



Universidad Internacional de La Rioja
Facultad de Educación

Máster Universitario en Educación Especial

**La relación entre los estilos educativos
parentales y la ansiedad de hijos e hijas
con síndrome de Rett**

Trabajo Fin de Estudio presentado por:	Sara Suárez de León
Modalidad:	Proyecto de Investigación
Director/a:	Silvia Melero Soriano
Fecha:	12/07/2023

Resumen

La familia constituye el entorno vital, dinámico, donde el ser humano socializa y conforma su personalidad en primera instancia. Un diagnóstico de discapacidad en el entorno familiar se vive como un suceso imprevisto que afecta a los estilos educativos parentales que describen las dinámicas de comportamiento familiares. El Síndrome de Rett constituye una enfermedad rara, de baja prevalencia, que afecta principalmente a niñas y que se caracteriza principalmente por un alto nivel de discapacidad. El presente proyecto busca conocer las causas y sintomatología propias del Síndrome de Rett, definir los estilos de crianza manifestados en familias con hijos e hijas con el Síndrome y describir la relación entre el estilo educativo parental y la sintomatología ansiosa de los niños y niñas diagnosticados. Por tanto, la población objeto de estudio serán las familias con hijos/as con Síndrome de Rett, siendo la muestra las familias pertenecientes a la Asociación Catalana de Síndrome de Rett. Para ello se propone un estudio cuantitativo, descriptivo y correlacional. De esta investigación se espera obtener el estilo educativo más frecuente en estas familias y determinar qué relación existe entre el mismo y la ansiedad de los niños y niñas con Síndrome de Rett. Se encuentran algunas limitaciones en el desarrollo del trabajo, pues dada la baja prevalencia del síndrome la muestra se limita a las familias de una Asociación únicamente. Además, existe poca investigación sobre el Síndrome de Rett y su influencia en la familia. Por ello, en futuras líneas de trabajo convendría ampliar la muestra de estudio, atendiendo a factores de conducta disruptiva y depresión. En definitiva, se trata de un trabajo que aporta datos al campo de la investigación y al campo psicoeducativo, siendo clara su aplicación tanto práctica como teórica, con el objetivo de mejorar la calidad de vida del mencionado colectivo.

Palabras clave: Síndrome de Rett, familia, estilo de crianza, estilo educativo parental, ansiedad.

Abstract

The family constitutes the vital, dynamic environment, where the human being socializes and shapes his personality in the first instance. A diagnosis of disability in the family environment is experienced as an unforeseen event that affects parental educational styles that describe family behavior dynamics. Rett Syndrome is a rare, low-prevalence disease that mainly affects girls and is mainly characterized by a high level of disability. This project seeks to know the causes and symptoms of Rett Syndrome, define the parenting styles manifested in families with sons and daughters with the Syndrome and describe the relationship between the parental educational style and the anxious symptoms of diagnosed boys and girls. Therefore, the study population will be families with children with Rett Syndrome, the sample being families belonging to the Catalan Association of Rett Syndrome. To this end, a quantitative, descriptive and correlational study is proposed. From this research it is expected to obtain the most frequent educational style in these families and to determine the relationship between it and the anxiety of children with Rett Syndrome. There are some limitations in the development of the work, since given the low prevalence of the syndrome, the sample is limited to families from only one Association. In addition, there is little research on Rett Syndrome and its influence on the family. Therefore, in future lines of work it would be convenient to expand the study sample, taking into account factors of disruptive behavior and depression. In short, it is a work that provides data to the field of research and the psychoeducational field, its practical and theoretical application being clear, with the aim of improving the quality of life of the aforementioned group.

Keywords: Rett Syndrome, family, parenting style, parental educational style, anxiety.

Índice de contenidos

1. Introducción	8
1.1. Justificación de la elección del tema	9
1.2. Planteamiento del problema	10
1.3. Objetivos del TFE	10
2. Marco teórico.....	12
2.1. Síndrome de Rett.....	12
2.1.1. Concepto.....	12
2.1.2. Antecedentes históricos	12
2.1.3. Desarrollo y fases.....	13
2.1.4. Variantes clínicas	15
2.1.5. Tratamiento	16
2.2. Sistema familiar	17
2.2.1. La familia y sus características.....	17
2.2.2. Funciones familiares.....	18
2.2.3. Estilos educativos parentales (EEP).....	19
2.2.4. El apego y los estilos educativos parentales	20
2.3. La familia y la discapacidad.....	21
2.3.1. Afrontamiento familiar del diagnóstico de discapacidad.....	21
2.3.2. Necesidades familiares ante la discapacidad	24
2.3.3. Parámetros emocionales familiares	25
2.3.4. Los estilos educativos parentales y la discapacidad.....	25
3. Marco empírico	26
3.1. Justificación y contexto de la investigación.....	26

3.2. Metodología de la investigación.....	27
3.2.1. Objetivos, hipótesis y preguntas de investigación	28
3.2.2. Variables	28
3.2.3. Población y muestra	29
3.2.4. Técnicas e instrumentos de recogida de datos	30
3.2.5. Procedimiento de recolección de datos.....	31
3.3. Análisis de datos	32
3.4. Recursos humanos, materiales y económicos.....	33
4. Discusión y conclusiones.....	35
4.1. Discusión	35
4.2. Conclusiones	35
5. Limitaciones y prospectiva	37
6. Referencias bibliográficas	38
7. Anexos.....	43
7.1. Anexo 1. Cuestionario Sociodemográfico.....	43
7.2. Anexo 2. Cuestionario de evaluación de EEP.....	44

Índice de figuras

Figura 1. <i>Etapas de duelo ante el diagnóstico</i>	22
--	----

Índice de tablas

Tabla 1	13
Tabla 2	20
Tabla 3	24
Tabla 4	34

1. Introducción

La familia constituye, de forma general, un entorno vital del cual las personas hacemos uso para desarrollarnos, construyendo con los otros miembros un proyecto común de vida. No se trata de un grupo estático, sino que con el paso del tiempo y con el cambio de circunstancias se producen cambios de roles, diferentes interacciones o cambios en el estilo de vida de sus miembros (Galán, 2020).

Es por ello por lo que, cuando tiene lugar un diagnóstico de discapacidad en el entorno familiar, este se vive como un hecho inesperado que da lugar a numerosos cambios emocionales y estructurales (Galán, 2020). Sin duda, la crianza es un tema controvertido, pero si a ella se le añade una discapacidad, supone la aparición de nuevos desafíos en miras de un desarrollo, crecimiento y socialización óptima del/de la diagnosticado/a (Casquete y Paz, 2021). Por ello, tal y como señalan Casquete y Paz (2021), resulta fundamental que las familias con hijos e hijas con discapacidad hagan uso de todos los recursos necesarios para que exista una inclusión real del individuo.

Por otro lado, el Síndrome de Rett (SR) es un síndrome poco conocido y que, en su mayoría, afecta a personas de sexo femenino. En líneas generales, se caracteriza por presentar una clara discapacidad intelectual y dificultades en el lenguaje y motóricas (García, 2018).

Ahora bien, como expone Galán (2020), el impacto que ocasiona una enfermedad rara de este tipo en el seno de una familia apenas ha sido objeto de estudio en las investigaciones: la mayoría se centran en estudios clínicos centrados en el tratamiento olvidando el papel de las familias.

Todo lo expuesto hace que resulte fundamental una crianza y socialización conveniente, que atienda a las necesidades de todos los miembros de la familia (Casquete y Paz, 2021). Así, la línea general de este proyecto de investigación se centra en el análisis de los estilos educativos parentales (EEP) o de crianza que desarrollan las familias con hijas con SR y cuál de ellos genera mayor o menor ansiedad en el núcleo familiar.

En virtud de todo ello, el presente trabajo en primer lugar se centra en la recopilación de marco teórico donde se describe el SR, sus características, fases, variantes, criterios y tratamientos; la familia como sistema, sus características y funciones; los estilos educativos parentales, el apego y su relación con los estilos de crianza; la familia y su relación con la

discapacidad, afrontamiento, necesidades, parámetros emocionales y EEP en relación con la discapacidad.

Por otro lado, se considera el marco empírico donde se describe el proyecto de investigación cuantitativa en el que se pretende relacionar los EEP y el bienestar de niños y niñas con SR. Todo ello con el objetivo final de obtener resultados, valoraciones y conclusiones en consideración de las variables descritas.

1.1. Justificación de la elección del tema

Según lo establecido por Galán (2020), estudiar el SR con relación a la familia puede ser conveniente dados los escasos estudios al respecto, los cuales se limitan a aspectos clínicos y de tratamiento. Esta investigación podría resultar fundamental para acercarse más al papel de la familia, a las emociones que se generan y a sus necesidades ante un diagnóstico de SR.

Concretamente, no se han encontrado estudios que relacionen los EEP con la ansiedad de las y los hijos, pudiendo ser una innovación en el campo de la investigación, pues, aunque los estilos de crianza se han estudiado con algunos síndromes, no se han relacionado con el SR (Galán, 2020).

Con los resultados obtenidos se podría comprender y conocer la experiencia familiar y las dinámicas que se generan en una familia con niños/as con SR. Estos datos podrían beneficiar a todos los miembros de la familia: progenitores e hijos/as con y sin SR, a las asociaciones, a centros educativos o a las distintas instituciones, pues entre todos se podría generar una red de apoyo que, desde el conocimiento de las necesidades, generase una integración plena del SR en la sociedad, destacando así la relevancia social del estudio.

A raíz de los datos obtenidos, distintas implicaciones prácticas podrían tener lugar: se podría brindar a las familias la ayuda que necesitan para mejorar los estilos educativos parentales, lo que beneficiaría a todo el núcleo familiar, a través de la aportación de información, técnicas, herramientas y/o recursos (Galán, 2020).

Sin lugar a duda, la investigación también tendría valor teórico, dado que favorecería el conocimiento en el ámbito de la psicología y de la educación y, en definitiva, para la sociedad en general. Los datos aportados podrían anexionarse a las teorías que describen los

EEP, donde se podrían contemplar los tipos de EEP que se generan en familias con hijos/as con discapacidad.

De cualquier forma, la presente investigación, con su carácter innovador dada la escasa bibliografía acerca del tema, puede aportar información a la sociedad en general y a la familia en particular acerca de las emociones que generan el diagnóstico en concreto del SR, los mecanismos que se ponen en marcha y su efecto en las y los hijos diagnosticados.

1.2. Planteamiento del problema

En base a la información recopilada por Galán (2020) y en concordancia a lo expuesto por la Asociación Española de Síndrome de Rett (2023) este síndrome trata de una enfermedad rara en el que no existen las suficientes investigaciones, abordando en su gran mayoría la perspectiva clínica y de tratamiento, no considerando los aspectos sociales como puede ser el desarrollo familiar.

Siguiendo con las aportaciones sobre los EEP, no se establece un resultado concluyente sobre el grado de afectación a las familias con hijos/as con discapacidad y mucho menos se hace mención del SR (Brun y Penelo, 2014; Fuente et al., 2022; Manjarrés – Carrizalez y Hederich – Martínez, 2020). Es por ello por lo que, la presente propuesta atiende una investigación que permita comprender la relación entre los EEP que se llevan a cabo en las familias y la sintomatología ansiosa que esto genera en las y los niños con Síndrome de Rett.

Por tanto, esta investigación permitirá dar respuestas a todas estas cuestiones, ampliar la información y cubrir un vacío de conocimientos. Así, se obtendrá un mayor entendimiento sobre el ámbito socio – educativo, mejorando la inserción social y la calidad de vida en las familias y en las y los niños con SR.

1.3. Objetivos del TFE

La presente investigación tiene como objetivo general diseñar un proyecto de investigación que permita obtener la relación entre la sintomatología ansiosa del Síndrome de Rett y los estilos de crianza de las familias con hijas o hijos con síndrome de Rett.

Las acciones a realizar para lograr el objetivo general expuesto se definen a través de los siguientes objetivos específicos:

- Conocer las causas y sintomatología propias del Síndrome de Rett, así como sus distintos niveles o tipos.
- Exponer la relación familiar con el diagnóstico de discapacidad.
- Comprobar las necesidades y características manifestadas en familias que conviven con el síndrome de Rett.
- Definir los estilos de crianza (EEP) manifestados en las familias con SR.
- Describir la relación entre los EEP de las familias con SR y el bienestar emocional de hijos e hijas que padecen SR, concretamente la influencia del EEP en la ansiedad de los y las niñas.

2. Marco teórico

2.1. Síndrome de Rett

2.1.1. Concepto

El Síndrome de Rett constituye un trastorno del neurodesarrollo considerado una enfermedad rara. Una enfermedad rara es aquella cuya prevalencia es menor al 0,00005% y su mortalidad alta. Con carácter neurodegenerativo y origen genético, el SR prevalece en el sexo femenino y se caracteriza principalmente por un alto nivel de discapacidad (Asociación Española de Síndrome de Rett, 2023; Coronel, 2022; International Rett Syndrome Foundation, 2023; Posada et al., 2008). Normalmente, aparece alrededor de los 6 meses de edad, tras un desarrollo prenatal y perinatal normal (Gener y Martínez, 2009).

Según la Asociación Española de Síndrome de Rett (2023), los principales criterios para su identificación son la pérdida parcial o total de las habilidades manuales y de la oralidad, problemas motóricos en la marcha (marcha apráxica) y estereotipias manuales. Todo ello da lugar a una acentuada regresión psicomotora que afecta al área física, mental, intelectual, social y familiar de quienes lo padecen (Rodríguez et al, 2016). Sin embargo, su detección puede ser tardía, pues hasta los 5 años de edad no se manifiestan la mayoría de criterios diagnósticos (Gener y Martínez, 2009).

2.1.2. Antecedentes históricos

El Síndrome debe su nombre al Doctor Andreas Rett, médico y neurólogo austriaco que la describe por primera vez en 1966. Sin embargo, los estudios al respecto no comenzaron a darse a conocer hasta los años ochenta, cuando el Doctor Bengt Hagberg realizó una investigación que tuvo mayor repercusión (Asociación Española de Síndrome de Rett, 2023; Zimprich et al., 2006).

En 1999 la investigadora Ruthie Amir aportó avances significativos al conocimiento del SR, descubriendo que la mutación genética del gen MECP2 era su origen. Se trata de un gen ligado al cromosoma X, lo que explica la prevalencia en el sexo femenino (XX). Actualmente se conoce que, además de este gen, los genes CDKL5 y FOXP1 intervienen en la causalidad del SR (Amir et al., 1999; Asociación Española de Síndrome de Rett, 2023; Bellido, 2018).

El DSM – IV incluía el SR dentro de los Trastornos Generalizados del Desarrollo (TGD), conformando un tipo de Trastorno del Espectro Autista. Sin embargo, actualmente en el DSM – 5 TR (2022) posee categoría diagnóstica propia, fuera de los criterios del autismo (American Psychological Association [APA], 2013).

2.1.3. Desarrollo y fases

Desde una perspectiva clínica, según la Asociación Española de Síndrome de Rett (2023) y Gener y Martínez (2009), el SR se desarrolla en cuatro fases o estadios evolutivos descritos en la Tabla 1:

Tabla 1

Estadios del SR típico

Fases o estadios evolutivos	Características
Fase 1 o estancamiento de inicio temprano Entre los 6 y 18 meses.	<p>Patrón de desarrollo normal o poco alterado.</p> <p>Alteración de conducta y patrón de sueño.</p> <p>Deceleración del crecimiento cefálico.</p> <p>Desarrollo psicomotor lento.</p> <p>Detención del desarrollo psicomotor: posible hipotonía.</p> <p>Desinterés por el juego.</p>
Fase 2 o regresión rápida del desarrollo. Entre los 1 y 4 años.	<p>Deterioro del control motor manual: pérdida de destrezas y aparición de estereotipias.</p> <p>Pérdida tanto de la intención comunicativa como del lenguaje verbal adquirido: manifestaciones del espectro autista.</p> <p>Pérdida de la marcha.</p> <p>Déficit cognitivo.</p> <p>Posibles crisis epilépticas.</p>
Fase 3 o periodo pseudo-estacionario. Entre los 2 y los 10 años de edad.	<p>Posible regresión y mejora.</p> <p>Posible aparición de comorbilidad con epilepsia, otras patologías neurológicas, anomalías respiratorias, alteraciones cardiológicas, trastornos del comportamiento, trastornos óseos,</p>

	trastornos gastrointestinales, retraso ponderoestatural, bruxismo, disautonomía.
Fase 4 o deterioro motor tardío.	Deterioro en la movilidad: dishabilidad y atrofia.
A partir de los 10 años.	Clínica propia del Parkinson.
No presente en todos los casos.	Cambios de conducta: apatía y pérdida de apetito. Retraso mental profundo.

Nota. Elaborado a partir de la información obtenida de Asociación Española de Síndrome de Rett (2023).

Durante la fase 3 podemos observar la posible aparición de comorbilidad con otras patologías o trastornos. Según la Asociación Española de Síndrome de Rett (2023) es precisamente en esta comorbilidad donde se encuentran las mayores dificultades de las personas que padecen SR para el desarrollo de una vida normativa. Así, se encuentran:

- *Epilepsia:* se pueden presentar crisis generalizadas o focales.
- *Otras patologías neurológicas:* trastorno cognitivo grave con restricciones en la capacidad de expresión, trastornos del movimiento, marcha alterada, manierismos.
- *Patrón respiratorio patológico:* hiperventilación o hipoventilación. Es la causa del 25% de las muertes de pacientes con SR.
- *Disfunción autonómica.*
- *Alteración cardiológica:* causa de muerte súbita del paciente con SR.
- *Trastorno de sueño:* suelen ser constantes y condicionan en gran medida la vida social y familiar.
- *Trastorno del comportamiento:* ansiedad, trastornos del estado de ánimo, irritabilidad, conductas autolesivas.
- *Cifoescoliosis y trastornos óseos:* dificultad en la marcha e hipotonía.
- *Trastornos gastrointestinales:* reflujo, disgafia, estreñimiento.
- *Retraso ponderoestatural:* aparaxia motora, trastornos respiratorios, ingesta insuficiente.
- *Bruxismo y alteraciones bucodentales.*
- *Osteopenia-fragilidad ósea.*
- *Disautonomía:* acompañada de alteraciones en la percepción del dolor.

Cabe destacar que debido a la escasa prevalencia del SR no existen datos concluyentes acerca del pronóstico y de la esperanza de vida del Síndrome (Contreras, 2019).

2.1.4. Variantes clínicas

Según lo expuesto por Gener y Martínez (2009), para el diagnóstico del SR se deben tener presentes una serie de criterios necesarios, de soporte y de exclusión. Así, se establecen:

a) Criterios necesarios:

1. Desarrollo prenatal y perinatal normales
2. Desarrollo psicomotor normal hasta el 5 mes.
3. Circunferencia craneal normal al nacer.
4. Desaceleración del crecimiento craneal a partir de los 5 meses y hasta los 4 años.

b) Criterios principales:

1. Pérdida de habilidades manuales intencionales adquiridas, aparición de estereotipias.
2. Pérdida de implicación social.
3. Mala coordinación de la marcha.
4. Alteración del desarrollo del lenguaje expresivo y receptivo.

c) Criterios de soporte:

1. Anomalías respiratorias.
2. Patrón de sueño anómalo.
3. Bruxismo.
4. Atrofia muscular y/o distonía.
5. Electroencefalograma anormal.
6. Trastorno vasomotor periférico.
7. Epilepsia.
8. Escoliosis o cifosis.
9. Retraso en el crecimiento.
10. Pies pequeños y fríos.
11. Disminución de la respuesta al dolor.

d) Criterios de exclusión:

1. Retraso del crecimiento prenatal.
2. Enfermedades metabólicas o neurológicas.

3. Retinopatía.
4. Patologías neurológicas secundarias a causa de infecciones graves o traumatismos craneales.

Además, la Asociación Española de Síndrome de Rett (2023) describe dos variantes del SR:

- *SR clásico*: presenta todos los criterios principales de diagnóstico. Los criterios de apoyo pueden o no presentarse, aunque son habituales. Entre el 75% y el 80% de los pacientes poseen esta variante (Gener y Martínez, 2009).
- *SR atípico*: presenta dos de los cuatro criterios principales y cinco criterios de apoyo. Según Gener y Martínez (2009), dentro del SR atípico, encontramos:
 - a) SR congénito de inicio temprano. Su diagnóstico es difícil.
 - b) SR forma “frustré”. Pasan desapercibidos hasta la adolescencia. Es la variante atípica más frecuente.
 - c) SR de regresión tardía. Aparece después de los 10 años de edad.
 - d) SR con lenguaje conservado. Se caracteriza por no presentar pérdida de la habilidad comunicativa.
 - e) SR de comienzo precoz con crisis. Presenta crisis epilépticas tempranas y luego pasa a tener las características propias del SR clásico.

2.1.5. Tratamiento

Según Palomera y Sangrador (2006) no existe un tratamiento específico para el SR, sino que deben darse diversas intervenciones combinadas para atender a los afectados. De modo que, según su ámbito de aplicación, se presentan:

- a) Intervenciones en el ámbito médico:
 - Fisioterapia: para mejorar la capacidad motora del paciente y con ello su autonomía, al mismo tiempo que se reducen las molestias.
 - Hidroterapia: mejora la capacidad de movimiento, reduce la espasticidad, da lugar a un aumento en la capacidad muscular y mejora el equilibrio.
 - Tratamiento farmacológico: medicamentos destinados a paliar diversos síntomas.
 - Nutrición y alimentación: la rehabilitación nutricional, así como la ingesta de suplementos vitamínicos y minerales y una dieta equilibrada, son fundamentales dada la sintomatología propia de la enfermedad que afecta al momento de la ingesta.

b) Intervenciones en el ámbito psicológico:

- Terapia ocupacional: destinada a mejorar la capacidad comunicativa y autónoma.
- Terapia del habla (logopedia): destinada a mejorar la capacidad expresiva a través de formas alternativas de comunicación.
- Musicoterapia: destinada a mejorar su estado de ánimo y contribuyendo a su bienestar general.
- Cariño-terapia: trabajar en el fomento de un círculo de apoyo.
- Observación: fundamental para poder aplicar todas las intervenciones mencionadas.

c) Ámbito psicopedagógico:

- Educación: en el ámbito educativo resultará fundamental una adaptación del paciente con SR como alumno/a al sistema educativo. Esto incluye material adecuado, sistema de recompensas, trabajo cooperativo, presencia en la comunidad, etc. Todo ello debe desarrollarse teniendo en cuenta la capacidad, necesidad y deseo del/de la alumna.

Sarto (2011) añade que para paliar las diversas dificultades a las que las y los niños con SR se exponen en el ámbito educativo, es crucial considerar la mejora y adaptación del transporte, así como orientaciones educativas en la elección de centros, contar con profesionales especializados, una mayor integración y participación de las familias en la toma de decisiones y en el proceso educativo de su hijo/a.

Del mismo modo, es relevante que exista un área educativa orientada a las familias de personas con diversidad funcional, donde se han de contemplar servicios de información, orientación y formación; programas para familias con el rol de cuidadoras; servicios de ayuda a domicilio; servicios para la estancia diurna; servicios de permanencia temporal y ayudas técnicas en las asociaciones familiares (Sarto, 2011).

2.2. Sistema familiar

2.2.1. La familia y sus características

Desde una perspectiva conceptual que se reduce al significado de la palabra, se define familia como el grupo de personas de un mismo linaje, emparentadas, que pueden vivir juntas (Real Academia Española, 2014). Sin embargo, en la actualidad social el concepto de familia

va mucho más allá, pues pueden ser familias de dos o más personas sin lazos de sangre que toman la responsabilidad del cuidado mutuo (Galán, 2020).

Además, Sarto (2011) expone que la familia constituye el primer contacto de socialización, ya que se trata del entorno natural en el que, desde que se nace, las personas se desarrollan en todos los niveles (físico, afectivo, social, intelectual). Así, es en la familia donde se interiorizan las primeras vivencias y del mismo modo, donde se establecen los primeros vínculos de apego.

Del mismo modo, en el seno de la familia se comienza a desarrollar el carácter de cada individuo: habilidades sociales, capacidad de autonomía, seguridad, capacidad de relación y todas las competencias que aluden a una actuación socialmente óptima. A pesar de esto, no es el único medio o institución que influyen en la constitución personal y social de una persona (Sarto, 2011).

Por otro lado, cada familia posee sus propias dinámicas, composiciones, reglas, economía y costumbres, de manera que su concepción debe ser flexible, pues no se encontrarán dos familias iguales (Oliva y Villa, 2014). Además, cabe destacar que según lo expuesto por Galán (2020), la familia no es un grupo estático, sino que constituye un agente que evoluciona al mismo tiempo que lo hace la sociedad. Así, de la mano de los cambios sociales y culturales se encuentran cambios en la composición de la familia, en su tamaño y en los roles de cada miembro.

2.2.2. Funciones familiares

Teniendo en cuenta lo expuesto anteriormente, Martínez (2015) defiende que una familia debe atender a una serie de funciones básicas, independientemente de su composición o estructura, siendo las siguientes:

- *Función material o económica.* Determina la calidad de vida y se trata de parámetros objetivos y elementales.
- *Función afectiva.* La familia es responsable de, en su actuación diaria, inculcar valores, habilidades, conocimientos y hábitos. En esta actuación el componente emocional, entendido como muestras de cariño, es fundamental para determinar la estabilidad emocional de sus miembros, así como sus personalidades.

- *Función social.* Se centra en la capacidad que la familia posee para desenvolverse en el medio, lo que determinará su adaptación al entorno y, con ello, el equilibrio y mantenimiento del ser humano como sociedad.

Galán (2020) añade que en el seno familiar las funciones varían en función de la perspectiva: desde la visión de hijos e hijas, la familia constituye un contexto de desarrollo y socialización, mientras que, desde la visión de madres y padres, es un contexto vinculado a la adultez y a la realización.

De cualquier manera, todas estas funciones deben concordar con el entorno social, educativo y político para defender los valores y derechos humanos, siendo así la familia un espacio donde se fomente la satisfacción, el bienestar y el intercambio (Martínez, 2015).

En referencia a todo lo anterior, el seno familiar debe ser un espacio de bienestar psicológico donde los conflictos y las situaciones estresantes se generen de una forma equilibrada; donde se asuman responsabilidades y compromisos en pro de la autonomía, la madurez y el desarrollo personal; donde se dé una conexión de afecto y valores con ascendientes y descendientes; y donde se genere una consolidada red de apoyo (Galán, 2020).

2.2.3. Estilos educativos parentales (EEP)

Torío, Peña y Rodríguez (2008) entendiendo a padres y madres como principales referentes y apoyo en la vida de las y los niños, definen los estilos educativos parentales (EEP), o estilos de crianza, como el conjunto de prácticas educativas que, al combinarse entre sí de una u otra, dan lugar a distintos tipos de educación en la familia. Así, los EEP constituyen un papel fundamental en el desarrollo evolutivo, concretamente en la niñez y en la adolescencia (Brun y Penelo, 2014) y pueden clasificarse en base a dos dimensiones: afecto – comunicación y control – exigencia (Puebla et al., 2022). Así, Velásquez (2002) y Quezada (2015), en la combinación de dichos parámetros, diferencian:

- *Estilo autoritario.* Familias con un alto grado de control de manera que valoran el control y la obediencia, de manera que cuando los/as niños/as incumplen las normas reciben un castigo. Son despegados y menos cálidos y sus hijos/as manifiestan retraimiento y desconfianza.
- *Estilo permisivo.* Familias que valoran la autoexpresión y autorregulación, lo que se traducen en bajos niveles de exigencia y patrones condescendientes. La imposición de

normas y reglas se realiza de forma consensuada con las y los hijos. Son cálidos y flexibles y sus hijos/as suelen ser inmaduros.

- *Estilo democrático o autoritativo.* Familias que respetan las diferencias individuales de sus hijos/as pero establecen límites claros, de manera que les orientan teniendo en cuenta sus intereses, opiniones y personalidad. Los castigos son limitados se imponen de una forma sensata. Son cariñosos y comunicativos y sus hijos/as independientes, asertivos, satisfechos y exploradores.
- *Estilo indiferente.* Familias que no manifiestan control ni exigencias hacia sus hijos/as, poco comunicativas y sin establecer relaciones afectivas. Sus hijos/as suelen presentar muchos problemas de conducta y psicológicos debido a esta conducta ausente de sus progenitores.

Tabla 2

EEP según las dimensiones afecto - comunicación y control - exigencias

		Control y exigencias	
		Alto	Bajo
Afecto y comunicación	Alto	Democrático	Permisivo
	Bajo	Autoritario	Indiferente

Nota. Elaboración propia a partir de Velásquez (2002) y Quezada (2015).

2.2.4. El apego y los estilos educativos parentales

Teniendo en cuenta lo anteriormente mencionado, la calidad y el tipo de relaciones que rodeen a las y los niños determinan su personalidad y la forma en la que se relacionan con el mundo que les rodea, de manera que los EEP influyen directamente en el vínculo afectivo que cada niño/a desarrolla hacia sus progenitores (Carrillo, 2008). Esto nos lleva al concepto de apego: vínculo afectivo que se da entre el/la cuidador/a (base segura) y el/la niño/a, a raíz de continuas interacciones (figura de apego), que hace que este último construya representaciones internas sobre sí mismos y el mundo creando modelos relacionales de interacción (Bowlby, 1988).

Ainsworth (como se citó en Van Rosmalen, Van der Veer, y Van der Horst, 2015) realizó un experimento para relacionar el tipo de apego de un/a bebé con respecto las características de crianzas de sus madres. Este consistía en estudiar las reacciones de los/as niños/as ante la presencia/ausencia de su madre y presencia de un extraño. Así, encontró dos patrones principales de apego:

- a) Seguro: conducta exploratoria en presencia de la madre, intranquilidad en la separación y tranquilidad al regreso acompañada de contacto físico. Las madres de estos/as niños/as solían ser amables, no molestas, receptivas y no les maltrataban.
- b) Inseguro. Se divide en:
 - *Ambivalente o resistente*. Conducta exploratoria escasa, alta inquietud ante la separación, ambivalencia ante el regreso de la madre manteniéndose cerca, pero resistiéndose al contacto físico. Las madres de estos/as niños/as solían ser incoherentes en sus interacciones, mirando más por ellas mismas que por el bebé.
 - *Evitativo, rechazante o huidizo*. No presentan malestar ante la separación, la ignoran al regreso y presentan alta sociabilidad con extraños. Las madres de estos/as niños/as solían ser madres tímidas y que no proporcionan mucho contacto físico.
 - *Desorganizado o desorientado*. Combinan patrones resistentes y evitativos, presentando conductas contradictorias al regreso de la madre.

Así, Ainsworth (2015) concluyó que la sensibilidad de una madre con respecto a las necesidades de su hijo/a influyen directamente en el apego de seguridad de este, de hecho, las investigaciones siguen confirmando dicho hallazgo. Al mismo tiempo, esto genera cambios en la conducta de los/as niños/as, estableciéndose así ciertos patrones conductuales que no solo modulan su forma de interactuar con el mundo que les rodea, sino también el desarrollo de su carácter y, en definitiva, de su personalidad para el resto de sus vidas.

2.3. La familia y la discapacidad

2.3.1. Afrontamiento familiar del diagnóstico de discapacidad

El diagnóstico de discapacidad constituye un suceso que implica vicisitudes sociales, siendo la familia, por ser el primer núcleo del individuo, la más afectada, adquiriendo sus

miembros un rol protagonista de cuidadores y protectores. Este proceso comienza con una etapa crítica llena de inquietudes sociales que vienen acompañadas de rechazo y pérdida de oportunidades tanto laborales como educativas. Sin embargo, cada miembro de la familia vive este momento dándole un significado distinto, pues cada uno siente las emociones en base a sus aprendizajes o experiencias previas. Por tanto, los recursos físicos, sociales, psicológicos y económicos se emplearán de forma distinta por cada miembro (Villavicencio et al., 2018).

De cualquier forma, la recepción de este tipo de diagnósticos suele acaecer de forma inesperada y rompe con las expectativas deseadas, produciendo esto un aturdimiento inicial que viene acompañado de un cambio de esquemas en el funcionamiento de la familia que busca cubrir las necesidades, tanto individuales como colectivas, de todos los miembros del núcleo familiar (Sarto, 2011).

Las familias suelen vivir el diagnóstico como una pérdida de la vida deseada o del/de la hijo/a deseado/a, manifestándose así una etapa de duelo (Figura 1) que, en ocasiones, obstaculiza el afrontamiento de la situación (García, 2020).

Figura 1. *Etapas de duelo ante el diagnóstico*



Nota. Esquema de elaboración propia a partir de García (2020).

De esta forma, García (2020) describe las etapas de la siguiente manera:

- Etapa de *negación* o *shock*. Se produce al recibir el diagnóstico. Las emociones son: aturdimiento, confusión, dolor, etc. A veces, las familias consideran el diagnóstico un error y por ello rechazan cualquier tratamiento o apoyo. Es la etapa que le permite al cuerpo defenderse del estrés que produce el diagnóstico, teniendo una duración corta a excepción de la cronificación de esta.
- Etapa de *ira* o *agresión*. En esta etapa aparecen sentimientos, por un lado, de culpabilidad hacia ellos/as mismos/as y por otro hacia los/as profesionales que han aportado el diagnóstico, y por otro lado de envidia hacia las familias que no viven esta

coyuntura. Además, las o los hermanos pueden sentir ira hacia sus familiares debido a la falta de atención.

- Etapa de *negociación*. El proceso de aceptación del diagnóstico avanza, aumentando la confianza hacia los y las profesionales, mostrando una actitud abierta.
- Etapa de *depresión*. Las familias son más conscientes de la situación de enfermedad de sus hijos/as y comienza a hacer efecto el desgaste mental y físico a causa de la noticia.
- Etapa de *aceptación*. Las familias aceptan la discapacidad y a sus hijos/as con sus fortalezas y debilidades. Así, consiguen adaptarse a la nueva situación, asumiendo la necesidad de apoyar y ser apoyados por otros individuos.

Sin embargo, estas fases no tienen la misma duración para todos los miembros de la familia: depende de su capacidad de adaptación y aceptación y de su grado de discapacidad. De cualquier forma, la aceptación total y superación del duelo son necesarias para el equilibrio familiar (García, 2020).

En España, existen distintas acciones encaminadas a proteger a las familias con niños/as con discapacidad, contribuyendo a la conciliación familiar – laboral y mejorando su calidad de vida: el Real Decreto Ley (RDL 6/2019, de 1 de marzo) o el Plan Integral de Apoyo a la Familia (Galán, 2020).

Concretamente, Galán (2017) expone que, ante el diagnóstico del SR, el afrontamiento familiar depende en gran medida del trabajo de seguimiento y acogida. Por ello, es fundamental que los y las profesionales tengan en cuenta las etapas anteriormente descritas, para que las familias afronten la nueva realidad desde que surjan los primeros signos de alarma ante el desarrollo no normativo de sus hijos/as.

Por ello, desde las asociaciones se debe valorar el estado emocional de las familias haciendo uso de técnicas como la entrevista, pudiendo ser beneficioso el acercamiento con otras familias para intercambiar vivencias (Galán, 2017). Desde la Asociación Española de Síndrome de Rett (2023), son las y los trabajadores sociales quienes se encargan de este proceso de acogida donde se recoge información y se aporta apoyo al estado emocional familiar.

2.3.2. Necesidades familiares ante la discapacidad

Las distintas etapas de duelo por las que pasan las familias implican la aparición de una serie de necesidades familiares: económicas, afectivo – emocionales, educativas y sociales. Es importante tener en cuenta todos los factores que pueden beneficiar, tanto a la persona diagnosticada como a sus familias, en el desarrollo de su proceso de aceptación (Galán, 2020).

Desde una perspectiva más objetiva, la economía es el principal ámbito que afecta a las familias ante un diagnóstico de discapacidad, ya que supone un gasto extra al presupuesto de las familias. En ocasiones, para afrontar el gasto económico del cuidado de un hijo o hija con discapacidad, algún miembro de la familia deja el trabajo para dedicarse al cuidado de su hijo/a. Esto, unido a escasos recursos económicos, puede producir una situación de tensión y estrés familiar (Martínez 2013; Villavicencio et al., 2018).

Sin embargo, Galán (2020) especifica que las familias con un hijo o hija con discapacidad priorizan: la escolarización de sus hijos/as en centros educativos especiales (CEE), poder tener contacto con otras familias y con asociaciones, acreditar la situación mediante un certificado de dependencia y recibir atención psicológica. Teniendo esto en cuenta, el autor describe una serie de medidas para atender a las distintas alteraciones, procesuales, emocionales y estructurales, que sufre el núcleo familiar (Tabla 3).

Tabla 3

Alteraciones del núcleo familiar y medidas de atención

Alteración	Características	Medida
Procesual	Aislamiento con el exterior del núcleo familiar.	Programa de respiro familiar para favorecer el tiempo de ocio de las familias, generando bienestar y calidad de vida.
Emocional	Sentimientos contradictorios, emociones desde dolor hasta incertidumbre. Desgaste psicológico y físico.	Respetar tiempos de asimilación.

Estructural	Cambio en los roles y funciones de cada miembro. Aparición del rol de cuidador/a.	Compartir experiencias con otras familias. Generar espacios donde se puedan expresar adecuadamente las emociones.
-------------	---	---

Nota. Elaboración propia a partir de Galán (2020).

2.3.3. Parámetros emocionales familiares

Cada familia vive la situación de discapacidad de una forma distinta, pero todas ellas con un desgaste emocional implícito (García, 2020). Las emociones asociadas a este desgaste suelen ser: duda, culpabilidad, vergüenza, dolor, miedo, angustia, etc. Además, el rol de cuidador/a que asumen algunos miembros, convirtiéndose en principales responsables de la atención a la diversidad de sus hijos/as, trastoca completamente el desarrollo cotidiano de la dinámica familiar (Andrade y Villaprado, 2021).

Por ello, toma especial importancia que las familias cuenten con el apoyo necesario que les permita conciliar la atención a la discapacidad de sus hijos/as con el desarrollo de sus vidas individuales. Concretamente, un duelo desarrollado de una forma inadecuada puede desembocar en una depresión caracterizada por sentimientos de soledad, del mismo modo que no repartir entre los progenitores las tareas de atención al hijo o a la hija con discapacidad puede dar lugar a conflictos y malestar (Andrade y Villaprado, 2020).

Algunos signos a destacar de una adaptación no adecuada a la discapacidad pueden dar lugar a: sobreprotección hacia los/as hijos/as y apego excesivo, situación de abandono, decaimiento, ansiedad, comportamientos agresivos e ira hacia los profesionales. Por tanto, en el proceso de aceptación del diagnóstico resulta crucial ser atendidos por profesionales (Andrade y Villaprado, 2020).

2.3.4. Los estilos educativos parentales y la discapacidad

Los EEP se ven directamente afectados por las características que presenten los/as hijos. Así, cuando se presenta un caso de discapacidad física o intelectual las familias deben ajustar su EEP, algo que no se da bajo el desarrollo de un niño o niña sin discapacidad. Estos cambios en los patrones de comportamiento y en las dinámicas familiares suelen venir motivados por el estrés parental, mucho más presente en padres y madres de hijos/as con discapacidad que en padres y madres con hijos/as con un desarrollo típico, y van enfocados

hacia un predominio de la sobreprotección y una falta de muestras de afecto (Brun y Penelo, 2014), llegando esta al contacto desmedido, la infantilización, la intrusión y la coartación de la autonomía del niño o niña (Castillo, 2019).

Concretamente, el estrés parental que motiva estos cambios es menor en familias con un hijo o hija con Síndrome de Down que en otros síndromes genéticos como el X-frágil o el Síndrome de Prader Willi (Brun y Penelo, 2014). Otras investigaciones consideran que los factores más estresantes suelen ser problemas de conductas relacionados a la discapacidad (Brun y Penelo, 2014).

Fuente et al., (2022) coincide en que suelen existir diferencias en los EEP de una familia con hijos/as con discapacidad a una con hijos/as sin discapacidad, concretamente atendiendo a parámetros como la calidez, el fomento de la autonomía, la imposición de disciplina, la regulación o la ayuda en actividades diarias. Concretamente, las familias con hijos e hijas con Trastorno del Espectro Autista (TEA) poseen un EEP autoritario, dando lugar a una baja relación personal y baja disciplina positiva (Fuente et al, 2022).

A pesar de lo expuesto, algunas investigaciones señaladas por Brun y Penelo (2014) especifican que un diagnóstico de discapacidad no supone cambios en el EEP de las familias, aunque sí suelen ser EEP, en general, más desfavorables para el/la niño/a. En disonancia, Manjarrés-Carrizalez y Hederich-Martínez (2020), establecen que cuando se da un cambio en el estilo de crianza, este se produce hacia una dimensión positiva, beneficiando esto tanto a padres y madres como a los/as hijos/as con discapacidad.

3. MARCO EMPÍRICO

3.1. Justificación y contexto de la investigación

En la recopilación de información recogida en el marco teórico sobre el Síndrome de Rett, su historia, características, necesidades familiares, emociones, estilos educativos, etc., se aprecia una gran evolución en el tiempo en cuanto a la investigación acerca de este Síndrome. No obstante, no se refleja en las diferentes publicaciones qué estilos de crianza suelen presentar las familias con un hijo o hija con SR.

Existen autores que plasman las diferencias entre los EEP de familias con niños/as con discapacidad y aquellas que poseen niños/as con un desarrollo típico, considerando que las

primeras poseen estilos de crianza más desfavorables, autoritarios y sobreprotectores. Otros autores consideran que no existen grandes diferencias entre unas y otras familias.

En algunas investigaciones se relacionan los EEP con trastornos como el TEA o el Síndrome de Down, pero no se han encontrado publicaciones relativas a los EEP y el SR. Debido a la gran dependencia de estas personas a lo largo de su vida, ¿qué estilos de crianza mantienen las familias con respecto a las y los hijos con SR?, ¿cuál será el más favorable?, ¿cómo afecta el tipo de EEP a la persona con SR?, ¿qué EEP causará más o menos ansiedad en los/as niños/as con SR?

Con la intención de responder a estas cuestiones, el presente proyecto de investigación toma como objetivo general “Analizar el EEP predominante en familias con hijos e hijas con SR”. Para ello, se llevará a cabo una investigación descriptiva cuantitativa, no experimental o ex post facto y correlacional.

El contexto de investigación serán las familias pertenecientes a la Asociación Catalana de Síndrome de Rett, de Cataluña. Se trata de una asociación de padres y madres con hijos/as que padecen el SR, cuyo fin es mejorar la calidad de vida de las y los diagnosticados, ofreciendo un lugar de reunión para el intercambio de experiencias y para la ayuda. Está en activo desde 1994 y Declarada de Utilidad Pública desde 2013. No hay constancia de que se hayan realizado otras investigaciones en el presente contexto con fines similares (Asociación Catalana de Síndrome de Rett, 2023).

3.2. Metodología de la investigación

Para recoger los datos al respecto de las cuestiones planteadas se harán uso de cuestionarios. Por tanto, se llevará a cabo una metodología cuantitativa donde, tomando como muestra a una serie de familias representativas del colectivo de familias con niños/as con SR, se elaborarán una serie de preguntas estandarizadas que describirán a la muestra en base a una serie de características (Mousalli, 2015).

Del mismo modo, se trata de un *diseño descriptivo*, dado que se busca estudiar las características de un grupo, en este caso la familia, especificando sus propiedades y particularidades (Mousalli, 2015).

Finalmente, el carácter correlacional de la investigación reside en la intención de relacionar la variable tipo de EEP con variable ansiedad de las y los niños con SR.

3.2.1. Objetivos, hipótesis y preguntas de investigación

Los objetivos, general y específicos, que se prevén alcanzar con la presente investigación son:

OG1. Analizar qué estilo de crianza (EEP) se lleva a cabo en mayor medida en familias con hijas con SR.

OE1. Evaluar si el estilo de crianza autoritario se relaciona con el nivel de ansiedad de los/as hijos/as con SR.

OE2. Evaluar si el estilo de crianza permisivo se relaciona con el nivel de ansiedad de los/as hijos/as con SR.

OE2. Evaluar si el estilo de crianza democrático se relaciona con el nivel de ansiedad de los/as hijos/as con SR.

Contemplando los objetivos previos, se plantean las siguientes hipótesis que se pretenden comprobar a través de la presente investigación cuantitativa:

Hipótesis 1. El estilo de crianza autoritario se relaciona positivamente con el nivel de ansiedad de niños/as con SR.

Hipótesis 2. El estilo de crianza permisivo se relaciona positivamente con el nivel de ansiedad de niños/as con SR.

Hipótesis 3. El estilo de crianza democrático se relaciona negativamente con el nivel de ansiedad de niños/as con SR.

Por último, las variables de estudio son los EEP que presentan las familias con hijos/as e hijas de SR (variable independiente) y la ansiedad de los/as niños/as con SR (variable dependiente), pudiendo así determinar la posible relación de una variable con otra.

3.2.2. Variables

Las variables que se va a medir en este caso son:

- a) Variable endógena o dependiente: ansiedad del/de la niño/a con SR. Se medirá mediante el *Inventario de Ansiedad de Beck para Niños y Adolescentes (BAI - Y)*. Se entiende por ansiedad al nivel de sintomatología de tipo ansioso medido con esta escala. El inventario proporciona una puntuación directa total transformada en una

puntuación T (M=50; DT=10). Cuanto mayor sea esta puntuación mayor será la ansiedad, pudiéndose clasificar el nivel de ansiedad de cada niño/a en base a la relación entre la puntuación obtenida y el grupo normativo: si obtiene una T<55 se encuentra en la media, una T entre 55 y 59 está un poco por encima de la media, una T entre 60 y 69 es bastante alto y una T igual o mayor a 70 es muy alto (Consejo General de la Psicología, 2018).

- b) Variable exógena o independiente: EEP (autoritario, permisivo y democrático). Se medirá mediante el Cuestionario *Parenting Styles and Dimensions Questionnaire de Robinson y Cols (1995)* en una versión a española validada y adaptada por Velázquez y Villouta (2013).

3.2.3. Población y muestra

La población a la que se dirige el presente proyecto de investigación son las familias con hijos o hijas con SR, donde se llevará a cabo tanto una evaluación para los padres y las madres como para sus hijos/as. Considerando la dificultad que ocasiona acceder a esta población se necesita trabajar con muestras, en este sentido, se ha escogido la técnica de muestreo no probabilístico. Se trata de una técnica de muestreo que selecciona la muestra de forma intencionada (Parra y Vázquez, 2017).

La muestra que se conforma pertenece a la Asociación Catalana de Síndrome de Rett, en la que se agrupan familias con hijas con SR creando un espacio de encuentro, intercambio de experiencias, ayuda mutua y mejora en la calidad de vida (Asociación Catalana del Síndrome de Rett, 2023). Así, la muestra es de carácter causal o por accesibilidad, dado que está compuesta por 20 familias con miembros de edades comprendidas entre los 20 y los 60 años y de ambos géneros en el caso de padres/madres/tutores y niños/as entre 7 y 18 años.

Los criterios de inclusión que se establecen son:

- Ser madre/padre/tutor legal entre 20 y 60 años de un/a niño/a con SR.
- Ser hijo/a con SR de entre 7 y 18 años.
- Pertener a la Asociación Catalana de Síndrome de Rett.

En cuanto a los criterios de exclusión:

- No asistencia regular en la asociación.
- No implicación regular en la asociación.

- Tomar medicación.
- Participar en procesos terapéuticos.

3.2.4. Técnicas e instrumentos de recogida de datos

Para la medición de las variables se hará uso de tres instrumentos:

- c) Cuestionario Sociodemográfico de elaboración propia (Anexo 1) en el que se preguntará a cada participante: edad, sexo, fecha de nacimiento del hijo o hija con SR, con qué edad fue diagnosticado/a, servicios a los que acude, entre otros.
- d) Cuestionario *Parenting Styles and Dimensions Questionnaire de Robinson y Cols (1995)* en una versión a española validada y adaptada por Velázquez y Villouta (2013).

A través de este se evaluarán los estilos de crianza (EEP) de las familias en base a las conceptualizaciones principales de crianza y se conocerán los estilos de crianza llevados a cabo en cada familia que forma parte del estudio. Se basa en la clasificación mundial en cuanto a EEP desarrollada por Diana Baumrind (1966), que distingue el estilo autoritativo o democrático, el estilo autoritario y el estilo permisivo (Liscel y Gómez, 2018).

Este cuestionario se compone de una escala en formato *Likert* de 5 puntos, con respuestas que van desde 1 (nunca) hasta 5 (siempre). La conforman 133 ítems. Liscel y Gómez (2018) exponen que la versión adaptada al español cuenta con 62 ítems, que se organizan tres dimensiones, correspondientes a los EEP mencionados anteriormente:

- Escala autoritativa o democrática: se compone de 27 ítems y se conforma por las subescalas de cariño y participación, razonamiento/iniciación, participación democrática y relajado/tranquilo.
 - Escala autoritaria: se constituye de 20 ítems, siendo las subescalas hostilidad verbal, castigo corporal, estrategias punitivas y sin razón y, directividad autoritaria.
 - Escala permisiva: se compone de 15 ítems y sus subescalas son falta de seguimiento, ignorar el mal comportamiento y, confianza en sí mismo.
- e) *Inventario de Ansiedad de Beck para Niños y Adolescentes (BAI - Y)*.

Una vez se conozca el EEP de cada familia, se hará uso del presente inventario para evaluar el nivel de ansiedad de cada niño/a. Por ello, se aplicará el *Inventario de Ansiedad de Beck para Niños y Adolescentes (BAI -2; Padrós et al, 2020)*, se trata de un cuestionario formado por 20 afirmaciones que nos ayudarán a conocer el malestar psicológico de niños/as y adolescentes,

mediante la evaluación de preocupaciones, miedos y síntomas físicos asociados a la ansiedad. Dentro de sus propiedades psicométricas destaca la validez y fiabilidad del instrumento (Padrós et al, 2020). Cabe destacar que su corrección no se puede realizar de forma manual, pues existe una plataforma online (Pearson Clinical & Talent Assessment) que permite la corrección informatizada, así como la elaboración de un informe del perfil obtenido a partir de los datos (Consejo General de la Psicología, 2018).

3.2.5. Procedimiento de recolección de datos

Se seleccionaron tres cuestionarios. En primer lugar, se llevará a cabo un cuestionario Sociodemográfico de elaboración propia, donde se obtendrán datos sobre las familias y sus hijos/as con SR. Asimismo, se realizará el cuestionario de *Parenting Styles and Dimensions Questionnaire de Robinson y Cols (1995)*, permitiendo así conocer el estilo de crianza que cada familia utiliza. Y, por último, *el Inventario de Ansiedad de Beck para Niños y Adolescentes (BAI - Y)* conociendo el nivel de ansiedad generado por cada estilo de crianza.

Dado que se entiende que el EEP de padre/madre/tutor de una misma familia es el mismo, se seleccionará al azar a un miembro de la familia, sin importar género o edad, para recolectar los datos que nos permitirán determinar los EEP.

Para la realización de este proyecto de investigación se seleccionarán 20 familias pertenecientes a la Asociación Catalana de Síndrome de Rett: las edades de padres/madres/tutores de hijos/as con SR oscilan entre los 20 y los 60 años y son de ambos géneros, las edades de los/as hijos/as con SR oscilan entre los 7 y los 18 años y son principalmente mujeres.

Se contactará con las familias a través de la Asociación y se propondrá la investigación, siendo voluntario el carácter de participación en la misma. Además, se tendrán en consideración los aspectos éticos y los permisos necesarios a la Asociación como entidad en sí misma y a las familias. Por consiguiente, se realizarán los cuestionarios, siendo las 20 familias las participantes. Se les garantizará la privacidad de datos en los cuestionarios.

La recogida de datos se realizará en la Asociación Catalana de Síndrome de Rett (Centre Cívic Can Felipa, 3a planta, Plaça Josep María Huertas Clavería 1, 08005, 08005, 08005, Barcelona), durante dos días lectivos, en una modalidad presencial, haciendo uso de los instrumentos en formato papel y con una supervisión por parte de los/as especialistas que

aplican los distintos cuestionarios. Una vez que se haya finalizado la cumplimentación de los cuestionarios, él o la especialista contratado/a clasificará los datos según sus indicadores y se procederá al análisis de los datos, para posteriormente obtener conclusiones y ofrecer recomendaciones a las familias.

3.3. Análisis de datos

Se señala el análisis de datos que puede ser más adecuado y adaptado atendiendo a los objetivos de la investigación en base a la idoneidad de estos, teniendo en cuenta que a posteriori se pueden utilizar otros. De los datos obtenidos se van a hacer dos tipos de análisis:

- a) Descriptivos, para analizar los datos obtenidos de la versión española adaptada del *Parenting Styles and Dimensions Questionnaire de Robinson y Cols*, así como los datos sociodemográficos.
- b) De asociación - correlación, para analizar los datos obtenidos del *Inventario de Ansiedad de Beck para Niños y Adolescentes (BAI - Y)* en relación con los datos descriptivos obtenidos en el *Parenting Styles and Dimensions Questionnaire de Robinson y Cols*.

La gran parte de los análisis se llevarán a cabo con el paquete estadístico SPSS (IBM®), versión 23 (Pedroza y Dicovskyi, 2007). De esta forma, será necesario llevar a cabo los siguientes pasos:

1. Demostración de la distribución normal a través del estadístico de Shapiro-Wilks (Saldaña, 2016).
2. Análisis de frecuencias, medidas de tendencia central y dispersión central de la media.
3. Correlaciones parciales, correlaciones de Pearson o Spearman (Díaz et al., 2014). La correlación de Spearman es una medida de la relación lineal entre dos variables ordinales o continuas. Se calcula mediante el coeficiente de correlación de rango de Spearman que varía entre -1 y 1. Un valor de cercano a 1 indica una correlación positiva fuerte, es decir, que cuando una variable aumenta, la otra también lo hace. Un valor cercano a -1 indica una correlación negativa fuerte, es decir, que cuando una variable aumenta, la otra disminuye. Un valor cercano a 0 indica una correlación débil o nula, es decir, que no hay una relación lineal entre las variables (Salinas, 2007). En este caso,

las variables cuya correlación queremos describir es el tipo de EEP y la ansiedad en niños y niñas con SR.

3.4. Recursos humanos, materiales y económicos

En lo que respecta a los recursos necesarios para el desarrollo de este proyecto se realizará a través de la Asociación de la que forman partes las familias. Con ello, se cuenta con la participación voluntaria de la muestra. Por otro lado, se pedirá a la Asociación hacer uso del espacio del que disponen en Centre Cívic Can Felipa, 3a planta, Plaça Josep María Huertas Clavería 1, 08005, 08005, 08005, Barcelona.

En cuanto a los/as especialistas que debemos contratar un/a psicólogo/a o psicopedagogo/a que apliquen ambos cuestionarios:

La aplicación del *BAI – Y* es de 10 a 15 minutos por niño/a. Su aplicación puede ser individual o colectiva, pero se realizará de forma individual dadas las características de los/as afectados/as con SR (*BYI-2*, Inventarios de Beck para niños y adolescentes-2, s. f.). Dado que se aplicará a 20 niños/as pertenecientes a 20 familias, para la recolección de datos a través de este inventario se empleará un total de 5 horas. Su corrección, como se comentó anteriormente, es informatizada.

La aplicación de la adaptación del *Parenting Styles and Dimensions Questionnaire de Robinson y Cols* tendrá una duración de 20 minutos para cada persona (Liscel y Gómez, 2018). El cuestionario sociodemográfico se realizará de forma individual justo antes de aplicar el *Parenting Styles and Dimensions Questionnaire de Robinson y Cols*. Dado que ambos cuestionarios se aplicarán a 20 miembros pertenecientes a 20 familias, para la recolección de datos a través de estos cuestionarios se emplearán un total de 7 horas.

Se estima que se necesitará un total de dos días lectivos para la realización de dichas pruebas. El sueldo medio de un/a psicólogo/a en España es de 1800 euros (González, 2023). Se contratará a dicho profesional durante una semana con el fin de que exista tiempo suficiente para aplicar los cuestionarios, su corrección y su posterior interpretación, teniendo en cuenta los contratiempos que puedan surgir (por ejemplo, que algún/a encuestado no acuda a su cita). Por tanto, la contratación de este/a profesional supondrá un coste de 500 euros. También cabe la opción de que el/la psicólogo/a de la Asociación Catalana se preste a realizar esta tarea de forma voluntaria y altruista.

En cuanto a recursos materiales:

- Cuestionario Sociodemográfico de elaboración propia. Dado que se trata de un folio por cuestionario, en blanco y negro, el coste de este será de 0,05 euros por cuestionario, ascendiendo a un total de 1 euro.
- *Parenting Styles and Dimensions Questionnaire de Robinson y Cols (1995)*, traducido, adaptado y validado por Velázquez y Villouta (2013). El acceso al cuestionario es gratuito (Anexo 2), por lo que solo se contempla el coste de impresión. Dado que se trata de tres folios por cuestionario, en blanco y negro, el coste de este será de 0,15 euros por cuestionario, ascendiendo a un total de 3 euros.
- *Inventario de Ansiedad de Beck para Niños y Adolescentes (BAI - Y)*. El precio del inventario es de 46,95 euros (BYI-2, Inventarios de Beck para niños y adolescentes-2, s. f.). Dado que se aplicará a 20 niños/as pertenecientes a 20 familias, el precio total de este material asciende a 939 euros.
- Licencia del SPSS (IBM®), versión 23. El precio por licencia es de 266 euros (SPSS, s.f.).
- Bolígrafos para la cumplimentación de la prueba.

Teniendo en cuenta todo lo anterior, el coste total de la investigación asciende a un total aproximado de 1708 euros (Tabla 5).

Tabla 4

Costes totales de la investigación

Recurso	Coste
Psicólogo/a o psicopedagogo/a.	500 euros
Cuestionario Sociodemográfico	1 euro
<i>Parenting Styles and Dimensions Questionnaire de Robinson y Cols (1995)</i> , traducido, adaptado y validado por Velázquez y Villouta (2013).	3 euros
<i>Inventario de Ansiedad de Beck para Niños y Adolescentes (BAI - Y)</i> .	939 euros
Licencia del SPSS (IBM®), versión 23	266 euros

TOTAL	1709 euros
-------	------------

Nota. Tabla de elaboración propia.

4. Discusión y conclusiones

4.1. Discusión

Tras la elaboración del presente proyecto se puede afirmar que el Síndrome de Rett constituye una enfermedad rara de la que existen escasas investigaciones. Además, la poca bibliografía al respecto aborda el tema desde una perspectiva clínica y de tratamiento principalmente. Aspectos sociales, como es el desarrollo familiar, quedan en un segundo plano (Asociación Española de Síndrome de Rett, 2023).

Por otro lado, se puede afirmar que los Estilos Educativos Parentales o de crianza son una característica intrínseca de las familias, así como la influencia de estos en el desarrollo social, físico y psicológico de los/as hijos/as (Brun y Penelo, 2014).

De las hipótesis planteadas se espera dar respuesta, en primer lugar, a qué EEP es más frecuente en familias con hijos/as con SR. En segundo lugar, se espera describir los niveles de ansiedad de hijos/as con SR. Por último, se espera encontrar relación entre ambas variables (EEP – ansiedad).

No existen resultados concluyentes acerca de los EEP en familias con hijos/as discapacidad, mucho menos acerca de los EEP con hijos/as con SR (Brun y Penelo, 2014; Fuente et al., 2022; Manjarrés – Carrizalez y Hederich – Martínez, 2020). Puede resultar fundamental conocer esta información para, conociendo los posibles mecanismos desadaptativos instaurados en los estilos de crianzas de cada familia, elaborar planes de orientación, atención y seguimiento personalizados en busca de una mejora del bienestar familiar y, específicamente, del bienestar de las y los niños con discapacidad.

4.2. Conclusiones

A lo largo del desarrollo del presente proyecto se han expuesto una serie de puntos teóricos, recopilando investigaciones centradas en el Síndrome de Rett, las familias y los EEP. El fin era dar respuesta a los objetivos que persigue dicha investigación. El objetivo principal, siendo el eje del proyecto, ha sido diseñar una investigación que permita obtener, en última

instancia, resultados acerca de la relación entre los Estilos Educativos Parentales que se dan en los núcleos familiares y la sintomatología ansiosa de niños/as con Síndrome de Rett. Se ha alcanzado en la medida que se ha investigado sobre los diferentes EEP, entre ellos el autoritario, el permisivo y el democrático, así como su índole en las familias y en las/os niños con SR, a pesar de no obtener resultados debido a su no implementación.

En lo que respecta al objetivo general correspondiente el marco empírico, así como los objetivos específicos correspondientes se establecieron los siguientes:

OG1. Analizar qué estilo de crianza (EEP) se lleva a cabo en mayor medida en familias con hijas con SR.

OE1. Evaluar si el estilo de crianza autoritario se relaciona con el nivel de ansiedad de los/as hijos/as con SR.

OE2. Evaluar si el estilo de crianza permisivo se relaciona con el nivel de ansiedad de los/as hijos/as con SR.

OE2. Evaluar si el estilo de crianza democrático se relaciona con el nivel de ansiedad de los/as hijos/as con SR.

De manera general se han cumplimentado puesto que, se han contemplado los diferentes EEP, y cómo afectan al núcleo familiar, atendiendo a las diferencias que supone desde un hijo/a con y sin discapacidad. No obstante, referente al Síndrome de Rett no hay estudios que plasmen cómo puede afectar un EEP u otro. Por ello, se ha considerado la importancia de plantear la realización de los cuestionarios: sociodemográfico, el cuestionario de *Parenting Styles and Dimensions Questionnaire de Robinson y Cols (1995)* y el *Inventario de Ansiedad de Beck para Niños y Adolescentes (BAI - Y)*. Así, se podría dar respuesta a estas cuestiones que resultan fundamentales para, no solo obtener más información acerca del SR en el ámbito socio – educativo, sino también para obtener datos que permitan la elaboración de futuros planes de atención a las familias y a los/as niños/as diagnosticados, mejorando así su inserción social y, en definitiva, su calidad de vida.

5. Limitaciones y prospectiva

Desde una perspectiva crítica, han existido algunas limitaciones para la elaboración del presente proyecto, las cuales se exponen a continuación: En primera instancia, la escasa bibliografía sobre el Síndrome de Rett en relación con las familias ha dificultado su documentación y, por consiguiente, la elaboración del marco teórico. También, destaca la importancia de poseer los conocimientos suficientes para la elaboración del marco empírico. Generalmente, se conocen los conceptos que aluden a tipos de experimentaciones o de variables, pero no se tiene formación específica, en profundidad y pragmática acerca de la recolección y el análisis de datos.

Por otro lado, se considera la falta de generalización debido al tamaño de la muestra, centrándose en una muestra específica: 20 familias de la Asociación Catalana de Síndrome de Rett. Esto podría hacer que los resultados no fueran generalizables a toda la población, por ser una muestra pequeña, local y, tal vez, poco representativa.

Desde un análisis prospectivo, es decir, atendiendo a futuras líneas de trabajo y de investigación, a partir de este trabajo se podrían elaborar programas o medidas de actuación para la mejora de los estilos de crianza, en una búsqueda por reducir la sintomatología ansiosa de los/as niños/as con discapacidad, concretamente con SR. De ello se concluye que, sin lugar a duda, la presente propuesta constituye una posible utilidad para la comunidad educativa.

Ante todo lo mencionado, la presente propuesta podría mejorarse si se ampliara la muestra, atendiendo a otras Asociaciones Nacionales e Internacionales de familias con hijos/as con SR. También, se podrían relacionar los EEP no solo con la sintomatología ansiosa, sino también con el bienestar general de los hijos y las hijas, haciendo uso de los inventarios de Beck que aluden a la ira, la conducta disruptiva, el autoconcepto y la depresión.

6. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- American Psychological Association [APA]. (2013). *Diagnostic and Statistical Manual of Mental disorders* (5th ed.).
<https://dsm.psychiatryonline.org/doi/book/10.1176/appi.books.9780890425596>
- Amir, R., Van den Veyver, I., Wan, M., Tran, C., Francke, U., y Zoghbi, H. (1999). Rett syndrome is caused by mutations in X-linked MECP2, encoding methyl-CpG-binding protein 2. *Nature genetics*, 23(2), 185-188.
- Andrade, A. y Villaprado, W. (2021). Impacto emocional en las familias que presentan personas con discapacidades atendidas en el Dispensario El Higuierón. *Polo del Conocimiento*, 6 (6), 1144-1171. <file:///C:/Users/34630/Downloads/Dialnet-ImpactoEmocionalEnLasFamiliasQuePresentanPersonasC-8016960.pdf>
- Asociación Catalana de Síndrome de Rett (2023). *La asociación catalana del Síndrome de Rett*.
<https://rett.cat/es/>
- Asociación Española de Síndrome de Rett. (2023). *Síndrome de Rett*. <https://rett.es/sindrome-de-rett/>
- Bellido, R. (2018). Situación actual del síndrome de Rett en España. Prevalencia en Extremadura. Importancia del diagnóstico precoz.
https://saludextremadura.ses.es/escuelasalud/filescms/web/uploaded_files/Trabajos_DSP_2018/Bellido_Guerrero_Rosa_Maria.pdf
- Bowlby, J (1988). *Una Base Segura: Aplicaciones Clínicas de una Teoría del Apego*. Barcelona: Paidós Ediciones.
- Brun, C. y Penelo, E. (2014). Los estilos educativos y su relación con la psicopatología en niños y adolescentes con discapacidad intelectual: un estudio comparativo entre Chile y España. [Tesis doctoral, Universidad Autónoma de Barcelona].
<https://www.tdx.cat/bitstream/handle/10803/284885/ifr1de1.pdf?sequence=1>
- BYI-2, Inventarios de Beck para niños y adolescentes-2. (s. f.). *Pearson Clinical & Talent Assessment*. <https://www.pearsonclinical.es/byi-2-inventarios-de-beck-para-ninos-y-adolescentes-2>

- Carrillo, S. (2008). Relaciones afectivas tempranas: presupuestos teóricos y preguntas fundamentales. En R. Pu- che-Navarro, L. Larreamendy, & A. Restrepo (Comp.), *Claves para pensar el cambio* (pp. 95-124). Bogotá D.C. Universidad de los Andes.
- Castillo, R. (2019). Estilos educativos parentales y su relación con los problemas de conducta en chicos con discapacidad física y sensorial. [Tesis doctoral, Universidad de Córdoba]. <https://helvia.uco.es/xmlui/bitstream/handle/10396/18437/2019000001920.pdf?sequence=5&isAllowed=y>
- Consejo General de la Psicología. (2018). *Evaluación de Inventarios de Beck para niños y adolescentes – 2*. <https://www.cop.es/uploads/PDF/2018/BYI2.pdf>
- Contreras García, M. (2019). Calidad de vida en el síndrome de Rett.
- Coronel Carvajal, C. (2002). Síndrome de Rett: un nuevo reto para los pediatras. Revisión bibliográfica. *Revista Cubana de Pediatría*, 74(2), 162-167.
- Díaz, I., García, C., León, M., Ruiz, F., y Torres, F. (2014). Guía de Asociación entre variables, Pearson y Spearman en SPSS. *Universidad de Chile FACSO*.
- Famoso, P. (2017). *El significado de vivir con síndrome de Rett*. [Tesis cualitativa]. Universidad Rey Juan Carlos. <https://dialnet.unirioja.es/servlet/tesis?codigo=226541>
- Galán, N. (2017). *Ansiedad en familias con hijas con Síndrome de Rett*. [Trabajo Final de Máster, Universidad Complutense de Madrid]. <file:///C:/Users/34630/Desktop/M%C3%81STER/S%C3%8DNDROME%20DE%20RETT/CONTENIDO%20%20Y%20ESTRUCTURA%20DE%20%C3%8DNDICE.pdf>
- Galán, N. (2020). *Análisis del impacto y organización familiar en el Síndrome de Rett: ansiedad, depresión, inadaptación y resiliencia*. [Tesis doctoral, Universidad Complutense de Madrid]. <file:///C:/Users/34630/Desktop/M%C3%81STER/S%C3%8DNDROME%20DE%20RETT/TESIS.pdf>
- García, D. (2018). El síndrome de Rett en el aula. *Revista Internacional de Apoyo a la Inclusión, Logopedia, Sociedad y Multiculturalidad*, 4 (3), 66-75.

[file:///C:/Users/34630/Downloads/Dialnet-ElSindromeDeRettEnElAula-6941103%20\(4\).pdf](file:///C:/Users/34630/Downloads/Dialnet-ElSindromeDeRettEnElAula-6941103%20(4).pdf)

García, S. (2020). La realidad de las familias con hijas o hijos con discapacidad psíquica.

Gener, B., y Martínez González, M. (2009). Síndrome de Rett. *Revista Española de Pediatría*, 65(1), 42-47.

Gonzalez, J. (2023, 16 mayo). Sueldo psicólogo España | Entre Trámites. *Entre Trámites*.
<https://entretamites.com/autonomo/sueldo-de-un-psicologo-en-espana>

International Rett Syndrome Foundation. (2023). *Rett Syndrome Diagnosis*.
<https://www.rettsyndrome.org/about-rett-syndrome/rett-syndrome-diagnosis/>

Liscel, M. y Gómez, X. (2018). Estilos de crianza más frecuentes, utilizados por un grupo de rescatistas con hijos entre los 3 y 18 años. [Tesis de grado, Universidad Rafael Landívar].
<http://recursosbiblio.url.edu.gt/tesiseortiz/2018/05/42/Gomez-Melissa.pdf>

Manjarrés – Carrizalez, D., y Hederich – Martínez, C. (2020). Permanencias y transformaciones de los estilos parentales en la crianza de personas con discapacidad. *CES Psicología*, 13(2), 61-84.

Martínez, B. (2013). Pobreza, discapacidad y derechos humanos. *Revista Española de Discapacidad*, 1 (1), 9-32.
<https://www.cedid.es/redis/index.php/redis/article/view/33/22>

Martínez, H. (2015). La familia: una visión interdisciplinar. *Revista Médica Electrónica*, 37 (5), 523-534.
<https://www.medigraphic.com/cgi-bin/new/resumen.cgi?IDARTICULO=60901>

Mousalli – Kayat, G. (2015). Métodos y Diseños de Investigación Cuantitativa.
<file:///C:/Users/34630/Downloads/Mtodosydiseosdelainvestigacincuantitativa.pdf>

Olvida, E. y Villa, V. (2014). Hacia un concepto interdisciplinario de la familia en la globalización. *Justicia Juris*, 10 (1), 11-20. <http://www.scielo.org.co/pdf/jusju/v10n1/v10n1a02.pdf>

Padrós, F., Salud K., Archibaldo M. y Martínez M. (2020). Propiedades psicométricas del Inventario de Ansiedad de Beck (BAI, Beck Anxiety Inventory) en población general de México. *Sociedad Española para el estudio de la Ansiedad y el Estrés - Seas*, 26, 181-187.

<https://www.elsevier.es/es-revista-ansiedad-estres-242-articulo-propiedades-psicometricas-del-inventario-ansiedad-S113479372030035X>

- Palomera, R. y Sangrador, B. (2006). Síndrome de Rett. En Confederación Española de Organizaciones en favor de las Personas con Discapacidad Intelectual o del Desarrollo (Ed.), *Síndromes y apoyos. Panorámica desde la ciencia y desde las asociaciones* (pp. 82-111). Madrid: Autor.
- <http://ardilladigital.com/DOCUMENTOS/DISCAPACIDADES/PSIQUICA/SINDROMES%20Y%20APOYOS%20-%20FEAPS%20-%20libro/05%20capitulo04%20Sindrome%20de%20Rett.pdf>
- Parra, L. y Vázquez, M. (2017). Muestreo probabilístico y no probabilístico. [Licenciatura en Ciencias Empresariales]. <https://www.gestiopolis.com/wp-content/uploads/2017/02/muestreo-probabilistico-no-probabilistico-guadalupe.pdf>
- Pedroza, H., y Dicovskyi, L. (2007). Sistema de análisis estadísticos con SPSS.
- Posada, M., Martín – Arribas, C., Ramírez, A., Villaverde, A., y Abaitua, I. (2008). Enfermedades raras: Concepto, epidemiología y situación actual en España. In *Anales del sistema sanitario de Navarra* (Vol. 31, pp. 9-20). Gobierno de Navarra. Departamento de Salud.
- Puebla, L., Lara – García B., Chávez P. y Díaz – Lara K. (2022). Factores vinculados a la crianza en personas con discapacidad. *Revista de Educación y Desarrollo*, 62, 69-78. https://www.cucs.udg.mx/revistas/edu_desarrollo/anteriores/62/62_Puebla.pdf
- Quezada Fernández, J. (2015). Estilos de crianza en familias nucleares con hijos únicos.
- Real Academia Española. (2014). Familia. En *Diccionario de la lengua española* (23ª ed., p. 2816).
- Robinson, C., Mandleco B., Olsen S. y Hart C. (1995). Authoritative, authoritarian and permissive parenting practices: Development of a new measure. *Psychological Reports*, 77, 819-830. [file:///C:/Users/34630/Downloads/PsychReportPSD%20\(2\).pdf](file:///C:/Users/34630/Downloads/PsychReportPSD%20(2).pdf)
- Rodríguez, F., Delgado W. y González S. (2016). Aspectos clínicos del síndrome de Rett en pacientes venezolanos. *Saber*, 28 (4), 726-735. <http://ve.scielo.org/pdf/saber/v28n4/art07.pdf>

- Saldaña, M. (2016). Pruebas de bondad de ajuste a una distribución normal. *Revista Enfermería del trabajo*, 6(3), 114.
- Salinas, M. (2007). Modelos de regresión y correlación IV: Correlación de Spearman. *Cienc. Trab*, 143-145.
- Sarto, M. (2011). *Familia y discapacidad*. III Congreso La Atención a la Diversidad en el Sistema Educativo. <https://campus.usal.es/~inico/actividades/actasuruguay2001/5.pdf>
- Torío López, S., Peña Calvo, J., y Rodríguez Menéndez, M. (2008). Estilos educativos parentales: revisión bibliográfica y reformulación teórica.
- Van Rosmalen, L., Van der Veer, R., y Van der Horst, F. (2015). Ainsworth's strange situation procedure: The origin of an instrument. *Journal of the History of the Behavioral Sciences*, 51(3), 261-284.
- Velásquez, M. (2020). Estilos de crianza: Una revisión teórica. [Trabajo de investigación, Universidad Señor de Sipán]. <https://repositorio.uss.edu.pe/bitstream/handle/20.500.12802/7286/Velasquez%20Quispe%20Marisol.pdf?sequence=1>
- Villavicencio, C., Romero M., Criollo M. y Leopoldo W. (2018). Discapacidad y familia: Desgaste emocional. *Revista de Investigación en Ciencias Sociales y Humanidades*, 5 (1), 89-98. [file:///C:/Users/34630/Downloads/Dialnet-DiscapacidadYFamilia-6267714%20\(1\).pdf](file:///C:/Users/34630/Downloads/Dialnet-DiscapacidadYFamilia-6267714%20(1).pdf)
- Zimprich F., Ronen G., Stögmänn W., Baumgartner C., Stögmänn E., Rett B. y Anderson, V. (2006). Andreas Rett and benign familial neonatal convulsions revisited. *Neurology*, 67(5), 864-866.

7. Anexos

7.1. Anexo 1. Cuestionario Sociodemográfico

Cuestionario Sociodemográfico

Este cuestionario recoge datos acerca de su familia.

Instrucciones:

Por favor, lea cada pregunta y conteste en el espacio indicado.

Preguntas:

1. ¿Qué edad tienen el progenitor/los progenitores de la familia en la que se encuentra el hijo/a con Síndrome de Rett?

2. Indique el sexo de ambos.

3. Fecha de nacimiento del hijo/de la hija con Síndrome de Rett.

4. Edad que tenía su hijo/a cuando recibió el diagnóstico de Síndrome de Rett.

5. Servicios a los que acude su hijo/a actualmente para atender las dificultades propiciadas por el Síndrome de Rett.

6. Nivel educativo del progenitor/de los progenitores.

7. Situación laboral del progenitor/de los progenitores.

8. Número de hijos/as en la familia.

9. Orden de nacimiento del hijo/de la hija afectado/a con Síndrome de Rett.

7.2. Anexo 2. Cuestionario de evaluación de EEP

Parenting Styles and Dimensions Questionnaire de Robinson y Cols (1995), traducido, adaptado y validado por Velázquez y Villouta (2013).

Parenting Styles and Dimension Questionnaire.
(Cuestionario de Dimensión y Estilos de Crianza)

Este cuestionario mide con qué frecuencia y de qué modo usted actúa con su niño/a.

Instrucciones:

Por favor, lea cada frase del cuestionario y piense: *con qué frecuencia usted actúa de este modo*, y ponga su respuesta al lado izquierdo de la frase.

Actúo de esta manera:

1: Nunca // 2: De vez en cuando // 3: Casi la mitad del tiempo // 4: Muy seguido // 5: Siempre

- 1. Animo a mi hijo/a a hablar sobre sus problemas.
- 2. Disciplino a mi hijo/a con castigos más que por la razón.
- 3. Conozco los nombres de los/as amigos/as de mi hijo/a.
- 4. Considero que es difícil disciplinar a mi hijo/a.
- 5. Felicito a mi hijo/a cuando se porta bien.
- 6. Le pego en las nalgas a mi hijo/a cuando es desobediente.
- 7. Bromeo y juego con mi hijo/a.
- 8. Evito regañar y/o criticar a mi hijo/a, aun cuando no se comporta de la forma que deseo.
- 9. Soy cariñoso/a cuando mi hijo/a se encuentra herido/a o frustrado/a.
- 10. Castigo a mi hijo/a quitándole privilegios sin darle explicaciones.
- 11. Consiento a mi hijo/a.
- 12. Apoyo y entiendo a mi hijo/a cuando está enojado/a, molesto/a.
- 13. Le grito a mi hijo/a cuando se porta mal.
- 14. Me comporto de forma tranquila y relajada con mi hijo/a.
- 15. Permito que mi hijo/a moleste a otras personas.
- 16. Comunico a mi hijo/a lo que espero de él/ella con respecto a su comportamiento antes de realizar una actividad.
- 17. Regaño y critico a mi hijo/a para lograr que mejore.
- 18. Muestro paciencia con mi hijo/a.
- 19. Aprieto con fuerza a mi hijo/a cuando está siendo desobediente.

Continúa siguiente página

Actúo de esta manera:**1: Nunca // 2: De vez en cuando // 3: Casi la mitad del tiempo // 4: Muy seguido // 5: Siempre**

- ___ 20. Doy castigos a mi hijo/a y después no los llevo a cabo.
- ___ 21. Respondo a los sentimientos y necesidades de mi hijo/a.
- ___ 22. Permito que mi hijo/a dé su opinión con respecto a las reglas familiares.
- ___ 23. Discuto o regaño con mi hijo/a.
- ___ 24. Tengo confianza en mis habilidades para criar a mi hijo/a.
- ___ 25. Explico a mi hijo/a las razones por las cuales las reglas deben ser obedecidas.
- ___ 26. Parezco estar más preocupada/o de mis propios sentimientos que de los sentimientos de mi hijo/a.
- ___ 27. Le digo a mi hijo/a que valoro sus intentos y sus logros.
- ___ 28. Castigo a mi hijo/a dejándolo solo/a en alguna parte sin darle antes una explicación.
- ___ 29. Ayudo a mi hijo/a a entender el efecto de su comportamiento, animándolo/a a hablar de las consecuencias de sus acciones.
- ___ 30. Temo que disciplinar a mi hijo/a cuando se porte mal hará que no me quiera.
- ___ 31. Considero los deseos de mi hijo/a antes de decirle que haga algo.
- ___ 32. Me enojo con mi hijo/a.
- ___ 33. Conozco los problemas o preocupaciones de mi hijo/a en la escuela.
- ___ 34. Amenazo con castigar a mi hijo/a frecuentemente en vez de hacerlo de verdad.
- ___ 35. Le muestro cariño a mi hijo/a con besos y abrazos.
- ___ 36. No tomo en cuenta la mala conducta de mi hijo/a.
- ___ 37. Uso el castigo físico con mi hijo/a como una forma de disciplina.
- ___ 38. Disciplino a mi hijo/a luego de alguna mala conducta.
- ___ 39. Me disculpo con mi hijo/a cuando me equivoco en su crianza.
- ___ 40. Le digo a mi hijo/a qué hacer.
- ___ 41. Cedo cuando mi hijo/a hace un escándalo por algo.
- ___ 42. Converso con mi hijo/a cuando se porta mal.
- ___ 43. Le pego una cachetada a mi hijo/a cuando se porta mal.
- ___ 44. No estoy de acuerdo con mi hijo/a.
- ___ 45. Permito que mi hijo/a interrumpa a los demás.
- ___ 46. Comparto momentos agradables y cariñosos con mi hijo/a.
- ___ 47. Cuando dos niños/as se están peleando, primero los/as castigo y después les pregunto por qué lo hicieron.

Continúa siguiente página

Actúo de esta manera:

1: Nunca // 2: De vez en cuando // 3: Casi la mitad del tiempo // 4: Muy seguido // 5: Siempre

- ___ 48. Motivo a mi hijo/a para que se exprese libremente, incluso cuando no esté de acuerdo conmigo.
- ___ 49. Le ofrezco recompensas a mi hijo/a para que cumpla con lo que le pido.
- ___ 50. Reto o critico a mi hijo/a cuando su comportamiento no cumple con lo que espero de él/ella.
- ___ 51. Soy respetuoso/a con las opiniones de mi hijo/a motivándolo/a para que las exprese.
- ___ 52. Establezco reglas estrictas para mi hijo/a.
- ___ 53. Le explico a mi hijo/a cómo me siento cuando se porta bien o mal.
- ___ 54. Amenazo a mi hijo/a con castigarlo/a sin justificación alguna.
- ___ 55. Considero las preferencias de mi hijo cuando hacemos planes en familia.
- ___ 56. Cuando mi hijo/a pregunta por qué tiene que conformarse con algo, le digo: “porque yo lo digo”, o “porque soy tu padre/madre”.
- ___ 57. Me muestro inseguro/a sobre cómo resolver los problemas de mala conducta de mi hijo/a.
- ___ 58. Le explico a mi hijo/a las consecuencias de su comportamiento.
- ___ 59. Le exijo a mi hijo/a que haga determinadas cosas o actividades.
- ___ 60. Conduzco la mala conducta de mi hijo/a hacia una actividad más adecuada.
- ___ 61. Tironeo a mi hijo/a cuando desobedece.
- ___ 62. Insisto en las razones o motivos de las reglas.

Por favor, marque con una X, responda y/o destaque:

1. ¿Quién contestó este cuestionario?

Madre ___ Padre ___

Edad ___ años

2. ¿Quién estudia en este curso?

Mi hijo ___ Mi hija ___

Edad ___ años

Curso ___ ° básico // Pre-Kinder // Kinder

!!!Gracias por su participación!!!