



Universidad Nacional Autónoma de México

Facultad de Psicología

AUTOCONCEPTO Y AUTOESTIMA DE NIÑOS Y ADOLESCENTES CON DESORDEN GENÉTICO: UNA PROPUESTA DE INTERVENCIÓN.

T E S I S

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE:

LICENCIADO EN PSICOLOGÍA

PRESENTA:

STEPHANIA ATQUETZALI ZUÑIGA CONTRERAS

DIRECTORA DE TESIS:

DRA. BLANCA ELENA MANCILLA GÓMEZ

REVISORA DE TESIS:

DRA. ANA CELIA CHAPA ROMERO

SINODALES

DRA. MARIA SANTOS BECERRIL PEREZ

MTRA. JANETT ESMERALDA SOSA TORRALBA

MTRA. GUADALUPE SANTAELLA HIDALGO

ASESOR ESTADÍSTICO

LIC. MA. DE LOURDES MONROY TELLO



CIUDAD DE MÉXICO, CDMX. 2018



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

Agradecimientos

A mi madre, creo que no existen palabras para expresar lo que siento, te agradezco todas tus palabras de aliento, comprensión y amor que me has brindado siempre. Gracias por enseñarme a no rendirme y que, a pesar de las dificultades siempre existe algo bueno al final de camino. Gracias por tus abrazos y besos, así como por nunca dudar de mí. Te amo, gracias por todo lo que me has brindado.

A mis hermanos David y Amin, ustedes son mi mayor orgullo, gracias por estar siempre conmigo, en las buenas y en las malas, por todas esas palabras de aliento y de confianza, ustedes siempre me han impulsado a ser mejor, a lograr este proyecto y los que vengan. Los quiero mucho hermanitos.

A mis abuelos, por todas las palabras y consejos, me ayudaron a encontrar las palabras que necesitaba en los momentos más difíciles y gracias por brindarme todo su amor.

A mi familia mis tíos, tías, primas, ustedes forman una parte importante en mi vida, gracias por estar ahí para escuchar y apoyarme.

A Janett, Isis y Yareth, ustedes me han apoyado en todo este proceso, gracias por estar presentes en mi vida y brindarme los abrazos que necesite y las palabras de apoyo que requería en los momentos más difíciles.

A mis amigas Laura, Marce y Kari, gracias por creer en mí, por brindarme todos esos consejos y regaños. Por estar conmigo en los momentos más difíciles de la elaboración de esta tesis, ustedes siempre confiaron que lo lograría. Gracias por estar en mi vida y brindarme su amistad.

A Areli, gracias por estar todos estos años impulsándome y dándome palabras de aliento, cuando más te he necesitado has estado siempre conmigo, te quiero mucho. A Ivonne que me brindaste tu amistad y cariño, gracias por acompañarme en este camino.

A Marianita por brindarme orientación y consejo en la elaboración de esta tesis. Gracias por tu paciencia y por estar ahí para brindar palabras de apoyo.

A Bere, Andrea, Alicia, Carlos, Astrid, Mariana y Cristina por darme su apoyo y comprensión que me dieron en el tiempo que convivimos, aprendí mucho de ustedes y siempre formaran una parte importante de mi vida.

A mi directora Dra. Blanca Elena Mancilla, gracias por su paciencia y tiempo que me brindo, por los consejos y guía que permitieron la culminación de esta tesis. Gracias por las palabras y su apoyo.

A mi revisora Dra. Ana Celia Chapa, gracias por sus palabras de aliento y confianza que me brindo en este largo proceso. Gracias por su paciencia y consejos para poder mejorar el contenido de esta tesis.

A mis sinodales Dra. María Becerril, Mtra. Guadalupe Santaella y Mtra. Janett Sosa gracias por sus aportaciones y revisión de esta tesis.

A la Lic. Ma. De Lourdes Monroy Tello por haberme guiado y apoyado durante este proceso, gracias por su infinita paciencia y su amabilidad.

A Psi. Susana Ramírez, por brindarme su confianza de conocer y formar parte del programa de Psicología Pediátrica de Enlace del C.M.N. 20 de Noviembre. Gracias a todos los miembros del equipo.

Finalmente, gracias a los participantes en este estudio, ustedes me enseñaron que más de lo que podría imaginar, siempre recordare sus palabras, su confianza, su alegría, sobre todo su valor y fuerza.

A todos **Muchas Gracias.**

INDICE

| | |
|--|-----------|
| Resumen..... | 7 |
| Abstract..... | 7 |
| Introducción | 8 |
| Capítulo 1. La Autoestima | 11 |
| 1.1. Definición | 11 |
| 1.2. Componentes de la autoestima..... | 12 |
| 1.3. Alta o baja Autoestima | 13 |
| 1.4. Expresión conductual de la autoestima..... | 14 |
| 1.5. Factores que repercuten en la autoestima del niño y el adolescente..... | 15 |
| 1.5.1. Estilos de crianza..... | 15 |
| 1.5.2. Maltrato en la familia..... | 16 |
| 1.5.3. Ambiente escolar. | 18 |
| Capítulo 2. El autoconcepto | 20 |
| 2.1. Formación del Autoconcepto..... | 20 |
| 2.2. Desarrollo del Autoconcepto | 22 |
| 2.3. Componentes del Autoconcepto | 25 |
| 2.4. Áreas del Autoconcepto. | 26 |
| 2.5. Evaluación del autoconcepto | 27 |
| 2.5.1 Métodos de evaluación..... | 28 |
| Capítulo 3. Alteraciones genéticas | 31 |
| 3.1. Conceptos básicos..... | 31 |
| 3.1.1. Fenotipo y Genotipo | 31 |
| 3.1.2. Cromosomas y genes. | 31 |
| 3.1.3. División celular..... | 32 |
| 3.2. Mutaciones o cromosómicos..... | 33 |
| 3.3. Descripción de algunas afectaciones cromosómicas..... | 38 |
| Capítulo 4. Aspectos psicológicos y sociales de las enfermedades genéticas. ... | 48 |
| 4.1. Adolescencia..... | 52 |
| 4.2. Imagen corporal | 53 |
| 4.3. Aspectos sociales | 53 |
| 4.4. Cómo aumentar la autoestima | 54 |

| | |
|---|------------|
| 4.5. Intervención en la autoestima | 55 |
| 4.6. Mejoramiento del autoconcepto | 56 |
| Capítulo 5. Método | 59 |
| Justificación | 59 |
| Pregunta de investigación..... | 59 |
| Objetivo general..... | 60 |
| Objetivos específicos:..... | 60 |
| Hipótesis de trabajo. | 60 |
| Muestra..... | 60 |
| Criterios de Inclusión. | 61 |
| Criterios de Exclusión. | 61 |
| Muestreo..... | 61 |
| Escenario..... | 61 |
| Instrumentos. | 62 |
| Tipo de estudio. | 63 |
| Diseño..... | 63 |
| Procedimiento..... | 64 |
| Análisis de datos..... | 65 |
| Capítulo 6. Resultados | 66 |
| Propuesta de programa de intervención | 84 |
| Capítulo 7. Discusión y Conclusiones | 96 |
| Sugerencias y limitaciones..... | 100 |
| Referencias | 102 |
| ANEXOS | 107 |

Resumen

Presentar un desorden genético produce diversos cambios, ya sean biológicos, psicológicos y sociales. El propósito del presente estudio fue identificar si los niños con desordenes genéticos presentan bajos niveles de autoconcepto y autoestima, así como proponer un programa de intervención. Se obtuvo una muestra de 20 participantes con diversos desordenes genéticos, todos pacientes pediátricos en consulta externa en el Centro Médico Nacional "20 de Noviembre" del ISSSTE. El estudio fue de corte descriptivo, en el que se aplicaron dos instrumentos: la Prueba de Autoestima para niños y adolescentes y la Escala de Autoconcepto Escolar. Los resultados arrojaron que existen indicios de baja autoestima y autoconcepto, y partiendo de esto se propone un programa de intervención adecuado a las necesidades de los pacientes.

Palabras clave: autoestima, autoconcepto, desordenes genéticos.

Abstract

Present a genetic disorder produce various changes it can be biological, psychological and social. The purpose of this study was to identify if children with genetic disorders have low levels of self-concept and self-esteem and propose an intervention program. Was obtained a sample of 20 participants with various genetic disorders, all pediatric outpatient at the National Medical Center "20 of November" ISSSTE. A descriptive study was conducted, using two Test instruments, one for children and adolescents Esteem Scale and the School Self-concept Scale. The results showed that there are signs of low self-esteem and self-concept, and thus proposing a program of intervention appropriate to the needs of patients.

Keywords: self-esteem, self-concept, genetic disorders.

Introducción

Los niños tienen una fuerte relación con el entorno en el que se relacionan, por lo que la autoestima es importante en el desarrollo de los niños, entendida como:

“Una estructura cognitiva de experiencia evaluativa real e ideal que el individuo hace de sí mismo, condicionada socialmente en su formación y expresión, implica una evaluación interna y externa del yo. Interna en cuanto al valor que se le atribuye a nuestro yo y externa se refiere al valor que creemos que otros dan” (González-Arratia, 200, p. 20).

Al igual que es importante que el niño tenga un autoconcepto positivo, que “hace referencia a la imagen que uno tiene de sí mismo, independientemente de la valoración personal” (Perea, 2004, p. 16). Casamayor, et. al. (2007) mencionan que es aquello que pensamos que somos, la representación de sí mismos y la opinión sobre cómo es uno (aspectos corporales de apariencia y habilidades físicas, psicológicas, afectivas y sociales), sobre la propia conducta o sobre la posibilidades y capacidades personales, tanto en el presente como en el futuro.

Los niños con desordenes genéticos pueden presentar discapacidades físicas mentales, malformaciones y graves secuelas que afectan su imagen corporal debido a que en su mayoría son características observables, lo que genera en los niños una serie de actitudes, comportamientos e ideas devaluatorias cargadas de ansiedad que le dificultan su adaptación al medio y componentes que, al mismo tiempo, transforman tanto el autoconcepto como su autoestima.

Estos desordenes “pueden ser causados por problemas con cualquiera de los genes o cromosomas se transmiten de padres a hijos” (Instituto Mexicano de Infectología Ginecología y Obstetricia, IMIGO, 2006). A nivel físico, tienen diferentes repercusiones en las personas que lo padecen como, las cuales pueden ser desde deficiencias de calcio, fosforo, hormonales, así como manifestaciones físicas con relación a talla baja, dificultades motoras en extremidades, malformaciones límbicas, bucales, en extremidades, entre otras.

A nivel emocional las consecuencias asociadas a estas, es importante fomentar una buena autoestima y autoconcepto positivo en los niños con desórdenes genéticos que les pueden causar alteraciones físicas pueden estar relacionadas con sentimientos de inseguridad, baja autoestima y un inadecuado autoconcepto. Por lo que se considera relevante fomentar una buena autoestima y autoconcepto positivo a los niños mediante propuestas de intervención que les brinden herramientas para responder a su medio ambiente (social, familiar, escolar), así como en lo personal.

La autoestima es entendida como “una estructura cognitiva de experiencia evaluativa real e ideal que el individuo hace de sí mismo, condicionada socialmente en su formación y expresión, implica una evaluación interna y externa del yo. Interna en cuanto al valor que se le atribuye al yo y externa que se refiere al valor que otros le dan” (González-Arratia, 2001).

Casamayor, et. al. (2007) mencionan que el autoconcepto es aquello que la gente piensa que es, la representación de sí mismos y la opinión sobre cómo es uno (aspectos corporales de apariencia y habilidades físicas, psicológicas, afectivas y sociales), sobre la propia conducta o sobre la posibilidades y capacidades personales, tanto en el presente como en el futuro.

A partir de lo anterior, se presenta esta investigación en la que se analizan la autoestima y el autoconcepto de niños con desórdenes genéticos que son atendidos en un hospital de la Ciudad de México.

Para poder desarrollar la investigación es necesario establecer un marco teórico referencial que implica tres ejes temáticos: la autoestima, el autoconcepto y los desórdenes genéticos. En el primer capítulo se habla de la autoestima desde diversos puntos de vista, la evaluación e intervenciones de éste, buscando el mejoramiento de una buena autoestima en los niños.

El segundo capítulo aborda el autoconcepto en niños, así como la forma de trabajar con ellos de manera que logren un mejoramiento de la representación que tienen de sí mismos.

El tercer capítulo establece las bases teóricas de las alteraciones genéticas, así como los síndromes evaluados en esta investigación, en cuanto a sus características, afecciones a nivel anatómico, físico y emocional.

En el cuarto capítulo se realiza una descripción de las implicaciones psicológicas y sociales en los niños y adolescentes con desordenes genéticos y sus consecuencias que tiene implicaciones, no sólo en el paciente, sino en la familia; así como se abordan las principales intervenciones en autoestima y autoconcepto.

Posteriormente, se describe el método, los resultados obtenidos de la investigación de donde se establece una propuesta de intervención. Finalmente se presentan la discusión y conclusiones a partir del trabajo realizado.

Capítulo 1. La Autoestima

Una autoestima alta y un autoconcepto positivo son factores importantes para el bienestar infantil (Dusek y McIntyre, 2003, citado en Santrock, 2010).

1.1. Definición

Existen diversas definiciones de autoestima, la mayoría coinciden en referirla como la valoración que él sujeto hace de sí mismo. En general el término expresa el concepto que uno tiene de sí mismo. El sujeto auto valora sus cualidades a partir de la experiencia y su contexto, pudiendo evaluarlas como positivas o negativas. Etimológicamente, tiene su origen en la raíz griega auto (por sí mismo) y en el latín a estimare (valorar, evaluar):

“La expresión autoestima pretende ser más objetiva, en donde el verbo “estimar” procede en efecto del latín a estimare, “evaluar”, cuyo significado es doble: “determinar el valor” y “tener una opinión sobre algo”, al mismo tiempo” (André & Lelord, 2009).

Santrock (2010) menciona que la autoestima es la evaluación que se realiza de sí mismo y que no siempre corresponde con lo que es en realidad. Otros autores como Martínez y Montané (1981, en Oñate, 1989, p. 78) la definen como, “la satisfacción personal del individuo consigo mismo, la eficacia de su propio funcionamiento y una evaluativa actitud de aprobación que él siente hacia sí mismo”

Por su parte, González-Arriata (2001) refieren que la autoestima es una estructura cognitiva de experiencia evaluativa real e ideal que el individuo hace de sí mismo, condicionada socialmente en su formación y expresión, que implica una evaluación interna y externa del yo. Es interna en cuanto al valor que se le atribuye al yo y externa en cuanto por lo que se refiere al valor que se considera que otros le dan.

1.2. Componentes de la autoestima

André y Lelord (2009) mencionan que la autoestima consta de tres componentes: la confianza en sí mismo, la visión de sí mismo y el amor a sí mismo. Y que, con una dosificación equilibrada, se obtiene una autoestima adecuada.

El amor a sí mismo, es el elemento más importante, implica el querer a sí mismo a pesar de sus defectos y sus límites, a pesar de los fracasos o logros, sencillamente, porque una voz interna dice que él es digno de amor y de respeto. Gran parte de este amor a sí mismo, depende del amor que se recibió en la infancia por parte de la familia.

La visión de sí mismo, es una evaluación, que puede estar fundamentada o no estarlo, a partir de las propias cualidades y defectos. Lo importante no es la realidad de las cosas, sino la convicción que se tiene de ser portadores de cualidades o defectos, de potencialidades o limitaciones. La visión de sí mismo es una fuerza interior que permite afrontar y continuar a pesar de la adversidad. Una limitada visión, genera que la persona se vuelva dependiente de otro.

La confianza en sí mismo se aplica sobre todo a acciones. Ser confiado es pensar que se es capaz de actuar de modo adecuado en las situaciones importantes. Pequeños éxitos cotidianos son necesarios para tener un adecuado equilibrio psicológico.

André y Lelord (2009), mencionan:

“Estos tres componentes mantienen vínculos en los que: el amor por sí mismo (el respetarse suceda lo que suceda) facilita indiscutiblemente una visión positiva de sí mismo (que es creer en las capacidades que él poseen) lo que influye favorablemente en la confianza en sí mismo (actuar sin temor al fracaso y al juicio de los demás).” (p.20)

Los tres componentes deben poseer un equilibrio, ya que la falta de uno de ellos o una disminución, podrían generar dudas sobre su capacidad, una carencia de amor por sí mismo, poseer una imagen mediocre de sí mismo y considerar que no se encuentra

a la altura de la situación. Generando a la persona que lo padece una carencia de visión, actuando de forma conformista y dependiente de la opinión de los demás para actuar (André y Lelord, 2009).

"Desarrollar la autoestima es desarrollar la convicción de que uno es competente para vivir y digno de ser feliz, y por lo tanto equivale a enfrentar la vida con mayor confianza, benevolencia y optimismo, lo que ayuda a alcanzar metas y experimentar la plenitud. Desarrollar la autoestima es ampliar la capacidad de ser felices" (Branden, 1992, p. 45).

1.3. Alta o baja Autoestima

La Por lo anterior, se observa que la autoestima de niños y adolescentes está influida por las vivencias del entorno social, familiar y escolar, en las que obtienen logros, fracasos, así como una buena o mala interacción con los demás. Todos estos influyen en la perspectiva que tienen de sí mismos, de ahí radica la importancia de que reciban un adecuado apoyo que influirá en su autoestima, que puede ser:

- Alta autoestima. Ésta puede provenir de percepciones acertadas y justificadas de los éxitos y logros personales, pero también puede ser el fruto de un sentimiento arrogante, prepotente e injustificado de superioridad sobre los demás. Los niños con una autoestima alta tienen más iniciativa propia. (Santrock, 2010)

Coopersmith (1967, en González-Arratia, 2001) menciona que las personas con autoestima alta se aproximan a las tareas con expectativa de que tendrán éxito, que confían en sus percepciones y juicios. Esta le permite a la persona tener una mayor independencia social, una mayor creatividad, tienden a adoptar un papel más activo en los grupos, establecen mejores relaciones sociales y expresan sus opiniones de manera más clara.

"Una alta autoestima permite ser más creativo, más ambicioso en la vida y actividades, permite estar más preparado para las adversidades, tener más

respeto por sí mismo y experimentar más alegría por el solo hecho de ser, de despertarse a la mañana y de vivir" (Branden, 1992, p. 57).

De Gasperin (2010) señala que existen ciertas características que identifican a una persona con alta autoestima, como pueden ser apreciar el valor propio y el de los demás, aceptarse a sí mismo, son honestos, responsables y compasivos, aunado a ser conscientes de sus errores y vivir en el presente.

- Baja autoestima. Puede reflejar tanto una percepción acertada de las propias limitaciones, así como sentimientos de inseguridad e inferioridad distorsionada (Santrock, 2010). Estas personas tienden a sentirse aisladas, incapaces de expresarse o defenderse y demasiado débiles para afrontar su entorno, no participan y no son activos en grupos sociales y están constantemente preocupados por la opinión de los demás sobre ellos.

Las personas con baja autoestima tienden a tardar más en responder, o al hacerlo lo realizan titubeando, además de que modifican su discurso de acuerdo con el entorno en donde se encuentran y a la persona con la que tienen contacto en ese momento (Santrock, 2010).

1.4. Expresión conductual de la autoestima

Harter (1988, en Alonso y Román, 2003) ha considerado a la conducta como una expresión de la autoestima tomando en cuenta los siguientes aspectos conductuales:

- Actividad
- Confianza en sí mismo
- Asertividad
- Curiosidad
- Estrategias de afrontamiento
- Independencia

- Estado de ánimo

Estos aspectos se muestran ya sea para una alta o baja autoestima en algún momento, por lo que la observación de la conducta es de suma importancia

. Estos aspectos se muestran en algún momento, ya sea para una alta o baja autoestima, por lo que la observación de la conducta es de suma importancia.

1.5. Factores que repercuten en la autoestima del niño y el adolescente.

1.5.1. Estilos de crianza

Los vínculos afectivos del niño y del adolescente se establecen a partir de las figuras más significativa de su entorno que lo preparan para sus futuras interacciones sociales con otras personas, además de su familia. En la primera infancia las figuras de crianza son las más relevantes para realizar una valoración de sí mismo:

"Durante un tiempo el entorno familiar es la única y principal fuente de refuerzo, los padres enseñan a sus hijos mediante el refuerzo social o castigo qué conductas son aceptables y cuáles no. Las respuestas que pueden emitir gratificantes, como una sonrisa, un abrazo, una mirada, ante aquellas conductas que consideran "aceptables" o de "desaprobación" (Paz, 2000, p. 60).

El ambiente familiar en el que se relaciona el niño durante sus primeros años de vida, el desarrollo y el tipo de interacción que se produce entre los padres y él será lo principal que determinará su autoestima (Paz, 2000).

Musitu (1988, en Alonso y Román 2003) menciona que los estilos educativos familiares guardan una relación con dimensiones contempladas en el nivel de la autoestima y su expresión conductual:

- "El estilo democrático da un mayor lugar a la competencia social, alta autoestima, auto-regulación, autonomía, y recompensas a largo plazo.

- El estilo permisivo baja la competencia social, hay una conformidad con iguales, pobre control de impulsos, poca motivación, inmadurez y alta autoestima.
- El estilo autoritario da una baja autoestima, escasa competencia social, agresividad e impulsividad y recompensas a corto plazo.
- El estilo negligente genera una baja autoestima, baja competencia social, deficiente autocontrol, escasa motivación, inestabilidad emocional, problemas de conducta y debilidad de identidad.” (p. 108)

De acuerdo con Mac Kay y Fanning (1991, en Paz, 2000) hay cinco factores que determinan la influencia del castigo sobre el déficit de autoestima:

- “El establecimiento por parte de los padres de leyes de comportamiento basados en criterios personales: cuestiones de gusto, de seguridad o de necesidad.
- La no diferenciación por parte de los padres entre una conducta concreta ante un estímulo determinado por parte del niño y la identidad global.
- La frecuencia de los castigos.
- La consistencia de los castigos.
- La frecuencia con que los castigos se asocian a ira o agresividad.” (p.66)

1.5.2. Maltrato en la familia.

En muchas ocasiones los padres tienen a desvalorizar a sus hijos mediante palabras o conductas, como el tono de voz, suspiros de lamentos o no dedicándoles tiempo. Estas desvalorizaciones repercuten de manera directa en la autoestima de sus hijos.

Por el contrario, cuando los hijos se sienten amados y tomados en cuenta, no sólo implica el que los padres los quieran, sino que también exista una convivencia entre ellos y esto se refiere no sólo a estar presentes, sino en interesarse en todo lo que involucra a la familia y expresarlo de manera asertiva.

La desvalorización es una expresión del maltrato, que no sólo es de forma física, sino también psicológica, tanto lo que se le dice, la manera en que se le dice y la actitud que se tiene ante ellos afectan en gran medida su autoestima. De acuerdo con De Gasperin (2010) algunas de las formas más comunes en que se manifiesta este maltrato son:

- No dedicarles tiempo. “Cuando uno da tiempo, se da a sí mismo” si se les dedica tiempo a las personas se quieren, cuando esto no sucede los niños-adolescentes piensan que sus padres no los quieren y en el fondo sienten que no valen para ellos. Esto también sucede cuando los padres que pasan casi todo el día con ellos en casa, pero la relación entre ellos es casi nula, ya que existe una mayor relación con la televisión al pasar la mayor parte del tiempo ante esta. Por otra parte, existen cuidadores que a pesar de no estar constantemente realizan llamadas telefónicas o comparten tiempo los fines de semana, por lo que la relación entre ellos es de calidad más que de cantidad.
- No escucharlos. “Escuchar no solo implica tiempo, sino también la actitud de comprender”. Para poder escuchar es importante dejar de hablar y comprender qué es lo que sucede, ya que en más de una ocasión los padres tienden a recriminar a sus hijos sin saber bien el origen del conflicto.
- Usar frases peyorativas o devaluatorias. El utilizar frases devaluatorias como “eres un tonto”, “eres tan raro”, afectan la autoestima de los niños, y no solo es mediante palabras, sino que también se expresa con el comportamiento, como realizar silencios acusatorios, suspiros, realizar gestos, estos también pueden afectar la autoestima.
- Compararlos. “Se debe de enseñar a sentirse valioso por lo que son, no por ser mejor que otros”. En muchas ocasiones los padres tienden a realizar expresiones como “eres el más raro de la familia, o el más torpe”, así como “eres más inteligente que tu hermana/no”, generando que se les enseñe que tienen que ser mejor que otro o ganarle para poder ser valioso.

- Burlarse de sus errores. Es importante diferenciar que no es lo mismo reírse por un error cometido que burlarse por ello. Cuando esta risa es sana es cuando la persona se ríe de sus errores, llevándolo a realizar una autoaceptación.
- Atribuir el éxito de los hijos a la buena suerte o a la circunstancia, menos a ellos. No considerar que su logro es porque le agrada a alguien, sino porque realmente es un triunfo de su hijo.
- Darles calificativos denigrantes. Decirle cosas como “eres tontito”.
- Utilizarlos para agredir a otros. En el que se utiliza a los hijos como medio de ataque a la pareja, poniéndolos en medio con el fin de menospreciar al otro.
- Observar solo los aspectos negativos o sus errores. El señalar constantemente los errores, las equivocaciones, sin fijarse en los progresos o cambios que los hijos realizan para obtener su atención.

1.5.3. Ambiente escolar.

La escuela también juega un papel fundamental en la autoestima, influye en los resultados y en el aprendizaje. De la misma manera que los padres en casa, los profesores o los compañeros de clase, presentan algunas acciones que generan una disminución de la autoestima. A continuación, De Gasperin (2010, p. 77) menciona algunos ejemplos:

- Utilizar palabras despectivas o devaluatorias como “tonto”, “idiota”, ya sea que se las diga la persona o permitiendo que otros lo llamen así.
- Permitir que profesores los devalúen realizando comentarios que lastimen a la persona.
- Sentir la necesidad de compararse, valorizando su propio resultado con respecto a los demás.

- Dar el crédito de los buenos resultados a los demás. No ver sus logros como propios, sino que gracias a los demás él pudo realizar determinada acción.
- Apoyar sus decisiones con respecto a lo que los demás opinan.

Capítulo 2. El autoconcepto

El autoconcepto es la evaluación de sí mismo especificada para un área concreta. Los niños se evalúan a sí mismo en diferentes áreas de su vida como en la escuela, en los deportes, en el aspecto físico, etcétera (Santrock, 2010).

Mauro Rodríguez (citado en De Gasperin, 2012) refiere que el autoconcepto es “una serie de creencias acerca de sí mismo, que se manifiestan en la conducta”.

Asimismo, Casamayor, et. al. (2007) mencionan que el autoconcepto es aquello que el individuo considera que es la representación de sí mismos y la opinión sobre cómo es (aspectos corporales de apariencia y habilidades físicas, psicológicas, afectivas y sociales), sobre la propia conducta o sobre la posibilidades y capacidades personales, tanto en el presente como en el futuro.

2.1. Formación del Autoconcepto

Para Wylie (1968, en Oñate 1989, p. 27) el autoconcepto es “una configuración organizada de percepciones de uno que son admisibles para el conocimiento”. Esto va de la mano con lo que mencionan Deutsch y Krauss (1965, citado en Oñate, 1989) para quienes el autoconcepto consiste en “las representaciones simbólicas que una persona se forma de sus distintas características físicas, biológicas, psicológicas, éticas y sociales, además de que es la organización de las cualidades que la persona se atribuye a sí misma.” (p. 27)

En la formación del autoconcepto de acuerdo con Oñate (1989, p. 27) es importante tener en cuenta ciertos factores como:

- “La percepción de las respuestas de los otros
- Las respuestas de los otros ya sean actuales y reales

- La conducta de la persona:
 - La manera cómo percibe ésta determina su conducta.
 - Su propia percepción determina su autoconcepto y este guía su conducta.
 - El cómo percibe las respuestas de los demás.
 - Las respuestas reales de otros determinan la manera en cómo este se ve a sí mismo.”

Lo anterior muestra que las respuestas de los otros individuos serán una parte importante en la formación del autoconcepto. Asimismo, es importante comparar esas respuestas con sus percepciones y expectativas.

Harter (1998, en Woolfolk, 2006, p. 76), menciona que el autoconcepto:

“Tiende a evolucionar mediante la autoevaluación constante en distintas situaciones, por lo que continuamente se preguntan “¿Qué tan bien lo estoy haciendo?” y sopesan las reacciones ya sean verbales o no verbales que tienen personas importantes para ellos (padres y otros miembros de la familia que son importantes, amigos, compañeros de escuela y profesores) y de esta manera se forman juicios”.

Asimismo, los niños tienden a comparar su trabajo con el de sus compañeros, por lo que se dan cuenta si son buenos o no en alguna actividad, ya sea matemáticas, deporte, entre otras actividades cotidianas.

Sin embargo, se debe de tener cuidado con lo que se piensa de sí mismo, porque esto no siempre es cercano a la realidad o es más exagerado, debido a las opiniones de los demás. Por lo que en ocasiones las personas no actúan como son en alguna actividad que les gusta, sino que actúan de otra manera para lograr lo que ellos consideran una “buena evaluación” de los demás.

Para que los niños tengan un adecuado autoconcepto es importante que interpreten de forma positiva sus logros y fracasos, sin que estos les afecten, enfatizando los beneficios de éstos en ellos mismos, independientemente de los resultados.

Asimismo, la participación de otras personas juega un papel importante, ya que se tiende a dar un gran peso a las opiniones de los demás, sobre todo si son importantes para ellos, como son los padres y amigos que les brindan apoyo para la valoración de las actividades que realizan.

2.2. Desarrollo del Autoconcepto

Existen diferentes aspectos en el desarrollo del autoconcepto, abarca, entre los principales, el físico, cognitivo y social.

Allport (1943, citado en Oñate, 1989) distingue que el desarrollo de sí mismo se va dando gradualmente durante la infancia, así como distingue dos momentos:

Los primeros tres años se forma el sí mismo inicial, abarcando:

- Sentido de sí mismo corporal
- Sentido de una continua identidad
- Estimación de sí mismo.

De los 4 a 6 años, en el que se profundiza las conquistas logradas y se añade al aspecto de sí mismo:

- La extensión del sí mismo
- Imagen de sí mismo

Así mismo L'Ecuyer (1938, citado en Oñate 1989) describe la evolución del yo en seis fases sucesivas:

- De cero a dos años: La emergencia del yo, etapa que comprende la formación de una imagen corporal y la percepción valorativa que se tienen de ella.
- De los dos a los cinco años: La afirmación del yo. En esta se construyen las bases reales del autoconcepto, se sigue desarrollando a medida que el niño adquiere nuevas habilidades y se relaciona con los demás.

- De los cinco a los doce años: En esta etapa se produce la expansión del yo. Es un periodo intenso en el que el niño acumula y jerarquiza progresivamente una gran variedad de imágenes de sí mismo lo que enriquece su sentido de identidad y agregando nuevos intereses.
- De los doce a los dieciocho años: Supone una diferenciación del yo. En la que prepondera la imagen corporal y la precisión en las diferenciaciones durante la adolescencia. Se producen modificaciones en la autoestima, se revisa la propia identidad, aumenta la autonomía personal y da lugar a nuevas percepciones del yo.
- Entre los veinte y los sesenta años: Se desarrolla la madurez del yo, siendo considerada como la meseta en la evolución de la persona.
- La última fase es comprendida de los sesenta a los 100 años: en la que el yo intensifica el declive general, derivando un autoconcepto negativo, siendo así negativa la imagen corporal debida a la disminución de las capacidades físicas.

Otro aspecto importante es el sentimiento de identidad, en el que a medida que va diferenciándose y tomando conciencia de la separación con los padres, se necesita adquirir una identidad propia. Esta va formándose a partir de las creencias, ideas, conocimientos que se tenga, las metas y ambiciones, sus posibilidades.

La construcción del autoconcepto es mantenida a partir de su propia imagen corporal, su identificación y su vinculación con otras personas significativas, así como las experiencias derivadas de dicho vínculo. Lo anterior, dará lugar a las auto representaciones más o menos positivas o negativas que se realice a sí mismo como fundamento del desarrollo de su confianza y seguridad.

Villa y Auzmendi (1999, citado en Alonso & Román, 2003) mencionan que “en las primeras edades del ser humano es cuando se produce la implantación y la consolidación del yo”. De acuerdo con estos autores son cuatro las características principales de este periodo, las que influyen en la elaboración del autoconcepto:

Autonomía

- El sentimiento de independencia en los actos que realiza (como vestirse)
- Auto valía o percepción de sus diferentes niveles de ejecución
- Sentimiento de posesión de objetos y personas

Confianza

- Seguridad con respecto al medio
- Familia, en cuanto a sentirse aceptado y querido
- Sentimientos y estados de ánimo

Evolución física

- Aspecto físico
- Competencia física

Mundo escolar

- Aspecto académico
- Relaciones sociales con iguales y adultos.”

Las anteriores son necesarias para que el niño pueda establecer su propia identidad y así diferenciarse de los demás. En el autoconcepto las diversas dimensiones descritas, se descubren mediante del entorno familiar, que funge como el apoyo emocional, favoreciendo la aceptación y una mayor relación entre ellos (García & Musitu, 1995, citado en Alonso 2003).

Si la persona no le concede importancia alguna a un valor, este no será un punto de referencia para la propia imagen de sí mismo. Si se le brinda una adecuada motivación, éste tendrá una mejor ejecución en la tarea, por lo que su autoimagen será adecuada, sin embargo, si esto es el caso contrario el niño se percibirá con una inadecuada autoimagen (Oñate, 1989).

Tomando en cuenta lo mencionado anteriormente, el autoconcepto sufre cambios a lo largo de las diferentes etapas evolutivas, se destaca la importancia de los primeros años como base y emergencia del autoconcepto.

El concepto de sí mismo depende de las experiencias significativas percibidas como positivas o negativas y de la limitación de sus condiciones biológicas, psicológicas y socioculturales (Alonso & Román, 2003).

2.3. Componentes del Autoconcepto

El autoconcepto es un conjunto integrado de componentes: cognitivos (pensamiento), afectivos (actitudes y sentimientos) y conductuales:

Componentes cognitivos:

- Cómo se ve a sí mismo: física (imagen de su propio cuerpo), social (dependiendo de lo que los demás piensen o hagan) y personalmente.
- Cómo le gustaría ser: el yo ideal (con base a sus experiencias y logros, así como sus propósitos).
- Cómo se muestra a los demás.

Componentes afectivos:

En la satisfacción personal de sí mismo, las personas se perciben a sí misma de forma positiva o negativa e interpretan su realidad de acuerdo con cómo se auto perciben.

Componente Conductual

Este plantea la motivación y el impulso para actuar, así como la tendencia a reaccionar frente a distintas situaciones que pueden ser positivas o negativas (Calleja, 2005).

Para Harter (1999, en Alonso y Román, 2003, p. 76) el autoconcepto incluye cuatro áreas:

- Competencia (en habilidad cognitiva, social y física).
- Poder o control.

- Valía moral, en los dos contextos fundamentales (familiar y escolar) con conductas morales aceptables o inaceptables.
- Aceptación por parte de los diferentes miembros de la familia y de fuera de ella.

El autoconcepto experimenta cambios en las diferentes etapas de la vida del individuo desde los primeros años de vida. Estos van adquiriéndose con la edad y en diferentes grados, esto depende del grado de centralidad e importancia de un determinado rasgo que cambia en diferentes periodos creándonos diferentes representaciones de uno mismo.

Estas auto representaciones que la persona se va formando pueden ser positivas o negativas y estas tendrán más o menos importancia dependiendo de la importancia que se le asigne.

2.4. Áreas del Autoconcepto.

Paz (2000), menciona que el niño tiende a describirse en diversas áreas de su desarrollo, la escolar (autoconcepto académico), área de relaciones sociales (autoconcepto social), familiar (autoconcepto familiar), la descripción o imagen que él tenga de sí mismo a un nivel físico (autoconcepto físico) y la auto descripción que realice de su mismo a un nivel moral-ético (autoconcepto emocional).

La descripción se realiza a partir de la imagen que él capta de sí mismo en diversas áreas:

“Área escolar: El niño se evalúa para ver si da la talla en comparación con los modelos que padres o maestros le han ido enseñado de cómo debe ser un estudiante ideal, esto mediante de la comparación con sus amigos y compañeros de clase.

Área social: El niño evalúa las interacciones y las relaciones que establece con los demás niños del grupo al que pertenece, comparando su comportamiento los otros.

Área familiar: El niño realiza una autoevaluación de su integración en el núcleo familiar y su sentido de pertenencia a ese grupo, valorando la importancia que se le conceda.

Área de aspecto físico: El niño lleva a cabo una autoevaluación tanto de su apariencia y presencia física como de sus habilidades y competencias para cualquier tipo de actividad física.

Área moral-ético: El niño se evalúa para saber si su conducta sigue aquellas normas o reglas que ha aprendido que se deben seguir para ser aceptados como sujetos merecedores de vivir en sociedad” (Paz, 2000, p.p. 21-23).

Los problemas de autoconcepto inician cuando el niño se exige actuar de una forma determinada para obtener la aprobación de los demás por lo que puede tener una imagen errónea de un área determinada.

En una investigación realizada por Bilbao-Cercós, et. al. (2014) en una población de niños con diabetes de 8 a 16 años encontraron diferentes dimensiones de autoconcepto en la que el 50% de la población presentan autoconcepto bajo y un 30% un autoconcepto muy bajo, además de una mala respuesta adaptativa, por lo que concluyeron que es importante fomentar una adecuada formación de identidad en estos niños con una enfermedad crónica.

2.5. Evaluación del autoconcepto

Kinch (1963, en Alonso & Román, 2003) considera tres postulados para el análisis del autoconcepto, mencionando que:

- El autoconcepto del individuo se basa en la percepción que él tiene de la manera como los otros le responden.

- Actúa dirigiendo la conducta.
- La manera como percibe el individuo las respuestas de otros para con él refleja las respuestas reales de los demás.

Rosenberg (1985, en Alonso & Román, 2003) menciona que el autoconcepto hace uso de una serie de características para tener en cuenta para su medición:

- Descripción de sí mismo, tomando como base las actividades que realiza, sus logros o habilidades, su apariencia física o cualquier otro rasgo de carácter general.
- Describirse en término global.
- El concebir las relaciones sociales como simples conexiones entre personas.
- Tendencia de elaborar el autoconcepto basándose en evidencias externas y arbitrarias, así como fundamentándose en hechos concretos ocurridos en momentos determinados.

Alonso & Román (2003) mencionan dos tipos de medidas:

- La escala de autoevaluación
- La observación de las conductas de los niños.

Ellos se han manifestado a favor de la observación de la conducta de los niños como una evaluación más segura que la valoración por medio del autoinforme.

2.5.1 Métodos de evaluación

Existen diferentes métodos que evalúan el autoconcepto en las personas, mediante diversos instrumentos que permiten explorarlo de manera correcta. Villa (1992, citado en Alonso & Román, 2003) describe una serie de métodos:

Método Auto descriptivos

Estos métodos son “autoinformes” de sí mismo. L’Ecuyer (1985, citado en Alonso & Román, 2003) menciona que “los métodos auto descriptivos tienen un mérito autentico, el abrir la posibilidad de expresión de las vivencias del individuo a sus propias percepciones tal como fueron captadas y experimentadas por la misma persona”.

Estos se pueden ver afectados por la deseabilidad social la cual puede interferir en el informe auto descriptivo del sujeto, incluso si esta se deforma inconscientemente no deja de reflejar la percepción que la persona tiene de sí misma.

Técnicas de inferencia

De acuerdo con Alonso & Román (2003) consisten en la reconstrucción del concepto de sí mismo a partir de comportamientos, entrevistas o interpretaciones de tests proyectivos. Es preciso identificar en estas técnicas que se deben de definir criterios y estructuras que permitan alcanzar una reconstrucción más auténtica del autoconcepto de sí mismo. Sin embargo, en muchas ocasiones los mecanismos de defensas pueden influir en el material proyectado, además de presentar errores en la interpretación e incluso fenómenos distorsionados.

Observación

En este método el autoconcepto se infiere con base en la conducta observada en la persona. Es importante tomar en cuenta que el sujeto puede falsear información sobre sí mismo, al igual que el que falsee su conducta, por lo que no refleje más acertado su autoconcepto.

Este método es frecuentemente utilizado junto con los autoinformes (Alonso & Román, 2003).

Es así como el autoconcepto es la evaluación y creencias de sí mismo el cual se puede observar en la conducta en su relación con otros y cómo reacciona ante ciertas situaciones. Así como en la autoestima, tienen un fuerte impacto en sus respuestas adaptativas, afectando diversas áreas en las que se desempeña, impidiéndole desempeñarse correctamente en su adolescencia y adultez.

En el siguiente capítulo se abarcarán los aspectos biológicos de los desórdenes genéticos, así como su relación con la autoestima y el autoconcepto.

Capítulo 3. Alteraciones genéticas

El capítulo abarca los aspectos biológicos de las alteraciones genéticas, al igual que las principales características de los síndromes estudiados en la investigación.

3.1. Conceptos básicos.

3.1.1. Fenotipo y Genotipo

El fenotipo y el genotipo se identifican solo en el ADN, donde el fenotipo es un carácter observable del genotipo.

Johansen en 1909 define el término fenotipo como el aspecto del organismo tanto a nivel macroscópico como microscópico, externos e internos, funcionales o de conducta, esto es resultado de la combinación del genotipo y los aspectos ambientales (Solari, 2004).

El genotipo es la constitución genética de un individuo (Nussbam, McInnes & Williard, 2005). En donde se encuentran los caracteres hereditarios internos del organismo y sus genes.

3.1.2. Cromosomas y genes.

Los seres humanos cuentan con 23 pares de cromosomas (46 cromosomas) de estos 22 pares son iguales en hombres y mujeres, se denominan autosomas y se numeran desde el más grande (cromosoma 1) a los más pequeños (cromosomas 21 y 22). El par restante comprende los cromosomas sexuales, XX en mujeres y XY en hombres (Nussbam et. al., 2005). En cada par uno de los cromosomas es dado por la madre y el otro por el padre.

Los miembros de un par de cromosomas se denominan cromosomas homólogos y contienen los mismos genes ordenados en la misma secuencia, pero aun así pueden contener formas idénticas o ligeramente diferentes del mismo gen, a esto se le denomina alelos (Nussbam et. al., 2005).

Delgado, et. al. (2011) explican que "un gen es la mínima cantidad de material hereditario capaz de controlar o regular una función, y desde el punto de vista bioquímico sería un fragmento de la cadena de ADN". (p.11)

A lo largo de los cromosomas se encuentran los genes que tienen un locus (la posición) determinado. Siempre un gen es dado por el padre y otro por la madre, llega a formar alguna de las siguientes combinaciones: AA (homocigoto dominante), Aa (heterocigoto) y aa (homocigoto recesivo) (Guízar & Zafra, 1999).

3.1.3. División celular

Como mencionan Nussbaum et.al. (2005), existen dos tipos de división celular: la mitosis y la meiosis, en las que:

1. Mitosis. Se refiere a la división normal de las células somáticas por la que el cuerpo crece, se diferencia y lleva a cabo regeneración tisular. A partir de una célula madre la división genera células hijas con la misma información genética.
2. Meiosis. Se produce únicamente en las células de línea germinal, formando las células reproductoras (gametos), con 23 cromosomas cada una.

Los errores durante la división celular producen anomalías en el número de cromosomas o su estructura, lo que puede ser clínicamente importantes, tanto en las células somáticas como en células de línea germinal, influyendo así en el desarrollo embrionario y por consecuencia en el desarrollo humano.

3.2. Mutaciones o cromosómicos

Existe diferencia entre las mutaciones y los cambios cromosómicos:

Se le denomina mutación a todo cambio permanente ocurrido en la secuencia de bases del ADN de un organismo. Estas mutaciones son a nivel molecular y no son observables.

Los cambios cromosómicos, en algunas ocasiones denominados “mutaciones cromosómicas” tienen nombres específicos como: cambios numéricos (aneuploidías) y cambios estructurales (inversiones, translocaciones y deleciones).

Los cambios que se dan en pequeñas regiones cromosómicas, como en una banda, micro deleciones y translocaciones cripticas, se denominan mutaciones (Solari, 2004).

Tipos de mutaciones

Como menciona Solari (2004) las mutaciones se pueden clasificar de acuerdo con su morfología o a su función:

Morfología: pueden ser de dos tipos puntuales y de extensión variable o segmentarias.

- Las puntuales, afectan una única base es decir un par de bases complementarias, es un error en la estructura química en la base por lo que al replicarse el ADN esta incorpora una base diferente.
- Las de extensión variable o segmentaria, es cuando pueden afectar más de una base, en las que pueden existir deleciones, inserciones o expansiones de repeticiones de tripletes (Solari, 2004, p.145).

Función, mutaciones pueden ser vistas como:

- Silenciosas. No se observa ningún efecto en el fenotipo.

- De cambio de encuadre. Es por delección o inserción, se produce un cambio en el marco de lectura de los tripletes por la pérdida o adición de bases.
- Sin sentido. Es el cambio de una base convirtiendo así a un triplete codificante en uno sin sentido, generando interrupción de una síntesis proteínica.
- De cambio de sentido. Son sustituciones en los tripletes.
- De elementos de control. Afectan secuencias como promotores, intensificador o reguladoras.
- De expansión de repetición de tripletes. (Solari, 2004, p.147)

Estas mutaciones son formadas desde un error en la secuencia durante la división celular (Solari, 2004).

Otro tipo de mutación es la de novo, es una mutación que aparece por primera vez en una familia. En la que ni los padres ni los abuelos presentan la alteración genética. (Guízar y Zafra, 1999)

3.2.1. Alteraciones Genéticas

En general, se puede englobar en tres grandes grupos, cromosomopatías, genopatías y producida por el ambiente.

Cromosomopatías

Las cromosomopatías son dadas por la existencia de más o menos cromosomas o por alteraciones en el mismo. Esta se puede dar de dos clases: alteración en el número y alteración en la estructura (Solari, 2004).

Alteraciones el número

Asimismo, Solari (2004) describe que cada célula somática normal en la especie humana tiene 46 cromosomas, lo que constituye su número diploide o par de cromosomas. Las

variaciones en el número de sus cromosomas que implican números haploide, se denominan euploidías (cambios en el que solo uno) o aneuploidías (algunos cromosomas se encuentran involucrados)

En las euploidías se repite varias veces el número haploide (n) de 23 por lo que una célula $3n$ tendrá 69 cromosomas y constituye la triploidía, etcétera.

Las aneuploidías son más conocidas por sus repercusiones como origen de malformaciones congénitas al nacimiento. Se presentan como resultado de una no separación cromosómica o por rezago de un cromosoma durante el anafase. Las aneuploidías más importantes son las siguientes:

- Trisomía: cuando hay un cromosoma adicional.
- Monosomía: si falta un cromosoma.
- Doble trisomía: cuando se encuentran dos cromosomas adicionales de distinto par.
- Tetrasomía: cuando los dos cromosomas adicionales son del mismo par.

Alteraciones de la estructura

Solari (2004) describe que las alteraciones de la estructura se pueden dar por diversas formas, ya sea por delección, duplicación, inversión o translocación.

- Si un cromosoma pierde un segmento de su estructura se dice que tiene una delección, si la delección ocurre en los dos extremos del cromosoma la porción que porta el centrómero une sus extremos rotos y produce un cromosoma en anillo.
- Se dice que hay una duplicación cuando un segmento o una misma secuencia de genes aparece en forma doble en el mismo cromosoma.
- La inversión se produce cuando un segmento cromosómico rota 180° sobre sí mismo y se coloca en el cromosoma de forma invertida quedando la secuencia de genes alterada.
- La translocación es el intercambio de segmentos entre cromosomas homólogos o no homólogos.

Genopatías o patología mendeliana

Guízar & Zafra (1999) mencionan que las genopatías son dadas por defecto de un gen o por un par de genes.

Cuando una molécula presenta una mutación, este es un indicador de que el producto final presentará la misma. Las características de transmisión de los padecimientos de tipo mendelianos son diferentes cuando el gen causante del trastorno está localizado en un autosoma o en el cromosoma X.

Herencia autosómica dominante.

Delgado, et. al. (2011) y Guízar & Zafra (1999) mencionan las características principales de este tipo de herencia:

- Ser autosómica, lo que indica que hay individuos afectados, tanto del sexo masculino como del femenino.
- Por lo general existe un progenitor afectado, las excepciones a esta regla son cuando el progenitor que transmite el gen anormal no manifiesta el padecimiento a lo que se llama no penetrancia.
- Todos los individuos afectados son heterocigotos, por lo que cada uno de los descendientes tienen 50% de riesgo de recibir un gen anormal y manifestar el padecimiento (Guízar & Zafra, 1999).
- Los hermanos sanos, no transmiten el gen anormal.

Herencia autosómica recesiva

Guízar y Zafra (1999) mencionan que las características de este tipo de herencia son:

- “Los individuos del sexo masculino y femenino son afectados por igual.

- Los afectados son producto de progenitores heterocigotos (portadores del gen anormal con un fenotipo normal).
- Con frecuencia los progenitores afectados son consanguíneos o tienen antecedentes de endogamia.
- El riesgo de recurrencia entre hermanos es de 25%.
- En general, el afectado tiene descendientes sanos y solo tiene hijos afectados si se aparea con una persona portadora del mismo gen afectada por la misma enfermedad.
- La descendencia del apareamiento entre sujetos afectados estará afectada en su totalidad” (Guízar & Zafra, 1999, p.12).

Herencia recesiva ligada al cromosoma X

Las características más destacadas son:

- “Por lo general solo estarán afectados los varones.
- No hay transmisión varon-varon por que el padre transmite a sus hijos el cromosoma Y, y a sus hijas el X.
- Si en la familia hay otros individuos afectados estos son por rama materna.
- Cuando la unión se da entre un padre sano y una madre portadora, los hijos tienen un 50% de riesgo de estar afectados y las hijas el 50% de ser portadoras.
- Si el apareamiento se da entre padre afectado y madre sana, todos los hijos serán sanos y todas las hijas serán portadoras” (Guízar & Zafra, 1999, p.13).

Patología multifactorial.

Para este tipo de herencia en 1965, Falconer desarrollo el “modelo del umbral” que está basado en la existencia de unidades de propensión hereditarias.

Algunas características de este modelo:

- La frecuencia de concordancia de gemelos monocigotos es 10 veces mayor que en dicigotos.
- La proporción de afección entre padre, hermanos e hijos de los casos índice es similar y de 10 a 50 veces superior a lo que suceden la población general.
- Al alejarse el grado de parentesco disminuye el riesgo para los parientes.
- A mayor gravedad de la malformación del caso índice, mayor riesgo para sus parientes.
- Si el padecimiento o malformación predomina en un sexo, el riesgo será mayor para los parientes de personas del sexo menos afectado.
- La presencia de otros familiares, además del caso índice, con la misma afección, aumenta el riesgo para el resto de los parientes. (Guízar & Zafra, 1999).

3.3. Descripción de algunas afectaciones cromosómicas.

Acondroplasia

Definición

La acondroplasia es un trastorno genético del crecimiento ósea, es la más común de las displasias óseas, es de herencia autosómica dominante (Castillo, en Guízar & Zafra, 1999)

Incidencia

A nivel mundial se calcula una incidencia de alrededor de 1 en 15000 a 40000 nacidos vivos.

Etiología

La acondroplasia se debe a mutaciones en el gen receptor 3 del factor de crecimiento de fibroblastos (FGFR3), en el cromosoma 4, se expresa en los condrocitos de la placa de crecimiento de los huesos (Hernández-Motino, et. al., 2012).

Del 85 al 90% de los casos se presentan por una mutación de novo, por efecto de la edad paterna avanzada.

Descripción clínica

Castillo (en Guízar & Zafra, 1999) menciona que la mayor parte de las manifestaciones clínicas y radiológicas están presentes desde el nacimiento los principales rasgos característicos de la acondroplasia son:

- Talla baja desproporcionada prenatal y posnatal, con un crecimiento final en mujeres 124 cm y de 130 cm en hombres.
- Presentan Macrocráneo con frente prominente, puente nasal deprimido, hipoplasia medio facial y alteraciones dentales sobre todo inferiores.
- Presentan un tronco largo con disminución del diámetro antero-posterior, abdomen prominente, extremidades cortas, principalmente a nivel rizomelico.
- La inteligencia casi siempre es normal, sin embargo 35 a 47% de los pacientes pueden cursar con complicaciones neurológicas como hipotonía.

Neurofibromatosis Tipo 1

Definición

La Neurofibromatosis es una enfermedad hereditaria transmitida con un patrón de herencia autosómico dominante y se caracteriza por la formación de lesiones y tumores benignos derivados de la cresta neural.

Como menciona Giaberte, Lazaro & Pujol (2006), la neurofibromatosis se distinguen en 2 grupos, Neurofibromatosis tipo 1 o periférica (NF-1) y la

Neurofibromatosis tipo 2, acusica bilateral o central (NF-2). La NF-1 es la más frecuente, y se caracteriza por manchas café con leche y neurofibromas.

La NF-1 o enfermedad de von Recklinghausen es un trastorno genético que afecta principalmente a la piel y sistema nervioso, distinguido principalmente por manchas café con leche, efélides axilares e inguinales, nódulos de Lisch en el iris, neurofibromas cutáneos y mayor riesgo de desarrollo tumoral (Duat, et. al., 2014).

Incidencia

Giaberte, et. al. (2006) mencionan que la NF-1 es una de las enfermedades genéticas que presenta una incidencia de 1 /2,600 recién nacidos en el mundo.

Etiología

“El gen causante de la NF-1, se localiza en la región perocentromérica del brazo largo del cromosoma 17, en 17q11.2. Este gen forma parte de la familia de genes supresores tumorales y codifica la síntesis de una proteína citoplasmática, la neurofibromina expresada normalmente en diferentes células del sistema nervioso“ (Giaberte, et. al., 2006, p. 477).

La NF-1 se hereda de forma autosómica dominante con penetrancia casi de 100% con una expresividad variable. En 50% de los individuos se presente una mutación de novo. (Carnevale, 2000, en Guízar & Zafra, 1999).

Descripción clínica.

Las manifestaciones más frecuentes de acuerdo con Carnevale (en Guízar & Zafra, 1999) y el Instituto Americano de Salud (1997, citado en Alejandre, Ben & Rubio, 2015) son:

- Manchas café con leche en número y tamaño variable, nódulos de Lish y neurofibromas.
- Pueden presentar tumores, neurofibromas periféricos, gliomas ópticos y tumores gastrointestinales.

- La presencia de alteraciones óseas, principalmente displasias y pseudoartrosis. Además, defectos vertebrales, adelgazamiento de la cortical de huesos largos, talla baja, escoliosis y osteoporosis.
- En cuanto a las alteraciones neurológicas, puede existir discapacidad intelectual leve, convulsiones, hiperactividad, problemas de aprendizaje, alteraciones en el EEG y espina bífida.

Síndrome de Costello

Definición

“El síndrome de Costello es un trastorno polimalformativo complejo con una gran variedad de manifestaciones clínicas, como anomalías congénitas múltiples, alteraciones fenotípicas, cardíacas y retraso mental” (Agusti-Mejías, et. al., 2010).

Incidencia

El síndrome de Costello es muy poco frecuente, se desconoce con precisión el dato, sin embargo, se han registrado alrededor de 200 casos (Martínez-Glez & Lapunzina, 2011).

Etiología

“Está producido por múltiples mutaciones genéticas activadores en la línea germinal a nivel HRAS y pertenece a un importante grupo de enfermedades genéticas que son generadas por alteraciones a través de la vía de las RAS-quinasas” (Agusti-Mejías, et. al., 2010, p. 444).

Descripción clínica.

Agusti-Mejías et. al. (2010) mencionan diversas características físicas típicas en el síndrome como:

- Los hallazgos cutáneos típicos de este síndrome son piel laxa, pelo ralo y frágil, pliegues palmoplantares marcados.

- Alteraciones en el fenotipo: Dismorfia facial con macrocefalia relativa, cuello corto, inserción baja de los pabellones auditivos, epicantus, puente nasal deprimido, raíz nasal corta, macroglosia, anomalías en la posición de los pies, dedos hiperextensibles, desviación cubital de las manos, aumento del diámetro anteroposterior del tórax, hernias y talla baja.
- Alteraciones estructurales: Cardíacas, cerebrales y oculares. Anomalías genitales: Criptorquidia, pene corto e hipoplasia escrotal.
- Alteraciones cognitivas: En su mayoría presentan discapacidad intelectual de leve a moderado y presentan una personalidad sociable.

Síndrome de Delección 22 q 11.2

Definición.

El síndrome de delección (DS) 22q11.2 es una anomalía cromosómica que causa un cuadro clínico con malformaciones congénitas cuyos rasgos característicos incluyen defectos cardíacos, anomalías del paladar, dimorfismo facial, retraso en el desarrollo e inmunodeficiencia (Vásquez-Echeverri, et. al., 2015).

Incidencia

Se estima una incidencia global de 1/4.000 nacidos vivos (Azpilicueta, Torres-Borrego, Gilbert, Ulloa & Frías, 2012).

Etiología

Como menciona Vásquez-Echeverri, et. al. (2015) el DS 22q11, es el resultado de alteraciones en la migración de las células de la cresta neural, durante el desarrollo embrionario.

Descripción clínica

El DS 22q11.2 muestra un fenotipo clínicamente variable que puede oscilar de leve a grave. Entre los que principalmente se caracterizan son:

- Cardiopatías, en las que se incluyen tronco arterioso, tetralogía de Fallot y defecto interventricular.
- Dismorfias faciales. Nariz prominente y cuadrada,
- Anomalías en el paladar, como paladar hendido dificultando el lenguaje.
- Hipocalcemia, que es causada por el hipoparatiroidismo. (Vásquez-Echeverri, et. al., 2015).

Síndrome de Marfan

Definición

“Es una enfermedad autosómica dominante que determina la formación anómala del tejido conectivo, alterando la distensibilidad del mismo” (Fortea-Sanchis, Yepes, Priego, Martínez-Ramos & Escrig, 2015).

Incidencia

Presenta una incidencia de 1 en 10,000 (Garza-León, 2015).

Etiología

“La mayoría de los pacientes diagnosticados con el síndrome de Marfan presentan mutaciones en el gen de la fibrilina 1 (FBN1). El gen de la fibrina está localizado en el cromosoma 15q21.1“(Barriale-Villa, García-Giustiniani & Monserrat, 2011).

La fibrilina 1 es una glucoproteína que se localiza en el cromosoma 15q15-21 (Garza-León, 2015).

Descripción clínica.

“El síndrome de Marfan afecta diversos órganos y sistemas, entre ellos se encuentra el esquelético, cardiovascular y pulmonar, además de afectar la piel y sus tegumentos, la duramadre y el globo ocular” (Garza-León, 2015).

Para la realización de un diagnóstico se requiere que dos o más sistemas mencionados se vean afectados.

Síndrome de Noonan

Definición

“El síndrome de Noonan se caracteriza por talla baja, cardiopatía, dismorfia facial y alteraciones esqueléticas” (Ballesta-Martínez, Guillén-Navarro, 2010).

Incidencia

Presenta una incidencia entre 1 de 1000- 2500 recién nacido vivos.

Etiología

El síndrome de Noonan es una enfermedad monogénica de herencia autosómica dominante y expresividad muy variable.

“Aproximadamente el 50% de los casos de Síndrome de Noonan son debidos a mutaciones de tipo missense en el gen PTPN11. Estas mutaciones generan una hiperactivación de la proteína que codifica el gen. Esta proteína interviene en la vía de señalización intracelular RAS-MAPK implicada en el control del crecimiento, diferenciación, migración y apoptosis celular” (Ballesta-Martínez, Guillén-Navarro, 2010, p.56).

Descripción clínica

De acuerdo con García (en Guízar & Zafra, 1999) y Ballesta-Martínez, Guillén-Navarro (2010) existen diversas manifestaciones clínicas entre las que destacan:

- Talla baja, dismorfias faciales, como desviación de las comisuras oculares hacia abajo, el cuello es corto y ancho con implantación posterior baja del cabello. Estos rasgos se van suavizando con la edad y se hacen menos evidentes de adultos.
- Suelen presentar pectus excavatum y tórax con deformidad esternal.

- En el 50 a 80% de los casos suelen presentar cardiopatías.
- En las manos suele presentarse braquidactilia y abundantes pliegues en las palmas.
- Puede presentarse un retraso psicomotor secundario a la hipotonía e hiperextesibilidad articular. Pueden presentar dificultades en el aprendizaje y un 15-35% discapacidad intelectual leve.
- Anomalías oculares como estrabismo, alteraciones de refracción y ambliopía.

Síndrome de Pfeiffer

Definición

El Síndrome de Pfeiffer es un síndrome autosómico dominante, en el que se presentan dismorfología craneofacial o apariencia craneofacial anormal (Staal, et. al., 2015).

Incidencia

La literatura menciona que este síndrome se presenta en 1 cada 100,000. (Staal, et. al., 2015)

Etiología

La autosómica dominante en el tipo I es causada por mutaciones en los genes del Factor de Crecimiento de Fibroblasto (FGFR1, cromosoma 8 o FGFR2, cromosoma 10) y de manera ocasional en los tipos II y III (Navazo-Eguía, et. al. 2011).

El factor mencionado anteriormente tiene un papel importante en la división o madurez de las células. Por lo que, si existe un mal funcionamiento de dicho gen, pueden causar una fusión prematura de los huesos del cráneo, de los dedos de las manos y de los pies (Redett, 2010).

Descripción clínica.

Navazo-Eguía, et. al. (2011), mencionan que el Síndrome de Pfeiffer se clasifica en tres subtipos clínicos de acuerdo con la severidad:

Tipo I o “clásico”: presenta manifestaciones leves incluyendo braquicefalia, hipoplasia medifacial, y anomalías en dedos de manos y pies. Se asocia a un desarrollo neurológico e intelectual normal.

Tipo II: consiste en una deformidad trilobulada del cráneo (cráneo en trébol), anomalías en dedos de manos y pies, retraso del desarrollo y complicaciones neurológicas.

Tipo III: Las mismas características que el Tipo 2 sin embargo no se presenta el cráneo en trébol.

Síndrome de Turner

Definición.

Guízar-Vázquez, (2001) menciona que el síndrome de Turner es una entidad compleja que resulta de la ausencia total o parcial de un segundo cromosoma X.

Incidencia

La incidencia del síndrome de Turner es de 1 en 2000 a 3000 recién nacidas (Guízar-Vázquez, 2001).

De acuerdo a la Secretaría de Salud (2015), en México su incidencia se ha calculado de 1 por 2500 niñas recién nacidas vivas” (Armendares en Guízar & Zafra, 1999).

Etiología

El Síndrome de Turner es generado a partir de una ausencia parcial o total de un segundo cromosoma X. Se ha encontrado que en el 80% de los casos el X presente es de origen materno (Armendares, en Guízar & Zafra, 1999).

Descripción clínica.

Armendares (en Guízar & Zafra, 1999), menciona las principales manifestaciones del síndrome entre las que se destacan:

- Talla baja.
- Rasgos faciales como frente amplia, fisuras palpebrales antimongoloides, ptosis palpebral, epicanto interno, distancia intermaxilar estrecha, paladar alto, micrognatia, múltiples nevos. Pavellones auriculares prominentes.
- Suelen presentar cuello corto y alado (pterigium colli). Problemas ópticos y oftalmológicos
- Infantilismo sexual, evidente en la adolescencia, los ovarios se encuentran reemplazados por estrías blanco-amarillentas de tejido semejante al estroma ovárico. Así mismo presentan amenorrea primaria y esterilidad.
- El desarrollo intelectual por lo regular suele ser normal.

Así como es importante señalar los aspectos biológicos, físicos y descripciones de los diversos desordenes genéticos que presentan alteraciones fenotípicas que se expresan en los pacientes. De manera paralela, estos pueden generar dificultades tanto sociales como psicológicas que se describirán en el siguiente capítulo.

Capítulo 4. Aspectos psicológicos y sociales de las enfermedades genéticas.

El padecer una enfermedad tiene efectos psicológicos y sociales, que no solo afectan al que lo padece sino también a su familia. Las repercusiones de estas no solo son ansiedad, depresión, rechazo o frustración, sino también la dinámica familiar se ve afectada ya sea por la existencia de un rechazo o sobreprotección.

Steinhauer (1974, citado en Guízar-Vázquez, 2001), analizo diferentes aspectos de las enfermedades crónicas en los niños e identificó diversos aspectos que producen reacciones tanto individual como familiar, que pueden dificultar la adaptación a la misma, entre los que se encuentran:

- Si la enfermedad es de tipo hereditaria los padres tenderán a incrementar sus sentimientos de culpa y responsabilidad.
- La gravedad de la enfermedad, pronóstico y disponibilidad de un tratamiento que sea efectivo, mientras mayor sea el riesgo que ponga en peligro la vida o sea progresivo, mayor tensión se generara en la familia.
- La edad del niño en la que se informa del diagnóstico se puede dar desde el nacimiento, por lo tanto, la familia nunca percibirá al niño como un ser normal y las expectativas de estos se verán afectadas debido a la enfermedad. En cambio, si el diagnóstico es otorgado cuando la personalidad del niño se ha desarrollado, la familia tenderá a aumentar sentimientos de pérdida y depresión.
- La naturaleza de la enfermedad, así como el efecto de esta en el niño como dolor o limitaciones, pueden generar que el niño se vuelva demandante e irritable, provocando mayores presiones y evocando resentimientos, culpa e inadecuación de los padres.
- Las hospitalizaciones y los procedimientos quirúrgicos frecuentes generan en los padres presiones adicionales. En el caso de los niños, cuando son muy pequeños, no comprenden la importancia, por lo que encuentran situaciones atemorizantes y dolorosas; así como un sentimiento de abandono o castigo por parte de los padres.

Repercusiones emocionales

Padres.

Rojas (2001, en Guízar-Vázquez, 2001) menciona que existen diversos factores que influyen en la conducta de los padres ante la enfermedad, pueden ser sus características de personalidad, la relación de pareja, experiencias previas o expectativas. El hecho de que algunos padres se adapten a la enfermedad y otros no se debe a diversos factores que influyen para que se presenten diversas reacciones como irracionalidad o negación de los hechos, problemas maritales, aislamiento y depresión. Asimismo, existen aspectos psicológicos como la pérdida de autoestima, culpa, depresión y ansiedad.

Tárgum (1981, en Guízar-Vázquez, 2001) describe tres reacciones características que se presentan en estos casos: daño a la autoestima, mecanismos defensivos y depresión.

Daño a la autoestima, para muchos padres, el nacimiento de un hijo es el resultado de la unión de la pareja, por lo que una falla en el producto puede generar que solo perciban a sus hijos como totalmente defectuosos. Algunos se niegan al diagnóstico genético y se centran en los atributos positivos, otros pueden generar un rechazo hacia su hijo y preferir al hijo sano.

Mecanismos de defensas. Como menciona Rojas (2001, en Guízar-Vázquez, 2001) mediante los mecanismos de defensa, la personalidad tiende a defenderse contra la ansiedad y frustración. En el caso de los padres de niños con desordenes genéticos, se pueden presentar los siguientes mecanismos:

- Negación. Evita que la persona observe los aspectos negativos de sí mismo o de lo que lo rodea. En este caso algunos padres intentan negar los hechos y en muchas ocasiones acuden a múltiples consultas médicas con el fin de encontrar una evaluación favorable.

- Proyección. Consiste en atribuir a otra persona, sentimientos indignos o peligrosos, por ejemplo, culpar al médico, pareja o familiares, generando tensión en la pareja o divorcios.
- Represión. Consiste en excluir de forma inconsciente, pensamientos dolorosos, en los que los padres olvidan lo que el medico menciona.
- Racionalización. Esta ocurre cuando se encuentran razones lógicas, pero falsas para, explicar la conducta y de esta manera ya no tienen que admitir sus propias fallas. Un ejemplo, son los padres que tienen hijos con discapacidad intelectual que les proporcionan estimulación temprana de manera exagerada.
- Formación reactiva. Para evitar pensamientos o sentimientos de angustia, la persona tiende a exagerar actitudes con conductas opuestas o expresando sentimientos contrarios. Por ejemplo, existen padres que rechazan a sus hijos y desean su muerte, entonces utilizan el mecanismo de defesa mediante la sobreprotección del niño.
- Compensación. Se da cuando se intenta vencer un defecto o carencia, resaltando otro aspecto. Por ejemplo, un niño con labio o paladar hendido, sus padres enfatizan que es muy inteligente.
- Sublimación. Es la reacción positiva para dirigirse de manera socialmente aceptada, esos impulsos censurables o reprobables, un ejemplo de esto es el involucrarse en asociaciones que les permita convivir con personas que presentan las mismas problemáticas.
- Otra reacción de adaptación es la fantasía, en la que buscan satisfacer los deseos frustrados con realizaciones imaginarias. Por ejemplo, padres que fantasean que sus hijos con discapacidad intelectual harán una carrera profesional exitosa.

Depresión. Los sentimientos de angustia, pena, aislamiento y apatía pueden llevar a las personas a la depresión, por lo que es importante resolverlos con un duelo efectivo, y que estos no se aplacen o no se expresen, ya que podría generar cambios en la dinámica familiar, con amigos o la sociedad, mostrándose irritable y poco cordial (Rojas, 2001, en Guízar-Vázquez, 2001).

Las formas en las que se afronta o no determinadas situaciones son diversas, ya sea padres o el niño, por lo que es importante que los padres cuenten con redes de apoyo que les permitan expresar o comunicar sus sentimientos, siendo ellos la fuente principal de soporte para su hijo.

Niños.

Como menciona Rojas (2001, en Guízar-Vázquez, 2001), algunos padecimientos genéticos ocasionan en el niño alguna incapacidad física, que amenaza el desarrollo de su personalidad, generando repercusiones emocionales como:

- Sentimiento de frustración al tener dificultades o ser incapaz de realizar actividades por su cuenta como sus compañeros de clase.
- Dependencia o ser demasiados exigentes como resultado de que los padres tienden a ser sobreprotectores, por lo que los niños se sienten diferentes a los demás.
- Irritabilidad. Hay que considerar que la enfermedad física tiene un significado único tanto para él como para sus padres, por lo que en algunas ocasiones ocurren cosas extrañas y nuevas que no comprenden. Y, cuando no se sienten bien, tienden a estar irritables y desear estar solos.
- Ansiedad, está relacionada con la que presentan los padres, por el sentimiento de culpa y ansiedad, ya sea por su influencia en la enfermedad o su fracaso en prevenirla, convirtiéndose así en la fuente significativa de ansiedad.
- Temor a alguna intervención quirúrgica, puede ser por la falta de información de esta o por la pérdida de la integridad somática, así mismo la restricción del movimiento generando en el irritabilidad y enojo.

En los padecimientos de tipo crónico se ven afectadas las actividades sociales de los niños ya sea por las consultas médicas, hospitalizaciones, cirugías; lo que genera hostilidad, ansiedad y baja autoestima (Rojas, 2001, en Guízar-Vázquez, 2001). El significado que le dan los niños a la enfermedad varía en cada caso, dependiendo de

sus experiencias y la actitud de los padres, por lo que sus reacciones pueden ser adaptativas o no adaptativa, ya sea mostrándose rebelde, resentido o culpando a los demás.

Igual que pueden existir reacciones de dependencia hacia las figuras paternas, cuando los niños reciben mayor atención y satisfacción durante la enfermedad (Rojas, 2001, en Guízar-Vázquez, 2001). Las reacciones psicológicas a la enfermedad se extienden de igual manera a las secuelas, conforme el niño va conociendo sus limitaciones debidas al padecimiento, como una inadecuación física, afectando su competencia, generando un ambiente social poco adaptativo, así como una inadecuación personal y un bajo desarrollo de sus motivaciones.

Rojas (2001, en Guízar-Vázquez, 2001) menciona que otro factor importante que influye es la socialización con compañeros, ya que en muchas ocasiones los niños tienden a ser crueles en el trato con sus compañeros ya sea por defecto físico o por otras deficiencias, donde los apodos hacen alusión a estas, por lo que puede afectarlos, impidiendo que desarrollen una adecuada madurez personal y emocional.

4.1. Adolescencia

Muchos de los problemas de la niñez se manifiestan hasta la adolescencia, así como las repercusiones emocionales propias de la edad, es importante tomar en cuenta que además de las propias, se presentan aspectos de salud en las que pueden llegar a presentar alteraciones en su anatomía o en funciones relacionadas con la reproducción.

Un ejemplo, son las pacientes con Síndrome de Turner, en ellas su autoestima se ve dañada por la talla baja, falta de desarrollo mamario y de la menstruación, y la que al compararse con sus compañeras se ve alterada su percepción (Rojas, 2001, en Guízar-Vázquez, 2001).

Los problemas emocionales pueden ser desde leves hasta graves, incluso pueden llevar a cuadros de psicopatología. Como Rojas (2001, en Guízar-Vázquez, 2001)

menciona, los más frecuentes son la negación, obsesiones, angustia, sentimiento de vergüenza, aislamiento y depresión.

4.2. Imagen corporal

La imagen corporal es un aspecto importante y útil para la comprensión de los efectos de la enfermedad. Se refiere al concepto de su propio cuerpo, siendo influenciado por la forma en que se percibe con el mundo exterior y a sus expectativas de desarrollo y crecimiento.

Esta se construye a partir de las experiencias que el mundo le brinda, y las alteraciones de estas pueden generar en el niño un bajo autoconcepto. Como menciona Rojas (2001, en Guízar-Vázquez, 2001) existe una vinculación entre la salud física y enfermedad con el autoconcepto, por lo que, si este se encuentra disminuido, se relaciona con la ansiedad y la tensión, lo que lo puede llevar a presentar manifestaciones psicofisiológicas. De igual forma un déficit en la salud puede disminuir la autoestima y distorsionar el autoconcepto.

4.3. Aspectos sociales

Los aspectos sociales en cuanto a pacientes con enfermedades hereditarias se pueden considerar desde dos puntos de vista, el grupo con los que conviven y el familiar.

Los valores sociales y actitudes de la gente hacia los niños con discapacidad intelectual y malformaciones son determinantes en el trato que reciben. A ellos se les llega a considerar como un grupo estigmatizado y discriminado por no entrar dentro de lo que muchos llaman "normal". Actualmente este tipo de pensamiento se ha ido modificando debido a la impartición de programas para dar una mayor atención especializada, brindando estrategias para mejorar la calidad de vida y ser productivos en la sociedad (Rojas, 2001, en Guízar-Vázquez, 2001).

Boman, Möller y Albertsson-Wikland (1998) mencionan que las personas que presentan el Síndrome de Turner presentan mayores dificultades sociales, tienden a ser más dependientes de la familia, dando una mayor fuerza a las opiniones de los demás tienen acerca de ellas, así que cuando existen problemas dentro de la dinámica familiar, suelen afectar en mayor medida, en comparación a las que tiene buenas relaciones sociales.

Swillen, et. al. (1993) encontraron que las niñas con Síndrome de Turner, a partir del inicio de la adolescencia muestran un mayor retraimiento, caracterizando pocas relaciones sociales, así como pocas actividades en grupo.

Suzigan, Paiva e Silva, y Maciel-Guerra (2004), mencionan una serie de estudios en los que han encontrado una relación entre la autoestima y autoconcepto con el Síndrome de Turner. McCauley, Ross, Kushner y Cutler (1995) realizaron un estudio en el que evaluó la autoestima en niñas y adolescentes con Síndrome de Turner, encontrando que en la adolescencia presentan una baja autoestima en comparación con otras más jóvenes, en las que mencionan que presentan un descontento con su apariencia física.

4.4. Cómo aumentar la autoestima

Paz (2000, p. 27) plantea que “fomentar una buena autoestima para evitar su déficit es la estrategia más adecuada y eficaz que pueden poseer los niños y adolescentes para que sepan enfrentarse con éxito a las presiones del ambiente en que viven.”

A menudo, mediante actividades específicas se busca satisfacer dos grandes necesidades, como menciona André y Lelord, (2009) que son parte fundamental de la autoestima: sentirse amado (apreciados, simpáticos, populares, deseados) y sentirse competente (efectivo, dotados, hábiles). En todas las áreas del desarrollo (familiar, social, escolar) se busca la satisfacción.

Es importante identificar si el niño tiene una baja autoestima, además de conocer las causas de ésta, y así poder intervenir para animarlos a encontrar las áreas en las que tienen capacidades, como las académicas, deportivas, arte, entre otras, al igual que apoyarlos para conseguir logros que contribuyan a la mejora de la autoestima.

Branden (1992) menciona que la autoaceptación es una parte importante en el proceso de aumentar la autoestima, en el que se reconozcan las habilidades y dificultades que tiene y se acepten a pesar de lo que digan los demás. Es el aprender a aceptar el miedo, dejando de ver el fracaso como una catástrofe, generando así ver la situación tal como es y que no corresponden a la realidad, fortaleciendo así la autoestima.

El autoconcepto y la autoestima han sido evaluadas en muchas ocasiones y en diversos contextos. Naranjo (2007) menciona que para que la persona obtenga una autoestima alta debe existir una correspondencia entre el concepto de sí misma y su yo ideal, así como que el autoconcepto y, por ende, la autoestima está determinada en parte por lo que la persona cree que otras, en especial aquellas que considera significativas, piensan de ella.

Moreno, et. al. (2011) realizaron un estudio en el que evaluaron la autoestima en niños de 8 a 10 años en la ciudad de Bogotá, encontraron que mediante elogios que realizan personas de su entorno, su autoestima y la valoración que hace el niño de sí mismo se ve influenciada. Moreno, et. al. (2011) y Naranjo (2007), encontraron en sus investigaciones que existen diversas características que propician un buen desarrollo de la autoestima estas pueden ser las expectativas hacia el futuro, la asertividad personal y un nivel de aspiraciones.

4.5. Intervención en la autoestima.

La participación psicoterapéutica en el tratamiento de los pacientes con desordenes genéticos y su familia es importante. "Tárgum (1981) señala que el impacto psicológico de un problema de este tipo en un hijo es más profundo para las personas que han

negado la realidad, por lo que este trauma puede ocasionar un cambio drástico en sus vidas” (En Guízar-Vázquez, 2001).

Rojas, (en Guízar-Vázquez, 2001) menciona algunos signos que se pueden reconocer, en los que indica que requieren de ayuda profesional, como cuando los padres se hacen acusaciones mutuas por causas de la enfermedad como, peleas frecuentes acerca de cómo se debe de tratar al niño, negación del problema, depresión, entre otros.

Grupos de Autoayuda

Rojas (2000, en Guízar-Vázquez, 2001) menciona la importancia de los grupos de autoayuda, los cuales son efectivos en el manejo de los aspectos psicológicos y sociales de la enfermedad. Los cuales consisten en agrupaciones de personas que comparten un problema físico o emocional.

Los grupos de autoayuda compensan significativamente muchas de las deficiencias y limitaciones que padecen las instituciones de salud. En estos grupos se suele ofrecer información, apoyo emocional, encontrar y buscar soluciones a problemas que son afines (Rojas, en Guízar-Vázquez, 2001).

Después de haberse planteado las características, los factores que influyen y observando si es alta o baja autoestima, se resalta la importancia de generar una buena autoestima desde etapas tempranas, para favorecerlos en sus relaciones sociales y personales.

4.6. Mejoramiento del autoconcepto

Como se ha mencionado el autoconcepto es el resultado de las valoraciones reflejadas por los otros que son significativos para el niño por lo que a continuación se presentan diversas posturas con respecto al mejoramiento del autoconcepto.

Purkey (1970 citado en Oñate, 1989) señala un orden de desarrollo de autoimagen favorables en los niños, organizándolos en seis factores:

- “Competencia: Las expectativas personales elevadas y un alto grado de competencia por parte de los padres, poseen efectos positivos en el niño, la tarea que se plantee debe de ser de suficiente interés para el niño, pero no tanta como para llevar al fracaso.
- Libertad: Para que pueda darse un buen desarrollo del autoconcepto, deben propiciarse ambientes de suficiente libertad de elección, de modo que el niño lleve a cabo decisiones significativas para sí mismo, e incluso la libertad de cometer errores.
- Respeto: Lo que más necesita el niño es que el padre lo considere alguien importante, valioso, capaz de rendir en las tareas personales.
- Afecto: Un entorno psicológicamente sano y acogedor estimula a los niños a rendir más y desarrollar sentimientos de dignidad personal.
- Control: Una adecuada orientación claramente definida, establecida y relativamente firme (no permisiva en exceso), produce un mejor autoconcepto. Es importante recalcar que el control no implica ni el ridículo ni la amenaza.
- Éxito: El padre debe proporcionar una atmosfera de éxito más que de fracaso, debido a que los autoconceptos cambian después de las experiencias de éxito o de fracaso”.

Coopersmith (1974 en Oñate, 1989) propone un programa de acción educativa sobre el autoconcepto, en tres elementos esenciales:

- “Aceptación del niño, confianza y posibilidades de elección.
- Delimitación clara de directrices y autoridad, siendo así la mejor forma de conseguir que este objetivo surta efectos positivos, un planteamiento de acción democrática y no autoritaria del profesor.
- En situaciones difíciles se necesitan ciertas directrices para superarlas con éxito. Este comprende tres aspectos:
 - Facilitar al niño una perspectiva optimista.

- Señalarle caminos adecuados para el éxito.
- Dejar en las manos de los niños la responsabilidad de su propio desarrollo.”

Como se pudo ver, los desórdenes genéticos no solo afectan la salud de los pacientes, sino que también influye en su autoestima y autoconcepto, donde sobre todo en los que afectan su apariencia física influyen directamente, principalmente en la adolescencia donde la aprobación de los demás tiene un fuerte impacto.

Los anteriores capítulos brindan una visión teórica general de la investigación desde la fundamentación teórica y empírica con relación al tema, permitiendo entender a los niños con síndromes genéticos y sus posibles dificultades en su desarrollo social y psicológico cuando sean mayores. Esta información resalta la importancia de un programa que brinde un apoyo socioemocional de autoestima y autoconcepto dirigido a pacientes que padecen desordenes con la finalidad de que puedan desempeñarse adecuadamente en sus diferentes espacios de interacción social.

Capítulo 5. Método

Justificación

Los niños con desordenes genéticos, presentan alteraciones en diversos niveles, que pueden ser intelectuales, físico-anatómicas (talla baja, problemas en la movilidad de extremidades, rasgos faciales específicos, entre otros) y alteraciones de salud (mayor propensión a enfermedades cardíacas, visuales, auditivas, etcétera).

Estas alteraciones generan la presencia de afectaciones a nivel emocional como ansiedad, inseguridad, sentimientos de inferioridad, entre otras emociones negativas que provocan baja autoestima y un autoconcepto negativo en los niños, afectando así la calidad de vida y su desarrollo psico-emocional. Es por ello, que, además de la vigilancia y tratamiento médico, se brinde a los niños con desordenes genéticos una atención integral en donde se incluya la intervención psico-emocional para favorecer su óptimo desarrollo.

Por lo anterior, generó una propuesta de intervención a partir de la evaluación de, observando las principales afectaciones en la autoestima y el autoconcepto, con el fin de favorecer la calidad de vida y su nivel emocional en los pacientes con desordenes genéticos.

Pregunta de investigación

¿Cómo es la autoestima y el autoconcepto de los niños y adolescentes entre los 8 y 17 años con desordenes genéticos?

Objetivo general.

Evaluar la autoestima y el autoconcepto en niños y adolescentes cuyas edades oscilan entre los 8 y 17 años con desordenes genéticos que fueron atendidos en el Centro Médico Nacional “20 de Noviembre” del Instituto de Seguridad y Servicios Sociales de los Trabajadores del Estado (ISSSTE) en el periodo de enero a abril del 2016 que permitió desarrollar una propuesta de un programa de intervención.

Objetivos específicos:

- Identificar el autoconcepto de cada participante en las áreas ético-moral, escolar, familiar, social, rechazo social y físico.
- Identificar la autoestima y autoconcepto general de cada participante.
- Desarrollar una propuesta de intervención a partir de los resultados obtenidos.

Hipótesis de trabajo.

Los niños y adolescentes entre los 8 y 17 años con desordenes genéticos manifiestan una baja autoestima y un pobre autoconcepto.

Muestra.

Se contó con una muestra dirigida de 19 pacientes con desordenes genéticos (incluyendo Síndrome de Turner, Síndrome de Pfeiffer, Síndrome de Marfan, Síndrome de Costello, Acondroplasia, Neurofibromatosis Tipo I, Osteogénesis Imperfecta, Microdelección 22q11 y no especificados) con expresión fenotípica en la apariencia física. Que fueron referidos al servicio de Psicología Pediátrica por parte del Servicio de Genética del Centro Médico Nacional (C.M.N.) 20 de Noviembre I.S.S.S.T.E. cumplían con los criterios de inclusión.

Criterios de Inclusión.

- Niños(as) y adolescentes entre 8 y 17 años diagnosticados con algún desorden genético que presentaran alteraciones físicas.
- Con Coeficiente Intelectual (C. I.) de 80 puntos o más.

Criterios de Exclusión.

- Pacientes fuera del rango de edad.
- Pacientes con desordenes genéticos sin afectaciones físico-anatómicas.
- Niños con C. I. menor a 75 puntos.

Muestreo.

El tipo de muestreo utilizado fue intencional por cuota, que implicó recopilar la muestra de acuerdo con la proporción de las variables demográficas de la misma (Hernández, Collado, Baptista, 2010).

Escenario.

La muestra se obtuvo del Centro Médico Nacional (CMN) "20 de Noviembre", del Instituto de Seguridad y Servicios Sociales de los Trabajadores del Estado (I.S.S.S.T.E.).

Instrumentos.

- Expediente clínico (físico y electrónico)

Expediente clínico de cada paciente en el que se incluyen las notas médicas, resultados de estudios clínicos y valoraciones psicológicas previas.

- Evaluación de autoestima para niños y adolescentes.

El instrumento que se aplicó fue derivado de la prueba de Autoestima Infantil (Pope Mchale & Craighead, 1988, en Caso 1999), validada en población mexicana para niños y adolescentes por Caso (1999), con un índice de confiabilidad $\alpha = 0.88$

La escala de autoestima está compuesta por 21 reactivos tipo Likert con 5 opciones de respuesta, tales como: “Me gusta como soy” (siempre, usualmente, algunas veces, rara vez, nunca). La autoestima se midió de la siguiente manera: a mayor puntaje obtenido mayor autoestima, a menor puntaje obtenido menor autoestima (Anexo 1).

- Escala de Autoconcepto Escolar (EDAEE)

La escala mide el Autoconcepto en distintas dimensiones que retoman los aspectos del carácter psicosocial, moral, físico y escolar. Este inventario fue desarrollado en México por Ramírez (1998), con un nivel de consistencia interna (alpha de Cronbach) total de 0.8413. El instrumento se divide en seis dimensiones, cada una de las cuales presenta su nivel de consistencia interna: Ético-Moral ($\alpha = 0.8099$), Escolar ($\alpha = 0.7395$), Familiar ($\alpha = 0.6859$), Rechazo Social ($\alpha = 0.62044$), Físico ($\alpha = 0.5670$) y Social ($\alpha = 0.5822$).

El instrumento es una escala de tipo Likert a 5 puntos, consta de 31 reactivos en forma de enunciados. El inventario se contesta coloreando un termómetro que indica el grado en que un(a) niño(a) se siente o percibe conforme a lo descrito en cada reactivo, los puntos representan: “Nunca lo eres o Nunca lo sientes”; “Eres o lo sientes pocas veces”; “Eres o lo sientes regularmente”; “Eres o lo sientes muchas veces”; y “Lo eres o lo sientes siempre” (Anexo 2).

Tipo de estudio.

La presente investigación es de tipo descriptivo, pues tuvo como finalidad describir situaciones y eventos, midiendo diversos aspectos, dimensiones o componentes del fenómeno que se investiga (Hernández, et. al., 2010). En este caso con los componentes de autoconcepto y autoestima que presentan los niños(as) y adolescentes con desordenes genéticos, así como los aspectos que influyen en ellos generando una baja autoestima y pobre autoconcepto.

Es de campo debido a que la recolección de datos o hechos fue realizada sin manipular o alterar las condiciones existentes. (Hernández, et.al., 2010)

De corte transversal, porque se examinó la relación de la enfermedad con una serie de variables en la población participante en un momento de tiempo. (Hernández, et.al., 2010)

Ex post facto, hace alusión a que primero se produce el hecho y después se analizan las posibles causas y consecuencias, por lo que esta investigación no modifica el fenómeno y se considera experimental (Hernández, et.al., 2010).

Diseño.

No experimental, descriptivo y transversal.

Se realizó una evaluación como una fase previa, con el fin de detectar las necesidades de los pacientes con respecto a la autoestima y autoconcepto, con base a esta primera fase se tendría elementos para generar una propuesta de intervención en la que no solo es la necesidad de esta, sino también su estructura, para aportar mayores beneficios.

Procedimiento.

Se solicitó permiso a las autoridades del Centro Médico Nacional “20 de Noviembre”, al servicio de Genética, para que se autorizara el desarrollo de esta investigación, incluyéndolo como parte del programa de psicología pediátrica a cargo, en ese momento, de la Mtra. Susana Guadalupe Ramírez Sibaja.

Una vez que se autorizó, se solicitó el apoyo al servicio de genética para referir al servicio de psicología pediátrica en consulta externa, a los posibles pacientes que cumplieran que los criterios de inclusión. Sin embargo, debido a que brindan citas cada 6 meses refirieron pacientes adolescentes que cumplían con los requisitos a excepción de la edad.

Se realizó una revisión del expediente médico de cada paciente con el fin de observar el estado general de salud, principalmente las implicaciones del diagnóstico.

A todos los participantes se les realizó una entrevista inicial en donde se presentaba al servicio de psicología y se recolectaban datos de identificación (edad, sexo, diagnóstico, procedencia, escolaridad, ocupación de los padres, número de integrantes de la familia y si tenía hermanos) y otras preguntas relacionadas con la investigación: si sabía porque asistía al hospital, su conocimiento del diagnóstico e implicaciones, tanto al paciente como sus padres. La recolección de estos datos sirvió al mismo tiempo para establecer rapport con los niños y adolescentes, pues las preguntas se hicieron acordes a su lenguaje y de la forma menos formal posible.

Se les explicó a los padres y pacientes la posibilidad de participar en un proyecto de investigación en cuanto al autoconcepto y la autoestima de los pacientes. Cabe señalar que tanto los niños como los padres dieron su consentimiento para la participación en la investigación, los niños mediante de un consentimiento verbal y los padres mediante una “carta de consentimiento informado” donde autorizaron la participación de sus hijos (Anexo 3).

Posteriormente, se aplicaron los instrumentos correspondientes a la muestra, evaluando la autoestima y el autoconcepto que presentan los niños y adolescentes, una vez aplicados todos los instrumentos se procedió a calificarlos y analizarlos mediante el programa estadístico SPSS.

A partir de la detección se realizó la propuesta de intervención, de manera inicial la cual contaba con 8 sesiones de 45 minutos cada una, sin embargo, debido a las características del servicio y la observación de la participación de pacientes en cuanto a la asistencia de las citas, se realizó una segunda propuesta de 6 sesiones.

Análisis de datos.

Para identificar la autoestima y el autoconcepto, para posteriormente desarrollar una propuesta de intervención, se llevó a cabo un análisis de datos utilizando el programa IBM® SPSS® para Windows 20.0, dividido en dos fases:

- Descripción general de la muestra realizada mediante el, por medio del análisis de frecuencias.
- Perfiles descriptivos de autoestima y autoconcepto realizado mediante un, por medio del análisis de frecuencias y diversos procedimientos estadísticos descriptivos.

Capítulo 6. Resultados

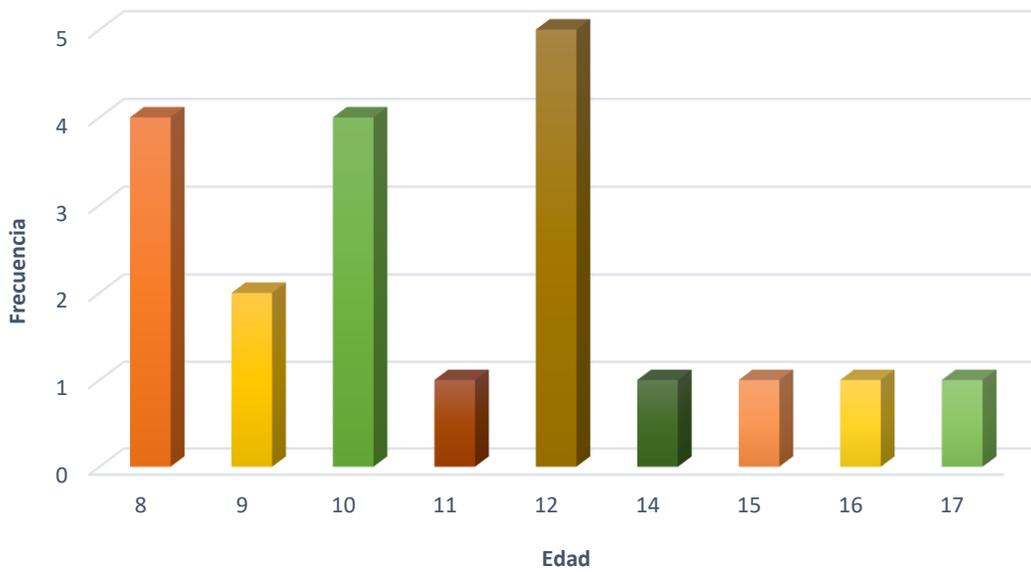
Con la finalidad de responder a la pregunta de investigación, ¿cómo es la autoestima y el autoconcepto de los niños y adolescentes entre los 8 y los 17 años con desórdenes genéticos, se utilizaron la escala de Autoconcepto Escolar (EDA) y la prueba de Autoestima para niños y adolescentes, con la finalidad de determinar el nivel de autoestima y autoconcepto como elementos base para desarrollar la propuesta de intervención.

Se realizó el análisis Para realizar dicha detección y evaluación previa, se utilizó el programa estadístico por computadora IBM® SPSS® para Windows 20.0, dividiendo el análisis en dos fases:

- Descripción general de las características sociodemográficas de la muestra.
- Elaboración de un perfil descriptivo de las características de autoestima y autoconcepto realizado mediante un análisis de frecuencias y descriptivo de los participantes.
- Análisis de la información y detección de elementos a incluir en la propuesta de intervención.
- Desarrollo de la propuesta de intervención.

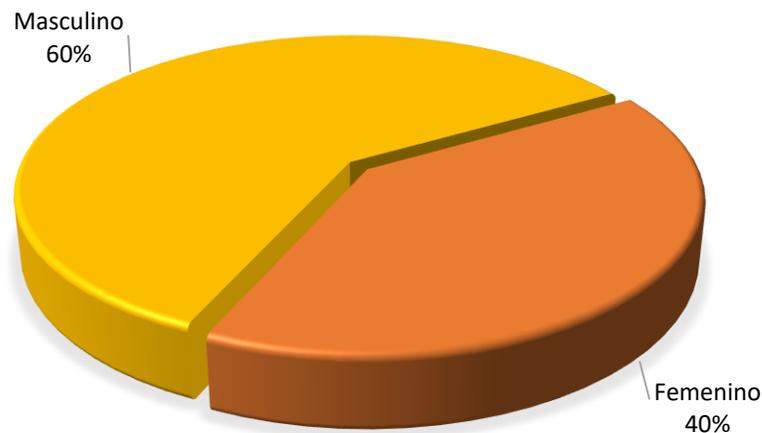
Datos de la muestra

La muestra que participó en la investigación estuvo conformada por 20 niños/as pacientes del servicio de Genética, entre 8 y 17 años, la edad media de edad fue de 11 años (Gráfica 1).



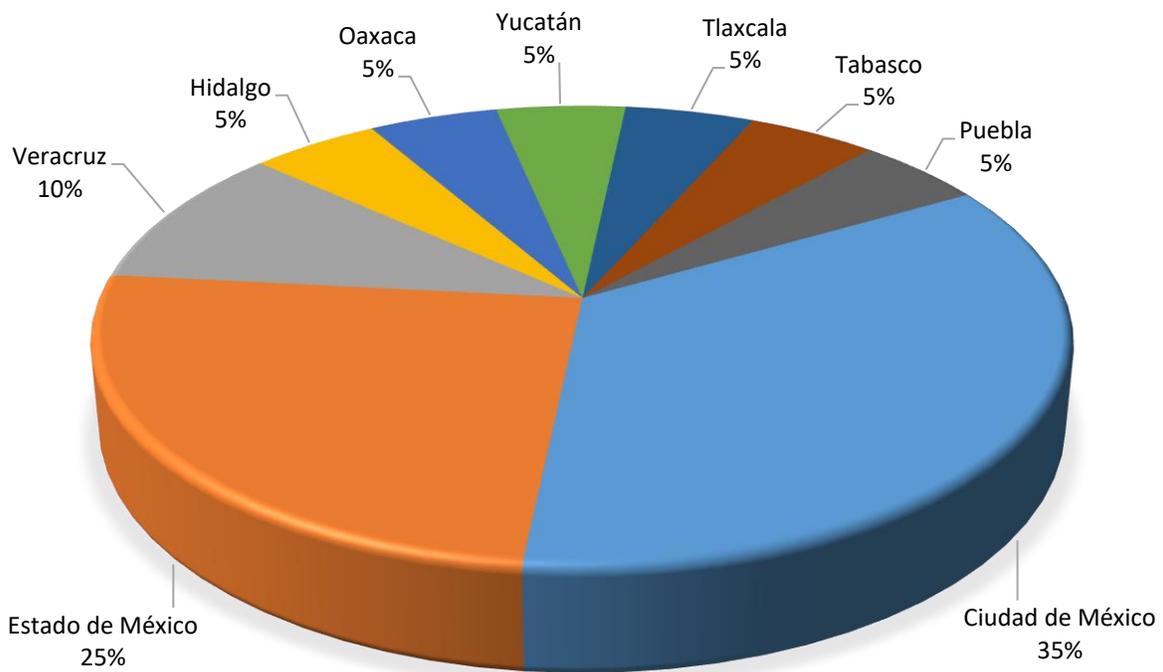
Gráfica 1. Distribución de la muestra por edades.

Con respecto al sexo, hubo una mayor participación del sexo masculino siendo el 60% (12 participantes) de la población total (Gráfica 2).



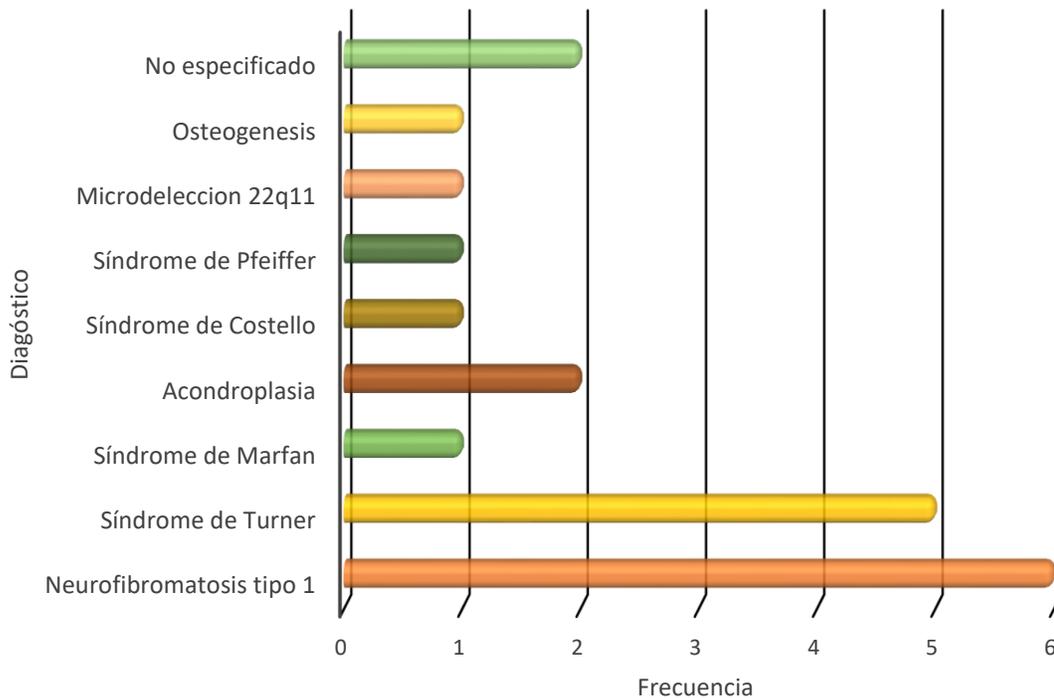
Gráfica 2. Distribución de la muestra por sexo.

El Centro Médico Nacional 20 de Noviembre – ISSSTE, cuenta con el servicio de Genética, que atiende a una gran distribución de pacientes a nivel nacional debido a que en algunos estados de la república no cuentan con este servicio especializado. Respecto a la muestra participante, la mayor parte fueron residentes de la Ciudad de México (7 participantes) y el Estado de México (5 participantes). (Gráfica 3).



Gráfica 3. Distribución por área geográfica en México.

Como se mencionó en el marco teórico, existen diversas enfermedades genéticas, en las que su mayoría son de índole raro, en esta investigación el perfil diagnóstico de los participantes se centró en dos enfermedades principales: Neurofibromatosis Tipo 1 y Síndrome de Turner (Gráfica 4).



Gráfica 4. Distribución de la muestra por Diagnóstico.

Datos descriptivos de los instrumentos

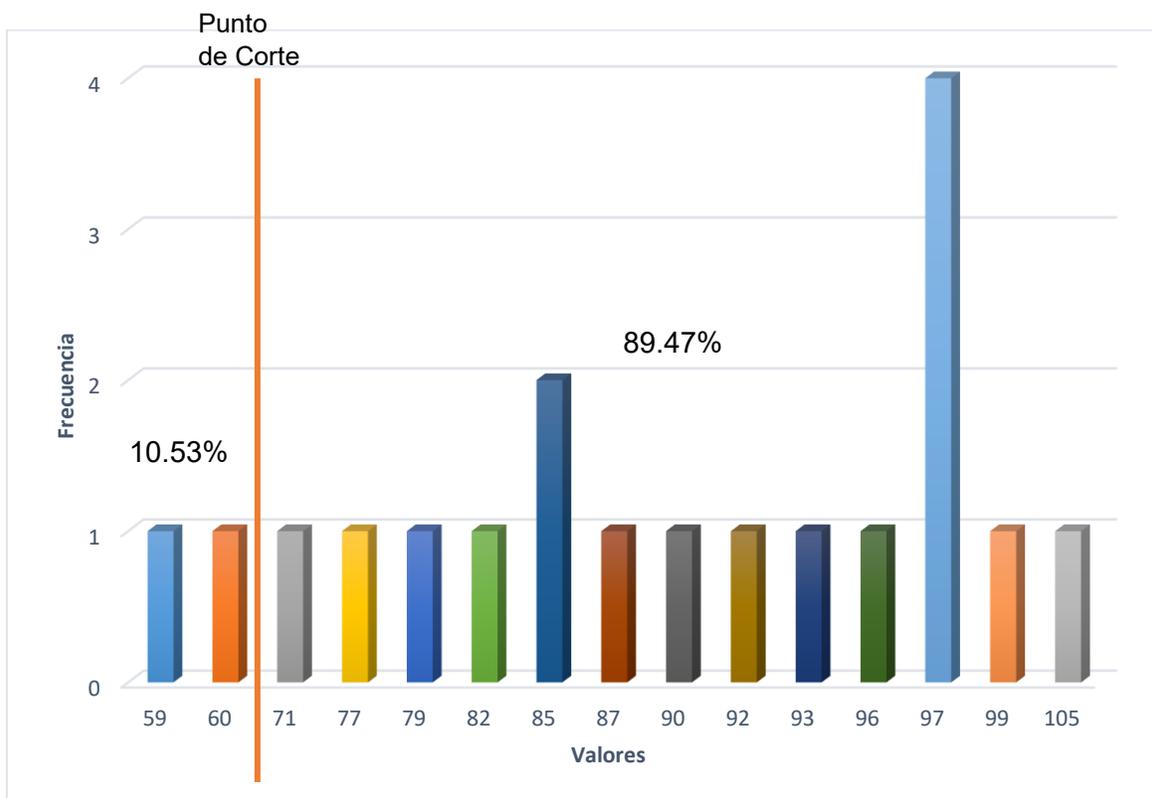
Para poder indagar si los niños con desordenes genéticos presentan una baja autoestima y autoconcepto se utilizaron dos instrumentos, la Prueba de Autoestima para niños y adolescentes y la Escala de Autoconcepto Escolar. Una vez que se concluyó con el análisis de los datos sociodemográficos, se procedió a un análisis descriptivo de los factores relacionados con autoestima y autoconcepto.

Se inició con una muestra de 20 participantes, sin embargo, se eliminó de la misma a un participante debido a que no respondió uno de los instrumentos, por lo que el análisis de los datos se realizó con 19 casos.

Con respecto a la autoestima, se utilizó la Prueba de Autoestima para niños y Adolescentes, la cual consta de 21 reactivos cuyas respuestas pueden ser respondidas en un rango de 1 a 5.

Para determinar el nivel de autoestima, se sumaron los 21 reactivos de este instrumento, lo cual generó una distribución que podría fluctuar entre un puntaje mínimo equivalente a 21 puntos y un puntaje máximo que correspondería a 105 puntos, para fines específicos de esta investigación y poder obtener resultados más claros se sacaron intercuartiles por lo que la escala resultante (84 puntos entre el valor mínimo y el máximo) se dividió en 4 partes, para generar una media teórica que correspondió a 63 puntos, puntaje que se consideró como punto de corte.

La gráfica 5, permite demostrar que existe un 10.53% por debajo de la media teórica, lo que indica que estos participantes presentan una autoestima media baja, a diferencia de los demás.



Gráfica 5. Frecuencia en puntuaciones obtenidas en PAIA

Asimismo, se aplicó el instrumento de Escala de Autoconcepto Escolar (EAE), al igual que en la prueba de autoestima se supervisó que los participantes no dejaran preguntas sin responder.

El instrumento brinda un autoconcepto general, además de que se dividía en seis factores Ético-Moral, Escolar, Familiar, Rechazo Social, Físico y Social, los cuales constaban de diversos reactivos. (Tabla 1)

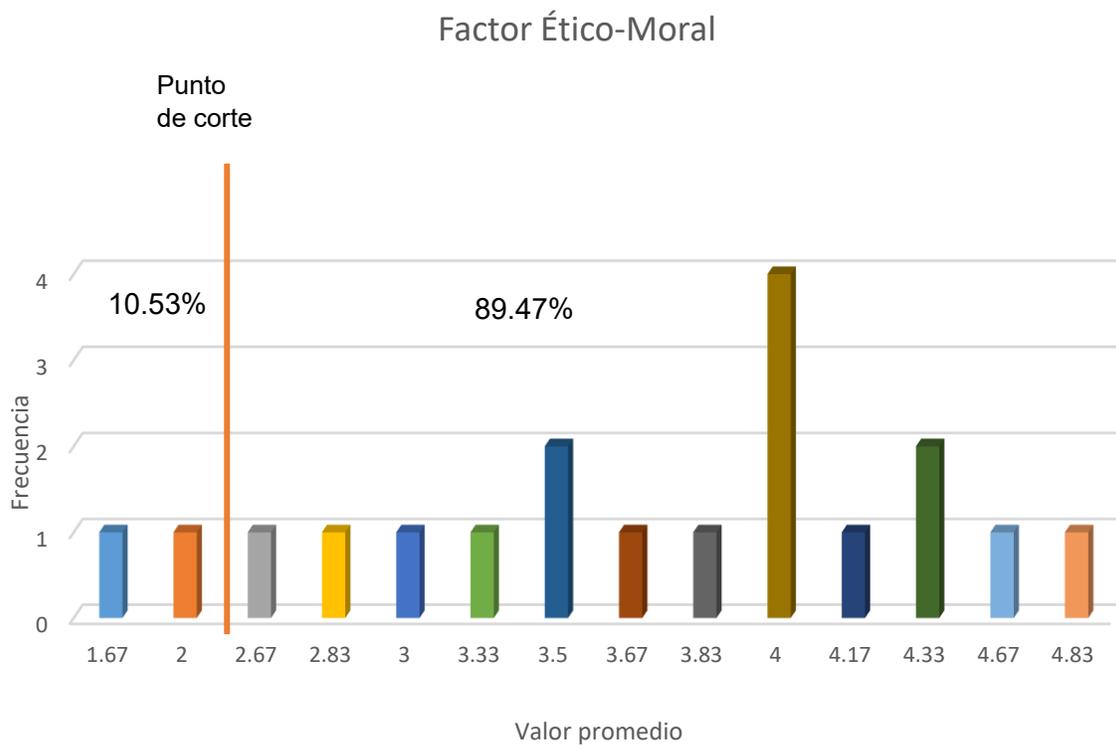
Tabla 1. Factores de EAE.

| Factores | Número de Reactivos | Puntaje mínimo | Puntaje máximo |
|-----------------------|----------------------------|-----------------------|-----------------------|
| Ético-Moral | 6 | 6 | 30 |
| Escolar | 9 | 9 | 45 |
| Familiar | 3 | 3 | 15 |
| Rechazo Social | 5 | 5 | 25 |
| Físico | 5 | 5 | 25 |
| Social | 3 | 3 | 15 |

Dado que cada factor tiene un número de reactivos diferente y el objetivo en la investigación es analizar los factores juntos para determinar el factor predominante, una vez que se realizó la suma de los reactivos por factor, se dividió entre el número de reactivos, de tal forma que el puntaje obtenido (promedio por factor) resultara equiparable entre ellos. Con la finalidad de obtener resultados más claros se obtuvieron los intercuartiles por lo que la escala resultante (5 puntos entre el valor mínimo y el máximo) fue dividida en 4 partes, generando una media teórica de 2.5 (punto de corte).

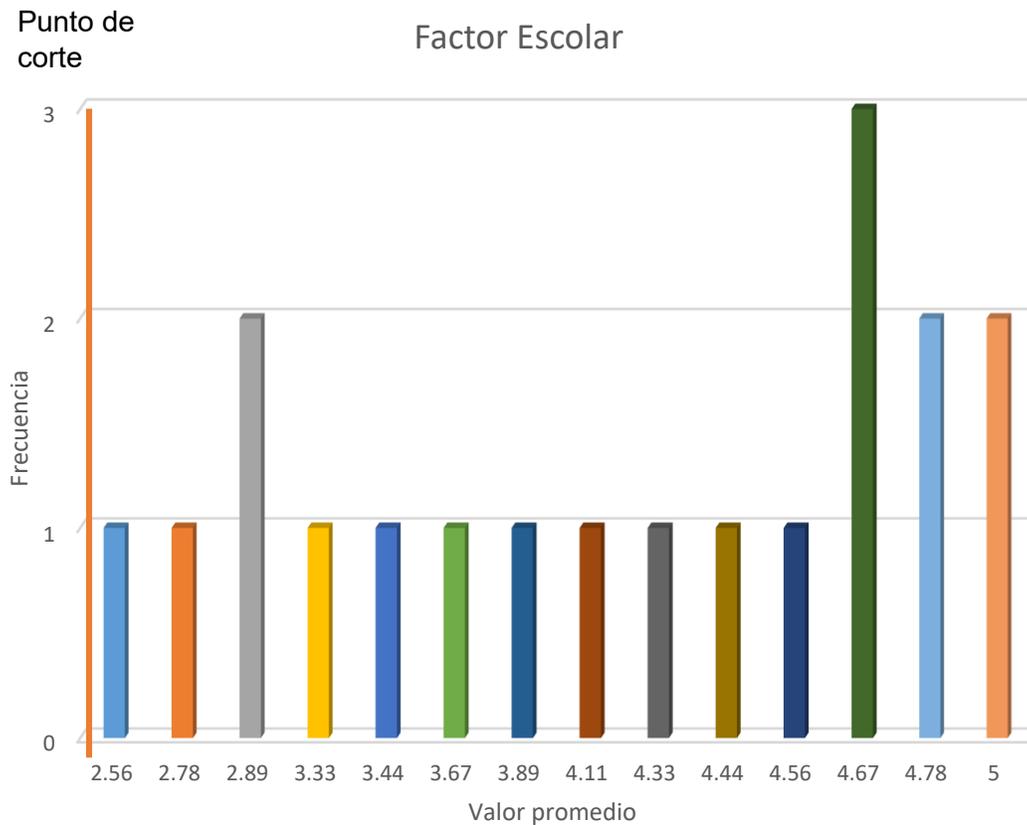
A continuación, se presentan y explican las puntuaciones obtenidas por cada factor analizado.

En cuanto al Factor Ético-Moral (Gráfica 6) se distingue que la mayor parte de la muestra se encuentra por encima del punto de corte. Por lo que el 10.53% (2 participantes) presentan dificultades en realizar una adecuada valoración de sus cualidades o defectos, así como evaluar metas y formas de actuar de acuerdo a las normas y valores morales.



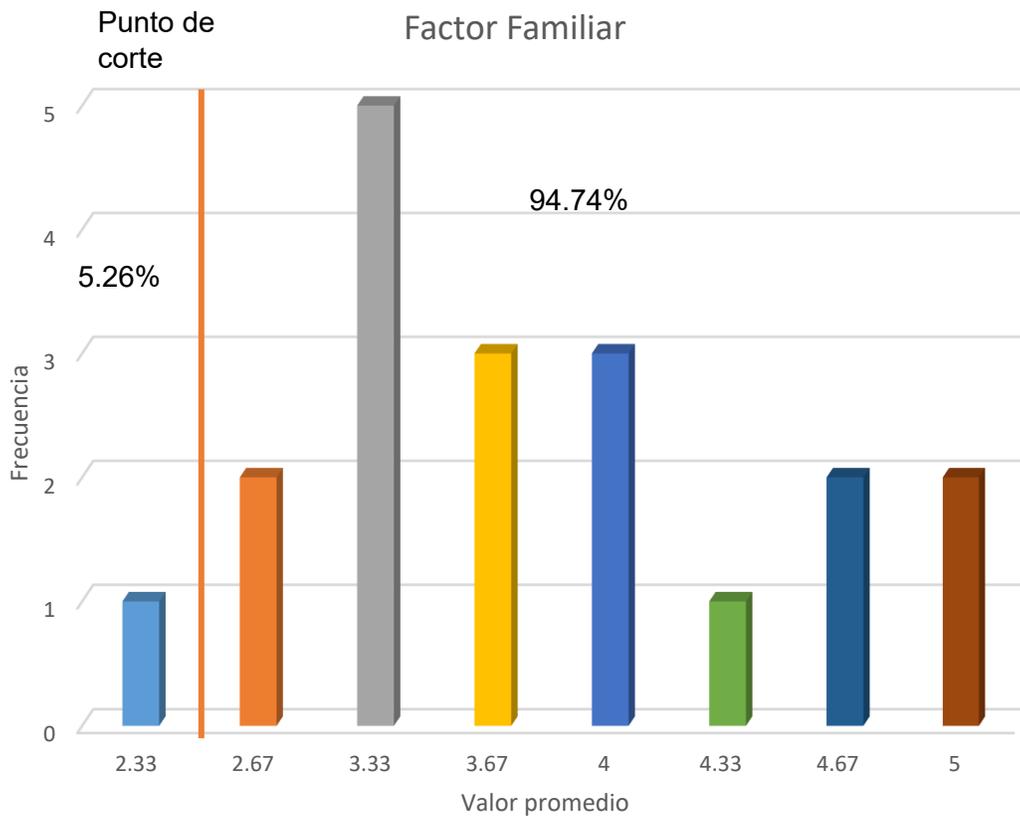
Gráfica 6. Distribución de la muestra por Factor Ético-Moral.

Como se puede observar en la gráfica 7, con respecto al factor Escolar, aunque la totalidad de los participantes se encuentran por encima de la media teórica, el 36.84% de esta cuenta con una puntuación media (la cual es de 3.75 del valor promedio), indicando que, a pesar de no presentar dificultades para valorarse en la escuela, estos no se perciben totalmente adecuados en la misma.



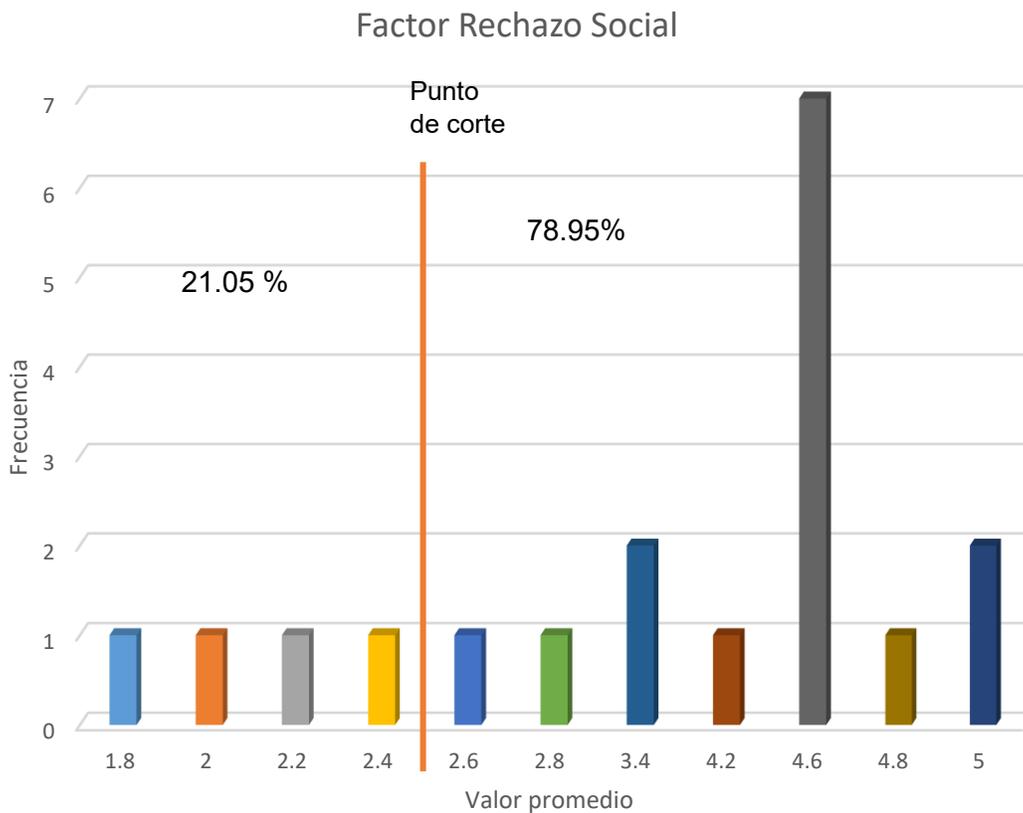
Gráfica 7. Frecuencia de distribución por Factor Escolar.

Así mismo se contempla en el factor Familiar (Grafica 8) que solo un participante se ubica por debajo de la media teórica, observando que presenta dificultades en la percepción del papel del niño en la familia y como se relaciona con ellos. Al igual que el 52.63% participantes obtienen puntuaciones medias (las cuales se ubican en el 3.75 del valor promedio), indicando que su percepción de su papel dentro de la familia no es totalmente adecuada.



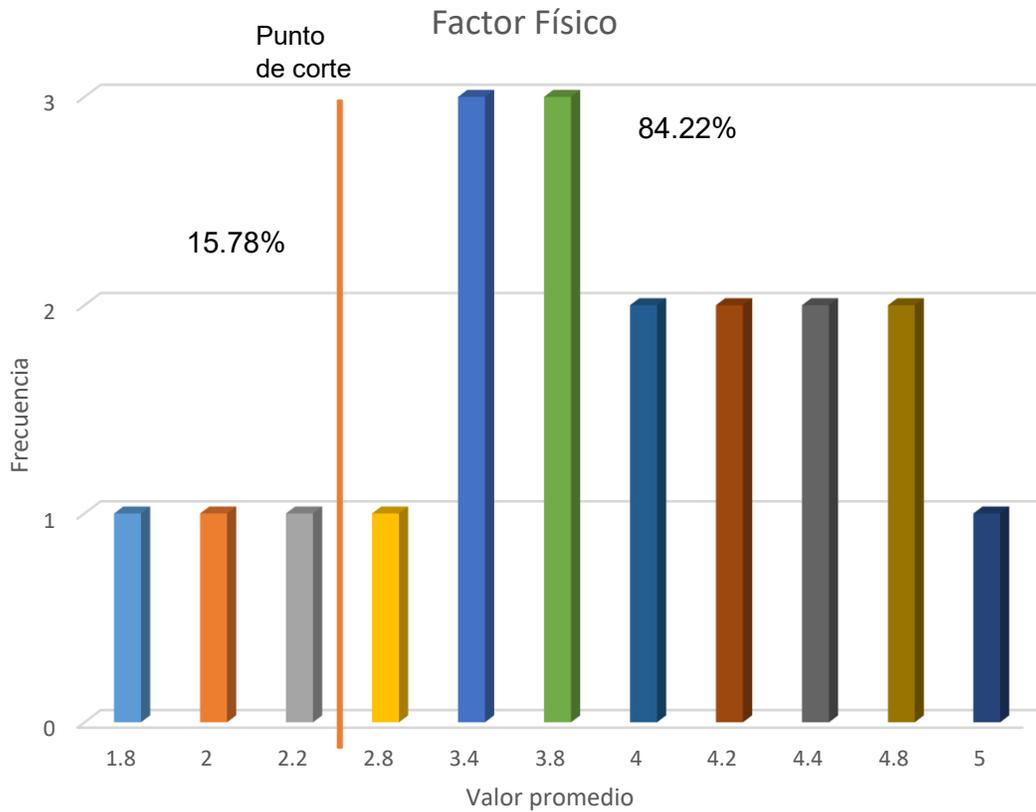
Gráfica 8. Distribución de la muestra en el Factor Familiar.

Con respecto al Rechazo Social (Grafica 9) se observa que el 21.05% de los participantes se encuentran por debajo del punto de corte y el 78.95% de la muestra perteneciente a las puntuaciones medias (la cual es de 3.75 del valor promedio), presentan mayores dificultades en cuanto a la reestructuración de las experiencias pasadas ya sea positivas o negativas.



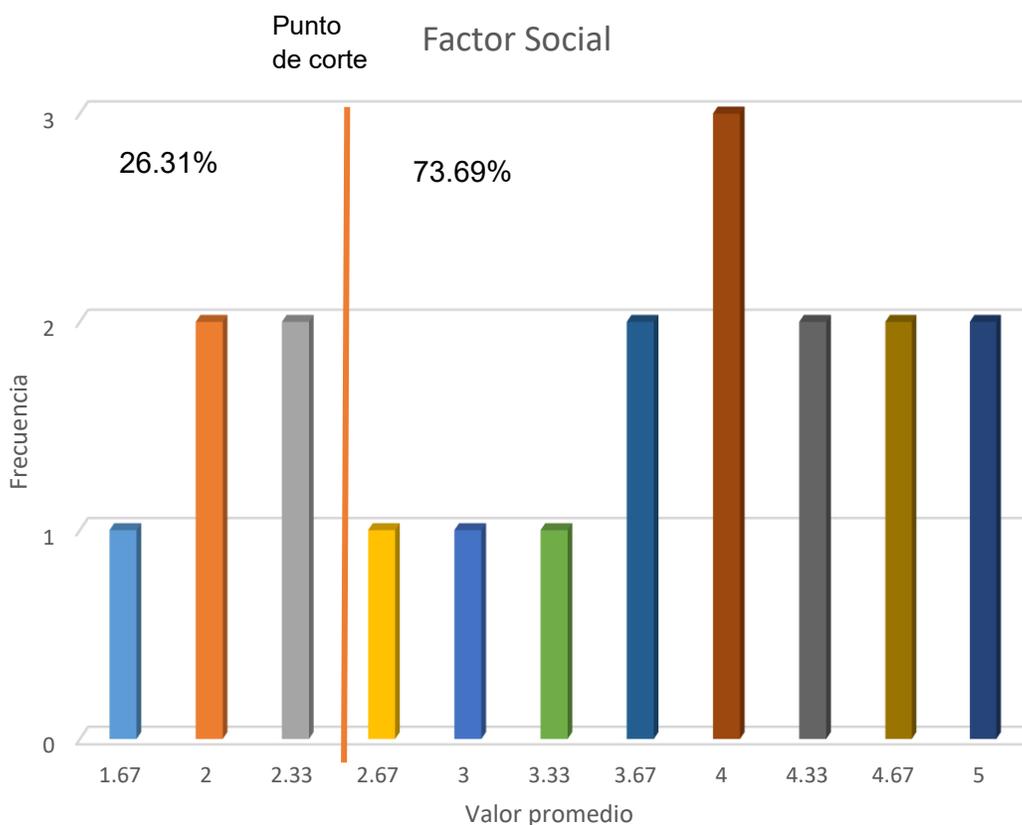
Gráfica 9. Distribución en cuanto al factor Rechazo Social.

En el Factor Físico, en el que son las ideas de concepción de los rasgos corpóreos y habilidades físicas, en la gráfica 10 se percibe que solo tres participantes por debajo del punto de corte y cuatro participantes en puntuaciones medias presentan dificultades en este factor.



Gráfica 10. Distribución de los participantes en cuanto al factor Físico.

El último factor es el Social (Grafica 11), se refiere a las ideas y afectos que tienen los niños con personas que son ajenas a la familia, en este se puede observar que cinco participantes cuentan con puntajes por debajo de la media teórica, así como otros cinco participantes presentaron puntajes medios por lo que presenta ciertas dificultades en este aspecto.

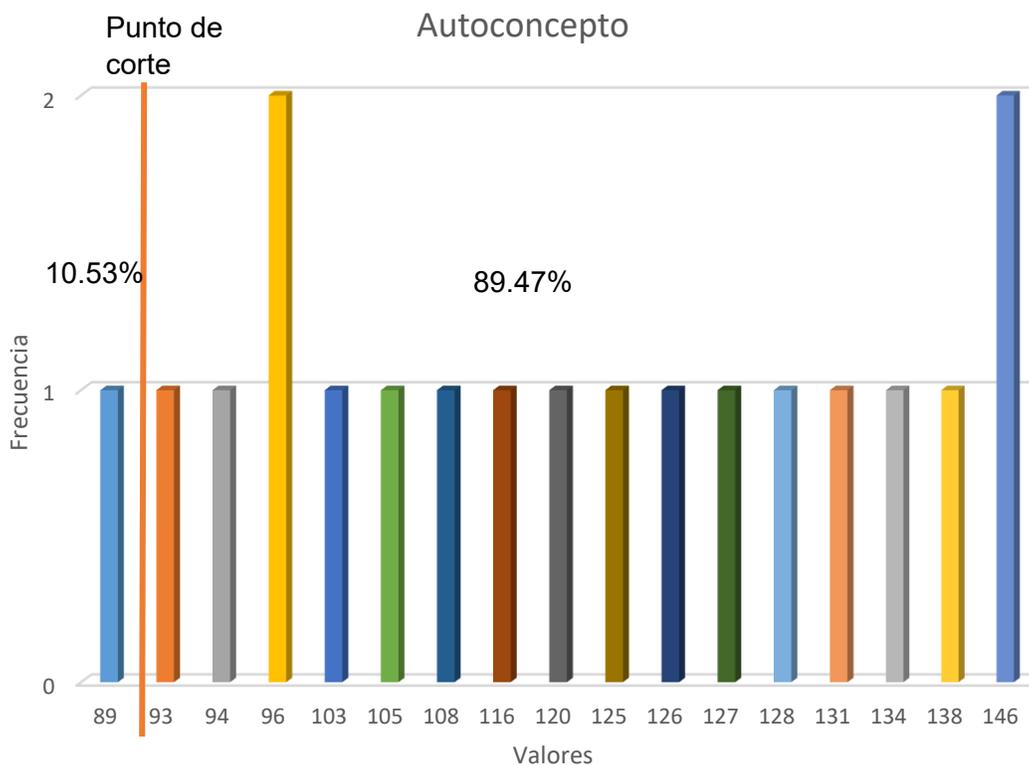


Gráfica 11. Distribución de la muestra por Factor Social.

A continuación, se distingue la distribución de la muestra con respecto al Autoconcepto general, la cual consta de 31 reactivos, para determinar el nivel de autoconcepto general, se realizó una sumatoria de todos los reactivos del instrumento, generando una distribución que fluctúa en 31 puntos como puntaje mínimo y un puntaje máximo de 155 puntos, por lo que la escala resultante (124 puntos entre el valor mínimo

y el máximo) se dividió en 4 partes, para generar un media teórica que corresponde a 93 puntos considerándolo como punto de corte.

En la gráfica 12, se observa que solo dos participantes se encontraban por debajo del punto medio, indicando un autoconcepto medio bajo y ocho participantes presentaron puntuaciones de autoconcepto medio, por lo que a pesar de que su autoconcepto no se encuentra afectado, presentan ciertas dificultades asociadas.



Gráfica 12. Distribución de la muestra por puntuaciones en EDAE.

Los factores evaluados en la prueba de autoconcepto indican que los participantes presentaron mayores dificultades en el área social, físico y rechazo social, siendo la mayoría los participantes lo que obtuvieron puntuaciones medias en dichas áreas.

A continuación, se presenta un recopilado de la información anteriormente mencionada especificada por paciente, además de resultados cualitativos, obtenidos de las observaciones clínicas y respuestas dadas por los pacientes durante la entrevista inicial y las evaluaciones. (Tabla 2)

Tabla 2. Resultados generales por paciente.

| Número de caso | Sexo | Edad | Diagnostico | Descripción | Áreas afectadas | Autoconcepto | Autoestima |
|----------------|-----------|------|------------------------|--|---|--------------|------------|
| 1 | Femenino | 10 | Acondroplasia | La acondroplasia es un trastorno genético del crecimiento óseo caracterizado por: <ul style="list-style-type: none"> • Talla baja • Presentan Macrocráneo con frente prominente, puente nasal deprimido, hipoplasia medio facial y alteraciones dentales sobre todo inferiores. | Dificultades Visoespaciales Dificultades en el Lenguaje Presento un bajo porcentaje en el factor Rechazo social. | 105 | 71 |
| 2 | Masculino | 12 | Acondroplasia | <ul style="list-style-type: none"> • Presentan un tronco largo con disminución del diámetro anteroposterior, abdomen prominente, extremidades cortas. • Nivel cognitivo normal | Dificultades Visoespaciales *Mencionaba dificultades en el ambiente familiar. El principal factor afectado fue el Ético Moral con puntuaciones medias | 127 | 92 |
| 3 | Masculino | 8 | Otros (Camptodactilia) | Estos pacientes aun no recibían los resultados de los reactivos, por lo que aún no existía un diagnostico formal. | Dificultades Visoespacial Los factores afectados fueron Rechazo social y Social. | 94 | 97 |
| 4 | Masculino | 14 | Otros sin especificar | | Dificultades Visuales El factor con bajo porcentaje fue el Rechazo Social | 96 | 93 |
| 5 | Femenino | 12 | Microdelección 22q11 | El síndrome de delección (DS) 22q11.2 es una anomalía | Dificultades en el Lenguaje | 126 | 96 |

| Número de caso | Sexo | Edad | Diagnostico | Descripción | Áreas afectadas | Autoconcepto | Autoestima |
|----------------|-----------|------|--------------------------|---|--|--------------|------------|
| | | | | cromosómica que causa malformaciones congénitas: <ul style="list-style-type: none"> • Defectos cardíacos • Anomalías del paladar • dimorfismo facial • Retraso en el desarrollo e inmunodeficiencia | Dificultades Visoespaciales Poca atención en la escuela. Dificultades en el factor Ético Moral | | |
| 6 | Masculino | 8 | Neurofibromatosis tipo 1 | La Neurofibromatosis es una enfermedad hereditaria, se caracteriza por la formación de lesiones y tumores benignos derivados de la cresta neural. | Dificultades en el factor Familiar | 138 | 87 |
| 7 | Masculino | 8 | Neurofibromatosis tipo 1 | La NF-1 se caracteriza por: <ul style="list-style-type: none"> • Manchas café con leche, nódulos de Lish y neurofibromas. • Pueden presentar tumores, neurofibromas periféricos, gliomas ópticos y tumores gastrointestinales. • La presencia de alteraciones óseas, principalmente displasias y pseudoartrosis. • En cuanto a las alteraciones neurológicas, puede existir discapacidad intelectual leve, convulsiones, hiperactividad, problemas de aprendizaje, alteraciones en el EEG y espina bífida. | -- | 146 | 97 |
| 8 | Masculino | 10 | Neurofibromatosis tipo 1 | La NF-1 se caracteriza por: <ul style="list-style-type: none"> • Manchas café con leche, nódulos de Lish y neurofibromas. • Pueden presentar tumores, neurofibromas periféricos, gliomas ópticos y tumores gastrointestinales. • La presencia de alteraciones óseas, principalmente displasias y pseudoartrosis. • En cuanto a las alteraciones neurológicas, puede existir discapacidad intelectual leve, convulsiones, hiperactividad, problemas de aprendizaje, alteraciones en el EEG y espina bífida. | Dificultades Visoespaciales Dificultades en el factor de Rechazo Social | 108 | 85 |
| 9 | Femenino | 12 | Neurofibromatosis tipo 1 | La NF-1 se caracteriza por: <ul style="list-style-type: none"> • Manchas café con leche, nódulos de Lish y neurofibromas. • Pueden presentar tumores, neurofibromas periféricos, gliomas ópticos y tumores gastrointestinales. • La presencia de alteraciones óseas, principalmente displasias y pseudoartrosis. • En cuanto a las alteraciones neurológicas, puede existir discapacidad intelectual leve, convulsiones, hiperactividad, problemas de aprendizaje, alteraciones en el EEG y espina bífida. | Puntuaciones medias en el factor Ético-Moral | 128 | 97 |
| 10 | Masculino | 15 | Neurofibromatosis tipo 1 | La NF-1 se caracteriza por: <ul style="list-style-type: none"> • Manchas café con leche, nódulos de Lish y neurofibromas. • Pueden presentar tumores, neurofibromas periféricos, gliomas ópticos y tumores gastrointestinales. • La presencia de alteraciones óseas, principalmente displasias y pseudoartrosis. • En cuanto a las alteraciones neurológicas, puede existir discapacidad intelectual leve, convulsiones, hiperactividad, problemas de aprendizaje, alteraciones en el EEG y espina bífida. | Puntuación baja en el factor Ético Moral | 120 | 99 |
| 11 | Masculino | 16 | Neurofibromatosis tipo 1 | La NF-1 se caracteriza por: <ul style="list-style-type: none"> • Manchas café con leche, nódulos de Lish y neurofibromas. • Pueden presentar tumores, neurofibromas periféricos, gliomas ópticos y tumores gastrointestinales. • La presencia de alteraciones óseas, principalmente displasias y pseudoartrosis. • En cuanto a las alteraciones neurológicas, puede existir discapacidad intelectual leve, convulsiones, hiperactividad, problemas de aprendizaje, alteraciones en el EEG y espina bífida. | Dificultades Visoespaciales Dificultades Visuales Un bajo porcentaje en el factor Familiar | 103 | 77 |
| 12 | Masculino | 9 | Síndrome de Costello | “El síndrome de Costello es un trastorno polimalformativo complejo en las que sus principales características son: | Dificultades Visuales Dificultad Visoespacial | 116 | 90 |

| Número de caso | Sexo | Edad | Diagnostico | Descripción | Áreas afectadas | Autoconcepto | Autoestima |
|----------------|-----------|------|----------------------|--|---|--------------|------------|
| | | | | <ul style="list-style-type: none"> • Dismorfia facial con macrocefalia relativa, cuello corto, inserción baja de los pabellones auditivos, epicantus, puente nasal deprimido, raíz nasal corta, macroglosia, anomalías en la posición de los pies, dedos hiperextensibles, desviación cubital de las manos, aumento del diámetro anteroposterior del tórax, hernias y talla baja. • Alteraciones cardíacas, cerebrales y oculares. | Presento puntuación media en el factor Social | | |
| 13 | Masculino | 10 | Síndrome de Marfan | El síndrome de Marfan es una alteración genética en la que afecta: Sistema esquelético Cardiovascular y pulmonar, Afectar la piel y sus tegumentos | Dificultades en el Lenguaje Puntuación media en Factor Social | 146 | 105 |
| 14 | Masculino | 9 | Síndrome de Pfeiffer | El Síndrome de Pfeiffer es un síndrome autosómico dominante, en el que se presentan: Dismorfología craneofacial o apariencia craneofacial anormal Tipo 2: consiste en una deformidad trilobulada del cráneo (cráneo en trébol), anomalías en dedos de manos y pies, retraso del desarrollo y complicaciones neurológicos. | Dificultad Visoespacial *Mencionaba una mala relación con su padre (Padres separados) y hermano menor. "Mi papa casi no está conmigo" y "Mi hermano me quita todos los juguetes". | 131 | 97 |
| 15 | Femenino | 8 | Síndrome de Turner | El síndrome de Turner es una entidad compleja que resulta de la | Dificultades Visuales Baja Autoestima | 89 | 60 |

| Número de caso | Sexo | Edad | Diagnostico | Descripción | Áreas afectadas | Autoconcepto | Autoestima |
|----------------|----------|------|--------------------|--|--|--------------|------------|
| | | | | ausencia total o parcial de un segundo cromosoma X, en el que se destacan • Talla baja. • Rasgos faciales como frente amplia, fisuras palpebrales antimongoloides, ptosis palpebral, paladar alto, micrognatia, múltiples nevos. Pavellones auriculares prominentes. | Bajo porcentaje en los factores Social y Físico. *Mencionaba una mala relación con hermanos mayores. "Me molestan mucho y me pegan". | | |
| 16 | Femenino | 11 | Síndrome de Turner | • Problemas ópticos y oftalmológicos • Infantilismo sexual, evidente en la adolescencia. Así mismo | Dificultades Visuales Puntuación media en el factor Físico. | 125 | 85 |
| 17 | Femenino | 12 | Síndrome de Turner | presentan amenorrea primaria y esterilidad. • El desarrollo intelectual por lo regular suele ser normal. | Problemas visuales Pobre atención Bajas calificaciones "No me gusta la escuela" "Intento concentrarme, pero no lo consigo" *Mencionaba una mala relación con el padre. "Me grita mucho" | 134 | 79 |
| 18 | Femenino | 12 | Síndrome de Turner | | Dificultades Visuales Baja Autoestima Puntuaciones bajas en los factores de Social y Físico. **"Nadie me quiere", "Mi familia no me entiende y | 93 | 59 |

| Número de caso | Sexo | Edad | Diagnostico | Descripción | Áreas afectadas | Autoconcepto | Autoestima |
|----------------|----------|------|--------------------|-------------|--|--------------|------------|
| | | | | | ni le gusta lo mismo que a mí". | | |
| 19 | Femenino | 17 | Síndrome de Turner | | Problemas motores Dificultad Visoespacial Dificultades Visuales Poca atención Bajas calificaciones Puntuación baja en factor Físico y Ético Moral. *"No me gusta la escuela" "me molestan mucho", "mi familia no me hace caso" | 96 | 82 |

Propuesta de programa de intervención

“Reconociendo mis habilidades y fortalezas”

A partir de la evaluación en la que se observó cierta dificultad en las áreas social, física y de rechazo social se desarrolló una propuesta de intervención con el objetivo de fortalecer la autoestima y autoconcepto. La mayoría de las actividades se sustentan en el trabajo de Feldman (2006) y Montoya y Sol (2001) enfocado en fortalecer la autoestima y autoconcepto en niños.

La propuesta de intervención se enfocó en la población de 8 a 12 años, aunque algunas de las actividades pueden dirigirse también a adolescentes.

Dirigido:

Niños(as) de 8 a 12 años con alteraciones físicas por desórdenes genéticos.

En el caso de utilizar este programa para adolescentes, las actividades sugeridas son: “El niño de cabello blanco”, “La cebolla” o “El verdadero valor del anillo”, así como la actividad de autobiografía.

Objetivo general:

Propiciar el desarrollo de la autoestima y autoconcepto en los niños y adolescentes, mediante el reconocimiento de habilidades y fortalezas que poseen.

Duración:

6 sesiones de 45 – 60 minutos.

Escenario:

Centro Médico Nacional “20 de Noviembre”, Instituto de Seguridad y Servicios Sociales de los Trabajadores del Estado.

Recursos humanos:

Psicóloga Clínica con experiencia en manejo de grupos y el trabajo con niños.

Instrumentos de evaluación:

Evaluación de Autoestima para Niños y Adolescentes (Anexo 1).

Escala de Autoconcepto Escolar (Anexo 2).

Material:

- Hojas blancas y de colores.
- Lápiz
- Pluma.
- Folders
- Plumones
- Sillas.
- Tijeras
- Engrapadora
- Perforadora.
- Listones
- Diurex
- Lápiz adhesivo
- Clips
- Hojas de cartulina
- Recortes de revistas.
- Lectura de:
 - Cuento de la cebolla (anexo)
 - El verdadero valor del anillo (anexo).
 - El niño de cabello blanco (anexo)
- Diploma personalizado para los participantes (anexo)

Procedimiento:

El presente programa se enfocó en los pacientes del servicio de Genética que tenían un diagnóstico clínico de desórdenes genéticos. A continuación, se detalla el procedimiento para su implementación:

1. La promoción del programa se realizará mediante el servicio de Psicología de Enlace.

La selección de participantes se establece a partir de la observación de pacientes y evaluación de Autoestima y Autoconcepto en la que obtengan valores bajos, esto con el fin de proporcionarle al paciente las herramientas necesarias para enfrentar su entorno social, emocional y psicológico.

2. Se hace la invitación a los participantes, previa autorización de los padres y bajo la firma de un consentimiento informado.
3. Las sesiones poseen una duración entre 45 minutos y una hora, una vez por semana.
4. En total son siete semanas de duración del programa.

Las actividades y cartas descriptivas asociadas a la implementación del programa de intervención se presentan en las siguientes páginas.

Cartas Descriptivas.

“Reconociendo mis habilidades y fortalezas”

Objetivo general

Motivar el desarrollo de la autoestima y autoconcepto en los niños y adolescentes.

Reconocer las habilidades y fortalezas que tienen.

Sesión 1

Objetivo: Presentar el programa de intervención a los participantes.

| Actividad | Objetivo específico | Material | Procedimiento | Tiempo |
|-------------------|---|---|--|---------|
| Evaluación | Evaluar la autoestima y el autoconcepto del niño(a), a través de pruebas específicas. | <ul style="list-style-type: none">• Instrumento de evaluación de Autoestima• Instrumento de evaluación de autoconcepto• Lápiz• Lápices de colores. | Se le dará los instrumentos de Evaluación de Autoestima en niños y adolescentes (Anexo 1) y la Escala de Autoconcepto Escolar (Anexo 2). Se le explicara que no existe respuesta correcta, así como que no es un examen y que debe responder lo más honestamente posible. Así como que debe leer correctamente cada reactivo y si tiene dudas puede preguntar. | 30 min. |
| | Explicar la forma de trabajo al niño. | -- | Se explicará al niño que se realizarán actividades que le permitirán desarrollar su autoestima y autoconcepto. Se aclararán dudas de la forma de trabajo. | 5 min. |

| | | | | |
|----------------------------|--|--|--|----------------|
| <p>Introducción</p> | <p>Realizar su propia carpeta de actividades</p> | <ul style="list-style-type: none"> • Folder tamaño oficio • Engrapadora • Cinta de colores • Colores • Plumones | <p>Se le explicará que realizará su propia carpeta de actividades, en donde guarda todas las actividades que realice durante la intervención. Se le brindarán los materiales para que realice su Carpeta personalizada, con su nombre y decoraciones. (Si no la concluye se deja la opción de realizarlo en casa y lo entrega en la próxima consulta).</p> | <p>10 min.</p> |
|----------------------------|--|--|--|----------------|

Sesión 2

Objetivo: Definir los conceptos de Autoestima y autoconcepto de forma clara.

| Actividad | Objetivo específico | Material | Procedimiento | Tiempo |
|---------------------|--|---|--|---------|
| Definiciones | Conocer lo que el niño sabe de la autoestima y autoconcepto. | <ul style="list-style-type: none"> • Cuestionario Autoestima y Autoconcepto • Lápiz | <p>“¿Cómo es mi autoestima y autoconcepto?”</p> <p>Se le pide al niño que conteste lo que sabe y si no sabe que es que indique lo que considera que es. (Anexo 5)</p> <p>Posteriormente se revisa las respuestas que dio y se le explica lo que es cada uno de los términos de manera clara y acorde a su edad. De manera conjunta se realiza una definición de ambos términos y se anota en la hoja, explicándole que al concluir con la intervención se volverá a trabajar con las definiciones y veremos si lo que se puso es lo correcto o se realizaron cambios en la definición.</p> | 20 min. |
| | Reconocer los aspectos positivos del niño. | <ul style="list-style-type: none"> • Hoja de papel amarillo • Tijeras • Crayolas • Perforadora • Hilo • Clips • Patrón o molde de estrella | <p>“Superestrella”</p> <p>Hacer una estrella para cada niño. (Anexo 6)</p> <p>Hay que explicar que todos poseen características únicas y especiales: Algo que hacemos bien, algo con lo que disfrutamos o algo sobre nuestros cuerpos. Dejar que los niños compartan lo que consideran sus características especiales. Se les pedirá que dibujen su fotografía en el centro de la estrella; luego hacer que dicten sus características especiales o</p> | 15 min. |

| | | | | |
|--------------------------------|---|--|---|--------|
| | | | <p>escribirlas en las puntas de la estrella.</p> <p>Reforzarle que todo lo que él puso son características especiales que lo hacen único y especial (Feldman, 2006:19).</p> | |
| Diferencias personales. | Identificar y describir sus características personales en la elaboración de este libro. | <ul style="list-style-type: none"> • Las hojas del libro • Crayolas • Lápices • Tijeras • Engrapadora | <p>“Un pequeño libro sobre mi”</p> <p>Dar al niño la hoja del libro (Anexo 7)</p> <p>Cortar las páginas por las líneas de puntos y ordenarlas. Realiza los dibujos correspondientes y los complementos como descripciones, etcétera. Completar las frases. (Feldman, 2006, p. 68)</p> | 15 min |

Sesión 3

Objetivo: Describir y reconocer las características físicas que tienen los niños y qué es lo que los hace especiales.

| Actividad | Objetivo específico | Material | Procedimiento | Tiempo |
|-------------------------|--|---|--|---------|
| Identificación | Identificar características y cualidades personales que los hacen únicos. | <ul style="list-style-type: none"> • Cartulina tamaño carta • Crayolas o plumones • Escala o regla | <p>“Se busca”</p> <p>Preguntar a los niños si han visto antes un cartel de “Se busca”. Explicarle que van a hacer uno suyo por “ser buenos” Cada niño dibuja su fotografía en una hoja y escribir su nombre y pintar su color de pelo y ojos. (Anexo 8)</p> <p>Describir sus dimensiones (peso, estatura) anteriormente solicitadas de tarea.</p> <p>Permitir que escriban que les gusta y que no les gusta en la parte de abajo (Feldman, 2006, p. 18).</p> | 15 min. |
| Autobiografía | Favorecer la propia percepción, a través del análisis de las circunstancias, factores y acontecimientos de su propia historia. | <ul style="list-style-type: none"> • Hojas blancas • Lápiz | <p>Se le pedirá escribir su biografía, en el que mencione su nombre, edad, fecha de nacimiento, sus padres y hermanos, su enfermedad, lo que más les gusta hacer, sus objetos más valiosos, lo que le gusta hacer en su tiempo libre, lo que más le gusta de él..., sus cualidades..., etc. (Anexo 9)</p> | 20 min. |
| Autoconocimiento | Desarrollar el autoconocimiento de su cuerpo. | <ul style="list-style-type: none"> • Hojas con siluetas • Colores o crayolas • Plumones | <p>Pintar la silueta que le corresponda ya sea niño/a (Anexo 10)</p> <p>Hablar sobre como el cuerpo de cada uno es semejante y como los cuerpos son diferentes.</p> <p>Escribir en sus cuerpos palabras que los describan a ellos mismos (Feldman, 2006, p. 59).</p> | 20 min. |

Sesión 4

Objetivo: Reconocer que las diferencias los hacen especiales.

| Actividad | Objetivo específico | Material | Procedimiento | Tiempo |
|---------------------------------|--|--|--|---------|
| Reflexión | Reflexionar sobre las diferencias de cada uno y lo que los hace especiales | <ul style="list-style-type: none"> • Cuento | <p>“Cuento”</p> <p>Leer el cuento “El niño del cabello blanco” (Anexo 10) en voz alta y de forma interactiva con el paciente. Al concluir se le pregunta qué opina de la historia y si está de acuerdo con el final.</p> <p>El cuento puede ser cambiado por “El verdadero valor del anillo” o el cuento de “la cebolla”, tomando en cuenta la edad del paciente. (Anexos 14 -15)</p> | 20 min. |
| Identificación. | Fomentar el desarrollo del Auto concepto por medio de la identificación de ellos mismos. | <ul style="list-style-type: none"> • Caja con tapa • Cinta • Espejo pequeño • Pegamento | <p>“Espejo mágico”</p> <p>Pegar el espejo en el fondo de la caja. Poner la tapa y pasar cinta alrededor de la caja.</p> <p>Decirle al niño que la cosa más maravillosa del mundo está dentro de la caja. Dejar que adivinen que puede ser. Desatar la caja y pasarla al niño para que pueda mirarla.</p> <p>Texto (Anexo 11)</p> <p>Preguntar porque son la cosa más maravillosa del mundo. Reflexionar (Feldman, 2006, p.17).</p> | 10 min. |
| Aumentar el autoconcepto | Exponer lo que los hace sentir únicos y realzar su autoconcepto | <ul style="list-style-type: none"> • Dibujos de los niños • Hojas blancas • Tijeras • Crayolas • Plumones | <p>“El retrato perfecto”</p> <p>Se le pedirá realizar dibujo de él mismo. Escribir una frase sobre una cualidad especial que tiene cada niño debajo de su dibujo.</p> <p>Exponer que es lo que representa el dibujo (Feldman, 2006, p.25).</p> | 15 min |

Sesión 5

Objetivo: Reconocer la importancia de la familia y amigos en su bienestar.

| Actividad | Objetivo específico | Material | Procedimiento | Tiempo |
|--------------------------------------|--|--|---|---------|
| Cuento de las redes de apoyo. | Darse cuenta de que son personas muy importantes a medida que reconocen a los familiares que los quieren y apoyan. | <ul style="list-style-type: none"> • Formato del cuento (Anexo 13) • Crayolas • Lápices | <p>“Familia PMI (Persona muy importante)”</p> <p>Elaboración del libro:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Hoja de papel. Doblar el papel por la mitad, o en cuatro. • Con engrapadora pegar el libro. <p>Pedir a los niños que digan maneras en que sus familias les hacen sentirse muy importantes.</p> <p>Describir en las hojas de manera corta lo anteriormente mencionado y realizar un dibujo.</p> <p>Leer las páginas de su libro, y realizar comentarios de su familia y lo descrito ahí.</p> <p>(Feldman, 2006, p.35; Anexo 12)</p> | 15 min. |
| | Reconocer las percepciones que tiene los demás de nosotros. | <ul style="list-style-type: none"> • Hoja con características, habilidades, etc. Realizada por los padres y amigos. | <p>“Como me ven los demás”</p> <p>En la quinta sesión se le dejara de tarea que le pida a sus padres y amigos si es posible, le escriban en una hoja una descripción de cómo es él, solo la pueden responder los padres y amigos y el niño no debe ver lo que escribieron.</p> <p>En la sesión se leerá lo que le pusieron y se le preguntara ¿Cómo se siente con lo que le pusieron en la hoja?, ¿Qué piensa de eso?</p> <p>Se reflexionará sobre lo que los demás perciben de él.</p> | 15 min. |
| Retroalimentación | Exponer lo que los hace sentir únicos, con | <ul style="list-style-type: none"> • Dibujos de los niños • Hojas blancas | “El retrato perfecto 2” | 15 min |

| | | | | |
|--|----------------------------------|---|--|--|
| | todas las actividades anteriores | <ul style="list-style-type: none"> • Tijeras • Crayolas • Plumones | <p>Se sacará de su carpeta el dibujo de el "retrato perfecto" los cuales incluyen frases, a partir de la misma se completará con lo obtenido en las actividades anteriores de "Familia PMI" y "Como me ven los demás". Juntar las páginas para hacer un libro. Exponer que es lo que representa el dibujo. (Feldman, 2006, p.25)</p> | |
|--|----------------------------------|---|--|--|

Sesión 6

Objetivo: realizar el cierre de la sesión, observando los aprendizajes del niño durante el programa.

| Actividad | Objetivo específico | Material | Procedimiento | Tiempo |
|---|---|---|---|---------|
| Retroalimentación | Generar conclusiones sobre el reconocimiento de las diferencias físicas y por qué lo hacen especial | <ul style="list-style-type: none"> • Hoja blanca • Lápiz, colores, plumones. | <p>“Soy especial porque ...”</p> <p>Analizar las sesiones anteriores en la que se discutieron que todas las personas somos diferentes y que por eso somos especiales.</p> <p>Posteriormente en una hoja el niño escribirá o dibujará, porque es especial...</p> | 15 min. |
| Evaluación | Evaluar la autoestima y el autoconcepto del niño (a), a través de pruebas específicas. | <ul style="list-style-type: none"> • Instrumentos: • Evaluación de Autoestima en niños y adolescentes (Anexo 1) • Escala de Autoconcepto escolar. (Anexo 2) • Lápiz | <p>Se le dará los instrumentos: Evaluación de Autoestima en niños y adolescente y Escala de Autoconcepto Escolar, en donde se le vuelve a explicar que no existe respuesta correcta, así como que no es un examen y que debe responder lo más honestamente posible.</p> <p>Así como que lee correctamente cada reactivo y si tiene dudas puede preguntar.</p> | 30 min. |
| Conclusión del programa y reconocimiento | Brindarle un reconocimiento por su esfuerzo y trabajo. | <ul style="list-style-type: none"> • Diploma personalizado | <p>Se le dará un Diploma personalizado (Anexo 13), en el que se le reconocerá su gran trabajo y explicando que esto es por todos los aspectos de su vida.</p> | 5 min. |

Capítulo 7. Discusión y Conclusiones

El propósito de la investigación del presente estudio fue generar un programa de intervención para promover la autoestima y autoconcepto a partir de su evaluación en los niños y adolescentes con desordenes genéticos. Con base a lo anterior, se puede rechazar la hipótesis de trabajo planteada en el estudio, la cual planteaba que los pacientes con desordenes genéticos presentan bajos niveles de autoestima y autoconcepto, debido a que en la muestra participante en las pruebas utilizadas no se obtuvieron datos significativos que indiquen que presentan bajos niveles de autoestima y autoconcepto. Por lo que fue necesario hacer una adaptación del programa a partir de las menores puntuaciones obtenidas en las escalas aplicadas.

Existen pocos estudios que traten acerca de la autoestima y el autoconcepto en niños con desordenes genéticos raros, como los analizados en el marco teórico del presente documento, esto se debe a la poca prevalencia de los mismos, a diferencia de síndromes como el Down, en los que la existencia de estudios y métodos de intervención es mayor. Con respecto a lo anterior, la mayor parte de los estudios son acerca de las características biológicas de los desórdenes genéticos, dejando de lado los factores psicológicos y sociales, que influyen en ellos.

El autoconcepto definido como la evaluación de sí mismo, en diversas áreas de la vida, como la escuela, el aspecto físico o en deportes (Santrock, 2010) depende en gran medida de la percepción que el individuo tiene acerca de la evaluación que hacen otras personas hacia él (Scherwod, 1965, en Oñate, 1989). Estas percepciones se realizan a partir de lo que perciben de su entorno como su interacción con la familia y compañeros a partir de opiniones, reacciones no verbales y así forman juicios (Harter, 1998, en Woolfolk, 2006).

Tal y como señala que Rojas (en Guízar-Vázquez, 2001), la socialización de niños con desórdenes genéticos en ocasiones es complicada debido a que, en algunos de ellos, las características físicas que acompañan al desorden son notorias

tales como: baja estatura, dismorfias faciales o dificultades motrices, por lo que en muchas ocasiones los niños de la misma edad tienden a ser crueles en el trato con sus compañeros, ya sea poniendo apodos, lo que genera falla en el desarrollo de la madurez emocional.

A diferencia a lo descrito por Rojas (en Guízar-Vázquez, 2001), los resultados encontrados en esta investigación mostraron que solo el 10.53% (2 participantes) obtuvieron puntuaciones por debajo de la media teórica. Sin embargo, las puntuaciones del resto se encuentran por debajo de la media, indicando que, si presentan dificultades, aunque, sin embargo, éstas no se encuentran presentes en todas las áreas de su desarrollo. Asimismo, el 42.11% contaron con puntuaciones medias, indicando que presentan en algunas áreas dificultades en el autoconcepto. Como se mencionó, el autoconcepto es la evaluación que se realiza a partir de la creencia respecto a lo que los demás opinan de uno mismo.

Esta percepción se va realizando a partir de las experiencias que el niño va desarrollando a partir de su contacto con la sociedad, Rojas (2000, Guízar-Vázquez, 2001) describe que existe una vinculación entre la salud física y la enfermedad con el autoconcepto, porque si este se encuentra disminuido, existirá una relación entre la ansiedad y la tensión. Aunque en los instrumentos seleccionados no se evalúa relación (autoconcepto-ansiedad-tensión) esta parte, en la entrevista cara a cara fue clara la manifestación de la ansiedad y algunos indicadores de bajo autoconcepto.

La escala de Autoconcepto Escolar (como se mencionó) se divide en 6 factores, en cuanto al factor ético-moral, en el que el 10.53% de los pacientes obtuvieron puntuaciones por debajo de la media teórica por lo que se consideró que presentaron dificultades, en la realización de una valoración de sus cualidades o defectos, así como dificultad al evaluar sus metas y alternativas con base en normas y valores morales.

En el factor familiar solo el 5.26% de la muestra obtuvo una puntuación media baja y el 52.63% obtuvieron puntuaciones medias, como Ramírez (1998) menciona el factor familiar está encargado de las percepciones que los niños tienen en relación con el papel que juegan en la familia y las relaciones que mantienen con

ellos, esto indica que más del 50% de los participantes perciben ciertas dificultades en el rol en la familia y en las relaciones con los mismos. Boman, et. al. (1998) mencionan que las personas con mayores dificultades sociales como en el Síndrome de Turner, tienden a ser más dependientes de la familia, dando una mayor fuerza a las opiniones que ellos tienen de ellas, así que cuando existen problemas dentro de la dinámica familiar, suelen afectar en mayor medida, en comparación a las que tiene buenas relaciones sociales.

Swillen, et. al. (1993) encontraron que las niñas con Síndrome de Turner, a partir del inicio de la adolescencia muestran un mayor retraimiento, caracterizando pocas relaciones sociales, así como pocas actividades en grupo. Así mismo un estudio realizado por McCauley et al. (1995) en la que realizaron una comparación entre niñas con síndrome de Turner y niñas sin alteración genética en las edades de 13 a 18 años, encontraron que el grupo con el síndrome presentó mayores dificultades a la hora de relacionarse con otras personas. Esto se confirma con los resultados encontrados en el factor social, en el que 26.32% de los participantes obtuvieron puntuaciones por debajo del punto de corte y el 26.32% puntuaciones medias.

Suzigan, et. al. (2004), mencionaron una serie de estudios en los que encontraron relación entre la autoestima y autoconcepto con el Síndrome de Turner. McCauley, et. al. (1995) señaló que las pacientes con Síndrome de Turner, entrando en la adolescencia presentan una baja autoestima en comparación con otras más jóvenes. Relacionándolo con los resultados encontrados, en esta investigación, la mayor parte de la muestra cuenta con valores por encima de la media teórica, confirmando lo encontrado en la que los niños/as con edades menores a los 12 no presentan indicadores de baja autoestima.

En conclusión, a pesar de no obtener datos significativos en cuanto a la baja autoestima y autoconcepto, se observó que los pacientes adolescentes presentan inicios de una disminución de la autoestima y autoconcepto, por lo que la promoción de estos en edades tempranas podría beneficiarlos para las futuras etapas de vida. Los resultados generales reflejaron que tanto en la autoestima y el autoconcepto,

dos pacientes se mostraron por debajo de la media, estas fueron dos niñas de 8 y 12 años respectivamente con Síndrome de Turner.

Con respecto a la Autoestima general, en la que se observó que el 10.53% de los participantes indicaron mayores dificultades, esta es de acuerdo con las cualidades y valoraciones que realiza el sujeto según la experiencia y si es positiva o negativa. Complementando lo anterior, aunque no se reporte de forma estadística, cualitativamente se observa la presencia de elementos de baja autoestima, confirmándolo con lo expresado por uno de los participantes en el que menciona no ser lo suficientemente bueno en la escuela y de tener miedo a equivocarse a la hora de participar, por lo que aun teniendo la respuesta a alguna pregunta que el profesor realizaba, este no alzaba la mano ya que tenía miedo a que los demás se rieran de él.

En cuanto al Autoconcepto general, solo se observó que el 10.53% de los participantes indican dificultades de forma general, así como en las áreas con mayores dificultades obtenidas en las pruebas son las de índole familiar, social y rechazo social, mostrando que son los factores con mayor necesidad de atención, por lo que el programa de intervención fue enfocado a estas áreas de manera principal, así como en autoestima general.

En el factor escolar los resultados indicaron que el 36.84% de los participantes obtuvieron puntuaciones medias indicando que, a pesar de no presentar grandes dificultades, estos no se encuentran totalmente conformes, al momento de referirse a sí mismos en cuanto a sus habilidades académicas (Ramírez, 1998).

Ramírez (1998) menciona que el rechazo social no solo es la comparación social que se utiliza para evaluarse, sino que la complementa con base a experiencias pasadas, en los resultados obtenidos se observó que el 21.05% de la muestra presentó puntuaciones bajas, a partir de una interiorización que se realizó de las experiencias pasadas principalmente negativas generando un bajo autoconcepto en esta área.

El factor físico implica las ideas referidas a las concepciones y juicios que el individuo tiene con respecto a sus rasgos corpóreos y sus habilidades físicas, (Ramírez, 1998), los resultados indican que 15.79% presentan mayores dificultades en la adecuada percepción de los aspectos físicos.

Así mismo en cuanto a las observaciones clínicas realizadas a los participantes, se puede mencionar que presentan dificultades en cuanto a las áreas familiar y social, al no sentirse parte importante de su entorno, teniendo ideas falsas que le generan.

Es importante continuar con el trabajo del psicólogo clínico en el sector salud, con el fin de beneficiar a los pacientes mejorando la calidad de vida, mediante un trabajo conjunto con médicos y familiares.

Sugerencias y limitaciones

Limitaciones

El Centro Médico Nacional (CMN) “20 de Noviembre”, cuenta con un sistema de hospitalización y de Consulta Externa, en ambas se encuentra el servicio de psicología pediátrica de enlace el cual está regido por el sistema del Centro, en cuanto a Consulta Externa que fue donde se realizó la investigación, debido a que tiene establecido un cierto número de citas por pacientes lo cual fue una de las limitaciones para poder pilotear el estudio y observar la efectividad de este.

El horario es otra limitación, ya que los niños debían acudir a la consulta en un horario matutino el cual es el asignado por el hospital, por lo que los niños para acudir a la consulta debían faltar a clases por lo que no acudían a todas sus citas.

La opinión del trabajo del psicólogo por parte de los padres es otro factor importante, ya que la participación de los padres es fundamental al ser ellos los que llevan a sus hijos a la consulta, por lo que la idea errónea del trabajo del psicólogo es que solo tratan con “locos”, interfirió en algunas ocasiones en que los padres

refirieron en la entrevista, por lo que se mostraron pocos participativos en la importancia de las citas o inclusive a pesar de sacar una cita éstos decidieron no acudir a la consulta.

Al no contar con un instrumento que mida la autoestima y autoconcepto en los niños con síndromes genéticos sin discapacidad intelectual y mexicanos, generó que se buscarán los más próximos a las características buscadas, sin embargo, es posible que esto haya interferido en los resultados al no tomarse en cuenta los aspectos como la salud de los participantes.

Sugerencias

Capacitar a los padres a la realidad a la que se enfrentan, brindando un espacio adecuado en donde se puedan expresar, orientar y observar que no son los únicos que viven estas dificultades. Debido a que son una parte fundamental en el desarrollo de sus hijos, el cual no es un proceso sencillo, que genera dudas y preocupaciones respecto al propio desarrollo y a si a esto se le añade el que presenten un desorden genético como en el presente estudio, genera en ellos una serie de emociones las consecuencias asociadas al padecimiento. Es común que se manifiesten conductas como sobreprotección, falsas expectativas, ansiedad, estrés, que repercuten en la adecuada crianza de sus hijos.

Difundir el campo de acción del psicólogo clínico, en el sector salud, en el que no sólo se especialice en aplicar valoraciones psicológicas o de desarrollo, sino que también se dé importancia a la labor del psicólogo en el que puede dar talleres, conferencias, grupos de apoyo e intervenciones, esto en beneficio de los pacientes y sus familias, de esta forma logara cambiar la errónea perspectiva que se tiene de la labor de este.

Para futuras investigaciones se sugiere la creación de un instrumento que evalué la autoestima o autoconcepto en pacientes con desordenes genéticos sin que estos presenten una discapacidad intelectual.

Referencias

- Agusti-Mejías, A., García-Ruiz, R., Hernández-Bel, P., Mercader, P., Febrer, I. y Alegre, V. (2010). Manifestaciones cutáneas del síndrome de Costello. *Piel, formación continuada en dermatología*, 25(8), 444-446.
- Alejandre, S., Ben, L. y Rubio, J. (2015). Caso clínico: Revisión de Neurofibromatosis tipo 1. *Formación Médica continuada en atención primaria*, 22(5), 250-253.
- Alonso, J. y Román, J. (2003). *Educación familiar y autoconcepto en niños pequeños*. España: Ediciones Pirámides.
- André, C. y Lelord, F. (2009). *La autoestima: gustarse a sí mismo para mejor vivir con los demás*. España: Editorial Kairós.
- Azpilicueta, M., Torres-Borrego, J., Gilbert, J., Ulloa E., y Frías, M. (2012). Síndrome de microdeleción 22q11: manifestaciones cardiorrespiratorias y utilidad de la fibrobroncoscopia. *Anales de Pediatría*.77(2), 130-135.
- Ballesta-Martínez, M., Guillen-Navarro, E. (2010) Síndrome de noonan. *Protocolos diagnósticos y terapéuticos en pediatría*. 1, 56-63.
- Barriale-Villa, R., García-Giustiniani y Monserrat, L. (2011). Genética del síndrome de Marfan. *Cardiocre*. 46 (3), 101-104.
- Bilbao-Cercós, A., Beniel-Navarro, D., Pérez-Marín, M., Montoya-Castilla, I., Alcón-Sáez, J. y Prado-Gascó, V. (2014) El autoconcepto y la adaptación a la enfermedad en pacientes diabéticos pediátricos. *Clínica y Salud*. 25(1) 57-65.
- Boman, U. W., Möller, A., & Albertsson-Wikland, K. (1998). Psychological aspects of Turner syndrome. *Journal Of Psychosomatic Obstetrics And Gynaecology*. 19(1), 1-18.
- Branden, N. (1992) *Cómo mejorar su autoestima*. México: Paidós.

- Calleja, M. (2005). *La igualdad de oportunidades en la construcción del autoconcepto*. Valladolid: Angelman.
- Casamayor, G., Antunez, S., Armejach, R., Checa, P., Giné, N., Guitart, R., Notó, C., Rodón, A., Uranga, M. y Viñas, J. (2007). *Como dar respuesta a los conflictos: la disciplina en la enseñanza secundaria*. 7ª Edición. España: Graó.
- Caso, J. (1999). *Validación de un instrumento de autoestima para niños y adolescentes: Tesis de Posgrado para obtener el título de Maestro en psicología*. Universidad Nacional Autónoma de México. México.
- De Gasperin, R. (2010). *Manual de autoestima y relaciones humanas*. 1ª reimpresión. México: Trillas.
- Delgado, A., Galán, E., Lapunzina, P., Guillén, P., Guillén-Navarro, E., Penchaszadeh, V., Romeo, C. y Emaldi, A. (2012) *Asesoramiento genético en la práctica médica*. España: Editorial Médica Panamericana.
- Duat, A., Martos, G., Martín, Y., Hernández, A., Espejo-Saavedra, J., Ruiz-Falcó, M. y Argente, J. (2014). Características fenotípicas y genéticas en la neurofibromatosis tipo 1 en edad pediátrica. *Asociación Española de Pediatría*. 83(3), 173-182.
- Forteza-Sanchis, C., Yepes, V., Priego, P., Martínez-Ramos D., y Escrig, J. (2015). Carta científica: Neumotórax y síndrome de Marfan. *Cirugía Española*. 93(8), 87-88.
- Garza-León, M. (2015). Características anatómicas, biomecánicas y aberrométricas de la córnea de pacientes con síndrome de Marfan. *Revista Mexicana de Oftalmología*, 89(2), 90-94.
- Giaberte, M., Lázaro, C. y Pujol, R. (2006). Mosaicismo clínico y genético en la neurofibromatosis tipo 1. *Piel*, 21(10), 477-483.

- González-Arratia, N. (2001) *La autoestima. Medición y estrategias de intervención a través de una experiencia en la reconstrucción del ser*. México: Universidad Autónoma del Estado de México.
- Guízar-Vázquez, J. (2001) *Genética clínica: diagnóstico y manejo de las enfermedades hereditarias*. 3ª edición. México: Manual Moderno.
- Guízar, J. y Zafra, G. (1999). *Atlas diagnóstico de síndromes genéticos*. México: Manual moderno.
- Hernández-Motino, L., Brizuela, Y, Vizcarra, V., Cruz, R., Jamaica, L. y Karam J. (2012). Caso clínico: Acondroplasia —estenosis del canal medular— una complicación neurológica. *Boletín médico del Hospital Infantil de México*. 69(1), 46-49.
- Hernández, R., Collado, C., Baptista, M. (2010). *Metodología de la investigación*. 5ª Edición. México: McGraw Hill
- Instituto Mexicano de Infectología Ginecología y Obstetricia (I.M.I.G.O). *Desórdenes genéticos*. México. Obtenido de http://www.imigo.com.mx/sp/articulos/embarazo/desordenes_geneticos.shtml .
- Martínez-Glez, V. y Lapunzina, P. (2011). *Síndrome de Costello, grupo de trabajo sobre cáncer en síndromes genéticos polimalformativos*, Guía clínica. España: Instituto de Genética Medica y Molecular-INGEMM.
- McCauley E, Ross J, Kushner H, Cutler GJr. Self-esteem and behavior in girls with Turner syndrome. *J Dev Behav Pediatr* 1995;16, 82-88.
- Montoya, M., Sol, C. (2001) *Autoestima: Estrategias para vivir mejor con técnicas de PNL y desarrollo humano*. México: Editorial Pax.
- Moreno, J., Muñoz, A., Castañeda, B., Castelblanco, P., López, N., y Medina, A. (2011). Autoestima en un grupo de niños de 8 a 11 años de un colegio público de la ciudad de Bogotá. *Psyc. av. discipl.*, 5(2), 155-162.

- Naranjo, M. (2007). Autoestima: Un factor relevante en la vida de la persona y tema esencial del proceso educativo. *Revista Electrónica «Actualidades Investigativas en Educación»*. 7(3), 1-29.
- Navazo-Eguía A., Suárez-Muñiz E., García-Vicario F., de la Mata- Franco G., Suárez-Fernández J., Gómez-Sáez F., (2011). Síndrome de Pfeiffer. A propósito de un caso. *Revista de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja*. 2(8), 1-8.
- Nussbaum, R., McInnes, R., y Williard, H. (2005) *Thompson y Thompson, Genética en medicina*. 5ª. edición. España: MASSON.
- Oñate, M. (1989). *El autoconcepto: formación, medida e implicaciones en la personalidad*. España: Narcea, S.A. de Ediciones.
- Paz, M. (2000). *Déficit de autoestima: evaluación, tratamiento y prevención en la infancia y adolescencia*. España: Ediciones Pirámide.
- Perea, R. (2004) *Educación para la salud*. España: Díaz de Santos.
- Ramírez, F. (1998) *El autoconcepto en los problemas de aprendizaje: elaboración de una escala de evaluación*. Tesis de posgrado para obtener el título de Maestro en Psicología. Universidad Nacional Autónoma de México, México.
- Redett, R., (2010). Guía para entender el síndrome de Pfeiffer. (Follet). *Children's Craniofacial Association*, Dallas, Texas. 1-7
- Santrock, J. (2010) *Psicología del desarrollo: El ciclo de vida*. España: McGraw-Hill.
- Secretaria de Salud, (2015). *Síndrome de Turner, conoce esta alteración genética que afecta a niñas y mujeres*. México. Obtenido de <https://www.gob.mx/salud/acciones-y-programas/sindrome-de-turner-conoce-esta-alteracion-genetica-que-afecta-a-ninas-y-mujeres>.
- Solari, A. (2004). *Genética humana: fundamentos y aplicaciones en medicina*. 3ª edición. Buenos Aires: Médica Panamericana.

- Staal, F., Ponniah, A., Angullia, F., Ruff, C., Koudstaal, M. y Dunaway, D. (2015). Describing Crouzon and Pfeiffer syndrome based on principal component analysis. *Journal of Cranio-Maxillo-Facial Surgery*. 43, 528-536.
- Suzigan, L., Paiva e Silva, R. y Maciel-Guerra, A. (2004), Aspectos Psicossociais da Síndrome de Turner. *Arq Bras Endocrinol Metab*. 49(1), 157-164
- Swillen, Fryns, Kleczkowska, Massa, Vanderschueren-Lodeweyckx y Van den Berghe (1993). Intelligence, behavior and psychosocial development in Turner síndrome: Across sectional study of 50 pre-adolescent and adolescent girls (4-20 years). *Genetic Counseling*. 4, 7-18
- Vásquez-Echeverri, E., Sierra, F., Trujillo-Vargas, C., Orrego-Arango, J., Garcés-Samudio, C., Lince, R. y Franco, J. (2015). Abordaje inmunológico del síndrome por delección 22q11.2. *Infectio Asociación Colombiana de Infectología*. 20(1), 45-55.
- Woolfolk, A. (2006). *Psicología Educativa*. 9ª edición. México: Pearson Educación.

ANEXOS

Anexo 1. EVALUACIÓN DE AUTOESTIMA PARA NIÑOS Y ADOLESCENTES

Nombre: _____

Edad: _____

Fecha: _____

Las siguientes afirmaciones son para ayudarnos a comprender cómo se sienten los niños y jóvenes de tu edad con respecto a diferentes cosas. No hay respuestas buenas o malas. Solamente tú conoces tus verdaderos sentimientos. Es importante que contestes de acuerdo con como tu sientas y no como otros piensan que deberías sentir.

Para contestar coloca una X en el espacio correspondiente de acuerdo a las siguientes escalas.

| | Siempre | Usualmente | La mitad de las veces. | Rara vez | Nunca |
|--|---------|------------|------------------------|----------|-------|
| 1. Me gusta como soy. | | | | | |
| 2. Me siento bien cuando estoy con mi familia. | | | | | |
| 3. Estoy orgulloso (a) del trabajo que hago en la escuela. | | | | | |
| 4. Soy feliz de ser como yo. | | | | | |
| 5. Tengo una de las mejores familias del mundo. | | | | | |
| 6. Estoy orgulloso(a) de mí. | | | | | |
| 7. Soy un(a) buen(a) amigo(a). | | | | | |
| 8. Me gusta la forma como me veo. | | | | | |
| 9. Hago enojar a mis padres. | | | | | |

| | Siempre | Usualmente | La mitad de las veces. | Rara vez | Nunca |
|---|---------|------------|------------------------|----------|-------|
| 10. Si me enojo con un(a) amigo(a) lo(a) insulto. | | | | | |
| 11. Soy muy lento(a) para realizar mi trabajo escolar. | | | | | |
| 12. Soy un(a) tonto(a) para realizar los trabajos escolares. | | | | | |
| 13. Soy malo(a) para muchas cosas. | | | | | |
| 14. Me enojo cuando mis padres no me dejan hacer lo que quiero. | | | | | |
| 15. Le echo la culpa a otros de lo que hago. | | | | | |
| 16. Me gustaría ser otra persona. | | | | | |
| 17. Siento ganas de irme a mi casa. | | | | | |
| 18. Tengo una mala opinión de mí mismo(a). | | | | | |
| 19. Mi familia está decepcionada de mí. | | | | | |
| 20. Me siento fracasado(a). | | | | | |
| 21. Pienso que mis padres serían felices si yo fuera diferente. | | | | | |

Anexo 2. Escala de Autoconcepto Escolar (EAE)

Nombre: _____ Fecha: _____

Edad: _____

Instrucciones: En las siguientes hojas encontraras preguntas que se refieren a cómo te sientes o te ves a ti mismo(a). Se te pregunta como ves tu cuerpo y de tu forma de ser con tus familiares, con tus amigos y cómo te sientes en la escuela.

Lo que tienes que hacer es leer muy bien cada pregunta, después colorea la parte del termómetro que indique que tanto te has sentido así.

Lo harás de la siguiente forma:

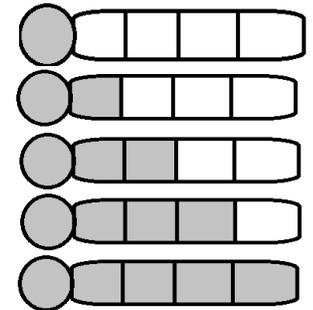
SI NUNCA lo ERES o NUNCA lo SIENTES colorea la ruedita del termómetro:

SI lo ERES o lo SIENTES POCAS VECES colorea desde la ruedita hasta el primer cuadrito:

Si lo ERES o lo SIENTES REGULARMENTE colorea desde la ruedita hasta el segundo cuadrito:

Si lo ERES o lo SIENTES MUCHAS VECES llena desde la ruedita hasta el tercer cuadrito del termómetro:

Finalmente, Si lo ERES o lo SIENTES SIEMPRE colorea todo el termómetro:



No hay respuestas buenas o malas. Gracias por tu cooperación.

1. Soy un(a) alumno(a) cumplido(a).



2. Aprendo con facilidad.



3. Soy un(a) niño(a) bueno(a).



4. Cumplo con mis tareas, aunque no me ordenen.

5. Soy listo(a) en la escuela.

6. Soy bueno(a) para las matemáticas.

7. Mi forma de ser con mi familia es mala.

8. Soy un(a) niño(a) malo(a).

9. Soy el (la) más burro(a) de mi salón.

10. Soy flojo(a) en la escuela.

11. Soy un fracaso.

12. Me cuesta trabajo resolver mis problemas.

13. Me siento bien cuando hago trampa.

14. Soy egoísta.

15. Soy un(a) niño(a) mentiroso(a).

16. Soy un(a) buen(a) hijo(a).

17. Soy un(a) niño(a) obediente.

18. Soy un(a) hijo(a) rezongón(a).

19. Fácilmente me doy por vencido(a).

20. Deseo ser otra persona.

21. Me siento bien estando con otra familia diferente a la mía.

22. Mis compañeros aprenden más que yo.

23. Me siento incomprendido(a) en mi familia.

24. Me gusta estar arreglado(a).

25. Me gustan mis ojos.

26. Soy gordo(a).

27. Siento que soy bajo(a) de estatura.

28. Siento que soy más desagradable que mis hermanos.

29. Me da pena hablar en público.

30. Me siento menos abusado(a) que mis amigos(as).

31. Me siento desanimado(a) en la escuela.



Anexo 3. Carta de consentimiento informado
CENTRO MÉDICO NACIONAL "20 DE NOVIEMBRE"
I.S.S.S.T.E.



PSICOLOGÍA DE ENLACE

CARTA DE CONSENTIMIENTO BAJO INFORMACIÓN

México D. F. a _____ de _____ de _____

Por la presente y de acuerdo al Artículo 52 de la Ley General de Salud y al Artículo 81 del reglamento de la Ley General de Salud en Materia de Prestación de Servicios de Atención Médica autorizo al personal de Psicología de Enlace del C. M. N. "20 DE NOVIEMBRE" para que se realice a mi familiar y/o representado los ESTUDIOS (Psicológicos) así como los TRATAMIENTOS (Psicológicos) convenientes al caso médico, así mismo para, en caso de ser necesario; en el conocimiento de que los procedimientos citados señalan efectos secundarios de los cuales se me ha informado ampliamente como también se me informó en relación al padecimiento, tratamiento y todo lo necesario en referencia al caso de mi familiar y/o representado.

Nombre del paciente: _____
Edad: _____ Residencia: _____ Registro: _____
Nombre del responsable legal: _____
Parentesco: _____ Teléfono: _____

Firma del responsable legal

Investigador

Testigo

Responsable de la Investigación:
Stephania Atquezali Zuñiga Contreras

Vo.Bo. Psic. Clínica Susana Guadalupe Ramírez Sibaja
Responsable del Servicio de Psicología de Enlace.

Anexo 4. Autoestima y Autoconcepto

Nombre: _____

Edad: _____

Fecha: _____

¿Qué es la autoestima? Y ¿Cómo es mi autoestima?

¿Qué es el autoconcepto? Y ¿Cómo es?

Nombre: _____
Edad: _____ Fecha: _____

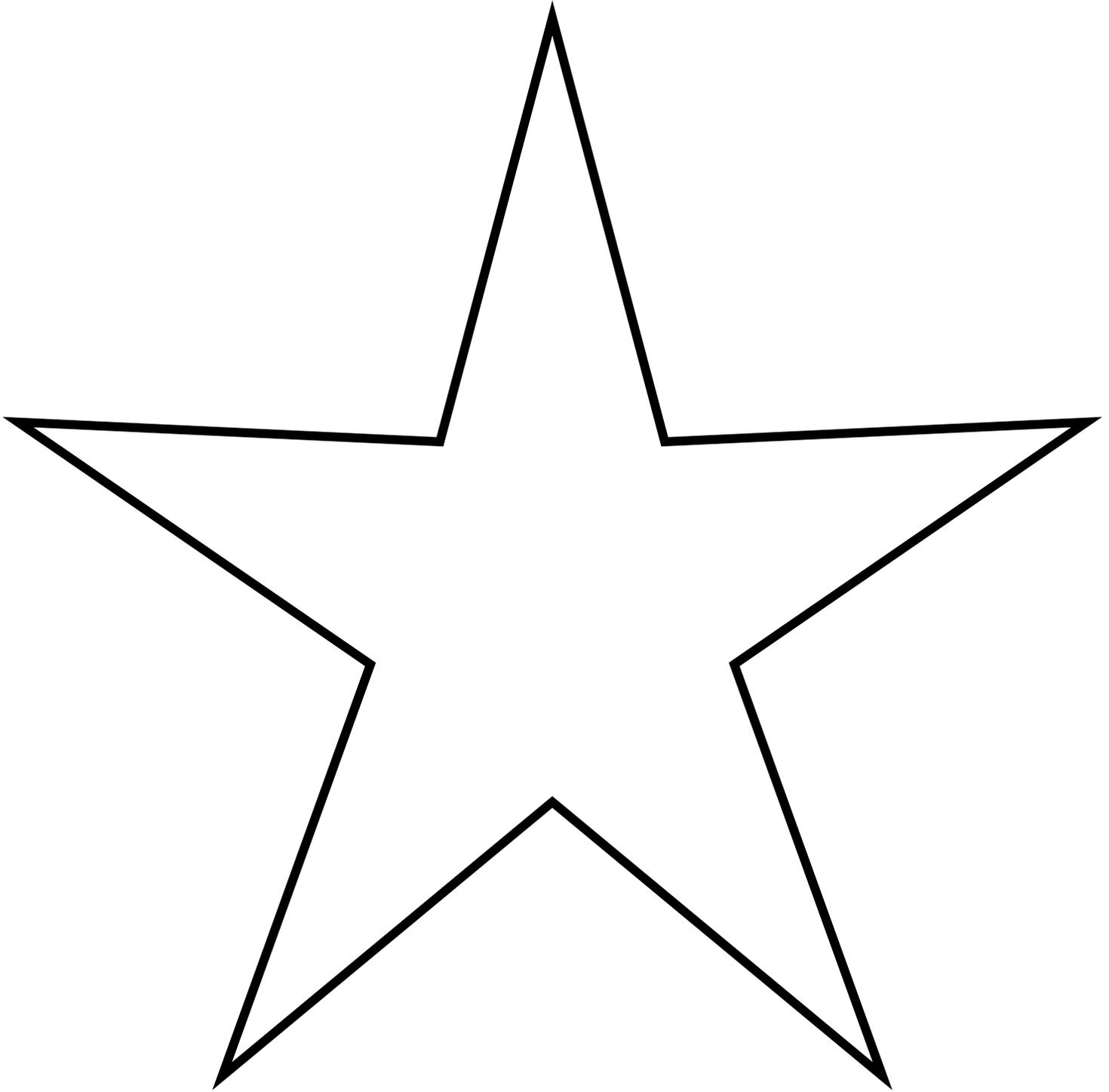
Mis nuevas definiciones

Autoestima

Autoconcepto

Anexo 5

“SUPERESTRELLA”



Anexo 6

| | |
|---|---|
| <p>Todo sobre mi</p> <p>1</p> <p>Por _____</p> | <p>2</p> <p>Este soy yo. Tengo _____ años</p> |
| <p>3</p> <p>Esta es mi familia.</p> | <p>4</p> <p>Esta es mi casa</p> |

| | |
|--|---|
| <p data-bbox="1073 154 1094 180">5</p> <p data-bbox="199 565 913 646">Esta es mi mascota (o lo que me gustaría tener como mascota)</p> | <p data-bbox="1955 154 1976 180">6</p> <p data-bbox="1121 565 1482 602">Estos son mis amigos</p> |
| <p data-bbox="1073 706 1094 732">7</p> <p data-bbox="199 1149 562 1187">Cosas que me gustan</p> | <p data-bbox="1955 706 1976 732">8</p> <p data-bbox="1121 824 1944 862">Yo soy especial porque _____</p> <p data-bbox="1121 943 1944 951">_____</p> <p data-bbox="1121 1032 1944 1040">_____</p> <p data-bbox="1121 1122 1944 1130">_____</p> |

SE BUSCA A...



POR

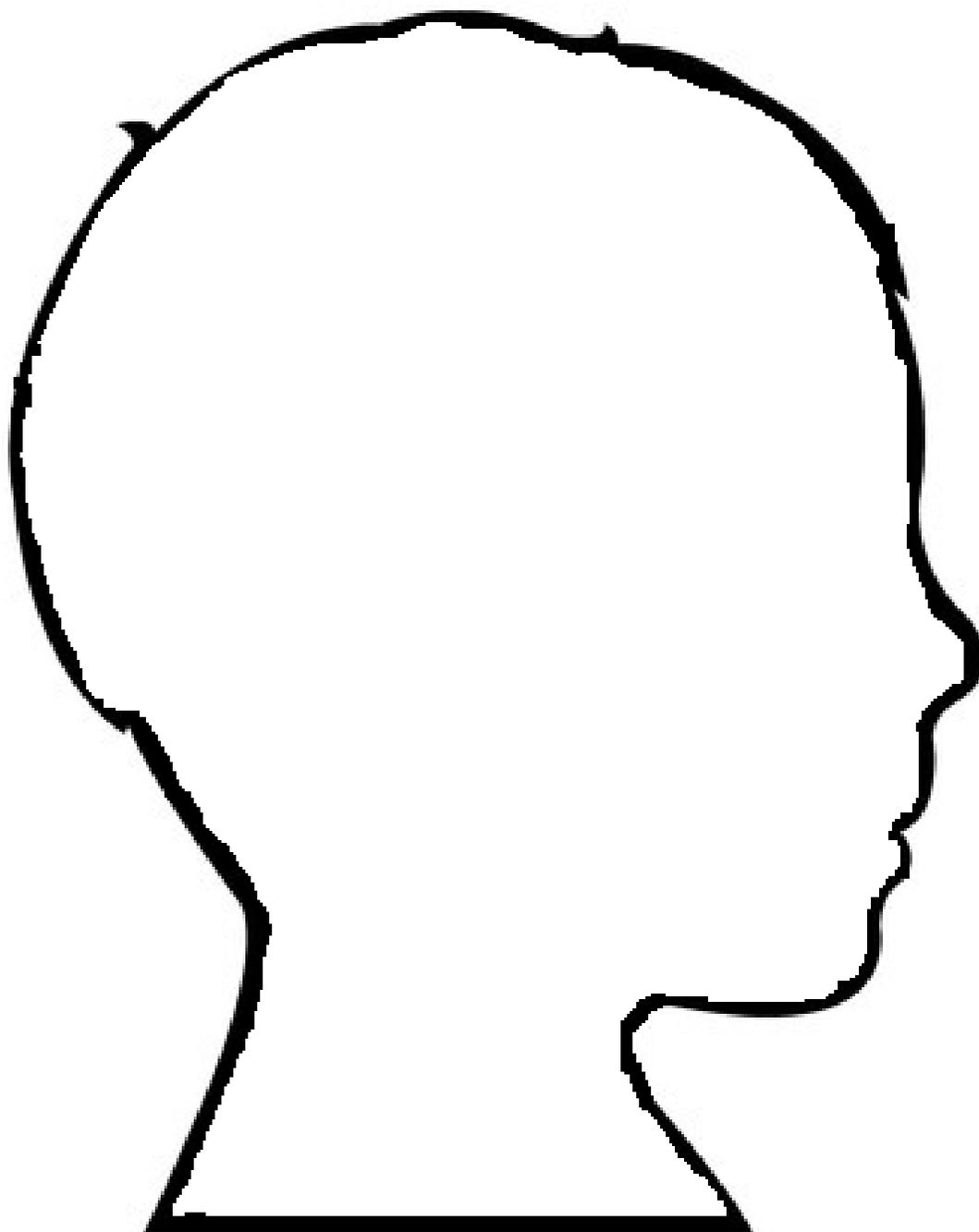


QUIEN SOY...

Realiza una biografía, en el que menciones tu nombre, edad, fecha de nacimiento, tus padres y hermanos, tu enfermedad, lo que más te gusta hacer, tus objetos más valiosos, lo que haces en tu tiempo libre, lo que más te gusta y lo que no te gusta de ti, tus cualidades, lo que más trabajo te cuesta, etcétera.

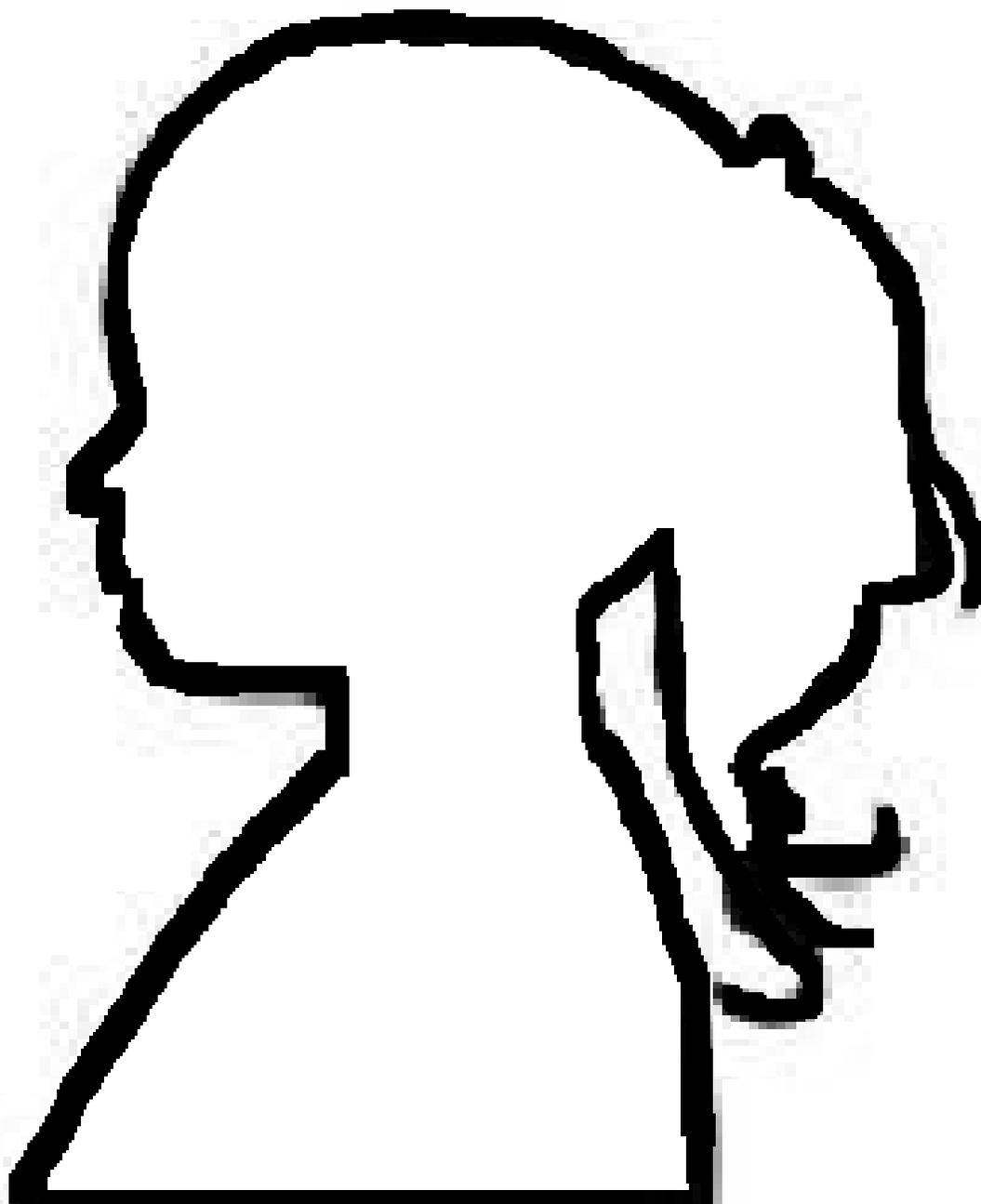
Anexo 9 (1)

“SILUETA NIÑO”



Anexo 9 (2)

“SILUETA NIÑA”



Anexo 10

“El niño del cabello blanco”

Había una vez, un chico que tenía el pelo color blanco, pero blanco-blanquísimo, como la nieve, como la crema, como el algodón. Nació un día de sol brillante. Los papás estaban tan contentos que no dejaban de sonreír, y a todos les comentaban emocionados, lo hermoso que era su bebé.

Cuando salieron del sanatorio, los rayos de sol iluminaron la cabeza de Ezequiel, y la mamá le dijo al papá - Mira, parece un angelito - Sí, es el bebé más lindo, del mundo- contestó radiante, el papá. Así creció Ezequiel, contento, querido y orgulloso de su pelo blanco, blanquísimo.

Vivió en el campo hasta que tuvo 5 años, allí se crío jugando con los animales, alimentando a las gallinas y sus pollitos, hasta aprendió a andar en un caballito, que el papá le regaló, especialmente para él, al que le puso de nombre Petiso, y se convirtió en su mejor amigo. Una noche llena de estrellas, Ezequiel escuchó que los papás conversaban en la galería de la entrada de su casa.

Se acercó despacito porque los notó preocupados, al verlo los papas le dijeron que era muy tarde y debía ir a dormir. Ezequiel queda tan intrigado, que se escondió detrás de la puerta para escuchar. ¡¡¡Qué sorpresa se llevó!!! Los papás estaban hablando de mudarse, ¿mudarse? ¡Sí! Ir a vivir a otra casa, nada más ni nada menos que a la ciudad, y todo el asunto era porque Ezequiel tenía que empezar a ir a la escuela, y por allí donde vivían no había ninguna cerca.

¡QUE ALEGRÍA! Conocer la ciudad tener nuevos amigos, eso sí que parecía divertido. Así fue que juntaron sus cosas y se mudaron a una linda casita en la ciudad que quedaba muy cerquita de una hermosa escuela con sus paredes pintadas con dibujos que habían hecho los chicos junto con las maestras. Ezequiel estaba tan entusiasmado, que no podía quedarse quieto.

Fue con su mamá a comprar el guardapolvo y los útiles escolares, él eligió todos con la marca de su cuadro favorito. Esa noche casi no pudo dormir, de tan entusiasmado que estaba. Entonces llegó el día tan esperado, ¡el primer día de clases! Ezequiel se levantó muy temprano, contento y nervioso. Se lavó la cara, los dientes y se peinó su blanco-blanquísimo pelo blanco.

Ese pelo que era su marca especial en la vida, ese pelo que su mamá acariciaba todas las noches antes de que se duerma, su hermoso pelo de nieve, como le decía su papá. Llegó a la escuela junto con sus papás, lo besaron en la entrada, y Ezequiel, con paso decidido, se acercó al patio a la fila de primer grado. Allí se empezó a sentir raro, todos los chicos lo

miraban, no sólo los de su grado, de todas las filas los grandes, los chicos, y Ezequiel no entendía por qué, quería que lo tragara la tierra.

De pronto un chico se acercó y le dijo

- Che, ¿por qué tienes el pelo así?

Ezequiel no contestó, no sabía qué decir, se preguntaba - ¿así cómo, lindo como la nieve?.

- Ante su silencio todos lo miraron, algunos empezaron a reírse y otros a cargarlo, le gritaban:

- ¡Cabeza de crema, cabeza de papel, cabeza de azúcar!

Ezequiel miró a su alrededor y de pronto, con espanto descubrió que no había ningún chico con el pelo blanco-blanquísimo como el suyo y parecía que esto les molestaba a los chicos de la escuela. Lloró en silencio, como para adentro, ya no le gustaba la escuela, se sentía triste y quería volver a casa.

La seño los saludó uno a uno con un beso y los llevó hasta el aula de primer grado. El aula era lindísima, estaba decorada con los nombres de todos los chicos, con dibujos, letras y números. Pero Ezequiel estaba tan triste que no podía ver lo linda que era su aula, solo quería llorar y salir corriendo.

Se sentó solo, nadie quiso sentarse con él, porque todos pensaron que su color de pelo lo hacía un chico raro. María Luz, la seño, les dijo que iba a tomar lista, que a medida que los nombrara fueran parándose al lado de su silla. María Luz comenzó - que se paren los altos- los chicos desorientados se miraron – vamos, dijo la seño, párense los altos- Los chicos se pararon.

La seño siguió diciendo, ahora los petisos, los de pelo color rojo, los que usan anteojos, los que no usan anteojos, los morochos, los pálidos, los que tengan aparatos, los de pelo blanco, los de pelo marrón, los que tengan dientes chiquitos, los de dientes grandes, los que se portan bien, los que se portan mal, los simpáticos, los tímidos, los charlatanes, los calladitos y así siguió con una lista interminable.

Los chicos no hacían más que pararse, sentarse y volverse a parar, porque todos, todos, todos, se sentían nombrados varias veces. Algunos eran bajitos, charlatanes, de pelo amarillo y a veces se portaban mal. Otros eran calladitos, altos, de dientes chiquitos y simpáticos. Todos tuvieron que levantarse tantas veces que quedaron agotados.

Pero faltaba lo último. María Luz dijo – ahora que se paren, los que quieran divertirse, los que quieran aprender, los que quieran hacerse amigos, los que quieran jugar, los que quieran reírse- Se imaginan lo que pasó, ¡SIII! Se levantaron todos juntos, gritando yo, yo, yo, yo, seño. Entonces, María Luz dijo. - No importa las diferencias que tengamos, miremos

que tenemos en común para así poder respetarnos y pasarlo bien todos juntos. Ezequiel había dejado de llorar. Otra vez se sentía contento y con ganas de estar en la escuela. De pronto se acercó un chico y le preguntó si podía sentarse con él. Ezequiel le contestó que sí. De ahí en más, lo que conozco de esta historia es que Ezequiel se hizo muchos, muchos amigos, y otra cosa que me contaron, es que cuando había que actuar de Papá Noel, siempre lo elegían a él, lo que lo hacía sentirse muy, pero muy orgulloso de haber nacido con ese pelo blanco- blanquísimo.

FIN

Texto “Espejo Mágico”

Yo tengo diez dedos de las manos y yo tengo diez de los
pies

Yo tengo dos ojos, una boca y una nariz

Ponlos todos juntos ¿Qué ves tú?

Algo Maravilloso y ese soy yo.

Anexo 12

| | |
|---|--|
| <p>Personas muy importantes</p> <p>Por _____</p> | <p>Este soy yo. Tengo _____ años</p> |
| <p>Esta es mi familia.</p> | <p>En el parque</p> |

5

En mi casa

6

En mi cumpleaños

7

Nos gusta

8

Mi familia es especial porque _____



Anexo 14

"El verdadero valor del anillo"

Érase una vez un joven que acudió a un sabio en busca de ayuda.

-Vengo, maestro, porque me siento tan poca cosa que no tengo ganas de hacer nada. Me dicen que no sirvo, que no hago nada bien, que soy torpe y bastante tonto. ¿Cómo puedo mejorar? ¿Qué puedo hacer para que me valoren más?

El maestro, sin mirarlo, le dijo: «Cuánto lo siento, muchacho. No puedo ayudarte, ya que debo resolver primero mi propio problema. Quizá después...». Y, haciendo una pausa, agregó: «Si quisieras ayudarme tú a mí, yo podría resolver este tema con más rapidez y después tal vez te pueda ayudar».

-E... encantado, maestro -titubeó el joven, sintiendo que de nuevo era desvalorizado y sus necesidades postergados.

-Bien -continuó el maestro. Se quitó un anillo que llevaba en el dedo meñique de la mano izquierda y, dándoselo al muchacho, añadió:- Toma el caballo que está ahí fuera y cabalga hasta el mercado. Debo vender este anillo porque tengo que pagar una deuda. Es necesario que obtengas por él la mayor suma posible, y no aceptes menos de una moneda de oro. Vete y regresa con esa moneda lo más rápido que puedas.

El joven tomó el anillo y partió. Apenas llegó al mercado, empezó a ofrecer el anillo a los mercaderes, que lo miraban con algo de interés hasta que el joven decía lo que pedía por él.

Cuando el muchacho mencionaba la moneda de oro, algunos reían, otros le giraban la cara y tan sólo un anciano fue lo bastante amable como para tomarse la molestia de explicarle que una moneda de oro era demasiado valiosa como para entregarla a cambio de un anillo. Con afán de ayudar, alguien le ofreció una moneda de plata y un recipiente de cobre, pero el joven tenía instrucciones de no aceptar menos de una moneda de oro y rechazó la oferta.

Después de ofrecer la joya a todas las personas que se cruzaron con él en el mercado, que fueron más de cien, y abatido por su fracaso, montó en su caballo y regresó.

Cuánto hubiera deseado el joven tener una moneda de oro para entregársela al maestro y liberarlo de su preocupación, para poder recibir al fin su consejo y ayuda.

Entró en la habitación.

- Maestro -dijo-, lo siento. No es posible conseguir lo que me pides. Quizás hubiera podido conseguir dos o tres monedas de plata, pero no creo que yo pueda engañar a nadie respecto del verdadero valor del anillo.

- Eso que has dicho es muy importante, joven amigo -contestó sonriente el maestro-. Debemos conocer primero el verdadero valor del anillo. Vuelve a montar tu caballo y ve a ver al joyero. ¿Quién mejor que él puede saberlo? Dile que desearías vender el anillo y pregúntale cuánto te da por él. Pero no importa lo que te ofrezca: no se lo vendas. Vuelve aquí con mi anillo.

El joven volvió a cabalgar.

El joyero examinó el anillo a la luz del candil, lo miró con su lupa, lo pesó y luego le dijo al chico:

- Dile al maestro, muchacho, que, si lo quiere vender ya mismo, no puedo darle más de cincuenta y ocho monedas de oro por su anillo.

- ¿Cincuenta y ocho monedas? -exclamó el joven.

- Sí -replicó el joyero-. Yo sé que con tiempo podríamos obtener por él cerca de setenta monedas, pero si la venta es urgente...

El joven corrió emocionado a casa del maestro a contarle lo sucedido.

- Siéntate -dijo el maestro después de escucharlo-. Tú eres como ese anillo: una joya, valiosa y única. Y como tal, sólo puede evaluarte un verdadero experto. ¿Por qué vas por la vida pretendiendo que cualquiera descubra tu verdadero valor?

Y, diciendo esto, volvió a ponerse el anillo en el dedo meñique de su mano izquierda.

Jorge Bucay

Reflexión del cuento “El valor del anillo”

¿Cómo se sentía el alumno antes de llegar con el maestro?

¿Qué le pidió el maestro al alumno que hiciera?

¿Qué le dijo al final del cuento?

¿Cuál es el mensaje del cuento?

EL CUENTO DE LA CEBOLLA

En un país oriental, donde ocurren tantas cosas bellas y se sueña despierto, había un huerto que hacía las delicias de vecinos y extraños.

Las cebollas son hortalizas muy apreciadas por el hombre a causa de las múltiples aplicaciones que tienen para hacer más agradable la vida. Ellas, sencillas y humildes, guardan el secreto en su corazón.

Las cebollas, acompañadas de otras hortalizas frondosas y frescas, crecían en el huerto donde los árboles frutales, con sus frutos limpios y coloreados abrían el apetito al más austero penitente. Las plantas que crecían espontáneamente tapizaban el huerto, al tiempo que conservaban su frescor. Los pájaros con sus trinos ponían la nota clave para completar la armonía del huerto.

Inesperadamente empezaron a nacer cebollas especiales, cada una de un color, de un brillo y de unas irradiaciones propias.

Ante tan extraño cambio de las cebollas, se interesaron por descubrir el secreto; y sus constantes trabajos dieron con él. Cada cebolla tenía en su corazón una piedra preciosa, causa de sus vistosos y radiantes colores.

No se aceptó esta coquetería de las cebollas, y se pensó que se trataba de presumir, de salirse de lo común...

Las espléndidas cebollas tuvieron que renunciar a su vistosa ornamentación.

Pasó por allí un sabio que entendía muy bien el lenguaje de las cebollas y dialogó con ellas. A todas les hacía la misma pregunta:

- ¿Por qué ocultas bajo tantas capas lo más bello de tu ser?

- Me han obligado a ello. Empecé a echar una capa, no parecía suficiente, eché la segunda, todavía no estaba segura. Eché la tercera, me pareció eficaz el procedimiento y así fui superponiendo capas.

Algunas cebollas, las más tímidas, llegan a cubrir su corazón hasta con diez capas. Casi habían perdido la memoria de su aspecto primitivo.

El sabio se echó a llorar. La gente pensó que llorar ante una cebolla a quien descubrimos el corazón es de una sensibilidad admirable.

Así continuaremos los hombres y las mujeres, dejando caer las perlas de nuestros ojos ante las cebollas, cuando separemos sus protectoras capas.