

Revista nacional e internacional de educación inclusiva  
ISSN (impreso): 1889-4208. Volumen 7, Número 3, Noviembre 2014

**Necesidades educativas, asistenciales y sociales  
especiales de los niños con enfermedades minoritarias:  
propuestas para una atención interdisciplinar.**  
(*Special educational, welfare and social needs for children with rare  
diseases: proposals for an interdisciplinary care*)

**Dra. María Fernández Hawrylak**  
*Universidad de Burgos*  
**Dra. Claudia Grau Rubio**  
*Universidad de Valencia*

Páginas 97-124

ISSN (impreso): 1889-4208  
Fecha recepción: 01-09-2014  
Fecha aceptación: 01-10-2014

**Resumen.**

Los recientes estudios sobre el colectivo del alumnado con Enfermedades Minoritarias ponen de manifiesto que tienen necesidades sanitarias, sociales y educativas, y que éstas deben ser satisfechas tanto por los correspondientes servicios sanitarios como por los servicios sociales y educativos con la finalidad de mejorar la calidad de vida de los afectados por estas enfermedades y la de sus familias. Las necesidades educativas especiales abarcan a la mayoría de las áreas curriculares y cambian en función de la naturaleza, del desarrollo o de las fases de las enfermedades. Para dar una respuesta educativa adecuada es necesario realizar adaptaciones curriculares de acceso (a la comunicación, ayudas técnicas, profesionales de apoyo...) e individualizadas, y organizar y coordinar los recursos disponibles en el sistema educativo, en el sanitario, en las asociaciones y en la familia.

**Palabras Clave:** *Necesidades educativas especiales, enfermedades minoritarias (raras), enfermedades crónicas, escolarización, calidad de vida, relaciones profesional-familia.*

**Abstract.**

Recent studies on the group of pupils with Rare Diseases show that they have health, social and educational needs that must be satisfied both by the corresponding health services and the social and educational services in order to improve the quality of life of those affected by these diseases and their families. The special educational needs cover most of the curriculum areas and change depending on the nature, development or phases of the disease. In order to provide an appropriate educational response it is necessary to perform access and individualized curricular adaptations (communication, technical assistance, professional support ...), and organize and coordinate the available resources in educational and health systems, associations and family.

**Key Words:** *Special educational needs, rare diseases, chronic diseases, schooling, quality of life, professional-family relations.*

## **Introducción.**

Las enfermedades, y especialmente sus formas menos frecuentes, han suscitado el interés de las diferentes sociedades, y aunque por motivos socioeconómicos la inquietud por cubrir las necesidades de las personas que las padecen, las de sus familias y las de los profesionales que las atienden, surge en los países occidentales, éstas no son específicas de dichos países, pero es únicamente en ellos donde los enfermos encuentran amparo para sus demandas asistenciales, sociales y educativas. La baja frecuencia relativa de estas enfermedades ha hecho que históricamente hayan quedado relegadas desde el punto de vista de los sistemas de información sanitaria. En su conjunto afectan de forma significativa al diagnóstico e incertidumbre sobre su evolución clínica y además, en general, existe escaso interés en su investigación y en el desarrollo de nuevos fármacos para su tratamiento (Posada et al., 2002). Los problemas en este ámbito están relacionados con el elevado coste sanitario y socioeducativo que conlleva la ordenación y el estudio de estas enfermedades (Izquierdo y Avellaneda, 2004), denominadas genéricamente "enfermedades raras", o más apropiadamente "enfermedades minoritarias" (EM).

Sin embargo, la sociedad de hoy en día considera que es un derecho de todos los ciudadanos, y por tanto también de las personas afectadas por EM, vivir en entornos que promuevan la autonomía y el desarrollo de la persona, que permitan realizar actividades propias de la edad y que fomenten la participación en diferentes contextos sociales y educativos. Es decir, que puedan planificar un proyecto de vida y desarrollar una vida personal y social en igualdad de oportunidades (Fernández et al., 2010). Es por todo ello que en los últimos años se está apoyando desde distintos ámbitos políticos públicos, sanitarios, extrasanitarios, el análisis de la problemática de las EM y la necesidad de disponer de información fiable sobre la misma (Perestelo et al., 2005).

Según la Organización Mundial de la Salud (OMS), existen cerca de 7.000 EM distintas (de las que alrededor de 5860 se encuentran recogidas en la base Orphanet), que afectan a quienes las padecen en sus capacidades físicas, en sus habilidades mentales y en sus cualidades sensoriales y de comportamiento. En el ámbito europeo, se define como aquella enfermedad que presenta menos de 5 casos por cada 10.000 habitantes<sup>1</sup>. Se estima que en España existen más de 3 millones de personas con enfermedades poco frecuentes, y en la Unión Europea (UE-27) entre 27 y 36 millones, lo que equivale a un 6-8% de la población (Eurobarómetro, 2011). Muchos de ellos sufren de enfermedades que ocurren menos frecuentemente y que afectan a 1 de cada 100.000 o menos; éstos pacientes están particularmente aislados y vulnerables (EUCERD, 2013).

Debido precisamente a la baja prevalencia de las EM pueden presentarse numerosos obstáculos (diagnóstico lento o inexistente, falta de información, conocimiento médico insuficiente, dificultades para acceder al tratamiento adecuado, el hecho de que las asociaciones no siempre están activas en todas las comunidades autónomas, o el que los servicios no resultan accesibles del mismo modo...) a pesar del hecho de que algunas EM son compatibles con una vida normal si se diagnostican a tiempo y se

---

<sup>1</sup> Esta definición apareció por primera vez en la legislación de la UE en el Reglamento (CE) N° 141/2000 del Parlamento Europeo y del Consejo de 16 de diciembre de 1999 sobre medicamentos huérfanos.

tratan adecuadamente (EUCERD, 2013), lo que conlleva una sensación de desatención y aislamiento. Además, los problemas sanitarios derivados de las características biológicas de la enfermedad no van aislados de los problemas sociales, ya que las discapacidades que habitualmente están asociadas a estas enfermedades suelen ser severas en la mayoría de los casos, y las posibilidades de acceder a soluciones bastante difíciles (Luengo, Aranda y de la Fuente, 2001).

Por su naturaleza, las EM tienden a ser altamente discapacitantes y afectan gravemente a la calidad de vida de los que la padecen y de quienes conviven con ellos. Estar afectado por una EM supone, por lo general, padecer ya desde el nacimiento o desde muy corta edad una enfermedad *crónica, severa y progresiva* que genera un grado variable de discapacidad sensorial, motórica o intelectual, para la que no se suele disponer a corto plazo de ningún tratamiento curativo y de la que con demasiada frecuencia resulta arduo obtener información (FEDER, 2009a; FEDER, 2009b).

El 50% de estas enfermedades empiezan a manifestarse en la primera infancia, dos de cada tres antes de los 2 años; y se les atribuye el 35% de las muertes durante el primer año de la enfermedad, el 10% entre 1 y 5 años, y el 12% entre los 5 y los 15 años (FEDER, 2010; Orphanet, 2013). En este periodo las familias tienen que dar respuesta a un conjunto de situaciones nuevas: la enfermedad, su curso, el resultado, el grado de incapacitación, las fases de la enfermedad, la incertidumbre o el estigma. La mayoría de estas enfermedades no tienen cura, por lo que vivir con una EM es una experiencia de aprendizaje continuo para los afectados y para las familias. Las familias deben “descubrir” cómo afrontar la enfermedad positivamente, de forma resiliente, para ayudar a su hijo, decidiendo entre otros aspectos el tipo de escolarización que necesitan, y generar pautas de relación con el afectado y con los sistemas sanitario, educativo y social (EURORDIS, 2005). Todo ello implica tomar muchas decisiones y, en esta labor, las asociaciones suelen prestar información y orientación.

La enfermedad, el dolor y el miedo ante las pruebas a las que se someten o a la evolución de la enfermedad, así como la percepción de dependencia para la realización de actividades de la vida diaria (básicas, instrumentales y avanzadas), pueden desencadenar en el propio afectado problemas emocionales y de relación con su entorno (FEDER, 2009a). Estas personas necesitan ser escuchadas y comprender lo que les está sucediendo.

Los periodos de cronificación o críticos de la enfermedad suelen provocar absentismo escolar, retrasos académicos y la necesidad de compensar este retraso. Por otra parte, estas enfermedades también pueden cursar con discapacidades añadidas (FEDER, 2009a). Aunque el sistema educativo tenga prevista la atención a la diversidad del alumnado, con frecuencia muchos profesionales desconocen estas enfermedades y no saben muy bien cómo intervenir. Como consecuencia, no se contemplan las EM y las necesidades que de ellas se derivan ni en el proyecto educativo de centro, ni en el currículum, ni en las actividades extraescolares; hay una falta de coordinación entre centro educativo y educación hospitalaria; no se organiza su vuelta al centro, no se demandan o aprovechan correctamente los recursos existentes, etc., y, como consecuencia, no siempre reciben la atención que precisan.

Un porcentaje de los afectados también necesita apoyo en las actividades de ocio y tiempo libre (36,83%) o para el mantenimiento de relaciones personales (21,68%) (FEDER, 2009b:77-78). Así por ejemplo, la ausencia de profesionales sanitarios dificulta que puedan asistir a excursiones o colonias, o a la realización de otras actividades extraescolares y sociales. En la adolescencia, la limitación de actividades sociales puede afectar a la construcción de la identidad, que se forma con una carga importante de incertidumbre hacia el futuro y de dependencia del entorno. Generalmente se ocupan los familiares de llenar este campo, pero sería deseable que también los compañeros de aula y la sociedad en general, incluidas las diferentes instituciones sociales, conociesen sus necesidades e intereses: ganas de jugar y divertirse; de aprender, de crear o imaginar; de relacionarse con los demás y de compartir; de creer en los otros y de ser aceptado por ellos (Fernández et al., 2010).

Por estos motivos, tanto desde el ámbito familiar como educativo y social se debe conocer la enfermedad y sus consecuencias, saber compartir con los afectados sus preocupaciones, y ayudarles a vivir del modo más positivo posible la enfermedad (Fernández et al., 2010; García, Fernández y Medina, 2010).

En los últimos años se están realizando algunos estudios que tratan de describir las necesidades socioeducativas de las personas con EM y de sus familias desde las perspectivas sanitaria, social y educativa, con la finalidad de conocer y mejorar su situación.

Un primer acercamiento a estas necesidades socioeducativas fue realizado por el IMSERSO en 2001 (Luengo, Aranda y de la Fuente, 2001) en el estudio *Enfermedades Raras: situación y demandas sociosanitarias*, donde se refleja la situación personal y educativa de los afectados por EM y quedando patente cómo la respuesta educativa depende del grado de implicación del profesorado, que en muchos casos es precaria.

Otro estudio elaborado en 2009 en España sobre las necesidades sociosanitarias de las personas con EM, *Necesidades Sociosanitarias de las personas con Enfermedades raras en España. Estudio ENSERio* (FEDER, 2009b), evidencia el tipo de escolarización disponibles (centro específico u ordinario), los niveles de formación que alcanzan, las dificultades para participar en actividades, y la precariedad de los apoyos para más del 50% de los alumnos.

Un estudio específico de las necesidades socioeducativas en el territorio andaluz, *Análisis de situación sobre las necesidades socioeducativas del alumnado andaluz afectado por una enfermedad rara* (Lappi, 2009), realizado a iniciativa de FEDER y al amparo del Plan de Atención a las Personas Afectadas por Enfermedades Raras de la Junta de Andalucía, halla que un 47% no obtiene el título de Educación Secundaria. Las causas de este abandono prematuro del sistema educativo son varias: para un 61% se derivan de su enfermedad; para un 37% de falta personal especializado, para un 29% por falta de recursos que cubran sus necesidades y para un 23% se derivan de una hospitalización prolongada. Evidencia que más de un 60% de los encuestados señalan haber visto mermada su capacidad de adquirir conocimientos académicos en igualdad de condiciones que el resto del alumnado. Asimismo, señalan que habrían sido necesarios apoyos específicos para continuar la

formación académica tales como psicólogos, personal sanitario, monitores de apoyo y refuerzos educativos.

Por otra parte, algunas asociaciones de afectados por EM y sus familias que llevan tiempo constituidas tienen recogidas muchas de las demandas de sus asociados. Estas asociaciones son un elemento clave en la cadena de información, y contribuyen a mejorar las relaciones con los sistemas sanitario y educativo, teniendo en cuenta que la experiencia del enfermo le hace insoslayable (el enfermo y su familia saben lo que significa vivir con la enfermedad) y diferente (las necesidades dictadas por la enfermedad pueden ser únicas y distintas a las que suponen el médico o el maestro). Además, muchas de dichas asociaciones han desarrollado iniciativas interesantes para atender a sus asociados como guías de buenas prácticas, y de sensibilización y difusión de la problemática, que pueden ser utilizadas por los propios afectados, por familiares, por profesionales y por la sociedad en general, por ejemplo, en las escuelas en forma de cómic para ayudar a entender a los compañeros qué es lo que le sucede y que pueden originar en el aula un diálogo que permita conocerse y avanzar al propio afectado (Fernández et al., 2010).

Se necesita conocer las necesidades de los niños con EM en los diferentes ámbitos (personal, familiar, social y sanitario) para ofrecer propuestas de intervención que puedan difundirse y sean conocidas por padres, profesionales y la sociedad en su conjunto, para garantizar un plan de actuación común y coherente.

### **1.-Necesidades de los niños con Enfermedades Minoritarias.**

La determinación de las “necesidades” de los pacientes con EM y de sus familias requiere asumir que el concepto de necesidad puede variar en función de la perspectiva que empleemos para definirlo, pudiendo ser diferente desde el punto de vista de los profesionales sanitarios, de la educación, de los propios pacientes o de sus familias.

Nos encontramos ya con muchos estudios sobre los niños con necesidades especiales derivadas de las enfermedades crónicas y de larga duración. Una línea que supuso un avance fue la presentada por McPherson et al. (1998:11) y, que hace mención a la definición de “Niños con Necesidades Asistenciales Especiales” centrada en un enfoque basado en la necesidad de servicios asistenciales: *“Los niños con necesidades asistenciales especiales son aquellos que sufren un proceso crónico de tipo físico, del desarrollo, conductual, emocional, o que están expuestos al riesgo de padecerlo, y requieren además servicios sanitarios y complementarios que por su naturaleza o cuantía van más allá de lo que precisan generalmente los niños”*. Estos autores sostienen que los servicios que pueden mantener y mejorar la salud y la capacidad funcional del niño han de incluir: servicios médicos y de enfermería especializados, servicios terapéuticos, servicios de apoyo familiar (consejos y educación a la familia, enfoque global del caso y coordinación de la asistencia y ayuda en los cuidados), equipo y material, y servicios complementarios.

Para los niños, el impacto sobre el estado de salud coexiste con la repercusión en su desarrollo personal, social y su aprendizaje académico, ya que aparecen nuevas variables que pueden afectar a la formación de su carácter y la personalidad,

provocar dificultades en el currículum, el impedimento de la integración completa de actividades y la alteración en las relaciones con los compañeros, los padres y hermanos, etc. Problemas, todos ellos, frecuentes en los niños con enfermedades crónicas (Perrin y MacLean, 1988).

Desde el campo educativo, en el Real Decreto 696/1995, de 28 de abril, de Ordenación de la Educación de los Alumnos con Necesidades Educativas Especiales, se distingue *“entre las necesidades especiales que se manifiestan de forma temporal o transitoria de aquellas que tienen un cierto carácter de estabilidad o permanencia a lo largo de la escolarización. Por otra parte, su origen puede atribuirse a diversas causas relacionadas, fundamentalmente, con el contexto social o cultural, con la historia educativa y escolar de los alumnos o con condiciones personales asociadas bien a una sobredotación en cuanto a capacidades intelectuales, bien a una discapacidad psíquica, sensorial o motora o a trastornos graves de conducta”*. Posteriormente, la LOE<sup>2</sup> en su artículo 73, entiende por alumnado que presenta necesidades educativas especiales, *“aquel que requiera, por un período de su escolarización o a lo largo de toda ella, determinados apoyos y atenciones educativas específicas derivadas de discapacidad o trastornos graves de conducta”*. Recientemente la Resolución de 28 de marzo de 2007, de la Dirección General de Formación Profesional e Innovación Educativa, por la que se acuerda la publicación del Plan de Atención al Alumnado con Necesidades Educativas Especiales, recoge en su punto 9 un subplan de atención a las necesidades educativas especiales asociadas a enfermedad.

La escolarización del alumnado que presenta necesidades específicas de apoyo educativo se rige por los principios de normalización e inclusión, y asegurará su no discriminación y la igualdad efectiva en el acceso y la permanencia en el sistema educativo, pudiendo introducirse medidas de flexibilización en las distintas etapas educativas. La escolarización de este alumnado en unidades o centros de educación especial, que podrá extenderse hasta los veintiún años, sólo se llevará a cabo cuando sus necesidades no puedan ser atendidas en el marco de las medidas de atención a la diversidad de los centros ordinarios.

Por lo tanto, para el alumnado con necesidades educativas especiales existen dos opciones de escolarización, cuya elección depende del tipo de centro y modalidad educativa en el que sus necesidades educativas puedan ser satisfechas: centros ordinarios y centros específicos. Las enseñanzas correspondientes a la Educación Primaria Obligatoria (EPO) y a la Educación Secundaria Obligatoria (ESO) son cursadas por los alumnos con necesidades educativas especiales que pueden integrarse en los grupos ordinarios y siguen el currículum general con la prestación de apoyos y medidas específicas.

La enseñanza básica de carácter obligatorio para el alumnado con necesidades educativas especiales más gravemente afectado requiere una reordenación global del proceso de enseñanza y aprendizaje del alumno. Estos alumnos precisan de una atención específica e individualizada. La escolarización se realiza en aulas específicas (dentro de centros ordinarios) o en centros específicos, y las enseñanzas se organizan en ámbitos de conocimiento y desarrollo desde los 6 hasta los 16-18

---

<sup>2</sup> Ley Orgánica 2/2006, de 3 de mayo, de Educación (B.O.E., nº 106, 04/05/2006).

años. Hasta los 12 años en aulas de integración (o específicas) dentro de centros ordinarios, o en centros de "Educación Especial". Entre los 12 y los 16 años, en los centros específicos pueden cursar "Educación Básica Obligatoria".

A partir de esa edad hay dos modalidades, una específica para ellos, los "Programas de Formación para la Transición a la Vida Adulta"<sup>3</sup>, y los "Programas de Cualificación Profesional Inicial" (PCPI). Sin embargo, hay que tener en cuenta que el próximo curso los cambios introducidos por la nueva LOMCE<sup>4</sup> afectarán a los cursos impares de la EPO (1º, 3º y 5º), y a los PCPI, que serán sustituidos progresivamente por los programas de Formación Profesional Básica (artículos 30 y 41).

Es importante considerar la coordinación no sólo como la organización del uso de los recursos asistenciales, sino que debería ser un proceso colaborativo de análisis de los servicios disponibles que pueden necesitarse para los cuidados del niño enfermo, planificación, puesta en práctica, coordinación y evaluación de la atención proporcionada.

Aunque los afectados por EM y los profesionales de los distintos servicios tienen perspectivas diferentes respecto a las necesidades de los niños y de los servicios que serían beneficiosos para las personas con problemas crónicos de salud, las EM pueden presentar muchas necesidades comunes con otras enfermedades crónicas infantiles frecuentes, es decir, la descripción de las necesidades de la enfermedad crónica pediátrica constituye un punto de partida adecuado para valorar la situación de los niños y de sus familias que han de enfrentarse con una enfermedad crónica que esté dentro de las denominadas EM (Gaité et al., 2008). Recordemos que una de las características de estas enfermedades es precisamente su carácter crónico.

A partir de los datos de la literatura médica las necesidades de los niños con EM se agrupan en cuatro áreas (Gaité et al., 2005):

- Necesidad de diagnóstico de la enfermedad: al ser poco comunes, son de difícil diagnóstico debido a la falta de especificidad clínica. Se acude al pediatra de Atención Primaria, quien suele remitir a servicios especializados, los cuales comienzan una larga labor de pruebas diagnósticas complejas. Los pacientes sufren largas estancias hospitalarias, visitan a muchos especialistas, e incluso se desplazan a distintos hospitales en varias ciudades o países.
- Necesidades de disponibilidad de tratamiento adecuado: al ser crónicas e invalidantes, pueden necesitar cuidados especializados pesados y prolongados. Una vez encontrado el diagnóstico, es posible que no existan los medios o los medicamentos adecuados para tratarlas. La industria farmacéutica no invierte en los llamados "medicamentos huérfanos" por sus altos costes.
- Necesidad de información: al no ser homogéneo el conocimiento sobre estas enfermedades en cuanto a su detección precoz, diagnóstico y

---

<sup>3</sup> Orden de 22 de marzo de 1999, por la que se regulan los programas de formación para la transición a la vida adulta destinados a los alumnos con necesidades educativas especiales escolarizados en Centros de Educación Especial.

<sup>4</sup> Ley Orgánica 8/2013, de 9 de diciembre, para la Mejora de la Calidad Educativa (B.O.E., nº 295, 10/12/2013).

tratamiento, hay falta de información en todos los aspectos, y dificultades en la comunicación entre los profesionales y los afectados.

- Necesidad de apoyo psicosocial: al generar además discapacidades de todo tipo, conllevan mayores cargas sociales (problemas de integración social, educativa y laboral), y requieren mayor apoyo psicológico.

Desde el ámbito educativo, las necesidades educativas especiales derivadas de las enfermedades crónicas suelen concentrarse en tres grupos (Grau y Ortiz, 2001; Grau, 2004):

- Las relacionadas con la asistencia sanitaria: para dar respuesta a estas necesidades se aplican programas para el control de la enfermedad, manejo de aparatos, de preparación para las pruebas diagnósticas, intervenciones quirúrgicas, administración de medicamentos y otros tratamientos, de información a los familiares y allegados, y de adaptación del entorno.
- Las relacionadas con la adaptación emocional del niño y la familia a la enfermedad: se llevan a cabo programas para el control de los trastornos psicológicos asociados a las enfermedades.
- Las adaptaciones curriculares de acceso, para evitar el retraso o el fracaso escolar, así como significativas para niños con secuelas permanentes derivadas de la enfermedad.

No se pueden establecer las mismas necesidades específicas de apoyo educativo para todo el alumnado con EM debido a que la heterogeneidad de estas enfermedades se manifiesta en distintos perfiles de su historia natural, lo cual condiciona la actuación clínica y preventiva de los servicios de salud. Estos perfiles hacen referencia a las causas de la enfermedad (etiología), edad de aparición y desarrollo temporal de la enfermedad (cronobiología), expresión clínica (semiología y fisiopatología) y grado de afectación (gravedad y pronóstico). Evidentemente los perfiles de la historia natural son muy diversos y varían de una enfermedad a otra y de un enfermo a otro (Palau, 2009). Aunque también es cierto que una característica que identifica a los alumnos que padecen EM es la necesidad de pasar largos periodos de hospitalización, esto puede presuponer el retraso en escolar de este alumnado con respecto al resto (Aguirre, et al., 2008).

Los diferentes tipos de enfermedades crónicas no tienen por qué generar necesidades específicas de apoyo educativo. Si se originan, la escuela debe emplear los medios y recursos necesarios para que el alumnado pueda emprender y desarrollar su proceso de aprendizaje. Podemos considerar pues que todas las EM tienen un tronco común, con independencia de que también presenten características diferenciadoras. A continuación se determinan las necesidades educativas que normalmente se asocian al alumnado con EM (Aguirre, et al., 2008):

- Necesidades relacionadas con la autonomía personal, derivadas de limitaciones motóricas y sensoriales: algunos alumnos presentan dificultades en la consecución de un funcionamiento autónomo.



Descubrir y utilizar las posibilidades motrices y sensitivas adecuadas a las diversas actividades que emprende en su vida cotidiana es fundamental para el desarrollo. Dentro de estas se consideran:

- Necesidades derivadas de discapacidad motora: pueden presentar necesidades tanto de accesibilidad como en la ejecución de habilidades básicas, instrumentales y avanzadas de la vida diaria. Para realizar actividades relacionadas con estas áreas necesitan de apoyos específicos de profesionales o herramientas adaptadas a sus capacidades (uso de sillas de ruedas, muletas, andadores...).
- Necesidades derivadas de discapacidad sensorial y que repercuten en el desarrollo de las habilidades para la autonomía personal: en el alumnado con enfermedades que afectan a los sentidos, como la vista, el oído, o aquellos que presentan problemas en la piel. Para paliar estas dificultades las personas afectadas se pueden servir de algunos apoyos (lupas aumentativas, gafas, sistema Braille, audifonos...).
- Necesidades relacionadas con la accesibilidad al medio físico y social: es indispensable ayudar a este alumnado para que pueda relacionarse en su entorno físico y social, haciendo de éste un medio que les permita integrarse plenamente en dicha realidad y actuar sobre ella, facilitando para ello aquellos apoyos necesarios para la consecución de dicho objetivo. Los alumnos con discapacidades físicas y sensoriales pueden tener problemas para acceder a la realidad y actuar en ella precisamente por sus limitaciones motoras o sensoriales.
- Necesidades relacionadas con la comunicación y el lenguaje: algunos de estos alumnos carecen o presentan dificultades en el lenguaje oral o retrasos en el desarrollo del lenguaje comprensivo, debido a trastornos auditivos, a lesiones de las vías nerviosas, a una falta de estimulación, etc., estando afectadas en ocasiones formas de expresión como la mímica, los gestos... Existen otras enfermedades de baja prevalencia que manifiestan dificultades en este área pero que no están directamente relacionadas con la comunicación y el lenguaje, que presentan trastornos generales del desarrollo y se caracterizan por dificultades en las relaciones sociales, en la comunicación, falta de flexibilidad mental, etc. Los alumnos que las padecen necesitan apoyo logopédico.
- Necesidades relacionadas con la rehabilitación psicomotora: los alumnos cuya enfermedad afecte a sus habilidades psicomotoras pueden presentar de manera transitoria o permanente alguna alteración de su aparato motor, debido a un deficiente funcionamiento en el sistema nervioso, muscular u óseo, o en varios de ellos relacionados, que en grados variables limita alguna de las actividades que pueden realizar el resto de las personas de su edad. Para estos alumnos se hace necesario el trabajo con el fisioterapeuta y la

atención temprana.

- Necesidades relacionadas con la construcción de la autoimagen y la autoestima: a veces se puede observar inmadurez afectiva-emocional, motivada en parte por la sobreprotección recibida de las personas que le rodean, en especial su familia. La construcción de la identidad puede verse afectada debido a la falta de confianza en sí mismos y a que su desarrollo emocional se puede ver influido por su imagen, por la aceptación de los demás y de sí mismo respecto a su enfermedad. Es importante intervenir en la aceptación y normalización de la vida de estos escolares en el centro facilitando información a sus compañeros y compañeras, así como a todo el personal del centro educativo, con el fin de conseguir una plena integración.
- *Necesidades relacionadas con el desarrollo de las capacidades cognitivas:* los aspectos relacionados con la percepción, atención, memoria, imitación, imaginación, etc. constituyen las capacidades cognitivas; el alumnado tiene que lograr comprender y actuar en su mundo para lograr su desarrollo cognitivo, mediante el desarrollo de esas capacidades.

Las necesidades educativas especiales del alumnado con EM están relacionadas principalmente con los trastornos motores, cognitivos, y emocionales/comportamentales, asociados a muchas de las EM, y que al estar interrelacionados o al empeorar con el tiempo, producen múltiples discapacidades. Estas discapacidades de las EM tienen un fuerte efecto en el ámbito escolar; por ejemplo necesidad de: transporte escolar, ayuda en la comida y comedor; ayuda en la higiene; atención inmediata durante las repercusiones biológicas de la enfermedad (como epilepsia, convulsiones, dolores, hematomas, sangrados...), dispositivos de apoyos, intenso soporte psicológico, etc. (Gómez de Terreros, 1999; Palau, 2009; Grau, 2012b; Aguirre, et al., 2008; González-Meneses et al., 2012; Fernández y Grau, 2013). En la Tabla 1 se esquematizan las dificultades y necesidades recogidas relacionadas con el proceso de enseñanza-aprendizaje y propuestas de intervención.

<b>SISTEMAS RELACIONADOS CON LAS EM</b>	<b>DIFICULTADES / NECESIDADES</b>	<b>PROPUESTAS DE INTERVENCIÓN</b>
ALUMNADO / ESCUELA	<ul style="list-style-type: none"> <li>- <i>Discapacidades:</i> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Físicas (trastornos del movimiento, desplazamientos, desfiguraciones, malformaciones, rigidez horarios, temperatura...).</li> <li>• Sensoriales (auditiva, visual...).</li> <li>• Expresivas (logopedia</li> </ul> </li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Formación (de grado, postgrado y continuada) de maestros y profesorado, equipos de orientación educativa y psicopedagógica y departamentos de orientación (enfermedades</li> </ul>

	<p>y foniatría).</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Intelectual.</li> <li>• Secundarias a enfermedades (enfermedades crónicas, síndrome poliformativos, pérdida quirúrgica de órganos...).</li> </ul> <p>- <i>Relación con el entorno:</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Relaciones personales.</li> <li>• Marginación.</li> <li>• Aislamiento.</li> </ul> <p>- <i>Minusvalía.</i></p> <p>- <i>Psicológicas:</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Autoestima.</li> <li>• Preocupación por el futuro.</li> </ul> <p>- <i>Conductuales:</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Comportamiento.</li> </ul> <p>- <i>Asistencia relacionada con la salud:</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Absentismo escolar por frecuentes ingresos hospitalarios.</li> <li>• Rehabilitación.</li> <li>• Aparatos y medicamentos.</li> <li>• Epilepsia, convulsiones, brotes...</li> </ul> <p>- <i>Socio-educativos:</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Académicas (dificultades de aprendizaje...).</li> <li>• Laborales (transición a la vida adulta...).</li> <li>• Participación social (actividades extraescolares...).</li> </ul>	<p>específicas, integración escolar, inmediatez efectos biológicos...).</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Campañas de divulgación y sensibilización en el centro educativo sobre EM en general y patologías específicas de alumnos matriculados.</li> <li>- Dotación de personal sanitario en centros educativos.</li> <li>- Estimulación precoz.</li> <li>- Atención educativa domiciliaria.</li> <li>- Adaptaciones curriculares de acceso y significativas.</li> <li>- Eliminación de barreras arquitectónicas e introducción de dispositivos de apoyo.</li> <li>- Educación para la Salud (evitación y eliminación de rechazos).</li> <li>- Ampliación horarios en centros de Educación Especial.</li> <li>- Programas de transición a la vida adulta.</li> <li>- Atención universitaria.</li> <li>- Trabajo interdisciplinar (unificación de tratamientos o intervenciones: educación, sanidad y servicios sociales).</li> </ul>
FAMILIA	- Desinformación	- Información.

	<p>(enfermedad, diagnóstico, tratamiento, secuelas...).</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Escasez de ayudas económicas (diagnóstico de minusvalía, adaptación de vivienda/eliminación de barreras...).</li> <li>- Estructurales (cambio de roles, funciones y jerarquía en la familia; adscripción del rol de cuidador primario familiar; rigidez en la interacción familiar y en la relación familia-persona afectada; rigidez entre los servicios asistenciales; aislamiento social de la familia).</li> <li>- Emocionales (complejo emocional generado por la enfermedad; experiencias con los sistemas asistenciales; conspiración del silencio; miedo a la transmisión genética; búsqueda del sentido de la enfermedad; control de la enfermedad; duelo).</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Apoyos instrumentales (al acudir al hospital, viajes...).</li> <li>- Apoyos emocionales (comprensión y apoyo, respiro a los familiares y al cuidador...).</li> <li>- Trabajo interdisciplinar (trabajadores sociales, terapeutas familiares, educadores familiares...).</li> <li>- Preparación a la muerte y al duelo.</li> </ul>
<p>SOCIEDAD</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Aceptación (comunidades de vecinos...).</li> <li>- Integración:             <ul style="list-style-type: none"> <li>• Participación social (cine, compras...).</li> </ul> </li> <li>- Legislación:             <ul style="list-style-type: none"> <li>• Prestaciones sociales adecuadas.</li> <li>• Recursos específicos destinados a las EM...</li> </ul> </li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Formación e información (campañas radio, prensa y televisión, redes sociales...).</li> <li>- Políticas de inclusión (atención a la persona, al cuidador, desgravación de gastos...).</li> <li>- Intervenciones en el entorno (accesibilidad integral, TICs y</li> </ul>

	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Pocos profesionales con experiencia en el adecuado manejo de EM.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>dispositivos de apoyo...).</li> <li>- Programas de integración social (asociaciones...).</li> <li>- Programas de inserción laboral.</li> <li>- Programas de prevención y rehabilitación.</li> <li>- Trabajo interdisciplinar (educadores sociales, terapeutas ocupacionales...).</li> </ul>
<p style="text-align: center;">SANIDAD</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Desconocimiento enfermedad:                         <ul style="list-style-type: none"> <li>• Diagnóstico.</li> <li>• Listas de espera.</li> <li>• Tratamiento.</li> <li>• Medicamentos (medicamentos huérfanos).</li> <li>• Registros.</li> </ul> </li> <li>- Inexistencia de protocolos de atención en EM.</li> <li>- Investigación:                         <ul style="list-style-type: none"> <li>• Duplicación de estudios que aumentan los gastos sanitarios.</li> </ul> </li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Formación (de grado, postgrado y continuada) de personal sanitario.</li> <li>- Reorganización asistencial basada en las necesidades del paciente con la identificación de unidades asistenciales de referencia multidisciplinares basadas en cuidados sanitarios de larga duración. atención sanitaria a la convalecencia y rehabilitación en pacientes con déficit funcional recuperable.</li> <li>- Protocolos de atención para EM (ingresos, diagnóstico de minusvalías para prestaciones económicas o en especie, directas o indirectas...).</li> <li>- Apoyo a la investigación biomédica y farmacológica</li> </ul>

		internacional (medicamentos huérfanos, terapias génicas, celular...). - Investigación sobre enfermedades particularmente. - Coordinación en acciones de investigación. - Programas de prevención y rehabilitación (productos terapéuticos elaborados "a la carta"). - Trabajo interdisciplinar (de las distintas especialidades médicas...).
--	--	--

**Tabla 1:** Necesidades educativas, familiares, sociales y sanitarias de las personas con EM.

Al valorar aspectos que pueden ser relevantes y diferenciadores en las EM respecto de otras enfermedades crónicas, parece que el abordaje no es diferente puesto que el niño no sabe que tiene una "enfermedad rara" y lo que valora es el impacto de la enfermedad sobre su persona. Los aspectos que se consideran importantes están relacionados con los síntomas de la enfermedad, el estado de salud, la capacidad de desarrollar actividades propias de su edad, las relaciones familiares y sociales, y el estado de ánimo, todos ellos similares a los que se valoran en otras enfermedades crónicas. Sin embargo, la familia como proveedora de cuidados de los niños con enfermedades crónicas es muy importante, y se acentúa en el caso de las EM, pues la familia sí percibe aspectos especiales de estas enfermedades, la incertidumbre sobre el diagnóstico cuando se retrasa, en el caso de que haya malformaciones se suelen romper las expectativas de la familia y se hace patente la ausencia de apoyo institucional adecuado para ayudarlos a cuidar de su hijo, circunstancias que influyen en su propia calidad de vida relacionada con la salud (CVRS) y la perspectiva que tienen de la CVRS de sus hijos (Perestelo et al., 2005).

## **2.-Respuestas a las necesidades educativas del alumnado con Enfermedades Minoritarias y valoración de la calidad de vida relacionada con la salud.**

Ya en 1958 un memorando presentado por un subcomité de la Asociación Británica de Pediatría, a un subcomité del Consejo Central de los Servicios de Salud, informaba de que la tensión emocional por el ingreso en el hospital incluso por cortos

periodos puede, en el caso de niños mayores, incrementarse si sienten que se están perdiendo trabajo escolar. La importancia de los exámenes escolares y el tiempo necesario para prepararlos se deja fácilmente de lado por mantener a los niños en la cama o en el hospital, especialmente a los 10 u 11 años. Los padres deberían ser animados a consultar con el propio profesor de sus hijos, de forma que él pueda organizar el trabajo adecuado para el niño y, si es posible, visitarle personalmente. Los exámenes pueden a veces efectuarse en el hospital. El Comité abogaba fuertemente por la asistencia diaria de un profesor especial, lo que es en muchos aspectos es más satisfactorio que adaptaciones a propósito para un niño en concreto. En los grandes hospitales infantiles las necesidades educativas de los niños menores de cinco años deberían estar, idealmente, en el cuidado por un maestro de preescolar formado (Platt, 1959). Desde entonces se han venido estudiando distintos factores que contribuyen a la ruptura de la dinámica familiar dentro de la circunstancia de la enfermedad y de la hospitalización (el ingreso y la estancia hospitalaria, los procedimientos médicos, la separación del entorno, las visitas, la salida del hospital, etc.) (Valdés y Flórez, 1992; Palomo, 1995; Guillén y Mejía, 2002; Grau, 2004).

Por muchos factores no se puede subestimar la importancia de la escuela para los niños con enfermedad crónica (Eiser, 1993; Grau, 2004): a menudo es el criterio por el cual se evalúa el impacto de la enfermedad. Generalmente se considera beneficioso para los niños que vuelvan a la escuela lo antes posible tras el diagnóstico. A corto plazo, les permite reanudar viejas amistades y reestablecerse ellos mismos entre sus iguales. El entorno escolar les ofrece oportunidades para jugar y para interactuar socialmente, y les permite participar en actividades deportivas y en excursiones. Un rápido retorno a la escuela también minimiza la cantidad de tiempo lectivo perdido, esperando reducir el trabajo académico en que se retrasan respecto a otros niños. El regreso a la escuela es también importante para los otros miembros de la familia. Además de señalar que el niño puede llevar una vida relativamente normal, permite a los padres recuperar sus propias vidas. Para muchos padres, es importante poder ser capaces de volver a trabajar lo antes posible. El cuidado de un niño enfermo es caro. Muchas empresas no ofrecen beneficios sustanciales o licencias pagadas, y es casi imposible para los autónomos tener una baja laboral. A largo plazo, el regreso a la escuela es necesario para que el niño tenga buenas oportunidades futuras de empleo tanto como sea posible.

Se ha avanzado mucho en el ámbito de la hospitalización infantil y el tratamiento a las enfermedades crónicas. La organización de los servicios para dar respuesta a tales necesidades educativas y asistenciales especiales del alumnado con enfermedad crónica debe responder a los principios de la educación inclusiva, caracterizada por ser innovadora, orientada al consumidor, cooperativa e integradora de todos los servicios comunitarios que atienden al niño en todas sus facetas (hospital, domicilio, escuela y familia):

- *La Atención Temprana*: los servicios de Neonatología derivan a los niños con alto riesgo a los centros de Atención Temprana, que favorecen, a su vez, la integración de los niños en las escuelas infantiles, aunque continúen con los programas ya iniciados. La integración del niño en la escuela infantil viene a completar el trabajo

que se realiza desde estos servicios. Es importante mantener una estrecha relación entre el hospital, los servicios de Atención Temprana y la escuela infantil. Las consecuencias del retraso en el diagnóstico, frecuente en las EM, pueden ser trágicas, privando a los niños de las intervenciones terapéuticas oportunas desde el nacimiento, con el consiguiente empeoramiento clínico, secuelas físicas, y en ocasiones intelectuales y psicológicas, que podrían haberse evitado o paliado con un diagnóstico temprano. Es en este periodo, clave para la socialización del niño, donde los profesionales de la Atención Temprana deben favorecer en la familia actitudes positivas que faciliten la creación de una colaboración estrecha entre escuela y familia (Castro y García-Ruiz, 2013).

- *Las Unidades Escolares de apoyo en los centros hospitalarios:* las Unidades Escolares en los hospitales (Aulas Hospitalarias) se crearon para dar respuesta a las necesidades educativas de los niños con enfermedades crónicas y de larga duración (Fernández, 2000; Guillén y Mejía, 2004), al fin y al cabo, niños con EM. Los *objetivos* de las Aulas Hospitalarias son pedagógicos, psicológicos y sociales, concretándose en los siguientes:
  - Proporcionar atención educativa al alumno hospitalizado, para asegurar la continuidad del proceso de enseñanza-aprendizaje y evitar el retraso escolar que pueda derivarse de su situación.
  - Favorecer, a través de un clima de participación e interacción, la integración socio-afectiva de los niños hospitalizados, evitando que se produzcan procesos de angustia y aislamiento.
  - Fomentar la utilización formativa del tiempo libre en el hospital, programando actividades de ocio de carácter recreativo y educativo, en coordinación con otros profesionales y asociaciones que desarrollan acciones en el entorno hospitalario.
- *La Asistencia educativa domiciliaria:* la tendencia en los tratamientos médicos es reducir los períodos de hospitalización y realizarlos en régimen de ambulatorio o asistencia domiciliaria, lo que supone que la estancia del niño en el hospital sea cada vez menor; sin embargo, puede que tenga que permanecer en casa sin poder asistir a la escuela debido a los efectos de los tratamientos. Aquellos alumnos que por indicación médica deban permanecer largos períodos sin asistir al centro educativo donde están escolarizados son destinados a programas de atención educativa domiciliaria, diseñados y desarrollados por algunas comunidades autónomas o por asociaciones sin ánimo de lucro en convenio con el Ministerio de Educación. Se trata de *Programas de Atención al Niño Convaleciente*, para cuya aplicación un maestro se desplaza al domicilio del niño con el fin de continuar en la medida de lo posible el currículum escolar, en colaboración con el maestro del aula hospitalaria y el maestro del centro de referencia (Fernández, 2000; Guillén y Mejía, 2004). Algunos



niños con EM deben acogerse a esta opción, especialmente cuando la enfermedad progresa y se ven obligados a abandonar el colegio.

- *Los Centros Escolares de referencia:* el objetivo de todas las actuaciones anteriores es que el niño pueda integrarse con las mejores garantías al centro escolar y que éste sea capaz de realizar los planes de actuación pertinentes y proporcionarle los apoyos necesarios para su consecución en las diferentes fases de la enfermedad. Es deseable que los alumnos con EM se escolaricen y reciban los apoyos específicos en el mismo centro escolar de su zona de residencia, y ello requiere que el centro sea especializado, con aula preparada y profesorado de apoyo (que tampoco existe siempre en zonas rurales), y a ello se suman los rechazos en algunos centros educativos ante enfermedades que no encajan en lo previsible (Ramos, 2005). El escaso apoyo escolar se considera un problema importante, encontrado desde las primeras edades, siendo especialmente significativa la dificultad con que se encuentran los menores que sufren enfermedades neurológicas que afectan a la conducta (Mayoral et al., 1999). El centro educativo debe estar informado de la situación del niño y colaborar con el hospital y los servicios de asistencia domiciliaria en todas las fases de la enfermedad (Grau, 2004; 2012a):
  - *Diagnóstico:* el maestro debe actuar como puente entre la familia y los compañeros, y tomar la decisión de cómo informar a la clase dependiendo de la edad y de las características del grupo. Asimismo, es conveniente contactar con las organizaciones de ayuda relacionadas con la enfermedad, reunir toda la información posible sobre la misma, no manifestar sentimientos fatalistas y mantener un nivel de expectativas positivo.
  - *Hospitalización:* la escuela debe mantener al niño integrado en su clase; fomentar su contacto con compañeros y profesores; continuar, en la medida de lo posible, su proceso educativo; y establecer procedimientos adecuados para su evaluación y promoción.
  - *Vuelta a casa:* aunque el niño no pueda incorporarse al centro docente y necesite de asistencia educativa domiciliaria, la escuela debe, al igual que en la etapa anterior: mantener al niño integrado en su clase, fomentando el contacto con compañeros y profesores; hacer un seguimiento de sus progresos educativos; y permitir la promoción escolar siempre que sea posible.
  - *Vuelta a la escuela:* en este periodo la escuela debe implicarse en la reincorporación del niño; preparar a la clase para aceptar y comprender el nuevo estado de su compañero; proporcionar al niño estrategias de actuación frente al grupo; y establecer los planes educativos específicos para atender sus necesidades educativas.

En la práctica, algunos niños encuentran más difícil de lo esperado la vuelta a la escuela tras el diagnóstico. Tras una ausencia prolongada es probable que el niño regrese con cierta desventaja académica y social. La clase habrá avanzado contenidos en muchas asignaturas, y el niño enfermo puede experimentar una dificultad constante al preparar el trabajo perdido. Es posible que los compañeros se sientan confusos acerca de la enfermedad y sus implicaciones, y reflejarlo en forma de burlas y rechazo. También es necesario recordar que el niño enfermo no vuelve a clase siendo la misma persona que era antes de la enfermedad (puede haber sufrido algunos cambios en la apariencia física, emocionales, mentales...). La experiencia del hospital, el tratamiento y las interacciones con adultos repercuten en el niño enfermo, respondiendo éste con mayor expresividad emocional y tendencias realizar comportamientos más infantiles. Algunos niños enfermos crónicos reaccionan apadrinando a otros, y disfrutar cuidando de niños menores que ellos. Por contra, a veces se sienten incómodos e intranquilos con su propio grupo de compañeros (Eiser, 1993).

El alumno acude a la escuela con su diagnóstico médico o lo recibe cuando ya está escolarizado. Es importante que tanto el niño como su familia y el centro educativo conozcan la enfermedad, sus síntomas y cómo actuar en situaciones críticas. La evaluación psicopedagógica será realizada por los profesionales de los Equipos de Orientación Educativa de zona o Especializados o por los Departamentos de Orientación de los Institutos de Educación Secundaria con la colaboración de los tutores y demás profesionales de los centros educativos y de la familia; en el caso de alumnos con enfermedades crónicas se prestará especial atención a la evaluación de su adaptación emocional a la enfermedad, si hay un descenso de la autoestima, cuidando la desventaja escolar respecto a sus compañeros por los períodos de hospitalización y/o convalecencia, y la actitud por parte de los adultos (Aguirre et al., 2008).

Es vital partir de la idea de que la persona que padece la enfermedad, su familia, su entorno social y los profesionales que les atienden, mantengan actitudes positivas que generen esperanza desde el apoyo y la orientación adecuados para que las respuestas a las necesidades sean eficaces.

Casi todos los profesores tienen en algún momento de sus carreras un alumno en su clase con una enfermedad crónica, que bien podría ser una EM. Pocos se sienten cómodos con la situación, especialmente los profesores más jóvenes o en prácticas, quienes es poco probable que hayan tenido algún entrenamiento formal al respecto. La falta de información se traduce en ansiedad y en dudas acerca de qué es lo mejor para tratar al niño. Muchas preocupaciones innecesarias ocurren porque los profesores tienen miedo de que el niño se ponga enfermo en la escuela, y porque les falta confianza para tratar con lo inesperado. Naturalmente están preocupados sobre cómo enfrentarse a emergencias (ataques de asma o epilépticos; permitir o no el acceso a inhaladores para el asma o a jeringuillas para la diabetes, o custodiarlos bajo llave; disponer de una enfermera escolar... todo ello en función de la normativa de la escuela), por ello, pueden sobrevalorar la probable incidencia de dichos eventos. Los profesores de educación especial tienen un mayor conocimiento acerca de qué esperar de un niño enfermo, pero muchos profesores de educación ordinaria, al no estar seguros, solicitan guías de lo que de forma segura y razonable éste

puede hacer; por el contrario, los profesores de educación especial no tienen tanta confianza como los de educación ordinaria en cubrir las necesidades académicas de los niños con enfermedades crónicas. Pero todos ellos afrontan dilemas como animarle a participar en todas las actividades o mejor dejarle sentado, y pueden sentirse confundidos sobre los objetivos a largo plazo para niños con esperanzas de vida potencialmente limitadas. Los profesores deben por tanto modificar sus expectativas hacia los niños enfermos, redefiniendo el propósito de la escuela de forma que los logros académicos sean vistos como menos importantes que para los niños sanos, y fijar junto con los padres objetivos realistas para sus hijos (Eiser, 1993; Closs, 2000; Nabors et al.; 2008).

Además, deben formarse acerca de las implicaciones de la enfermedad. Una preocupación práctica real es cómo asegurar que se encuentran al día en lo necesario sobre los cambios en la salud de los niños. Incluso los padres, que son informadores de confianza sobre el diagnóstico, pueden olvidarse de tener al día a los profesores sobre los cambios en la enfermedad del niño, o darse cuenta de que la información que proporcionan a un profesor no siempre es transmitida al resto del profesorado, particularmente cuando los niños cambian de clase.

También podemos encontrarnos personal médico reticente a proporcionar consejo adecuado a las escuelas. La necesidad de informar y de educar a los profesores sobre la historia médica del niño tiene que ser sopesada frente al riesgo de no respetar la confidencialidad, de "etiquetar" y comprometer un entorno escolar normal.

Mientras que los padres reconocen su propia responsabilidad de informar a las escuelas, sienten que los médicos son más apropiados para hacerlo sobre los aspectos físicos, posibles emergencias, y efectos secundarios de la medicación. Muchos centros especialistas ahora designan a enfermeras cuyo papel es el de aconsejar acerca de la enfermedad y del impacto en la vida escolar (Eiser, 1993).

Hay dos elementos determinantes para afrontar la escolarización: el nivel cultural y el tipo de discapacidad asociada. Un mayor nivel cultural familiar ayuda al mejor resultado educativo por los beneficios del trabajo en equipo, lo que no significa que las familias con menor nivel cultural no colaboren. Respecto a la discapacidad asociada (Luengo, Aranda y de la Fuente, 2001):

- *Las enfermedades que conllevan solo discapacidades físicas:* se enfrentan a problemas de escolarización ligadas a barreras arquitectónicas; por tanto, a los mismos problemas que cualquier otra discapacidad física pero con la dificultad añadida para aquéllas que llegan a fases de deterioro agudo en el que la movilidad afecta más a otras partes o funciones del cuerpo, obligando al alumno a abandonar el centro escolar y seguir estudiando en casa.
- *Las enfermedades que llevan asociadas discapacidades sensoriales:* tienen la opción de acceder a centros escolares ordinarios de integración (preferentes) o de educación especial. Algunas cuentan con asociaciones fuertes y con gran experiencia (como por ejemplo, la ONCE).
- *Las enfermedades que producen discapacidad intelectual:* cuando existen otras discapacidades asociadas, la opción más realista es la

escolarización en centros de educación especial, salvo en los primeros años de vida cuando la enfermedad no se ha manifestado en toda su intensidad y los niños pueden estar escolarizados en Educación Infantil.

- *Las enfermedades que requieren cuidados específicos:* si no hay discapacidades concretas y definidas, pueden ser escolarizados en centros ordinarios. Pero las necesidades de estos alumnos son las peor comprendidas, pues requieren ciertas condiciones (ambientales, cuidados especiales...) que dependen más de la actitud de los profesionales y de la familia que del centro escolar como institución.

Cabe destacar respecto a las EM en las zonas rurales que en general las familias tienen mayores dificultades para valorar y elegir la modalidad de escolarización más adecuada, precisamente por la escasez de opciones (no hay colegios de educación especial cercanos, el desplazamiento e incorporación de especialistas es más complicado cuando requieren tratamiento como estimulación precoz, sesiones de psicoterapia, rehabilitación; hospitalización domiciliaria, etc.). Además, la dispersión de las EM por la geografía hace que no sea fácil implementar actuaciones específicas orientadas a estas enfermedades, especialmente en el medio rural (Palau, 2009).

Una vez que el niño está escolarizado pueden aplicarse estrategias para su integración. A continuación se sintetizan las estrategias recomendadas por aquellos con experiencia en ayudar a niños con enfermedades crónicas (Hayman, Mahon & Turner, 2002; Singer, 2010, recogidos por Clauson, 2013).

- Educar al niño enfermo crónico sobre su enfermedad: esta estrategia ha tenido un éxito parcial para mejorar los niveles de adaptación, no obstante el conocimiento aislado no predice una mejor adaptación en niños enfermos crónicos (Eiser, 1990; 1993).
- Permitir un mayor cuidado personal, enfatizando las responsabilidades apropiadas según su edad: para los niños con diabetes o con asma (Eiser, 1990; 1993) ha sido beneficiosa, fomentando un mayor autoconocimiento sobre cómo la enfermedad afecta en la vida diaria y mejorando la autoconfianza.
- Animar a la participación en actividades que ayuden a desarrollar las habilidades personales y sociales necesarias para manejar una enfermedad crónica: esta estrategia involucra al niño a que aprenda a manejar por sí solo la enfermedad en casa, en la escuela, y en otras situaciones sociales (Eiser, 1990; 1993).
- Reconocer y responder al impacto emocional y estigmatizante de tener una enfermedad crónica.
- Escuchar cuando el niño está deseoso de hablar sobre cómo se siente y evitar dar consejos no solicitados: a veces sentirse escuchado es más importante que que le digan a uno qué tiene que hacer.

- Incentivar la expresión saludable de sentimientos a través de distintos medios, como pueden ser pintar, escribir, tocar un instrumento, etc.
- Facilitar el desarrollo de habilidades de afrontamiento y el uso de técnicas de manejo del estrés: por ejemplo, habilidades interpersonales y de resolución de problemas para tratar con las burlas verbales y físicas recibidas, conocimiento de los efectos secundarios del tratamiento, y estrategias de relajación.
- Asegurar que haya ayuda profesional cuando sea necesaria: las razones para buscar dicha ayuda incluyen pérdida de interés por hacer cosas que solían ser divertidas, parecer deprimido, problemas graves en la escuela o con los amigos, cambios importantes e intolerables en el comportamiento del niño, etc.

Por otra parte, en los últimos años los profesionales están reconociendo la importancia de valorar la calidad de vida relacionada con la salud en las EM. La CVRS se utiliza cada vez más como un complemento necesario de los indicadores de morbilidad y mortalidad para evaluar el impacto que tienen la enfermedad y los tratamientos sobre la vida del paciente. Se trata de un concepto amplio que agrupa tanto los elementos que forman parte del individuo como aquellos externos que interactúan con él y pueden llegar a cambiar su estado de salud, y por lo tanto es parámetro multidimensional en el que se incluye no solo el estado de salud sino también la economía, la educación, el medio ambiente, la legislación el sistema de salud, etc. (Alonso, 2000).

Desde este punto de vista, la calidad de vida dentro de la perspectiva de las personas con enfermedades crónicas debe ser vista como un constructo multidimensional que incluye, al menos (Vinaccia y Orozco, 2005):

- *El estatus funcional, los síntomas relacionados con la enfermedad y el funcionamiento psicológico*: hacen referencia a la capacidad para ejecutar una gama de actividades que son habituales para la mayoría de personas, e incluye tres categorías; autocuidado, movilidad y actividad física. Cuando se evalúan estos aspectos en enfermedades crónicas, se puede sobreestimar la prevalencia del estrés o de los trastornos debido a la inclusión de ítems que reflejan manifestaciones somáticas de perturbaciones psicológicas tales como el cansancio físico y la pérdida del apetito (o del impulso sexual en adultos). En pacientes con cierto tipo de enfermedades (cáncer...) estos síntomas pueden reflejar efectos físicos directos de la enfermedad o de su tratamiento.
- *El funcionamiento social*: hace referencia al trastorno de las actividades sociales habituales y es el resultado de diferentes factores, como limitaciones funcionales debidas al dolor y/o fatiga, el temor por los síntomas o las discapacidades, sentimientos de incomodidad entre los miembros del entorno social, el miedo a ser una carga para los demás, al contagio, etc.

Como puede observarse, es cierto que la situación que viven los alumnos con EM y sus familias ha cambiado mucho en los últimos años. Se ha incrementado el interés científico e institucional impulsando la elaboración de guías de buenas prácticas para diferentes tipos de EM que han contribuido al desarrollo de acciones orientadas a la mejora educativa y a la investigación en la inclusión escolar, y se están realizando cambios en pro de la CVRS, lo que en suma constituye una evidencia prometedora en la efectividad de las intervenciones.

### **3.-El movimiento asociativo y su relación con la educación.**

A lo largo de los últimos años ha ido aumentando la conciencia social acerca de los problemas que presentan las personas afectadas por las EM. Desde una cierta perspectiva histórica se muestra que para conseguir la atención que actualmente tienen las EM, las personas afectadas tuvieron que constituirse en asociaciones y organizaciones de pacientes y familiares.

Si un tema como el de las EM no es fácil de tratar por parte de los profesionales, convendría también pensar en el trabajo y en las dificultades que las asociaciones de enfermos han tenido que superar para hacerse visibles a través de los medios y para trasladar a la sociedad sus reivindicaciones, peticiones o reclamaciones. Las asociaciones de personas con EM han tenido que trabajar muy cuidadosamente para conseguir espacios entre los distintos actores y para ser identificados como fuentes constantes para los medios. La presión ejercida por las asociaciones ha comenzado a obtener respuestas institucionales. En 1999 el Parlamento Europeo aprobó el *Programa de acción comunitaria sobre las enfermedades poco comunes*<sup>5</sup>. La Unión Europea ha señalado, en distintas ocasiones, la importancia que tienen las acciones relacionadas con EM. Tanto el Parlamento como el Consejo han indicado que éstas representan un caso singular por afectar a la igualdad y a los derechos fundamentales de los ciudadanos, y por dar un ejemplo preciso de una acción propiamente comunitaria, puesto que las actuaciones en este campo superan los marcos nacionales y requiere la colaboración entre los diferentes estados de la Unión (Bañón et al., 2011).

En 2004 se presentó el Plan Nacional Francés para las Enfermedades Raras, primero en el Europa de estas características y con fondos asignados, cuya prioridad es asegurar la equidad para el acceso al diagnóstico, a los tratamientos y a la atención. Como novedad, incluye la creación de centros de referencia. En España, se aprobó en 2009 la Estrategia en Enfermedades Raras del Sistema Nacional de Salud, estableciendo siete líneas de actuación: información, prevención y detección precoz, atención sanitaria, terapias, atención sociosanitaria, investigación y formación (Palau, 2009; EUCERD, 2013).

A principios de los 80 surge en Estados Unidos la *National Organisation for Rare Diseases* (NORD), primera asociación de pacientes con EM organizada en el mundo. A mediados de los 90 en Europa se funda la *European Union Organisation for Rare Diseases* (EURORDIS), creada inicialmente para fomentar los medicamentos

---

<sup>5</sup> Decisión nº 1295/99/CE del Parlamento Europeo y del Consejo de 29 de abril de 1999 (DO L 155 de 22/06/1999).

huérfanos en Europa, e impulsora del *Reglamento Europeo de Medicamentos Huérfanos* (2000), y que en la actualidad ha ampliado su campo de acción en la investigación y desarrollo biotecnológico. EURORDIS es una alianza no gubernamental dirigida por pacientes de organizaciones de pacientes de enfermedades raras que representan a 606 organizaciones de pacientes en 56 países que cubren más de 4000 enfermedades, y en la actualidad constituye la mayor Federación de federaciones de países de la UE (EURORDIS, 2014).

Además de Estados Unidos y Europa, han ido surgiendo iniciativas similares en otras regiones del mundo: Canadá, Australia, Asia (Japón, Singapur, Taiwán, Corea del Sur, China) y recientemente Sudamérica (Argentina, Perú, Colombia) (EUCERD, 2013; Orphanet, 2013).

Por su parte en España se funda en 1999 la *Federación Española de Enfermedades Raras* (FEDER), una organización sin ánimo de lucro cuya principal función es defender los derechos de las personas afectadas por EM en nuestro país. Actualmente integra a más de 160 asociaciones de pacientes y de enfermos aislados, representando más de 900 enfermedades.

La política de apoyo institucional a las personas con EM se refleja en España a través de instituciones dependientes del Ministerio de Asuntos Sociales como el IMSERSO o el Real Patronato sobre Discapacidad; y del Ministerio de Sanidad, como el Instituto de Salud Carlos III, cuyo objetivo es el fomento y ejecución de la investigación clínica y básica, formación y apoyo a la referencia sanitaria e innovación en la atención de la salud en EM.

El Ministerio de Sanidad aborda las enfermedades de elevada prevalencia y repercusión sanitaria y social mediante estrategias de salud. A pesar de que las EM no siguen este patrón, por los costes económicos y las peculiaridades, se van elaborando estrategias que sigan ese modelo y ofrezcan un abordaje integral, es decir, de una intervención multidisciplinar: sanitaria, social y educativa (FEDER, 2009a).

La puesta en marcha en 2009 del Centro de Referencia Estatal de Atención a Personas con Enfermedades Raras y sus Familias (CREER) en Burgos supuso un gran avance en materia psicosociosanitaria. Dicho centro se configura como un centro avanzado para la promoción, desarrollo y difusión de conocimientos, experiencias y métodos de atención a personas con enfermedades raras, y como centro de especialización en servicio de apoyos a familias y cuidadores, y en servicios de prevención, promoción de la autonomía personal y participación social de las personas con enfermedades raras (CREER, 2013). El CREER ha posibilitado el trabajo con la Universidad de Burgos a través del impulso con el profesorado para iniciar proyectos conjuntos de investigación socioeducativa sobre EM y el acogimiento del alumnado en prácticas.

A día de hoy, podríamos decir que el recorrido de las asociaciones y organizaciones ha sido más o menos exitoso, consiguiendo incluso que los profesionales de la medicina incluyan en sus artículos, con cierta frecuencia, referencias a asociaciones e incluso sus direcciones concretas. Además, la colaboración continuada con centros escolares educativos y universidades está contribuyendo a difundir información sobre estas enfermedades y a realizar prácticas de intervención e investigación eficaces.

#### **4.-Conclusiones.**

Las EM no son ni patrimonio ni producto exclusivos de la sociedad moderna, existen desde la antigüedad. Se caracterizan por ser poco corrientes, por afectar, en general, a un porcentaje reducido de la población, y su número y variedad son, sin embargo, muy extensos.

Una EM tiene una serie de efectos sobre el bienestar de cada persona que la padece y sobre la sociedad en su conjunto (Posada, et al., 2002):

- Efectos sobre la salud, en forma de muertes prematuras (o pérdida de años de vida) y reducción de la calidad de vida (dolor, discapacidad, ansiedad, etc.).
- Efectos sobre la utilización de los recursos destinados a prevenir la aparición de la enfermedad, tratarla o paliar sus efectos.
- Efectos indirectos sobre la capacidad productiva y eventualmente sobre la producción, derivados de los cambios en el estado de salud.

Para cuantificar estos efectos hay que recurrir a estudios del coste de la enfermedad y de evaluación de la calidad de vida relacionada con la salud.

Dadas las características de alta complejidad y baja prevalencia, las EM precisan ser tratadas desde un enfoque global e integral, con una clara coordinación de las actuaciones en los niveles nacionales, regionales y locales, y en cooperación con la investigación, el diagnóstico, el tratamiento y la difusión de conocimientos y recursos sobre las mismas. Asimismo y debido a su importante carga social, el abordaje en esta estrategia de la atención social que precisan estas enfermedades, ha sido fundamental.

Queda de manifiesto el carácter de interdisciplinariedad e intersectorialidad en torno a la intervención del alumnado con EM, lo que exige una clara implicación del sistema sanitario, servicios sociales, educativos y el firme compromiso de la sociedad.

Muchas de las EM suponen un alto grado de dependencia y de carga social, sanitaria y económica. Esto no es algo particular de las EM, pero hay aspectos que sí son específicos de las mismas y que les confieren cierto grado de particularidad. En gran medida esto tiene que ver con el hecho de que muchas de ellas muestran los primeros síntomas en la infancia o la adolescencia, lo que conlleva que la carga familiar y social sea prácticamente de por vida.

La invalidez o la discapacidad física o psíquica, y el pronóstico de riesgo aparecen pronto en la biografía de la persona, por lo que su historia vital se ve afectada desde muy temprano. Esto implica que existan necesidades específicas; sanitarias, sociales, escolares y laborales a lo largo de un período largo y que requieran de acciones planificadas a largo plazo y de un modo continuo y continuado en el tiempo (Palau, 2009).

Hay un hilo conductor entre todos los niveles de intervención ante el alumnado con EM: la educación y formación del afectado, de sus familiares y cuidadores, y del personal sanitario. Los retos se encuentran en poner en práctica los apoyos que el alumno necesite, que la respuesta educativa sea la adecuada, para lo cual es



necesario un conocimiento de la persona y la buena coordinación entre la escuela y la familia para facilitar el intercambio de información (del Barrio y Castro, 2008). Estos retos llaman a un esfuerzo conjunto, ya que actualmente los escasos recursos están limitados dentro de los miembros de la UE (Eurobarómetro, 2011) y constituyen una prioridad en la política de salud del Ministerio de Sanidad.

## 5.-Referencias Bibliográficas.

- Aguirre, P., Angulo, M.C., Guerrero, E., Motero, I. y Prieto, I. (2008). *Manual de atención al alumnado con necesidades específicas de apoyo educativo por padecer enfermedades raras y crónicas*. Sevilla: Junta de Andalucía - Consejería de Educación - Dirección General de Participación e Innovación Educativa.
- Alonso, J. (2000). La medida de la calidad de vida relacionada con la salud en la investigación y la práctica clínica. *Gaceta Sanitaria*, 14(2), 163-167.
- Bañón, A.M., Fornieles Alcaraz, J., Solves Almela, J.A. y Rius Sanchis, I. (Coord.) (2011). *Desafíos y estrategias comunicativas de las enfermedades raras: la investigación médica como referente Estudio cuantitativo-discursivo de la prensa escrita impresa y digital española (2009-2010)*. Valencia: Centro de Investigación Biomédica en Red de Enfermedades Raras (CIBERER).
- Castro, A. y García-Ruiz, R. (2013). La escolarización de niños con enfermedades raras. Visión de las familias y del profesorado. *REICE. Revista Iberoamericana sobre Calidad, Eficacia y Cambio en Educación*, 12(1), 119-135.
- Clauson, P. (2013). *Chronic Illness and Schooling: An Introductory Overview Outline*. Center for Mental Health in Schools: UCLA. Recuperado el 10 de enero de 2014 de <http://smhp.psych.ucla.edu/pdfdocs/chronicill.pdf>
- Closs, A. (2000). *The Education of Children with Medical Conditions*. London: David Fulton Publishers Ltd.
- CREER (Centro de Referencia Estatal de Atención a Personas con Enfermedades Raras y sus Familias) (2013). [http://www.creenfermedadesraras.es/creer\\_01/index.htm](http://www.creenfermedadesraras.es/creer_01/index.htm)
- Del Barrio y Castro, A. (2008). Infraestructura y recursos de apoyo social, educativo y sanitario en las enfermedades raras. *Anales del Sistema Sanitario de Navarra*, 31(Supl. 2), 153-163.
- Eiser, C. (1990). Psychological effects of chronic disease. *Journal of Child Psychology and Psychiatry*, 31, 85-98.
- Eiser, C. (1993). *Growing Up with a Chronic Disease: The Impact on Children and Their Families*. Philadelphia: Jessica Kingsley Publishers.
- EUCERD (Comité de la Unión Europea de expertos en Enfermedades Raras) (2013). *Report on the State of the Art of Rare Disease Activities in Europe*. Aymé, S. & Rodwell, C. (Eds).
- Eurobarómetro (2011). EUROBAROMETER 74.3. Recuperado el 10 de enero de 2014 de [http://ec.europa.eu/health/rare\\_diseases/eurobarometers/index\\_en.htm](http://ec.europa.eu/health/rare_diseases/eurobarometers/index_en.htm)

- EURORDIS (Rare Diseases Europe - EUROpean Organization for Rare DISorders) (2014). <http://www.eurordis.org/>
- FEDER (Federación Española de Enfermedades Raras) (2009a). *Guía de apoyo psicológico para Enfermedades Raras*. Madrid: Autor.
- FEDER (Federación Española de Enfermedades Raras) (2009b). *Estudio sobre situación de Necesidades Sociosanitarias de las personas con Enfermedades raras en España*. Estudio ENSERio. Madrid: Autor.
- FEDER (Federación Española de Enfermedades Raras) (2010). *Las enfermedades raras*. Recuperado el 10 de enero de 2014 de <http://www.enfermedades-raras.org/>
- Fernández, M. (2000). La Pedagogía Hospitalaria y el Pedagogo Hospitalario. *Revista Pedagógica Tabanque*, 15, 139-149.
- Fernández, M., García, I., Santa-Olalla, G., Ramos, M.V., Santamaría, R.M. y De la Fuente, R. (2010). Necesidades socioeducativas en niños con enfermedades raras. En Susinos Rada, T. (Coord.), *Actas en CD-ROM del Congreso Internacional y XXVII Jornadas de Universidades y Educación Especial "La Educación Inclusiva hoy: escenarios y protagonistas"*. Santander: Universidad de Cantabria.
- Fernández, M. y Grau, C. (2013). Intervención psicoeducativa en la enfermedad de Huntington infantil. *Siglo Cero*, 44(246), 52-66.
- Gaite, L., Cantero, P., González, D. y García, M. (2005). *Necesidades de los pacientes pediátricos en enfermedades raras y de sus familias en Cantabria*. Universidad de Cantabria: Real Patronato sobre Discapacidad.
- Gaite, L., Fuentes, M., González, D. y Álvarez, J.L. (2008). Necesidades en las enfermedades raras durante la edad pediátrica. *Anales del Sistema Sanitario de Navarra*, 31(Supl. 2), 165-175.
- García, I., Fernández, M. y Medina, B. (2010). Enfermedades Raras. Necesidades Sociales y Educativas en la Edad Escolar. *International Journal of Developmental and Educational Psychology INFAD Revista de Psicología*, 1(3), 545-552.
- Gómez, I. (1999). Enfermedades de baja prevalencia. A.- La realidad de las enfermedades de baja prevalencia, denominadas "enfermedades raras". Visión pediátrico-social. *SIAS4. Informe. Salud, infancia, adolescencia, sociedad*. Sevilla: Asociación Española de Pediatría.
- González-Meneses, A. et al. (2012). *Plan de atención integral a personas afectadas por enfermedades raras 2008-2012*. Sevilla: Junta de Andalucía – Consejería de Salud.
- Grau, C. y Ortiz González, C. (2001). *La Pedagogía Hospitalaria en el marco de una educación inclusiva*. Málaga: Aljibe.
- Grau, C. (2004). *Atención educativa al alumnado con enfermedades crónicas o de larga duración*. Málaga: Aljibe.
- Grau, C. (2012a). Intervención psicoeducativa en daño cerebral y trastornos motores. En Grau C. y Gil M.D. (Eds.), *Intervención psicoeducativa en necesidades específicas de apoyo educativo*, 139-174. Madrid: Pearson Educación.

- Grau, C. (2012b). El papel de la escuela en la mejora de la calidad de vida y de los efectos tardíos en los niños con tumores intracraneales. *Educatio Siglo XXI*, 30(1), 161-185.
- Guillén, M. y Mejía, A. (2002). *Actuaciones educativas en Aulas Hospitalarias*. Madrid: Narcea.
- Izquierdo, M. y Avellaneda, A. (2004). *Enfermedades raras: un enfoque práctico*. Barcelona: Instituto de Investigación de Enfermedades Raras - Instituto de Salud Carlos III - Ministerio de Sanidad y Consumo.
- Lappi, M.M. (2009). *Análisis de situación sobre las necesidades socioeducativas del alumnado andaluz afectado por una enfermedad rara*. Sevilla: FEDER.
- Luengo, S., Aranda, M.T. y De la Fuente, M. (2001). *Enfermedades Raras: Situación y Demandas Sociosanitarias*. Madrid: IMSERSO.
- Mayoral, E., Sánchez, M.J., Barquín, M.M. y Toral, N. (1999). Enfermedades de baja prevalencia. B.- Infancia y enfermedades raras. Visión desde las Asociaciones. *SIAS4. Informe. Salud, infancia, adolescencia, sociedad*. Sevilla: Asociación Española de Pediatría.
- McPherson, M. et al. (1998). Una nueva definición de los niños con necesidades asistenciales especiales. *Pediatrics*, 46(1), 10-14.
- Nabors, L.A., Little, S.G., Akin-Little, A. y Lobst, E.A. (2008). Teacher knowledge of and confidence in meeting the needs of children with chronic medical conditions: pediatric psychology's contribution to education. *Psychology in the Schools*, 45(3), 217-226.
- Orphanet (Portal de información de enfermedades raras y medicamentos huérfanos) (2013). <http://www.orpha.net/national/ES-ES/index/inicio/>
- Palau, F. (2009). *Estrategia en Enfermedades Raras del Sistema Nacional de Salud. Estrategia aprobada por el Consejo Interterritorial del Sistema Nacional de Salud el 3 de junio de 2009*. Madrid: Ministerio de Sanidad y Política Social.
- Palomo, M. P. (1995). *El niño hospitalizado. Características, evaluación y tratamiento*. Madrid: Pirámide.
- Perestelo, L., Serrano, P., López, J., Gait, L., Almansa, A. y García, M.A. (2005). Investigación sobre los costes y la calidad de vida relacionada con la salud en las enfermedades raras. En Guillén Enríquez, J., Durán Pla, E. y Pastor García, M.A. (Eds.), *Enfermedades Raras en Andalucía*, cap.2.1., 17-30. Sevilla: Consejería de Salud. Dirección General de Salud Pública y Participación. Red Epidemiológica de Investigación en Enfermedades Raras (REPIER). Junta de Andalucía.
- Perrin, J.M. y MacLean, W.E. (1988). Niños con enfermedades crónicas: formas de evitar disfunciones. *Clínica Médica Norteamericana* (edición española), 6, 1465-1481.
- Platt, H. (1959). The welfare of children in hospital. *British Medical Journal*, JAN. 17, 166-169.
- Posada de la Paz, M., Izquierdo, M., Ferrai, M.J., Avellaneda, A., Andrés, P. y Martín, C. (2002). Plan de Acción de la UE y del Estado Español sobre enfermedades de baja prevalencia. *Boletín del Real Patronato sobre Discapacidad*, 53, 25-29.

- Ramos, J.M. et al. (2005). *Enfermedades raras en Extremadura*. Badajoz: Junta de Extremadura y Red Epidemiológica de Investigación en Enfermedades Raras (REPIER).
- Valdés, C.A. y Flórez, J.A. (1992). El niño ante su hospitalización: principales agentes estresantes. *Revista de Psiquiatría*, 19(5), 201-209.
- Vinaccia, S. y Orozco, M.L. (2005). Aspectos psicosociales asociados con la calidad de vida de personas con enfermedades crónicas. *Diversitas: Perspectivas en Psicología*, 1(2), 125-137.
- 

### **Sobre las autoras:**

#### **María Fdez. Hawrylak.**

Departamento de Ciencias de la Educación. Facultad de Humanidades y Educación. Universidad de Burgos. C/Villadiego, s/n. 09001 Burgos (España) [mfernandez@ubu.es](mailto:mfernandez@ubu.es) Tfno. (+34)947258070

Profesora Titular de Universidad de la Universidad de Burgos. Es licenciada en Filosofía y Ciencias de la Educación, y doctora por la Universidad de Salamanca. Diplomada en Profesorado de E.G.B. por la Universidad de León. Máster en Asesoramiento y Orientación Familiar en la E.U. de Ciencias de la Familia de la Universidad Pontificia de Salamanca (Sección Valladolid). Consejera Familiar y Experta en Intervenciones Sistémicas, y Terapeuta Familiar acreditada por la Federación Española de Asociaciones de Terapia Familiar (FEATF).

Actualmente, imparte docencia en el Grado en Maestro en Educación Primaria y en el Grado en Terapia Ocupacional.

Dirige el Grupo de Investigación TFS-Terapia, Familia y Salud de la Universidad de Burgos, Unidad Asociada al Instituto Universitario Polibienestar de la Universitat de València.

Sus ejes de investigación están centrados en la orientación y la terapia familiar, y la atención a la diversidad, principalmente en las necesidades socio-educativas y asistenciales en enfermedades crónicas y discapacidades. Tiene diversas publicaciones con índices de calidad y ha participado en diferentes proyectos de investigación privados y competitivos. Tiene reconocido un sexenio de investigación.

Ha realizado estancias de investigación en la Universidad de Rowan (NJ, Estados Unidos), la Universidad Autónoma de Santo Domingo (República Dominicana) y la Universidad de Coimbra (Portugal).

#### **Claudia Grau Rubio.**

Departament de Didàctica i Organització Escolar. Facultad de Magisterio. Universitat de València. Av/ Tarongers, 4. 46022 Valencia (España) [claudia.grau@uv.es](mailto:claudia.grau@uv.es) Tfno. (+34)963864727

Profesora Titular de la Universidad de Valencia. Es licenciada en Filosofía y Letras (Pedagogía) y doctora en Psicología por la Universidad de Valencia. Miembro del Instituto Universitario Polibienestar de la Universitat de València

Actualmente, imparte docencia en los Grados en Maestro de Educación Infantil y Primaria y en el Máster Universitario de Educación Especial en asignaturas relacionadas con las "Necesidades Educativas Especiales" y con la "Intervención Psicoeducativa en Discapacidad Intelectual". También, participó en la elaboración y diseño del Máster Universitario de Educación Especial de la Universidad de Valencia y fue directora del mismo.

Sus investigaciones están relacionadas con la intervención psicoeducativa del alumnado con necesidades educativas especiales derivadas de enfermedad crónica, daño cerebral y discapacidad intelectual. Ha dirigido y ha participado en proyectos de investigación relacionados con las secuelas a largo plazo del alumnado afectado de cáncer y especialmente, de tumores del SNC. Tiene reconocidos tres sexenios de investigación.