico completo e iniciar la intervención terapéutica adecuada.

- Prevención terciaria.

En este nivel, el centro educativo ofrece importantes posibilidades de incidir positivamente sobre los procesos de socialización y aprendizaje del niño, actúa como **reforzador** del proceso terapéutico específico. El objetivo principal que se quiere conseguir, con la propuesta de las diversas actividades dirigidas tanto al niño como a su entorno más cercano, es atenuar o superar los trastornos o disfunciones en el desarrollo, prevenir trastornos secundarios y modificar los factores de riesgo en el entorno inmediato.

En la etapa de Educación Infantil, la escolarización de los alumnos que presentan necesidades educativas especiales, como es el caso de los TDN, debe iniciarse en un contexto lo más normalizado posible con el fin de apoyar y favorecer el proceso de desarrollo y aprendizaje. Por este motivo, en esta etapa (3-6 años) se opta por escolarizarlos en centros ordinarios.

Para proporcionar todos estos recursos y apoyos, que se incluyen como AT, cada centro de Educación Infantil cuenta, o debería contar, con un equipo interdisciplinar formado por un profesional de:

- Psicología.
- Pedagogía Terapéutica (PT).
- Audición y lenguaje (AL).
- Aulas específicas en centros ordinarios.

Centrando los contenidos en los TDN, hay que destacar que todas las medidas que se toman en cada centro educativo, desde el ámbito de la AT, están dirigidas a atenuar aquellos síntomas que los niños presentan día a día en las aulas (hiperactividad, estereotipias, falta de empatía, retraso en la adquisición del lenguaje, etc.), y a reforzar

aquellas habilidades, destrezas y aprendizajes que cada alumno puede llegar a alcanzar aunque sea a ritmo más lento que el resto de sus compañeros.

Todos los profesionales de la educación que hacen una intervención temprana tienen que ser conscientes de que están trabajando con procesos de aprendizaje, organizando funciones cerebrales superiores, como son las FE. Si los procesos de aprendizaje no aparecen con el momento evolutivo en el que corresponde, el docente es uno de los encargados de reorganizar esas funciones superiores para posibilitar los aprendizajes.

Nunca hay que olvidar que el objetivo de esta intervención es que el niño pueda incluirse de la manera más satisfactoria posible en su medio familiar y social, haciendo partícipe en todo este proceso al entorno familiar y actuando desde una perspectiva global, es decir, teniendo en cuenta el desarrollo psicomotor y la autonomía personal, el desarrollo de la relación con el entorno social y físico y el desarrollo de la comunicación y en lenguaje.

4.3.3. Atención Temprana en la comunidad de La Rioja

El Equipo de AT de La Rioja trabaja fundamentalmente en el ciclo 0-3 años en lo que se refiere a detección, prevención y asesoramiento a profesionales y, en especial, en propuestas de modalidad de escolarización de aquellos niños que presentan algún tipo de dificultad o necesidad educativa especial (ver Tabla 1) a la hora de escolarizarse en segundo ciclo de Educación Infantil. En este segundo ciclo, es el Equipo de Orientación del centro quien hace las intervenciones con los alumnos con necesidad específica de apoyo educativo (ACNEAES).

El equipo de AT de La Rioja está formado por 4 profesionales: dos orientadoras educativas, una profesora técnica de servicios a la comunidad y un profesor de audición y lenguaje.

Para cada caso que se les presenta, cada uno de ellos muy diferente, establecen pautas muy personalizadas, como puede ser un año más de estancia en la guardería antes de pasar al ciclo de Educación Infantil, la escolarización en un centro de Educación Especial, recomendaciones individualizadas, tanto para la familia como para la escuela, etc.

Asimismo, han desarrollado dos guías de AT, de 0-3 años y de 3-6 años, para padres y educadores donde exponen los ítems que se deben alcanzar en cada periodo evolutivo, las pautas tanto familiares como educativas para favorecer el desarrollo, y los síntomas de alarma. Todos estos aspectos se trabajan desde el desarrollo motor y

perceptivo, el desarrollo cognitivo, la comunicación y el lenguaje, el desarrollo social y el desarrollo personal. Por ejemplo, algunas de las pautas educativas que exponen para favorecer el desarrollo cognitivo son: proporcionar materiales y juegos que permitan la experimentación, partir de los intereses de los niños, es decir, impartir una enseñanza basada en el aprendizaje significativo, estimular el reconocimiento de diferentes sensaciones y texturas, potenciar la consecución de órdenes, etc.

Como se puede observar, todas estas palabras son una pequeña exposición de todo lo que supone la función de los equipos de AT, el trabajo con cada familia y con cada niño, en el caso de los TDN, con características y problemáticas muy diferentes aunque presenten el mismo tipo de alteración.

Tabla 1. Atención Temprana en La Rioja.

Centros	Alumnos	Familias
Apoyo especializado a Centros de Primer Ciclo de Educación Infantil	Población infantil	Orientación
Atención a alumnos con Necesidades Educativas Especiales	Detección	Información
Intervención especializada con los niños y sus familias	Evaluación	Asesoramiento
Coordinación con instituciones del ámbito educativo, social y sanitario	Seguimiento	Programas de estimulación
	Propuesta de escolarización	Pautas educativas

4.4. Trastornos del neurodesarrollo: Síndrome de Rett

4.4.1. Análisis descriptivo del Síndrome de Rett.

El Síndrome de Rett es un TDN infantil de origen genético, que afecta mayoritariamente al sexo femenino (ver Tabla 2). El doctor Andreas Rett de Viena (Austria), en 1966, fue quien lo describió por primera vez.

Se trata de un trastorno degenerativo en el que durante los primeros meses de vida el desarrollo y el crecimiento de las niñas, puesto que el diagnóstico de este trastorno es bastante infrecuente en niños, se corresponde con un proceso evolutivo normal, pero es entre el sexto y decimo-octavo mes cuando se observa un retroceso y un deterioro en las habilidades ya adquiridas, y un enlentecimiento en el desarrollo madurativo. Se pierden ciertas habilidades motoras y, si se habían adquirido, habilidades lingüísticas y la capacidad de comunicación verbal y no verbal. El Síndrome de Rett es un trastorno generalizado del desarrollo en el que las funciones superiores, entre ellas las FE, también están alteradas, lo que supone dificultades de aprendizaje – nivel cognitivo- y de regulación de la conducta –nivel emocional- (Asociación Española de Síndrome de Rett)

Este síndrome se clasifica como una enfermedad rara debido al escaso número de niñas y niños que son diagnosticados con este trastorno, aproximadamente afecta a 1 de cada 10.000-15.000 niñas. En España, actualmente, hay unas 2.500 niñas diagnosticadas con este síndrome y solo hay 1 o 2 casos de niños (Asociación Española de Síndrome de Rett).

Tabla 2. Síndrome de Rett: características.

Inteligencia	Retraso mental grave
Edad de reconocimiento	6 meses- 2 años
Alteración del lenguaje	Ausente
Regresión	Casi siempre
Epilepsia	Constante
Antecedentes familiares	No
Prevalencia por cada 10.000 – 20.000 personas	1
Niños/niñas	Sólo en niñas

Los aspectos clínicos más característicos que presentan los casos diagnosticados con esta afectación son: regresión psicomotriz, estereotipias, marcha atáxica y conducta autista. Presentando dificultades en los siguientes aspectos (Artigas-Pallarés, 2011):

- Comunicación, incluyendo la comprensión del lenguaje y capacidad de expresión.
- Trastorno cualitativo de la interacción social.
- Patrones de conducta, intereses y/o actividades restrictivas, repetitivas y estereotipias.

Muchos casos también presentan problemas conductuales y emocionales (ansiedad, conducta autoagresiva, etc.).

Este tipo de trastorno se puede clasificar según dos tipos (Asociación Española de Síndrome de Rett):

1. **Rett típico o clásico:** periodo aparentemente normal hasta los 6-8 meses, hasta que a partir de ese momento comienza la regresión. Este tipo cuantifica el 85% de los casos.
2. **Rett atípico:** no se cumplen los criterios y las fases del anterior. Suelen aparecer síntomas más graves o más leves, suponiendo el 15% de los casos. Este tipo de Rett se puede dar por 3 causas:
 - Síndrome de Rett de inicio congénito: retraso moto evidente poco después del nacimiento, no se observan pérdida de habilidades puesto que no se han adquirido, discapacidad física e intelectual más severa, hipotonía inicial muy evidente en los primeros días, no hay periodo de normalidad aparente.
 - Síndrome de Rett de inicio tardío: los síntomas y signos típicos aparecen entre los 3-6 años. Existe un periodo de normalidad bastante largo, lo que supone una adquisición más notoria de las habilidades y destrezas propias de la edad (caminan solas, son más autónomas, comprenden bastante, etc.). Aunque la pérdida de las mismas es más evidente.
 - Síndrome de Rett en varones: sintomatología más grave que las niñas y aunque los síntomas no son exactamente los mismos, la aparición es muy precoz.

4.4.2 Caso diagnóstico de Síndrome de Rett: intervención general a nivel de aula

Lorena es una niña que actualmente está cursando 2º de Educación Infantil y tiene 5 años. Está diagnosticada de Síndrome de Rett clásico y acude a un aula de educación especial en un centro ordinario (ver Tabla 3).

En cuanto a su autonomía para desplazarse, ella camina con ayuda pero lo hace con mucha dificultad (falta de equilibrio y movimientos de las piernas poco precisos y descoordinados). También presenta otros síntomas, como son: incapacidad de comunicación verbal y no verbal, apnea, hiperventilación, leve hipotonía, estereotipias (se agacha espontáneamente, se frota las manos).

En el cole recibe muchos apoyos, entre ellos logopedia y fisioterapia. Lorena recibe una enseñanza individualizada donde los objetivos de su currículum educativo son: alcanzar mayor autonomía, mejorar el desarrollo cognitivo, trabajar la motricidad, control de esfínteres, integración en el centro, rutinas anticipadas con pictogramas e imágenes reales y control de emociones y sentimientos.

Como se puede apreciar, Lorena es una niña diferente, pero es una niña que quiere vivir, quiere aprender y quiere querer. Para ello, toda la gente que está día a día a su lado, su familia, los profesores, y todos los profesionales que están trabajando con ella diariamente, la guían y la ayudan para que sea una niña feliz y, dentro de sus posibilidades,

Tabla 3. Plan educativo en Síndrome de Rett.

Currículo educativo	Área cognitiva	Área motriz	Área socio-afectiva	Comunicación y lenguaje
Medidas de adaptación y diversificación curricular	Metodología multisensorial	Mejorar su capacidad y desarrollo motor	Incentivar las relaciones sociales en su grupo de referencia	Estimular las conductas comunicativas orales
Atención individualizada	Material didáctico estimulante y variado	Trabajar el esquema corporal		
	Fomentar la generalización	Trabajar la orientación espacio-temporal		

Con las características descritas que se presentan en el caso de Lorena, el plan de intervención que se plantea a nivel general de aula es el siguiente:

FUNCIONAMIENTO EJECUTIVO	Estructurar las rutinas del entorno mediante la planificación
	Utilizar horarios que ayuden a organizar el tiempo
	Definir los objetivos y metas que se quieren conseguir
	Evitar distractores
	Simplificar y realizar tareas más cortas, con principio y fin
	Dividir las tareas en diferentes componentes
	Supervisar la realización de las tareas
	Dar más tiempo para obtener la respuesta de la tarea propuesta
	Enseñar a canalizar sus emociones y sentimientos
	Anticipar situaciones problemáticas y preparar al niño para afrontarlas
	Estructurar el entorno para evitar situaciones problemáticas
	Reforzar la autonomía

HABILIDADES LINGÜÍSTICA Y COMPENSIVAS	Comunicación verbal	Inexistente
	Comunicación no verbal	Utilización de pictogramas
		Gestualizar
	Comprensión	Utilizar canciones
		Emitir frases cortas y sencillas

COMPONENTE MOTOR	Esquema corporal	Localizar partes del cuerpo
		Percibir y reproducir con los diversos miembros estructuras rítmicas
	Coordinación manual	Lograr la relajación de las manos
		Dominar los movimientos de las manos
	Coordinación grafo-manual	Mantener objetos con las manos
		Rasgar y arrugar papeles

ÁMBITO EMOCIONAL	Enseñar estrategias y pautas para controlar los sentimientos y emociones
	Favorecer la relación con sus iguales y los adultos

Además de las pautas generales establecidas para trabajar diariamente en el aula, existen otro tipo de recursos que se pueden emplear para facilitar el proceso de enseñanza-aprendizaje, como son los programas basados en la instrucción a los padres y asesoramiento al profesorado con el fin de establecer actividades y estrategias educativas en el entorno familiar y escolar. Uno de esos programas puede ser el modelo SCERTS (*Social Communication, Emotional Regulation and Transactional Support*) (Prizant et al., 2006), este tipo de intervención pretende incorporar a la vida cotidiana, familia y escuela, un entorno controlado basado en las características cognitivas y emocionales del niño. Consiste en la implantación diaria de actividades facilitadoras de la comunicación, expresión emocional, de la confianza con los iguales y los adultos, del autocontrol, el manejo del estrés y la adaptación de la enseñanza a las características e intereses propios del niño.

Otro aspecto muy importante a tener en cuenta es la incapacidad que tienen los casos diagnosticados de Síndrome de Rett para establecer cualquier tipo de comunicación, lo que influye en el proceso de aprendizaje y en la regulación de la conducta. Por ello, el establecimiento de otro tipo de modelo, como es una comunicación alternativa/aumentativa (SAC) basada en el uso de indicadores visuales

como vehículo de comunicación, cómo son los pictogramas (véase Figura 7), que se utiliza de forma complementaria a otros tipos de intervención, va a permitir un mayor control de las emociones y sentimientos y una mayor estructuración a la hora de mejorar el nivel cognitivo (Artigas-Pallarés, 2011).



Figura 7. Pictogramas.

5. Conclusiones

Como se puede deducir después de la lectura de todas y cada una de las líneas de este trabajo fin de grado, la función de los docentes que imparten la enseñanza en la etapa de Educación Infantil es muy compleja y a la vez imprescindible. En estas edades el cerebro se encuentra en continua evolución y constantemente se está enriqueciendo de nuevas experiencias y aprendizajes. Por ello, atender a las conductas, ejecución de las tareas y a los comportamientos de cada niño, que son las manifestaciones de su actividad cerebral y neuronal, es fundamental para adaptar el proceso de enseñanza-aprendizaje a cada alumno.

Uno de los componentes que se deben tener en cuenta a la hora de valorar la correcta evolución cognitiva y emocional de cada niño son las FE, constructo que permite organizar los pensamientos, conocimientos y emociones para dar una respuesta adecuada a las demandas del contexto.

En el caso de los TDN donde estas funciones están alteradas, el maestro también debe adaptarse a las peculiaridades que presenta el niño diagnosticado con este tipo de trastorno, adaptando los recursos, materiales, tareas e instalaciones a sus necesidades. El docente debe ser consciente de que no está solo en la educación de estos niños sino que

cuenta con profesionales especialistas, tanto dentro como fuera del contexto escolar, como puede ser el equipo de AT, los cuales le guían para ofrecer una enseñanza ajustada a las características y al desarrollo evolutivo de cada alumno. Y atendiendo a todo este proceso sin dejar de lado a la familia, la cual se establece como el primer grupo de socialización y referente de los hijos.

Cada caso diagnosticado como TDN que se puede presentar en las aulas, ya sea como el caso descrito en este trabajo de Síndrome de Rett, o trastorno del espectro autista, trastorno específico del lenguaje, etc., es un caso único y diferente, tanto por las características del niño como por el contexto familiar, y por este motivo todos los docentes deben estar preparados y tener la formación necesaria para trabajar con cada uno de ellos y así favorecer el desarrollo integral de cada niño, tanto a nivel cognitivo como emocional, con ayuda y apoyo de la familia y de los distintos profesionales que también trabajan en este ámbito, como pueden ser fisioterapeutas, psicólogos, especialistas en audición y lenguaje, etc.

6. Referencias bibliográficas

- Artigas-Pallarés, J. (2011). “Trastornos del espectro autista” en Artigas-Pallarés, J. y Narbona, J. *Trastornos del neurodesarrollo*. Barcelona: Viguera.
- Artigas-Pallarés, J. (2011). “¿Sabemos qué es un trastorno? Perspectivas del DSM 5 en *Revista de Neurología*. Rev. neurol, 2011; 52 (Supl 1): S59-69.
- Artigas-Pallarés, J. (2011). “Trastornos del neurodesarrollo. Conceptos básicos” en Artigas-Pallarés, J. y Narbona, J. *Trastornos del neurodesarrollo*. Barcelona: Viguera.
- Asociación Española de Síndrome de Rett. *A.E.S.R.*
<http://www.rett.es/la-aesr/38-quienes-somos.html> [Consulta: 5 de Marzo de 2015]
- Centros de desarrollo cognitivo. *Red Cenit*.
<http://www.redcenit.com/index.php> [Consulta: 23 de Febrero de 2015]
- Delgado-Mejía, Iván D., Etchepareborda, Máximo C. (2013). “Trastorno de las funciones ejecutivas. Diagnóstico y tratamiento” en *Revista de Neurología*. Rev. Neurol, 2013; 57 (Supl 1): S95-103.
- Enseñat Cantallops, A., Gómez Pulido, A. y Picó Azanza, N. (2012). “Disfunción ejecutiva y adolescentes con daño cerebral adquirido. Modelos de intervención” en Tirapu Ustárroz, J. et al. *Neuropsicología de la corteza prefrontal y las funciones ejecutivas*. Barcelona: Viguera.
- García Arias, M.A. (2012). *Las funciones ejecutivas cálidas y el rendimiento académico*. García Villamizar, D., Cabanyes Truffino, J. y González Marqués, J. Memoria para optar al grado de doctor. Madrid: Universidad Complutense de Madrid, facultad de psicología.
- García Nonell, K. y Rigau, E. (2011). “Valoración neuropsicológica en los trastornos del neurodesarrollo” en Artigas-Pallarés, J. y Narbona, J. *Trastornos del neurodesarrollo*. Barcelona: Viguera
- García Nonell, K. y Rigau, E. (2012). “Funciones ejecutivas y dificultades de aprendizaje” en Tirapu Ustárroz, J. et al. *Neuropsicología de la corteza prefrontal y las funciones ejecutivas*. Barcelona: Viguera.
- Gobierno de La Rioja. *Orientación educativa*.
<http://orientacion.edurioja.org/index.php/or-r/atencion-temprana> [Consulta: 27 de Febrero de 2015]

- Gómez Beldarrain, M. y Tirapu Ustárroz, J. (2012). “Neuropsicología de la corteza prefrontal y funciones ejecutivas: una visión panorámica en Tirapu Ustárroz, J. et al. *Neuropsicología de la corteza prefrontal y las funciones ejecutivas*. Barcelona: Viguera.
- Narbona García, J. y Casas Fernández, C. (2008). “Atención Temprana: recursos y pautas de intervención en niños de riesgo o con retrasos del desarrollo” en Robles Vizcaíno, M^a.C., Poo Argüelles, M^a.P. y Poch Olivé, M^a.L. *Protocolos Diagnósticos y Terapéuticos en Pediatría*. Asociación Española de Pediatría. Protocolos de la AEP: neurología pediátrica. Tomo 1, 2^a edición, capítulo 37.
- NeuronUp. <https://www.neuronup.com/es/areas/functions> [Consulta: 19 de Febrero de 2015]
- Peñafiel Martínez, F., Hernández Fernández, A. y Chacón Medina, A. (2003). “Atención Temprana” en *Enseñanza & Teaching: Revista universitaria de didáctica*. Ediciones Universidad de Salamanca, vol.21, 2003, pp. 245-274.
- Pérez, E., Carboni, A. y Capilla, A. (2012). “Desarrollo anatómico y funcional de la corteza prefrontal” en Tirapu Ustárroz, J. et al. *Neuropsicología de la corteza prefrontal y las funciones ejecutivas*. Barcelona: Viguera.
- Tirapu Ustárroz, J. et al. (2012). “Corteza prefrontal, funciones ejecutivas y regulación de la conducta” en Tirapu Ustárroz, J. et al. *Neuropsicología de la corteza prefrontal y las funciones ejecutivas*. Barcelona: Viguera.
- Tirapu Ustárroz, J. et al (2012). “Evaluación de las funciones ejecutivas” en Tirapu Ustárroz, J. et al. *Neuropsicología de la corteza prefrontal y las funciones ejecutivas*. Barcelona: Viguera.