

PROGRAMA DE INTERVENCIÓN  
LOGOPÉDICA EN LA  
ADRENOLEUCODISTROFIA LIGADA A X  
EN SU FORMA CEREBRAL INFANTIL

Trabajo de Fin de Grado de Logopedia

**Autoras**

María Teresa González Herrera

Eliana Marcelino Marcelino

**Tutoras académicas**

María Ruth Dorta González

Encarnación Olmedo Castejón

Curso académico 2019-20

**RESUMEN:** Los pacientes con Adrenoleucodistrofia ligada a X en su forma Cerebral Infantil, padecen sintomatología que se puede paliar a través de intervención logopédica. En este trabajo, se presenta un programa de intervención logopédica, en el que se muestra como llevar a cabo intervención temprana dentro del ámbito sanitario, en pacientes con esta patología desde los 0 hasta los 6 años, apostando por la implicación de la familia. Estableciendo un protocolo de actuación para cada grupo de edad. Con el objetivo final de retrasar el avance de la enfermedad y mejorar el bienestar del paciente.

**PALABRAS CLAVE:** Adrenoleucodistrofia ligada a X, Cerebral Infantil, Enfermedades Peroxisomales, Intervención Logopédica, intervención Temprana, Logopedia.

**ABSTRACT:** Patients with X-linked Adrenoleukodystrophy in their childhood brain form suffer symptomatology that could be palliate through speech therapy. In this assignment, an speech therapy intervention program is presented, which shows how to carry out an early intervention on healthcare ambit in patients with this pathology from 0 to 6 years, betting for family implication. Establishing an action protocol for each age group. With the final objective of delaying the disease development and improving the patient's well-being.

**KEY WORDS:** X-linked Adrenoleukodystrophy, Infant Brain, Peroxisomal Diseases, Speech Therapy Intervention, Early Intervention, Speech therapy.

## 1. MARCO TEÓRICO.

### 1.1 Enfermedades Peroxisomales.

#### 1.1.1 Definición.

Las Enfermedades Peroxisomales, fueron descubiertas por el investigador belga Christian de Duve y sus colaboradores en la década de 1950 (Jiménez y Silva, 2003). Según Palencia, su frecuencia excede de 1/20000 y su expresión clínica es muy variable, con afectación del sistema nervioso en la mayoría de los casos. Es decir, se entiende como peroxisoma a un orgánulo citoplasmático delimitado por una membrana única, con gran capacidad oxidativa que está presente en todas las células, excepto en el eritrocito maduro y destaca especialmente en el hígado (Palencia, citado en Palencia, 2002, p. 218).

Las enfermedades peroxisomales generalizadas constituyen un heterogéneo grupo de patologías pertenecientes a las enfermedades raras caracterizado por la carencia o total ausencia de peroxisomas funcionantes en las células del organismo (González, Jaimes y Contreras, 2017), estas constituyen un grupo creciente de desórdenes genéticos. La importancia de su conocimiento para el clínico reside en su afectación al individuo desde el período neonatal hasta la edad adulta. El diagnóstico precoz permite ofrecer una mejor calidad de vida y orientación familiar, además en otros casos un tratamiento oportuno cambia radicalmente el curso de la enfermedad (Sanjurjo y Baldellou, 2010).

#### 1.1.2 Manifestaciones clínicas.

Los pacientes con enfermedades peroxisomales muestran una gran variedad en sus manifestaciones. Suelen estar afectados desde el nacimiento y presentan un cuadro con hipotonía, retraso psicomotor, fallo del crecimiento, hepatomegalia y dismorfia facial. Las principales manifestaciones de esta enfermedad aparecen en la tabla 1.

**Tabla 1**

*Manifestaciones clínicas de sospecha de Enfermedad Peroxisomal (Palencia, 2002)*

Dismorfía craneofacial	Retraso psicomotor
Sordera	Disfunción neurológica
Anomalías oculares	Hepatomegalia
Neuropatía periférica	Retraso del crecimiento

### 1.1.3 Clasificación de las Enfermedades Peroxisomales.

A pesar de la diversidad de anomalías clínicas y bioquímicas que se presentan en estas enfermedades se ha hecho un intento de clasificar las enfermedades peroxisomales en dos grupos (Palencia, 2002). El primer grupo contiene los trastornos que se heredan por un mecanismo autosómico recesivo y tienen una incidencia de 1/25.000-50.000 personas. En él se incluyen aquellas enfermedades en las que existe una pérdida de múltiples funciones metabólicas. El segundo grupo, incluye aquellos trastornos en los que existe la pérdida de una sola función peroxisomal. En la tabla 2 se relacionan todas las enfermedades asociadas a cada uno de los grupos.

**Tabla 2**

*Enfermedades asociadas a cada uno de los grupos, (Palencia, 2002).*

GRUPO 1	GRUPO 2
<ul style="list-style-type: none"><li>- Síndrome de Zellweger clásico</li><li>- Adrenoleucodistrofia neonatal</li><li>- Enfermedad de Refsum infantil</li><li>- Condrodistrofia Rizomélica Punctata<ul style="list-style-type: none"><li>→ Fenotipo clásico</li><li>→ Fenotipo atípico</li></ul></li><li>- Trastornos peroxisomales no clasificados</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>- Condrodiasplasia rizomélica punctata</li><li>- Adrenoleucodistrofia (ALD) ligada-X</li><li>- Pseudo ALD neonatal</li><li>- Síndrome pseudo-Zellweger</li><li>- Acidemia trihidroxicolestanoica</li><li>- Aciduria Mevalónica</li><li>- Enfermedad de Refsum clásica</li><li>- Aciduria Glutárica tipo III</li><li>- Hiperoxaluria tipo I</li><li>- Acatalasemia</li></ul>

En el grupo 2 se encuentra el subtipo Adrenoleucodistrofia ligada a X, que es el motivo principal de este Trabajo puesto que es la que requiere mayor atención logopédica.

### 1.2 Adrenoleucodistrofia ligada a X.

La adrenoleucodistrofia (ALD-X en adelante) fue descubierta en 1993 por los equipos de los Profesores Aubourg y Mandel. Es una enfermedad hereditaria recesiva ligada al cromosoma X (Del Villar, 2015), causada por un defecto en el gen ABCD1 (Expósito, Pérez, Santana y Val, 2014). Tal y como afirma el Genetic and Rare Diseases Information Center (2018), este gen produce una proteína llamada ALDP (ácidos grasos de cadena muy larga), que está envuelta en el transporte de moléculas, destinadas a los peroxisomas. Cuando se producen mutaciones de dicho gen la proteína no se produce y los ácidos grasos no son procesados, acumulándose dentro de los órganos y causando daños. Los altos niveles de ácidos grasos de cadena muy larga son especialmente dañinos para la

corteza suprarrenal y para la cubierta de grasa (mielina) que rodea las células nerviosas del cerebro y la médula espinal (Genetic and Rare Diseases Information Center, 2018).

Es una enfermedad genética que afecta al sistema nervioso y las glándulas suprarrenales. Las personas con esta enfermedad a menudo tienen una pérdida progresiva de la cubierta grasa que rodea los nervios en el cerebro y la médula espinal. También pueden tener una escasez de ciertas hormonas que es causada por el daño a la capa externa de las glándulas suprarrenales (Genetic and Rare Diseases Information Center, 2018). Las mujeres son portadoras de la enfermedad y afectan sobre todo a los varones (Del Villar, 2015). La Federación Española de Enfermedades Raras (FEDER), en España estima una prevalencia de 1/20.000 y es la situación que se diagnostica con más frecuencia, representando el 76% de las enfermedades peroxisomales en España (Palencia, 2002). Tal y como afirma este autor es importante distinguir este cuadro de herencia ligada a X de la forma de ALD neonatal que es autosómica recesiva.

Los pacientes con adrenoleucodistrofia son presintomáticos en el momento del nacimiento por ello el diagnóstico temprano es clave, debido a que el cribado neonatal permite realizar un monitoreo prospectivo de la función suprarrenal y de la aparición de adrenoleucodistrofia cerebral. Detectando niveles elevados de ALDP en gotas de sangre. El diagnóstico precoz de estos niños puede llevar a la aplicación de intervenciones capaces de salvar sus vidas (Engelen, Salzman y Kemp, 2019).

### 1.2.1 Sintomatología.

Los síntomas de la ALD-X son muy variados. Hay tres formas principales que están presentes en aproximadamente el 90% o el 95% de las personas afectadas: tipo cerebral infantil, tipo de adrenomieloneuropatía (AMN en adelante), y la forma de insuficiencia suprarrenal solamente (Genetic and Rare Diseases Information Center, 2018). El programa de intervención va dirigido a aquellos pacientes que presenten la forma cerebral infantil. En esta forma, los primeros síntomas se manifiestan en niños varones y más raramente, en adolescentes y adultos. Durante los primeros años de vida, estos niños presentan un desarrollo normal y a partir de los 4-8 años presentan un amplio espectro de signos y síntomas (López, De Arriba, Ferrer, Labarta, y García, 2017) comportamiento agresivo, problemas de visión, comprometimiento de la función adrenal, alteraciones en

el tono muscular, especialmente espasmos musculares y rigidez, estrabismo, disminución de la comprensión de la comunicación verbal, deterioro de la capacidad de escribir, sordera, hiperactividad, convulsiones, dificultades para tragar (Genetic and Rare Diseases Information Center, 2018) deterioro de la orientación espacial (Urrutia, Eiroa y Boto, 2017), falta de atención y dificultad en la lectura (Expósito, Pérez, Santana y Val, 2014). Además, se asocia a síntomas de demencia e incoordinación (Palencia, 2002), labilidad emocional, declive cognitivo, hemiplejía o tetraparesia y ataxia cerebelosa. Estos pacientes pueden perder en semanas la habilidad de entender el lenguaje y de andar (Del Villar, 2015).

### 1.3 Tratamiento.

#### 1.3.1 Tratamiento médico.

Para tratar esta enfermedad es fundamental el tratamiento dietético con la restricción de grasas saturadas. Por otro lado, el trasplante de médula ósea ha conseguido estabilizar el curso de la enfermedad y en algunos casos la regresión de la lesión, cuando se trata de niños con afectación cerebral significativa, pero leve, es decir cuando exista un trastorno en la resonancia magnética cerebral, típico de la enfermedad y el niño presente un déficit del procesamiento visual, auditivo, o de la memoria y el aprendizaje, de carácter leve (Del Villar, 2015). De resto, el tratamiento se centra en paliar los efectos derivados de toda su sintomatología por lo que deben actuar profesionales de otros ámbitos, como fisioterapeutas, logopedas, psicólogos, maestros, etc

#### 1.3.2 Tratamiento logopédico.

El Consejo General de Colegios de Logopedas (2014), establece que el objetivo general de los/las logopedas es optimizar la capacidad del individuo para comunicarse y para poder realizar las funciones orales no verbales, mejorando así la calidad de vida. Igualmente, tal y como afirma la American Speech-Language-Hearing Association (2008), el propósito de la intervención temprana proporcionada por dichos profesionales se basa en maximizar la capacidad del niño/a para que se comunique de manera efectiva y mejorar la capacidad de la familia para apoyar su desarrollo. El/la logopeda está cualificado para proporcionar servicios a las familias y a sus hijos/as cuando están en riesgo de desarrollar o ya muestran retrasos en lo relacionado con el lenguaje y los comportamientos simbólicos, la comunicación, el habla, la deglución y la alimentación.

### 1.3.2.1 Terapia orofacial y miofuncional.

En la intervención temprana, trabajar desde el punto de vista de la terapia orofacial y miofuncional será imprescindible para tratar la sintomatología de la Adrenoleucodistrofia ligada a X, en su forma cerebral infantil.

El sistema orofacial y miofuncional, o también conocido como Sistema Estomatognático (S.E en adelante), es una unidad biológica funcional compuesta por un conjunto de estructuras orales, un complejo neuronal y la articulación temporomandibular (ATM en adelante), que dispone de sistemas óseos, musculares y, elementos tendinosos y ligamentosos. El cual se encarga de desarrollar las funciones de masticación, succión, salivación, deglución, respiración y fonarticulación (fonación y habla); cuyas funciones están coordinadas con el sistema nervioso central, el cerebelo y el tronco encefálico (Carasusán, Susana, Ventosa, 2014; Susanibar, Marchesan, Parra y Dioses, 2014; Susanibar, Parra y Dioses, 2013; Bartuilli, Cabrera, Perinán, 2010, citado en Díaz León, 2018).

Tal y como afirman, Bartuilli, Cabrera y Perinán (2010, citado en Díaz León, 2018) el concepto de terapia miofuncional proviene de terapia (curación) y mio (músculo). Por lo que se puede definir como: terapia orientada a la “curación” de alteraciones funcionales de los músculos del sistema orofacial. Esta es utilizada para lograr una mayor armonía y optimizar las funciones del S.E. y además se debe realizar lo más temprano posible (Toledo y Dalva, 1998; citado en Díaz León, 2018). Su objetivo principal, “es prevenir, evaluar, diagnosticar, educar y rehabilitar el desequilibrio presente en el sistema orofacial desde el nacimiento hasta la vejez y cuya etiología puede ser muy diversa” (Bartuilli, Cabrera, Perinán, 2010; citado en Díaz León, 2018).

Todas las necesidades que arrastra el pequeño desde el nacimiento y durante todo su desarrollo posterior provocan la continua necesidad de evaluación, seguimiento e intervención logopédica en: alimentación, habla y comunicación. La cantidad de factores que influyen en estas áreas del desarrollo obligan a un abordaje multidisciplinar y específico para el niño durante su ingreso hospitalario, tomándolo como una oportunidad para la intervención precoz y la prevención de morbilidades en el futuro (Guerra de Castro et al. 2007; citado en Matarazzo, 2016).



Por tanto, la mejor forma de estimulación para los niños de edades comprendidas entre los 0 y los 3 años es la estimulación orofacial. Esta consistirá en estimulación táctil leve en forma de caricias sobre las mejillas, labios, mentón (extraoral) y mejillas, encías y lengua (intraoral). Estas caricias llevan la misma dirección que las fibras musculares de los músculos estimulados (Matarazzo, 2016). Pudiendo combinarla, además, con la estimulación perioral. Esta estimulación se lleva a cabo sobre la piel que corresponde a los músculos masetero y orbicular de los labios, aplicando presión rápida de un segundo, siguiendo la trayectoria nerviosa, con estimulación perioral, barrido en carrillos desde ATM hacia la comisura, con los dedos índice y pulgar se debe ejercer presión media de forma circular en la zona de carrillos; con el dedo índice, se trazan círculos alrededor de la musculatura labial con presión media y entre los dedos índice y pulgar protruir el labio inferior y superior alternando (Durán, Castillo, De la Teja y Ramírez, 2012). Debiendo tener en cuenta la edad concreta en la que se encuentre el niño, ya que aquellos niños más pequeños serán más débiles que los más mayores por lo que se cambiaría el nivel de presión a realizar.

En el caso de los niños de edades comprendidas entre los 3 y los 6 años, las praxias fonoarticulatorias serán imprescindibles para trabajar la musculatura que interviene en la articulación y deglución. Las praxias son definidas como la realización de movimientos programados y organizados de forma intencional y coordinada (Schrager y O'Donnell, 2001; citado en Cabello, Olmos, Parra y Valero-García, 2015), ya que precisamente suponen un entrenamiento importante en la articulación para ejecutar y articular movimientos aprendidos con los labios, lengua, mandíbula y gestos faciales con el propósito de producir fonemas y palabras (Busto, 2007; citado en Cabello, Olmos, Parra y Valero-García, 2015) e inciden directamente sobre una falta de control de la motricidad fina, que es uno de los factores etiológicos señalados como más relevantes.

#### 1.4 Justificación y objetivos.

La Adrenoleucodistrofia ligada a X, como ya hemos dicho previamente, se encuadra dentro de las llamadas “enfermedades raras”. Como tal, son pocos los casos que existen y poco lo publicado sobre ella, sobre todo si se trata de los beneficios que tendría el/la paciente si, además de los profesionales habituales, el/la logopeda interviniera en su sintomatología. A pesar de la evidencia de este beneficio, no existen propuestas sistemáticas publicadas de cómo hacerlo y los resultados obtenidos. Esta afirmación se

hace después de una búsqueda exhaustiva en diversas fuentes de información y motores de búsqueda, sin encontrar resultados satisfactorios. El programa se propone para que se lleve a cabo en el Hospital Universitario Nuestra Señora de La Candelaria dentro de la consulta de logopedia del servicio de rehabilitación.

Dada esta carencia, nos parece conveniente diseñar un programa de intervención logopédica para la ALD-X, en su forma cerebral infantil, con el objetivo de retrasar el avance de la enfermedad y mejorar el bienestar de la persona. Este programa se abordará desde la intervención temprana, dentro del ámbito sanitario, y apostando por la implicación de la familia, pilar fundamental para conseguir los objetivos marcados.

Y, como objetivos específicos del programa:

- Conseguir que el niño/a desarrolle de manera correcta las funciones del Sistema Estomatognático
- Mejorar la musculatura que interviene en la articulación y deglución
- Control del tono muscular
- Alcanzar una buena coordinación fonorespiratoria
- Adquirir correctamente todos los puntos de articulación
- Mejorar el desarrollo del sentido del oído
- Orientar a las familias proporcionándoles pautas de intervención para realizar en casa

## 2. MÉTODO.

El programa de intervención logopédica que se presenta va dirigido a pacientes diagnosticados con ALD-X en su forma cerebral infantil, cuyo objetivo principal es retrasar el avance de la enfermedad y mejorar su calidad de vida, contando con la participación e intervención de la familia y de un equipo multidisciplinar. El programa se desarrollará en función de la edad del niño/a, en un total de 12 sesiones (véase anexo 1).

### 2.1 Participantes.

El programa va dirigido a niños/as desde los 0 hasta los 6 años, dividiéndose en tres grupos, el primero de 0 a 1 años, el segundo de 1 a 3 años y el tercero, de 3 a 6 años. La diferencia entre los grupos de edad sólo se establece para saber el protocolo de actuación

que se llevará a cabo con cada uno de ellos, puesto que la edad determina la manera de intervenir. Por ejemplo; por la maduración de los órganos bucofonatorios. Además, los padres participarán en el programa.

El Servicio de Neurología, una vez hecho el diagnóstico de la enfermedad, es quien ofrecerá el programa a las familias. Si estas aceptan, se realizará una interconsulta al Servicio de Rehabilitación, donde está situado administrativamente el servicio de Logopedia.

En el caso de los niños/as del Grupo 1, los padres estarán presentes en todas las sesiones, llevando a cabo una observación directa, e interviniendo en algunas de las sesiones, siguiendo las pautas del/la logopeda. Por este motivo, a los familiares de este grupo no se les proporcionarán pautas de trabajo para realizar en casa, ya que estarán presentes en todas las sesiones. A los padres de los Grupos 2 y 3 se les proporcionarán pautas de trabajo para realizar en casa en las reuniones establecidas y además unas fichas con ejercicios, adaptados a cada grupo de edad.

El equipo multidisciplinar estará constituido por un/una logopeda, un equipo de neurólogos/as y un/una enfermera/o. El/la logopeda será el encargado de llevar a cabo la intervención y será el coordinador del Programa. El equipo de neurólogos/as serán los/las encargados/as de realizar el diagnóstico de la enfermedad, recomendar el programa a las familias y seguir la evolución de la patología. El/la enfermero/a ayudará a el/la logopeda a llevar a cabo la intervención con el Grupo 1 en el Servicio de Neonatología. Además, habrá una persona que se encargará de llevar a cabo la parte administrativa.

## 2.2 Instrumentos y materiales.

Como instrumentos y materiales para el desarrollo del programa se requiere de una serie de instrumentos y materiales de elaboración propia y de una serie de pruebas estandarizadas.

### *Instrumentos de elaboración propia:*

- Consentimiento informado, documento en el que la familia da su autorización para participar en el programa. Se trata de un documento en el que se informa a la familia, de la intervención que se llevará a cabo con el niño/a y de qué manera (véase anexo 2).

- Entrevista inicial o anamnesis, documento que permite recabar toda la información y datos personales necesarios para el desarrollo de la intervención (véase anexo 4).
- Hoja de registro, está dividida por bloques en los que se especifican los objetivos semanales, comprobando de esta manera el nivel en el que se encuentra el/la paciente en cada uno de ellos: iniciado, progresa o alcanzado. Pudiendo llevar a cabo de esta manera un seguimiento semanal en el progreso del niño/a (véase anexo 5). Con toda la información recogida acerca de la evolución y los avances de los/las pacientes en estas hojas de registro, al final del programa se creará una gráfica de evolución.
- Cuestionario de satisfacción, al finalizar el programa se pasará este cuestionario a las familias, con el fin de conocer cuál es su punto de vista acerca del programa y todo lo relacionado con él (véase anexo 6).

*Pruebas estandarizadas:*

- Ficha de Evaluación Miofuncional (Donato y Grandi, 2008). Con ella se pretende llevar a cabo una exploración de la forma y la función del sistema orofacial, además de detectar posibles anomalías (véase anexo 3).
- Registro Fonológico Inducido, cuya finalidad es evaluar la fonología en expresión inducida y repetición. Además, ayuda a identificar peculiaridades del habla. Se aplica a niños/as con edades comprendidas de 3 a 7 años, por lo que solo se pasará a los niños/as del Grupo 2 (Juárez y Monfort, 1990; 2010).

*Materiales de elaboración propia:*

- Tríptico informativo, documento de carácter informativo que recoge la finalidad del programa, la intervención que se va a llevar a cabo según el grupo de edad y además el papel que van a desempeñar las familias y el equipo multidisciplinar con el que se cuenta.
- Fichas de ejercicios, para realizar en casa, se trata de una serie de documentos en los que se explicitan algunos ejercicios para que las familias continúen la intervención desde casa. Estos documentos se entregarán las familias de los grupos 2 y 3. Dependiendo del grupo edad al que el/la paciente pertenezca se le

proporcionarán unos ejercicios u otros, ya que estos están adaptados a la edad (véase anexo 7). Asegurándonos de esta forma los distintos aspectos a tratar, tanto en la consulta como en casa.

El resto de los materiales (véase anexo 8) se explicitan en la descripción de las sesiones del Programa que aparece descrito en su totalidad en el anexo 1.

### 2.3 Desarrollo del programa de intervención.

El programa de intervención se llevará a cabo en el Hospital Universitario Nuestra Señora de la Candelaria, dentro de la consulta de logopedia del servicio de rehabilitación. Se trata de un lugar cómodo y espacioso, iluminado, sin ruidos que cuenta con el mobiliario necesario: sillas, mesa, espejos, etc., adaptados a las necesidades de los/las pacientes. En el caso de que los/las niños/as tengan entre 0 y 12 meses, la intervención se realizará en el Servicio de Neonatología del hospital y, si fuera el caso, en la incubadora.

Se contará en todo momento con la colaboración e intervención de las familias, esto se hará llevando a cabo una serie de reuniones de seguimiento, en las cuales se les proporcionarán las pautas y materiales necesarios, para que continúen la intervención desde casa y esta no quede reducida exclusivamente a la consulta. Además, en estas reuniones se comentará la evolución del/la niño/a logrando con ellos conseguir un buen feedback entre la familia y el/la profesional.

El protocolo de actuación será diferente para cada uno de los grupos, al igual que la temporalización (véanse tablas 3, 4 y 5). El tiempo de las sesiones se dividirá según las actividades a desarrollar en cada una de ellas, teniendo una duración total de 20 minutos en el caso del Grupo 1 y una duración de 30 minutos, en el caso de los Grupos 2 y 3. A excepción de la sesión 0, que tendrá una duración de 60 minutos, puesto que se trata de una sesión informativa y de la sesión 12 en la que se llevará a cabo la evaluación final y la valoración del programa. En todas las sesiones se contará con la presencia de un/a logopeda que será el/la encargado/a de llevar a cabo la intervención. Y en el caso del Grupo 1 se contará también con la presencia de un/a enfermero/a como personal de apoyo y de los padres del/la paciente que se encargarán de llevar a cabo una observación directa.

En la sesión 1 del Grupo 2 la observación se llevará a cabo cuando proceda, ya que, si se trata de un niño/a de pocos días de nacimiento, no será posible este tipo de

observación. En este caso, se hará otro tipo de observación con respecto a su evolución, comprobando con ella si existe un leve retraso o un gran retraso, valorando diferentes áreas como puede ser el reflejo de succión. Además, con respecto a la evaluación llevada a cabo con la ficha orofacial y miofuncional, hay que tener en cuenta que en el caso de los niños/as del Grupo 1 no se podrán evaluar algunos aspectos, debido a sus edades tan tempranas, por este mismo motivo en el caso de estos pacientes sólo se utilizarán materiales cuando proceda por edad y condición, llevando a cabo estimulación táctil únicamente si fuera necesario.

En el anexo 1 se muestra la descripción, contenido y actividades de cada una de las sesiones. Se debe tener en cuenta que a pesar de que los objetivos de algunas de las sesiones son idénticos, la forma de abordarlos será diferente puesto que se hace con distintas técnicas y materiales, guiándonos también por la evolución del niño/a.

Además, existen una serie de condiciones que se deben cumplir para poder llevar a cabo la intervención:

- En el momento en el que el niño/a comience a llorar o muestre algún signo de estrés, paralizar inmediatamente la intervención.
- No olvidar nunca esterilizarse las manos y antebrazos antes de la intervención. Además de todo el material que se utilice para llevar a cabo la terapia orofacial y miofuncional.
- Para la parte de relajación y estimulación de la terapia orofacial y miofuncional será imprescindible el uso de guantes esterilizados.

Una vez finalizado el programa se llevará a cabo el seguimiento de los/las pacientes para comprobar cómo siguen evolucionando, citándoles nuevamente al mes, a los tres meses y a los seis meses. Puesto que a pesar de que este programa de intervención sea de corta duración, estos pacientes debido a su patología necesitarán siempre de atención logopédica.

**Tabla 3**

*Cronograma del primer grupo (0-12 meses).*

SEMANA	SESIONES	TIEMPO	ACTIVIDADES
Semana 0	SESIÓN CERO	60''	Información del programa, tríptico informativo y consentimiento informado.
Semana 1	SESIÓN UNO	20''	Valoración inicial: anamnesis a los familiares.
	SESIÓN DOS	20''	Evaluación con la ficha de evaluación miofuncional y evaluación del reflejo de succión.
	SESIÓN TRES	20''	Estimulación orofacial y relajación.
Semana 2	SESIÓN CUATRO	20''	Estimulación perioral y relajación.
	SESIÓN CINCO	20''	Estimulación orofacial y relajación

	SESIÓN SEIS	20''	Reunión con los padres, proporcionar pautas de trabajo para realizar casa e informar sobre la evolución del/la niño/a.
Semana 3	SESIÓN SIETE	20''	Estimulación perioral y relajación.
	SESIÓN OCHO	20''	Estimulación orofacial y relajación.
	SESIÓN NUEVE	20''	Reunión con los padres, proporcionar pautas de trabajo para realizar en casa e informar sobre la evolución del/la niño/a.
Semana 4	SESIÓN DIEZ	20''	Estimulación perioral y relajación.
	SESIÓN ONCE	20''	Estimulación orofacial y relajación.
	SESIÓN DOCE	60''	Reunión con los padres, despedida, evaluación final y valoración del programa.



**Tabla 4**

*Cronograma del segundo grupo (1-3 años).*

SEMANA	SESIONES	TIEMPO	ACTIVIDADES
Semana 0	SESIÓN CERO	60''	Información del programa, tríptico informativo y consentimiento informado.
Semana 1	SESIÓN UNO	30''	Valoración inicial: anamnesis a los familiares y observación del/la niño/a.
	SESIÓN DOS	30''	Evaluación con la ficha de evaluación miofuncional, evaluación del reflejo de succión y observación del niño/a.
Semana 2	SESIÓN TRES	15''	Intervención orofacial y miofuncional: estimulación orofacial y relajación.
		15''	Estimulación auditiva.
	SESIÓN CUATRO	15''	Intervención orofacial y miofuncional: estimulación orofacial y relajación.
		15''	Estimulación auditiva.

Semana 3	SESIÓN CINCO	15''	Intervención orofacial y miofuncional: estimulación orofacial y relajación.
		15''	Estimulación auditiva.
	SESIÓN SEIS	15''	Intervención orofacial y miofuncional: estimulación orofacial, soplo.
		15''	Estimulación auditiva.
Semana 4	SESIÓN SIETE	30''	Reunión con los padres, proporcionar pautas de trabajo para realizar en casa y comentar la evolución del niño/a.
	SESIÓN OCHO	15''	Intervención orofacial y miofuncional: estimulación orofacial y relajación.
		15''	Estimulación auditiva.
Semana 5	SESIÓN NUEVE	15''	Intervención orofacial y miofuncional: estimulación orofacial y relajación.
		15''	Estimulación auditiva.
	SESIÓN DIEZ	15''	Intervención orofacial y miofuncional: estimulación orofacial y relajación.

15” Estimulación auditiva.

Semana 6	SESIÓN ONCE	15”	Intervención orofacial y miofuncional: estimulación orofacial y relajación
		15”	Estimulación auditiva.
	SESIÓN DOCE	60”	Reunión con los padres, despedida, evaluación final y valoración del programa.

**Tabla 5**

*Cronograma tercer grupo (3-6 años).*

SEMANA	SESIONES	TIEMPO	ACTIVIDADES
Semana 0	SESIÓN CERO	60''	Información del programa, tríptico informativo y consentimiento informado.
Semana 1	SESIÓN UNO	30''	Evaluación inicial: anamnesis a los familiares y observación del/la niño/a.
	SESIÓN DOS	30''	Evaluación con la ficha de evaluación miofuncional y observación del/la niño/a.
Semana 2	SESIÓN TRES	15''	Intervención orofacial y miofuncional: praxias labiales, respiración.
		15''	Discriminación auditiva.
	SESIÓN CUATRO	15''	Intervención orofacial y miofuncional: praxias linguales, soplo.
		15''	1ª parte evaluación del RFI.

Semana 3	SESIÓN CINCO	15''	Intervención orofacial y miofuncional: praxias mandibulares, relajación
		15''	2ª parte evaluación del RFI.
	SESIÓN SEIS	15''	Intervención orofacial y miofuncional: praxias del velo paladar, respiración.
		15''	Discriminación auditiva.
Semana 4	SESIÓN SIETE	30''	Reunión con los padres, proporcionar pautas de trabajo para realizar en casa y comentar la evolución del/la niño/a.
	SESIÓN OCHO	15''	Intervención orofacial y miofuncional: praxias labiales, soplo.
		15''	Discriminación auditiva.
Semana 5	SESIÓN NUEVE	15''	Intervención orofacial y miofuncional: praxias linguales, relajación.
		15''	Discriminación auditiva.
	SESIÓN DIEZ	15''	Intervención orofacial y miofuncional: praxias mandibulares, respiración.

15" Discriminación auditiva.

Semana 6	SESIÓN ONCE	15"	Intervención orofacial y miofuncional: praxias del velo paladar, soplo.
		15"	Discriminación auditiva.
	SESIÓN DOCE	60"	Reunión con los padres, despedida, evaluación final y valoración del programa.

### 3. RESULTADOS PREVISTOS

No existen programas sistemáticos en intervención logopédica publicados para la Adrenoleucodistrofia ligada a X en su forma cerebral infantil. Al tratarse de una enfermedad rara, hay pocas investigaciones al respecto, pero se sabe que el tratamiento adecuado consiste en paliar los efectos derivados de toda su sintomatología. En lo que respecta al ámbito de la logopedia, se consigue optimizar la capacidad del individuo para comunicarse y para poder realizar las funciones orales no verbales mejorando así la calidad de vida, a cualquier edad. Incluso cuando el diagnóstico es rápido, a través de la atención temprana. Por este motivo hemos presentado un programa que se desarrolla en el Hospital Nuestra Señora de La Candelaria, destinado a pacientes de 0 a 6 años. Dividiéndolo este en 3 grupos. En este programa se atiende a la patología a través de trabajar: estimulación e intervención orofacial y miofuncional, relajación, respiración, soplo, estimulación y discriminación auditiva. Se han organizado las sesiones de forma coherente y progresiva de manera que, al finalizar, el niño/a haya sido estimulado en todas sus zonas y los padres hayan aprendido a hacerlo para seguir trabajando en casa. Por lo que prevemos que los resultados alcanzados al finalizar las 12 sesiones cumplan con todos los objetivos del programa. Para saber si esto es así, tendremos que analizar la gráfica de evolución del paciente en la que se recogerá toda la información sobre su evolución y avances, quedando reflejado en ella el éxito o fracaso del programa.

Por otro lado, es muy importante conocer la satisfacción con el programa por parte de las familias, porque participan en el programa activamente y porque se valorará además la opinión subjetiva sobre la mejoría del paciente. Esto nos proporcionará información acerca del éxito del programa. Esto se llevará a cabo a través de una encuesta de satisfacción.

La evaluación del programa de intervención (véase anexo 9), se realiza con el propósito no solo de detectar el nivel de eficacia del programa, sino, además, de analizar los puntos fuertes y débiles, para proporcionar mejoras que beneficien el buen desarrollo de este. Se va a llevar a cabo como un proceso terminal, puesto que el tipo de modelo de evaluación que hemos escogido para desarrollar la planificación de la evaluación, del programa es el modelo de Tyler, en el que daremos un gran énfasis a los objetivos, para

comprobar si estos se logran o no. El programa se basa en un diseño cuasi experimental, este tipo de investigación es el estudio antes y después (pre-post) y se basa en la medición y comparación de la variable respuesta antes y después de la exposición del paciente a la intervención experimental, con el objetivo de comprobar si ha mejorado con respecto a los resultados obtenidos en la evaluación inicial.

#### 4. DISCUSIÓN

Los pacientes con Adrenoleucodistrofia ligada a X en su forma cerebral infantil, una vez finalizado el programa, acudirán a una serie de sesiones de seguimiento al mes, a los tres y a los seis meses, para ver cómo evolucionan con el paso del tiempo. Además, en el futuro, deberán continuar acudiendo a terapia logopédica convencional, puesto que la sintomatología que presentan requiere que la atención logopédica se prolongue en el tiempo.

La recuperación de los pacientes con esta patología nunca será total, debido al componente degenerativo de la enfermedad, lo que se pretenderá conseguir con la intervención logopédica y multidisciplinar será retrasar el avance de la enfermedad, paliando la sintomatología, consiguiendo con ello el máximo de calidad de vida posible.



## 5. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Álvarez, C., Barcia, J., Pavez, N. y Zúñiga, C. (2015). Descripción de reflejos orofaciales, succión nutritiva y no nutritiva en lactantes prematuros extremos de 3 y 6 meses de edad corregida. (Tesis Pregrado). Universidad de Chile, Chile.
- American Speech-Language-Hearing Association. (2008). *Roles and responsibilities of speech-language pathologists in early intervention: technical report*. Recuperado de: <https://www.asha.org/policy/tr2008-00290/>
- Ávila, I. y Cossio, G. (2006). Adrenoleucodistrofia ligada a X, una enfermedad peroxisomal letal. *Pediátrica de Panamá*, 35(1), 58-62.
- Baldellou, A. y Sanjurjo, P. (2010). Enfermedades peroxisomales generalizadas: nuevo enfoque terapéutico (Ed.), *Diagnóstico y tratamiento de las enfermedades metabólicas hereditarias*. (pp. 949-957). Madrid: Ergon.
- Boto, A., Hernán, E. y Urrutia, L. E. (2017). Adrenoleucodistrofia ligada al cromosoma X. *Revista Medicina Infantil*, 24(4),364-366.
- Cabello, F., Olmos, M., Parra, P. y Valero-García, A. V. (2015). Eficacia del entrenamiento en praxias fonarticulatorias en los trastornos de los sonidos del habla en niños de 4 años. *Revista de Logopedia, Foniatría y Audiología*, 5(1),1-8.
- Carasusán, L., Susana, G. y Ventosa, Y. (2014). Herramientas para la evaluación de disfunciones orofaciales. Barcelona: Col·legi de Logopedes de Catalunya.
- Castillo, E. B., De la Teja, E., Durán, A. y Ramírez, J. (2012). Alimentación difícil en el paciente neonato, el enfoque estomatológico. Reporte de un caso. *Revista Odontológica Mexicana*, 16(4), 285- 293.
- Contreras, A., González, C. L. y Jaimes, S. B. (2017). Enfermedad Peroxisomal condrodisplasia rizomélica punctata tipo 1, reporte de caso. *Revista Chilena de Pediatría*, 88(4), 511-516.
- Consejo General de Colegios de Logopedas (2014). *Perfil profesional del logopeda*. Recuperado de: <https://www.consejologopedas.com/perfil.html>

- De Arriba, A., Ferrer, M., García, M. C., Labarta, J. I. y López, M. (2017). Adrenoleucodistrofia ligada al X: presentación de tres casos. Importancia del diagnóstico precoz. *Archivos Argentinos de Pediatría*, 115(5), E279-E281.
- Del Villar, V. (2015). *Posibilidades de intervención logopédica en pacientes con leucodistrofia*. (Trabajo de Final de Grado). Universidad de Valladolid, Facultad de Medicina, Departamento de Biología Celular, Histología y Farmacología, España. Recuperado de: <https://uvadoc.uva.es/bitstream/handle/10324/15152/TFG-M-N389.pdf;jsessionid=D3CEB49C57CAD980B2770A6E5D3E0B5F?sequence=1>
- Díaz, D. (2018). *Propuesta de programa de intervención con terapia orofacial y miofuncional en neonatos pretérmino*. (Trabajo Final de Grado). Universidad de La Laguna, Facultad de Ciencias de la Salud, Sección de psicología y logopedia, España. Recuperado de: <https://riull.ull.es/xmlui/bitstream/handle/915/11352/PROPUESTA%20DE%20PROGRAMA%20DE%20INTERVENCION%20CON%20TERAPIA%20OROFACIAL%20Y%20MIOFUNCIONAL%20EN%20NEONATOS%20PRETERMINO.pdf?sequence=1&isAllowed=y>
- Donato, G., y Grandi, D. (2008). *Terapia miofuncional: diagnóstico y tratamiento: guía práctica*. Barcelona: Lebon.
- Engelen, M., Kemp, S. y Salzman, R. (2019). Datos sobre la ALD. Recuperado el 16 de marzo de 2020, de Adrenoleukodystrophy.info website: <https://adrenoleukodystrophy.info/clinica-y-diagnostico/datos-sobre-la-ald>
- Expósito, O., Pérez, I. N., Santanas, S. y Val, M. T. (2014). Adrenoleucodistrofia X. Presentación de caso. *Revista Mediciego*, 20(1), 1-4.
- Gaes Junior. (2019). Estimulación auditiva en bebés y niños. España: Gaes Junior. Recuperado de: <https://www.gaesjunior.com/actualidad-junior/estimulacion-auditiva-bebes-ninos>
- Gallego, C. (2004) Libro Blanco Título de grado en logopedia. Agencia Nacional de Evaluación de la calidad y acreditación. Universidad Complutense de Madrid: Aneca.

- Guiainfantil.com. (2015). La estimulación auditiva en los bebés. España: Guiainfantil.com. Recuperado de: <https://www.guiainfantil.com/1455/la-estimulacion-auditiva-en-los-bebes.html>
- Jiménez, G. y Silva, I. (2003). Bases bioquímicas y fisiopatológicas de las enfermedades peroxisomales. *Mensaje Bioquímico*, 27(1), 1-23.
- Juárez, A., y Monfort, M. (1990/2010). Registro Fonológico Inducido. Madrid: Cepe.
- Matarazzo, M. (2016). Beneficios de la intervención logopédica en recién nacidos prematuros. Desarrollo hasta los 24 meses de edad corregida. (Trabajo Fin de Máster). Universidad de Cantabria, Cantabria.
- Palencia, R. (2002). Enfermedades peroxisomales. Estado actual. *Boletín de la Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León*, 42, 217-229.
- Portal de educación infantil y primaria. (2020). Juegos de discriminación auditiva. Dificultades con la comprensión auditiva. España: Portal de educación infantil y primaria. Recuperado de: <https://www.educapeques.com/estimulapeques/juegos-comprension-auditiva.html>
- X- linked Adrenoleukodystrophy. Genetic and Rare Diseases Information Center (GARD) - National Center for Advancing Translational Sciences (Citado 2 de diciembre de 2018). Recuperado de: <https://rarediseases.info.nih.gov/espanol/12216/adrenoleucodistrofia-ligada-al-x>

## 6. ANEXOS

### ANEXO 1

#### *DESCRIPCIÓN, CONTENIDO Y ACTIVIDADES DE CADA UNA DE LAS SESIONES*

##### GRUPO 1

##### **Sesión 0**

###### Objetivos:

- Proporcionar toda la información acerca del programa
- Informar a los familiares de la intervención que se va a llevar a cabo

###### Actividades:

- Se proporcionará a las familias toda la información relacionada con el programa, explicando cómo será la intervención y de qué manera se llevará a cabo, proporcionándoles además un tríptico en el que se recoge toda la información de este.
- Se les entregará el consentimiento informado, el cual deberán firmar. Este lo podrán entregar cumplimentado en ese mismo momento o se les dará la opción de que lo lleven para casa. En la primera sesión deberán traerlo firmado, para poder empezar la intervención con el niño/a.

###### Instrumentos y materiales:

- Consentimiento informado
- Tríptico informativo

##### **Sesión 1**

###### Objetivos:

- Recabar toda la información necesaria para la intervención
- Observar cuando proceda cómo se desenvuelve el niño/a ante la presencia de sus padres

#### Actividades:

- A continuación, se llevará a cabo la valoración inicial, esto se hará pasándole a los familiares la entrevista inicial o anamnesis, con el fin de recabar toda la información y datos personales necesarios para el desarrollo de la intervención.
- Al tiempo que se está llevando a cabo la valoración inicial, se realizará una observación indirecta de cómo se desenvuelve el niño/a ante la presencia de sus padres (para observar posibles apegos, o conductas inadecuadas, etc.). Esta observación quedará registrada en la hoja de registro diseñada para tal fin.

#### Instrumentos:

- Entrevista inicial
- Hoja de registro

### **Sesión 2**

#### Objetivos:

- Evaluar al niño/a al niño con la evaluación orofacial y miofuncional
- Evaluar el reflejo de succión

#### Actividades:

- La sesión empezará llevando a cabo la evaluación orofacial y miofuncional. Comprobando con ella posibles anomalías bucofonatorias, cómo es el funcionamiento de su anatomía facial y el tipo de respiración que presenta, etc. Además, se evaluará el reflejo de succión del pequeño, utilizando el chupete ortodóntico, el dedo, o por observación al lactar, si es neonato.

#### Instrumentos y materiales:

- Guantes esterilizados
- Ficha miofuncional
- Evaluar reflejo succión

- Hoja de registro

### **Sesión 3**

Objetivos:

- Tolerar el masaje en la zona orofacial
- Estimular la zona orofacial
- Relajar toda la musculatura facial
- Estimular auditivamente a través de música

Actividades:

- En esta sesión, dará comienzo la intervención orofacial y miofuncional, con esta se busca que el niño/a comience a tolerar el masaje en la zona orofacial. Esto se hará con los dedos índice y pulgar y consistirá en realizar una estimulación táctil leve en la misma dirección que lleva las fibras musculares de los músculos estimulados, logrando con este masaje tonificar los músculos deglutorios y articulatorios intraorales y extraorales, con el objetivo de conseguir que desarrolle de manera correcta las funciones del Sistema Estomatognático. Además, se dejará tiempo, para llevar a cabo un poco de relajación, para ello pondremos música relajante, buscando con ella estimular auditivamente al pequeño de manera indirecta. Utilizando los dedos para llevar a cabo un masaje muy suave a través de estimulación táctil, buscando con este la relajación de toda la musculatura facial.

Materiales:

- Guantes esterilizados
- Música

### **Sesión 4**

Objetivos:

- Estimular la zona perioral
- Relajar toda la musculatura facial

- Estimular auditivamente a través de música

Actividades:

- Una vez el niño/a ya haya empezado a tolerar el masaje en la zona orofacial, se comenzará a llevar a cabo la estimulación perioral, esta se lleva a cabo sobre la piel aplicando presión rápida de un segundo, siguiendo la trayectoria nerviosa, con estimulación perioral, barrido en carrillos desde ATM hacia la comisura, con los dedos índice y pulgar se debe ejercer presión media de forma circular en la zona de carrillos, con el dedo índice, se trazan círculos alrededor de la musculatura labial con presión media y entre los dedos índice y pulgar protruir el labio inferior y superior alternando. Al finalizar se dejarán unos minutos, para llevar a cabo un poco de relajación al igual que en la sesión anterior.

Materiales:

- Guantes esterilizados
- Música

## Sesión 5

Objetivos:

- Estimular la zona orofacial
- Relajar toda la musculatura facial
- Estimular auditivamente a través de música

Actividades:

- En esta sesión se continuará estimulando la zona orofacial, esto se hará con los dedos índice y pulgar, añadiendo además el vibrador z-vibe con este vibrador, se busca llevar a cabo una estimulación sensorial para aumentar el enfoque oral y llamar más la atención sobre los labios, las mejillas y la mandíbula. Además, se dejará tiempo, para llevar a cabo un poco de relajación al igual que en las sesiones anteriores.

- En esta sesión se pasará la hoja de registro con el objetivo de comprobar la evolución del paciente.

Instrumentos y materiales:

- Guantes esterilizados
- Vibrador z-vibe
- Música
- Hoja de registro

## **Sesión 6**

Objetivos:

- Mejorar la capacidad /habilidades de la familia para apoyar el desarrollo del niño/a
- Proporcionar pautas de intervención a la familia para realizar en casa
- Conseguir un buen feedback entre el profesional y la familia

Actividades:

- Tendrá lugar una reunión con los padres, para comentar con ellos la evolución del niño/a. Además, en esta reunión tanto el/la logopeda como los padres tendrán la oportunidad de preguntar cualquier duda que haya surgido, comentaremos avances, demoras, etc. Buscando con estas reuniones conseguir un buen feedback entre profesional y familia.

Instrumentos y materiales:

- No se proporcionará ni se necesitará ningún tipo de instrumento ni material

## **Sesión 7**

Objetivos:

- Estimular la zona perioral
- Relajar toda la musculatura facial
- Estimular auditivamente a través de música



#### Actividades:

- Se seguirán trabajando la estimulación perioral tal y como en la sesión 4, esta se lleva a cabo utilizando los dedos pulgar e índice y en esta sesión se introducirá el vibrador facial, en una intensidad baja, para comenzar a estimular la zona perioral con vibración. Al finalizar se dejarán unos minutos, para llevar a cabo un poco de relajación, al igual que en las sesiones anteriores.
  
- En esta sesión se pasará la hoja de registro con el objetivo de comprobar la evolución del paciente.

#### Instrumentos y materiales:

- Guantes esterilizados
- Vibrador facial
- Música
- Hoja de registro

### **Sesión 8**

#### Objetivos:

- Estimular la zona orofacial
- Relajar toda la musculatura facial
- Estimular auditivamente a través de música

#### Actividades:

- En esta sesión se continuará estimulando la zona orofacial, esto se hará con los dedos índice y pulgar, con vibrador z vibe y además en este caso se añadirá el dedil sensorial, buscando con este estimular la zona intraoral con diferentes texturas. Además, se dejará tiempo, para llevar a cabo un poco de relajación al igual que en las sesiones anteriores.

#### Materiales:

- Guantes esterilizados

- Dedil sensorial
- Vibrador z vibe
- Música

## **Sesión 9**

Objetivos:

- Mejorar la capacidad /habilidades de la familia para apoyar el desarrollo del niño/a
- Proporcionar pautas de intervención a la familia para realizar en casa
- Conseguir un buen feedback entre el profesional y la familia

Actividades:

- Tendrá lugar una reunión con los padres, para comentar con ellos la evolución del niño/a. Además, en esta reunión tanto el/la logopeda como los padres tendrán la oportunidad de preguntar cualquier duda que haya surgido, se comentarán avances, demoras, etc. Buscando con estas reuniones conseguir un buen feedback entre profesional y familia.

Materiales:

- No se proporcionará ni se necesitará ningún tipo de instrumento ni material

## **Sesión 10**

Objetivos:

- Estimular la zona perioral
- Relajar toda la musculatura facial
- Estimular auditivamente a través de música

Actividades:

- Se seguirá trabajando la estimulación perioral, de la misma manera que en la sesión 7. Al finalizar se dejarán unos minutos, para llevar a cabo un poco de relajación al igual que en las sesiones anteriores.

- En esta sesión se pasará la hoja de registro con el objetivo de comprobar la evolución del paciente.

Instrumentos y materiales:

- Guantes esterilizados
- Plumas
- Música
- Hoja de registro

## **Sesión 11**

Objetivos:

- Estimular la zona orofacial
- Relajar toda la musculatura facial
- Estimular auditivamente a través de música

Actividades:

- En esta sesión se continuará estimulando la zona orofacial, se repetirá el mismo procedimiento que en las sesiones anteriores, por lo que se utilizarán los dedos índice y pulgar, vibrador z vibe y el dedil sensorial, buscando así estimular la zona intraoral con diferentes texturas. Además, se dejará tiempo, para llevar a cabo un poco de relajación al igual que en las sesiones anteriores.

Materiales:

- Guantes esterilizados
- Vibrador z vibe
- Música

## **Sesión 12**

Objetivos:

- Llevar a cabo la evaluación final

- Conocer el grado de satisfacción de los padres con el programa de intervención
- Concluir el programa de intervención

Actividades:

- En la sesión 12 se concluirá con el programa y tendrá lugar la reunión final con los padres, se les hará entrega del informe final, en el que se mostrará la evolución o no con respecto a la evaluación inicial. Y se les proporcionará una encuesta de satisfacción con el fin de conocer cuál es su punto de vista acerca del programa y todo lo relacionado con el y por supuesto se les agradecerá la colaboración prestada durante la intervención.

Instrumentos:

- Encuesta de satisfacción

GRUPO 2

**Sesión 0**

Objetivos:

- Proporcionar toda la información acerca del programa
- Informar a los familiares de la intervención que se va a llevar a cabo

Actividades:

- Se proporcionará a las familias toda la información relacionada con el programa, explicando cómo será la intervención y de qué manera se llevará a cabo, proporcionándoles además un tríptico en el que se recoge toda la información de este.
- Se les entregará el consentimiento informado a las familias, el cual deberán firmar. Este lo podrán entregar cumplimentado en ese mismo momento o se les dará la opción de que lo lleven para casa. En la primera sesión deberán traerlo firmado, para poder empezar la intervención con el niño/a.

Instrumentos y materiales:

- Consentimiento informado
- Tríptico informativo

## **Sesión 1**

Objetivos:

- Recabar toda la información necesaria para la intervención
- Observar cómo se desenvuelve el niño ante la presencia de sus padres

Actividades:

- Al inicio de la sesión se pasará el consentimiento informado a las familias. A continuación, se llevará a cabo la valoración inicial, esto se hará pasándole a los familiares la entrevista inicial o anamnesis, con el fin de recabar toda la información y datos personales necesarios para el desarrollo de la intervención.
- Al tiempo que se está llevando a cabo la valoración inicial, se realizará una observación indirecta de cómo se desenvuelve el niño/a ante la presencia de sus padres (para observar posibles apegos, o conductas inadecuadas, etc.). Esta observación quedará registrada en la hoja de registro diseñada para tal fin.

Instrumentos:

- Consentimiento informado
- Entrevista inicial o anamnesis
- Hoja de registro

## **Sesión 2**

Objetivos:

- Evaluar a través de la ficha orofacial y miofuncional
- Evaluar el reflejo de succión
- Observar el juego libre del niño/a y sus intereses principales

#### Actividades:

- La sesión comenzará llevando a cabo la evaluación inicial, concretamente de la parte orofacial y miofuncional, a través de la ficha miofuncional, comprobando con ella posibles anomalías bucofonatorias, como es el funcionamiento de su anatomía facial y el tipo de respiración que presenta, etc. Además, se evaluará el reflejo de succión, utilizando el chupete ortodóntico. Una vez realizada la evaluación inicial, se dejará tiempo al niño/a para que juegue, dejando que desarrolle un juego libre, mientras se observan sus intereses principales y el tipo de juego que hace de manera indirecta. Esta observación quedará registrada en la hoja de registro diseñada para tal fin.

#### Instrumentos y materiales:

- Ficha de evaluación miofuncional
- Guantes esterilizados
- Chupete ortodóntico
- Hoja de registro

### **Sesión 3**

#### Objetivos:

- Tolerar el masaje en la zona orofacial
- Relajar toda la musculatura facial
- Estimular auditivamente a través de música

#### Actividades:

- En esta sesión, dará comienzo la intervención orofacial y miofuncional, en esta sesión se busca que el niño comience a tolerar el masaje en la zona orofacial, esto se hará con las manos y consistirá en realizar una estimulación táctil leve en la misma dirección que lleva las fibras musculares de los músculos estimulados, logrando con este masaje tonificar los músculos deglutorios y articulatorios intraorales y extraorales, con el objetivo de conseguir que desarrolle de manera correcta las funciones del Sistema Estomatognático. Además, se dejará tiempo, para llevar a cabo un poco de relajación, para ello se pondrá música relajante, y

se utilizarán las manos para llevar a cabo un masaje muy suave, buscando con este la relajación de toda la musculatura facial.

- En la segunda parte de la sesión, se llevará a cabo estimulación auditiva, en esta sesión se hará poniendo música (clásica, infantil, etc.), ya que escuchar música es uno de los mejores ejercicios de estimulación temprana, porque reduce mucho la tensión de los niños y además, ayuda a desarrollar la audición.

Materiales:

- Guantes esterilizados
- Música

#### **Sesión 4**

Objetivos:

- Tolerar el masaje en la zona orofacial
- Relajar toda la musculatura facial
- Estimular auditivamente a través de cuentos
- Utilizar soportes visuales para relacionar sonido con objeto/imagen

Actividades:

- Al igual que en las sesiones anteriores, se continuará con la intervención orofacial y miofuncional, buscando el mismo objetivo que en la sesión anterior. Además, se dejará tiempo, para llevar a cabo un poco de relajación al igual que en la sesión anterior.
- En la segunda parte de la sesión se seguirá trabajando la estimulación auditiva, pero en esta ocasión, se comenzará a utilizar nuestra voz como herramienta principal, es decir, se le contarán al niño/a cuentos, de contenido sencillo y que consigan captar su atención, logrando así estimular la audición a través de voces familiares con la ayuda de los cuentos como soporte visual, consiguiendo así que comiencen a relacionar sonido con imagen.

Materiales:

- Guantes esterilizados
- Música
- Cuento

## **Sesión 5**

### Objetivos:

- Tonificar los músculos deglutorios y articulatorios
- Relajar toda la musculatura facial
- Estimular auditivamente a través de repetir las vocalizaciones y balbuceos del pequeño
- Utilizar soportes visuales para relacionar sonido con objeto/imagen

### Actividades:

- Se continuará con la intervención orofacial y miofuncional, buscando el mismo objetivo que en las sesiones anteriores, pero añadiendo en esta sesión el vibrador z-vibe, este proporciona una suave vibración que da lugar a un nuevo nivel de estimulación sensorial para aumentar el enfoque oral y llamar más la atención sobre los labios, la lengua, las mejillas y la mandíbula, combinado con el masaje orofacial, logrando con esta estimulación tonificar y fortalecer los músculos deglutorios y articulatorios intraorales y extraorales. Además, se dejará tiempo, para llevar a cabo un poco de relajación al igual que las sesiones anteriores.
- En la segunda parte de la sesión se seguirá trabajando estimulación auditiva, pero en esta ocasión, se comenzarán a repetir todas las vocalizaciones y balbuceos que realice el pequeño mientras se le muestran diferentes estímulos visuales que sean de su agrado (peluches, juguetes, imágenes, etc.) buscando con esto trabajar y desarrollar su memoria auditiva.

### Materiales:

- Guantes esterilizados
- Vibrador z-vibe
- Vibrador facial
- Música



- Juguetes y láminas

## **Sesión 6**

### Objetivos:

- Tonificar los músculos deglutorios y articulatorios
- Relajar toda la musculatura facial
- Estimular auditivamente a través de onomatopeyas
- Utilizar soportes visuales para relacionar sonido con objeto/imagen

### Actividades:

- Al igual que en las sesiones anteriores, la primera parte de la sesión estará destinada a llevar a cabo la intervención orofacial y miofuncional, buscando conseguir los mismos objetivos. Además, se dejará tiempo, para llevar a cabo un poco de relajación al igual que en las sesiones anteriores.
- En esta ocasión el trabajo de estimulación auditiva se basará en mostrarle animales y reproducir el sonido que hacen, llamándolos también por su nombre, siempre de una forma clara y repetitiva. Por ejemplo, mostrarle el peluche de un gato y hacer el “miau miau”. Siendo muy beneficioso que el sonido vaya unido al estímulo sensorial de la vista, ya que esto ayudará a que el niño identifique la causa o motivo de determinado sonido.
- En esta sesión se pasará la hoja de registro con el objetivo de comprobar la evolución del paciente.

### Instrumentos y materiales:

- Guantes esterilizados
- Vibrador z-vibe
- Música
- Vibrador facial
- Animales
- Hoja de registro

## **Sesión 7**

### Objetivos:

- Mejorar la capacidad /habilidades de la familia para apoyar el desarrollo del niño/a
- Proporcionar pautas de intervención a la familia para realizar en casa
- Conseguir un buen feedback entre el profesional y la familia

### Actividades:

- Tendrá lugar una reunión con los padres, para proporcionarles una serie de pautas de intervención a realizar en casa, relacionadas con estimulación auditiva. Además, en esta reunión tanto el/la logopeda como los padres tendrán la oportunidad de preguntar cualquier duda que haya surgido, se comentarán avances, demoras, etc. Buscando con estas reuniones conseguir un buen feedback entre profesional y familia.

### Materiales:

- Fichas de ejercicios para trabajar en casa

## **Sesión 8**

### Objetivos:

- Tonificar los músculos deglutorios y articulatorios
- Relajar toda la musculatura facial
- Estimular auditivamente a través de repetir las vocalizaciones y balbuceos del pequeño
- Utilizar soportes visuales para relacionar sonido con objeto/imagen

### Actividades:

- La primera parte de la sesión estará destinada a llevar a cabo la intervención orofacial y miofuncional pero siendo ya la sesión 8 la intervención se llevará a cabo más en profundidad ampliando el uso de materiales, incluyendo los chewy tubes que son unos dispositivos que se utilizan para desarrollar la motricidad buco maxilar, estimulando los músculos buccinadores, orbiculares de los labios, etc. y permiten mejorar la sensibilidad oral, depresores de colores y sabores ya que al ser de colores consiguen cambiar el punto de vista sobre estos elementos por parte de los niños y además que sean de sabores resulta muy agradable. Además, se

dejará tiempo, para llevar a cabo un poco de relajación al igual que en las sesiones anteriores.

- En la segunda parte de la sesión se seguirá trabajando estimulación auditiva, pero en esta ocasión, se comenzará a repetir todas las vocalizaciones y balbuceos que realice el pequeño/a mientras se le muestran diferentes estímulos visuales que sean de su agrado (peluches, juguetes, imágenes, etc.) buscando con esto trabajar y desarrollar su memoria auditiva.

**Materiales:**

- Guantes esterilizados
- Chewy tubes
- Depresores de colores y sabores
- Música
- Vibrador facial
- Juguetes y láminas

## **Sesión 9**

**Objetivos:**

- Tonificar los músculos deglutorios y articulatorios
- Relajar toda la musculatura facial
- Estimular auditivamente a través de instrumentos musicales
- Utilizar soportes visuales para relacionar sonido con objeto/imagen

**Actividades:**

- Esta sesión al igual que las anteriores se basará en la intervención orofacial y miofuncional mediante masaje orofacial y materiales, tales como: vibrador z-vibe, chewy tubes y depresores de colores y sabores. Además, se dejará tiempo, para llevar a cabo un poco de relajación al igual que en las sesiones anteriores.
- En la segunda parte de la sesión se seguirá trabajando estimulación auditiva, en esta ocasión se enseñará a los pequeños/as instrumentos musicales y a continuación se reproducirá el sonido que hacen, llamándolos también por su

nombre, siempre de una forma clara y repetitiva. Por ejemplo, mostrarle una campana y hacerla sonar “ding dong”. Siendo muy beneficioso que el sonido vaya unido al estímulo sensorial de la vista, ya que esto ayudará a que el niño identifique la causa o motivo de determinado sonido.

**Materiales:**

- Guantes esterilizados
- Vibrador z vibe
- Chewy Tubes
- Depresores de colores y sabores
- Música
- Vibrador facial
- Instrumentos musicales

**Sesión 10**

**Objetivos:**

- Tonificar los músculos deglutorios y articulatorios
- Relajar toda la musculatura facial
- Estimular auditivamente a través de repetir las vocalizaciones y balbuceos del pequeño
- Utilizar soportes visuales para relacionar sonido con objeto/imagen

**Actividades:**

- La sesión 10 al igual que las anteriores se basará en la intervención orofacial y miofuncional mediante masaje orofacial y materiales, tales como: vibrador z-vibe, chewy tubes y depresores de colores y sabores. Además, se dejará tiempo, para llevar a cabo un poco de relajación al igual que en las sesiones anteriores.
- En la segunda parte de la sesión se seguirá trabajando estimulación auditiva, pero en esta ocasión, se comenzarán a repetir todas las vocalizaciones y balbuceos que realice el pequeño mientras le mostramos diferentes estímulos visuales que sean de su agrado (peluches, juguetes, imágenes, etc.) buscando con esto trabajar y desarrollar su memoria auditiva.

#### Materiales:

- Guantes esterilizados
- Vibrador z vibe
- Chewy Tubes
- Depresores de colores y sabores
- Música
- Vibrador facial
- Juguetes y láminas

### **Sesión 11**

#### Objetivos:

- Tonificar los músculos deglutorios y articulatorios
- Relajar toda la musculatura facial
- Estimular auditivamente a través de medios de transporte
- Utilizar soportes visuales para relacionar sonido con objeto

#### Actividades:

- Esta sesión se basará en la intervención orofacial y miofuncional al igual que todas las anteriores, esto se hará utilizando el masaje orofacial y materiales tales como: vibrador z-vibe, chewy tubes y depresores de colores y sabores. Además, se dejará tiempo, para llevar a cabo un poco de relajación al igual que en las sesiones anteriores.
  
- El bloque de estimulación auditiva se trabajará buscando el mismo objetivo que en las sesiones anteriores, pero en esta ocasión se aumentará la complejidad, enseñando medios de transporte, reproduciendo a continuación el sonido que hacen, llamándolos también por su nombre, siempre de una forma clara y repetitiva. Por ejemplo, mostrándole una ambulancia haciendo a la vez el sonido de esta” nino nino”. Siendo muy beneficioso que el sonido vaya unido al estímulo sensorial de la vista, ya que esto ayudará a que el niño identifique la causa o motivo de determinado sonido.

- En esta sesión se pasará la hoja de registro con el objetivo de comprobar la evolución del paciente.

Instrumentos y materiales:

- Guantes esterilizados
- Vibrador z vibe
- Chewy Tubes
- Depresores de colores y sabores
- Música
- Vibrador facial
- Medios de transporte
- Hoja de registro

## **Sesión 12**

Objetivos:

- Llevar a cabo la evaluación final
- Conocer el grado de satisfacción de los padres con el programa de intervención
- Concluir el programa de intervención

Actividades:

- En la sesión 12 se concluirá con el programa y tendrá lugar la reunión final con los padres, se les hará entrega del informe final, en el que se mostrará la evolución o no con respecto a la evaluación inicial. Y se les proporcionará una encuesta de satisfacción con el fin de conocer cuál es su punto de vista acerca del programa y todo lo relacionado con el programa y por supuesto se les agradecerá la colaboración prestada durante la intervención.

Instrumentos:

- Encuesta de satisfacción

## GRUPO 3

### **Sesión 0**

Objetivos:

- Proporcionar toda la información acerca del programa
- Informar a los familiares de la intervención que se va a llevar a cabo

Actividades:

- Se proporcionará a las familias toda la información relacionada con el programa, explicando cómo será la intervención y de qué manera se llevará a cabo, proporcionándoles además un tríptico en el que se recoge toda la información de este.
- Se les entregará el consentimiento informado a las familias, el cual deberán firmar. Este lo podrán entregar cumplimentado en ese mismo momento o se les dará la opción de que lo lleven para casa. En la primera sesión deberán traerlo firmado, para poder empezar la intervención con el niño/a.

Instrumentos y materiales:

- Consentimiento informado
- Tríptico informativo

### **Sesión 1**

Objetivos:

- Recabar toda la información necesaria para la intervención
- Observar cómo se desenvuelve el niño ante la presencia de sus padres

Actividades:

- Al inicio de la sesión se pasará el consentimiento informado a las familias. A continuación, se llevará a cabo la valoración inicial, esto se hará pasándole a los familiares la entrevista inicial o anamnesis, con el fin de recabar toda la

información y datos personales necesarios para el desarrollo de la intervención. Esta observación quedará registrada en la hoja de registro diseñada para tal fin.

- Al tiempo que se está llevando a cabo la valoración inicial, se realizará una observación indirecta de cómo se desenvuelve el niño/a ante la presencia de sus padres (para observar posibles apegos, o conductas inadecuadas, etc.).

Instrumentos:

- Consentimiento informado
- Entrevista inicial o anamnesis
- Hoja de registro

## **Sesión 2**

Objetivo:

- Evaluar al niño/a a través de la ficha orofacial y miofuncional
- Observar el juego libre del niño/a y sus intereses principales

Actividades:

- Se empezará la sesión llevando a cabo una evaluación inicial, concretamente de la parte orofacial y miofuncional, a través de la ficha miofuncional, con ella se comprobarán posibles anomalías bucofonatorias, como es el funcionamiento de su anatomía facial y el tipo de respiración que presenta, etc.
- Una vez realizada la evaluación inicial, se dejará tiempo al niño/a para que juegue, dejando que desarrolle un juego libre, mientras se observan sus intereses principales y el tipo de juego que hace de manera indirecta. Esta observación quedará registrada en la hoja de registro diseñada para tal fin.

Instrumentos:

- Ficha miofuncional
- Hoja de registro



### Sesión 3

#### Objetivos:

- Tonificar los músculos deglutorios y articulatorios
- Realizar praxias labiales a través de imitación
- Articular fonemas labiales
- Controlar la respiración
- Discriminar auditivamente onomatopeyas
- Utilizar soportes visuales para relacionar sonido con objeto

#### Actividades:

- En esta sesión, se dará comienzo la intervención orofacial y miofuncional comenzando a trabajar las praxias, que son habilidades motoras adquiridas, es la capacidad de realizar de manera voluntaria movimientos o gestos con diversas partes de la cara: labios, lengua, mandíbula, etc. Se empezará trabajando las praxias labiales, capacidad de realizar de manera voluntaria movimientos o gestos con los labios, para llevarlas a cabo se dará una serie de indicaciones al niño a la vez que realizamos lo que decimos. Por ejemplo, “Redondea los labios y ponlos hacia adelante como para decir “o” o “u”. Muérdete el labio superior”. Esto se hará colocándose frente al espejo, repitiéndole las indicaciones siempre que sea necesario. A esto se añadirán las pesas labiales, que ayudarán a fortalecer los músculos y los depresores que ayudarán a colocar los diferentes puntos de articulación de los fonemas labiales /p/, /b/, /f/, /m/, etc. Se terminará el bloque de intervención orofacial y miofuncional trabajando la respiración, esto se hará, por ejemplo, pidiéndole al niño que se tumbe en una colchoneta y colocándole un peluche o similar encima de su barriga y se le pedirá que siga nuestras indicaciones “coge aire por la nariz durante 3 segundos (se contará el tiempo por ellos) y observa cómo tu peluche sube al coger aire y baja al soltarlo” logrando así que controle su respiración.
- La segunda parte de la sesión se basará en la discriminación auditiva que es la capacidad para diferenciar unos sonidos de otros, para ello se realizan actividades para fomentar la adquisición del habla y la lectoescritura. En este caso la actividad se basará en la presentación auditiva de una serie de onomatopeyas ante ellas el

niño deberá adivinar de qué animal se trata en cada caso. Por ejemplo, se le presenta el sonido “guau guau” y el niño/a debe decir que se trata del sonido de un perro. Esto se hará contando con el apoyo visual de una lámina en la que tienen lugar diferentes animales: perro, gato, pájaro, etc.

#### Materiales:

- Guantes esterilizados
- Espejo
- Pesas labiales
- Depresores de colores y sabores
- Colchoneta
- Juguetes
- Animales

#### Sesión 4

#### Objetivos:

- Tonificar los músculos deglutorios y articulatorios
- Realizar praxias linguales a través de imitación
- Articular fonemas linguoalveolares/linguodentales
- Adquirir y fortalecer el soplo
- Pasar el Registro Fonológico Inducido (RFI)

#### Actividades:

- En esta sesión se trabajará las praxias linguales, capacidad de realizar de manera voluntaria movimientos o gestos con la lengua, para llevarlas a cabo se darán una serie de indicaciones al niño a la vez que se realiza lo que se le dice. Por ejemplo, “Saca la lengua y vuelve a ponerla dentro de la boca” “Dirige la punta de la lengua hacia la derecha”. Esto se hará frente al espejo, repitiendo las indicaciones siempre que sea necesario, para esto se utilizarán los depresores como ayuda, con ellos se guiará la lengua a la posición deseada. Además, se utilizará el elevador lingual, cuyas características e inclinación permiten ayudar a colocar cómodamente la lengua en una posición alta ideal para favorecer la articulación de diferentes los diferentes fonemas linguoalveolares/linguodentales: /r/, /s/, /l/, /n/, etc. Esto

permite hacer mucho más fácil el trabajo articulatorio. Se terminará el bloque de intervención orofacial y miofuncional trabajando soplo, para mejorar la fuerza de este se utilizará el espejo de Glatzel y plumas o corchos colocando la pluma o el corcho encima del espejo y se le pedirá al pequeño/a que sople con fuerza hasta que consiga moverla. También se pueden llevar a cabo carreras de corcho para trabajar la fuerza del soplo de manera más interactiva.

- Durante los últimos quince minutos de la sesión se ejecutará la primera parte del Registro Fonológico Inducido (RFI), para registrar las peculiaridades del habla y comparar de manera cuantitativa la producción oral del niño con la de otros de su misma edad. Se pasará el RFI siempre y cuando el habla esté presente. Se deberá tener en cuenta que, si se logra pasar el RFI completo en esta sesión, en la siguiente sesión se añadirán actividades para continuar la intervención con normalidad.

Instrumentos y materiales:

- Elevador lingual
- Espejo
- Depresores de colores y sabores
- Guantes esterilizados
- Espejo de Glatzel
- Plumas o corchos
- Registro fonológico inducido (RFI)

## **Sesión 5**

Objetivo:

- Tonificar los músculos mandibulares
- Relajar toda la musculatura facial
- Pasar el Registro Fonológico Inducido (RFI)

Actividades:

- En esta sesión se trabajará las praxias mandibulares, capacidad de realizar de manera voluntaria movimientos o gestos con la mandíbula, para llevarlas a cabo

se darán una serie de indicaciones al niño a la vez que se realiza lo que se dice. Por ejemplo, “Abre y cierra la boca alternativamente” “Hincha las dos mejillas a la vez”. Esto se hará colocándose ambos frente al espejo y repitiéndole las indicaciones siempre que sea necesario, para esto se utilizarán los ejercitadores mandibulares puesto que favorece el fortalecimiento de los maseteros y la estabilidad mandibular. Se terminará el bloque de intervención orofacial y miofuncional trabajando relajación para lo que pondremos música relajante, y se utilizarán las manos y un vibrador facial en una intensidad baja, buscando con esto la relajación de toda la musculatura facial.

- Durante los últimos quince minutos de la sesión se ejecutará la segunda parte del Registro Fonológico Inducido (RFI). Se debe tener en cuenta que, si se logra pasar el RFI completo en la sesión anterior, en esta sesión se añadirán actividades para continuar la intervención con normalidad.

Instrumentos y materiales:

- Guantes esterilizados
- Espejo
- Ejercitadores mandibulares
- Música
- Vibrador facial
- Registro fonológico inducido (RFI)

## **Sesión 6**

Objetivo:

- Tonificar los músculos deglutorios y articulatorios
- Realizar praxias del velo del paladar a través de imitación
- Articular fonemas velopalatales
- Controlar la respiración
- Discriminar auditivamente instrumentos musicales
- Utilizar soportes visuales para relacionar sonido con objeto

Actividades:

- En esta sesión se trabajarán las praxias velo palatales, capacidad de realizar de manera voluntaria movimientos o gestos con el paladar, para llevarlas a cabo daremos una serie de indicaciones al niño a la vez que realizamos lo que decimos. Por ejemplo, “Tose” “Bosteza”. Esto se hará colocados frente al espejo, repitiendo las indicaciones siempre que sea necesario, para esto se utilizarán los depresores como ayuda, con ellos se guiará la lengua a la posición deseada. Además, para favorecer la articulación de diferentes los diferentes fonemas velares, palatales, velopalatales: /j/, /k/, /g/, /x/, etc. Se terminará el bloque de intervención orofacial y miofuncional trabajando respiración, en esta ocasión lo haremos pidiendo al niño que se sienta en una silla indicándole que debe tener la espalda recta y seguir nuestras indicaciones: “debes poner tus manos en la barriga y coger aire profundamente por la nariz durante 4 segundos, notando como se hincha tu barriga” (contaremos el tiempo por ellos) pasados estos 4 segundos debes dejar salir el aire mientras haces el sonido de la serpiente “zzzzz” (será un siseo sonoro que durará todo lo que el niño pueda).
- La segunda parte de la sesión se basará en la discriminación auditiva. En este caso la actividad se basará en la presentación auditiva de una serie de instrumentos musicales ante ellos el niño/a deberá adivinar de instrumento se trata en cada caso. Por ejemplo, se le presenta el sonido “ding dong” y el niño/a debe decir que se trata del sonido de una campana. Esto se hará contando con el apoyo visual de una lámina en la que tienen lugar diferentes instrumentos musicales: campana, guitarra, flauta, etc.
- En esta sesión se pasará la hoja de registro con el objetivo de comprobar la evolución del paciente.

#### Instrumentos y materiales:

- Guantes esterilizados
- Espejo
- Depresores de colores y sabores
- Instrumentos musicales
- Hoja de registro

## Sesión 7

### Objetivos:

- Mejorar la capacidad /habilidades de la familia para apoyar el desarrollo del niño/a
- Proporcionar pautas de intervención a la familia para realizar en casa
- Conseguir un buen feedback entre el profesional y la familia

### Actividades:

- Tendrá lugar una reunión con los padres, para proporcionarles una serie de pautas de intervención a realizar en casa, relacionadas con praxias y discriminación auditiva. Además, en esta reunión tanto los logopedas como los padres tendrán la oportunidad de preguntar cualquier duda que haya surgido, se comentarán los avances, demoras, etc. Buscando con estas reuniones conseguir un buen feedback entre profesional y familia.

### Materiales:

- Fichas de ejercicios para trabajar en casa

## Sesión 8

### Objetivos:

- Tonificar los músculos deglutorios y articulatorios
- Realizar praxias labiales a través de imitación
- Articular fonemas labiales
- Adquirir y fortalecer el soplo
- Discriminar auditivamente medios de transporte
- Utilizar soportes visuales para relacionar sonido con objeto

### Actividades:

- En esta sesión se trabajará las praxias labiales, serie de indicaciones al niño a la vez que se realiza lo que se le pide. Por ejemplo, “Sonría dirigiendo los labios a la izquierda” “Muérdete el labio inferior”. Esto se hará colocándose frente al espejo, repitiendo las indicaciones siempre que sea necesario. A esto se añadirán las pesas labiales, que ayudarán a fortalecer los músculos y los depresores de colores y sabores que ayudarán a colocar los diferentes puntos de articulación de los fonemas labiales /p/, /b/, /f/, /m/, etc. Se terminará el bloque de intervención orofacial y miofuncional trabajando soplo, para mejorar la fuerza de este se utilizará en este caso un pompero indicando al niño que sople con fuerza hasta crear una pompa, será entonces cuando se le pedirá que la mantenga lo más grande posible sin que se explote.
- La segunda parte de la sesión se basará en la discriminación auditiva. En este caso la actividad se basará en la presentación auditiva de una serie de medios de transporte ante ellos el niño deberá adivinar de qué medio de transporte se trata en cada caso. Por ejemplo, le presentamos el sonido “nino nino” y el niño/a debe decir que se trata del sonido de una ambulancia. Esto se hará contando con el apoyo visual de una lámina en la que tienen lugar diferentes medios de transporte: coche, moto, ambulancia, etc.

### Materiales:

- Guantes esterilizados
- Espejo

- Pesas labiales
- Depresores de colores y sabores
- Pompero
- Medios de transporte

## Sesión 9

### Objetivos:

- Tonificar los músculos deglutorios y articulatorios
- Realizar praxias linguales a través de imitación
- Articular fonemas linguoalveolares/linguodentales
- Relajar toda la musculatura facial
- Discriminar auditivamente sonidos de la naturaleza
- Utilizar soportes visuales para relacionar sonido con objeto

### Actividades:

- En esta sesión se trabajará las praxias linguales. Por ejemplo, “Dirige la lengua hacia abajo” “Mueve lentamente la lengua de derecha a izquierda”. Esto se hará colocados ambos frente al espejo, repitiendo las indicaciones siempre que sea necesario, para esto se utilizarán los depresores como ayuda, con ellos se guiará la lengua a la posición deseada. Además, se utilizará el elevador lingual cuyas características e inclinación permiten ayudar a colocar cómodamente la lengua en una posición alta ideal para favorecer la articulación de diferentes los diferentes fonemas linguoalveolares/linguodentales: /r/, /s/, /l/, /n/, etc. Esto permite hacer mucho más fácil el trabajo articulatorio. Se terminará el bloque de intervención orofacial y miofuncional trabajando relajación, por lo que se pondrá música relajante, y se utilizará las manos y un vibrador facial en una intensidad baja, buscando con esto la relajación de toda la musculatura facial.
- La segunda parte de la sesión se basará en la discriminación auditiva. En este caso la actividad se basará en la presentación auditiva de una serie de sonidos de la naturaleza ante ellos el niño/a deberá adivinar de qué sonido de la naturaleza se trata en cada caso. Por ejemplo, se le presenta el sonido “fiufiu” y el niño/a debe decir que se trata del sonido del viento. Esto se hará contando con el apoyo visual



de una lámina en la que tienen lugar diferentes sonidos de la naturaleza: lluvia, viento, etc.

Materiales:

- Guantes esterilizados
- Espejo
- Elevador lingual
- Música
- Vibrador facial
- Sonidos de la naturaleza

### **Sesión 10**

- Tonificar los músculos mandibulares
- Discriminar y diferenciar auditivamente sonidos similares
- Controlar la respiración

Actividades:

- En esta sesión se trabajará las praxias mandibulares, capacidad de realizar de manera voluntaria movimientos o gestos con la mandíbula, para llevarlas a cabo se darán una serie de indicaciones al niño/a a la vez que se realiza lo que se está diciendo. Por ejemplo, “Hincha la mejilla izquierda” “Hincha alternativamente la mejilla derecha y la izquierda”. Esto se hará colocándose ambos frente al espejo y repitiéndole las indicaciones siempre que sea necesario, para esto nos ayudaremos de los ejercitadores mandibulares puesto que favorece el fortalecimiento de los maseteros y la estabilidad mandibular. Se terminará el bloque de intervención orofacial y miofuncional trabajando respiración, en esta ocasión se le indicará al pequeño/a que se ponga en el suelo a cuatro patas como si fuera un leopardo, cuando ya estén colocados de esta forma le diremos “coge aire por la nariz y nota como se hincha tu barriga y baja tu espalda” y ahora “saca el aire por la boca y nota cómo se deshincha tu barriga y sube tu espalda”.
- La segunda parte de la sesión se basará en la discriminación auditiva. En este caso la actividad se basará en los pares mínimos, se presentarán al niño/a auditivamente una palabra mientras le presentamos a la vez dos palabras muy parecidas. Por

ejemplo: “vista-pista” “baño-paño” y deberá identificar de qué palabra se trata, para llevar a cabo esta actividad se utilizará los pulsadores en cada uno de los colores tendrá lugar cada una de las palabras y el niño/a deberá pulsar el color que corresponda al sonido que ha escuchado.

Materiales:

- Guantes esterilizados
- Espejo
- Ejercitador mandibular
- Láminas de pares mínimos
- Pulsadores

## **Sesión 11**

Objetivos:

- Tonificar los músculos deglutorios y articulatorios
- Realizar praxias del velo del paladar a través de imitación
- Articular fonemas velopalatales
- Adquirir y fortalecer el soplo
- Discriminar y diferenciar auditivamente sonidos similares

Actividades:

- En esta sesión se trabajarán las praxias velo palatales, capacidad de realizar de manera voluntaria movimientos o gestos con el paladar, para llevarlas a cabo se darán una serie de indicaciones al niño/a a la vez que se realizará lo que se quiere transmitir. Por ejemplo, “Pronuncia el fonema /k/ varias veces seguidas” “Realiza gárgaras”. Esto se hará colocándose ambos frente al espejo y repitiendo las indicaciones siempre que sea necesario, para esto se utilizarán los depresores como ayuda, con ellos se guiará la lengua a la posición deseada. Además, para favorecer la articulación de diferentes los diferentes fonemas velares, palatales, velopalatales: /j/, /k/, /g/, /x/, etc. Se terminará el bloque de intervención orofacial y miofuncional trabajando soplo, para controlar la fuerza de este para ello se utilizan velas, indicando al niño/a que sople con fuerza hasta apagarla, o que sople de manera que esta se mantenga encendida.

- La segunda parte de la sesión se basará en la discriminación auditiva. En este caso la actividad se centrará en los pares mínimos, se presentarán al niño/a auditivamente dos palabras con dos fonemas muy parecidos “pata-mala” y se le presentará a la vez dos fonemas muy parecidos. Por ejemplo, en un folio el fonema /p/ y en el otro el fonema /m/ y con los gomets deberá marcar de qué fonema se trata.
  
- En esta sesión se pasará la hoja de registro con el objetivo de comprobar la evolución del paciente.

#### Instrumentos y materiales:

- Guantes esterilizados
- Espejo
- Depresores de colores y sabores
- Velas
- Láminas de pares mínimos
- Folios
- Gomets
- Hoja de registro

## Sesión 12

#### Objetivos:

- Llevar a cabo la evaluación final
- Conocer el grado de satisfacción de los padres con el programa de intervención
- Concluir el programa de intervención

#### Actividades:

- En la sesión 12 se concluirá con el programa y tendrá lugar la reunión final con los padres, con ellos se comentará el informe final, en el que se mostrará la evolución o no con respecto a la evaluación inicial. Y se les proporcionará la encuesta de satisfacción con el fin de conocer cuál es su punto de vista acerca del

programa y todo lo relacionado con el y por supuesto se les agradecerá la colaboración prestada durante la intervención.

Instrumentos:

→ Encuesta de satisfacción

*CONSENTIMIENTO INFORMADO*

Por medio de la presente yo \_\_\_\_\_ con DNI \_\_\_\_\_ (padre, madre o tutor) hago constar que he sido informado con la claridad debida respecto al programa de intervención logopédica para pacientes con Adrenoleucodistrofia ligada a X al que será sometido \_\_\_\_\_ con DNI (en caso de poseerlo) \_\_\_\_\_

Actúo libre y voluntariamente como colaborador, contribuyendo a este procedimiento de forma activa. Dicho programa de intervención tiene como objetivo paliar los síntomas de la Adrenoleucodistrofia ligada a X en su forma cerebral infantil.

He sido informado de la duración del programa y de las actividades que se llevarán a cabo.

Sin el deber de dar explicaciones y en cualquier momento, puedo revocar el consentimiento formado ahora mismo. Asimismo, se me hará entrega de una copia del consentimiento.

En \_\_\_\_\_ a \_\_\_\_\_ de \_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_  
Firma del Profesional

\_\_\_\_\_  
Firma del tutor legal o familiar responsable del paciente

**Protección de datos**

En cumplimiento de lo dispuesto en la Ley Orgánica 15/1999, de 13 de diciembre, de Protección de Datos de Carácter Personal, se le informa que los datos personales obtenidos mediante la cumplimentación de este documento/impreso/formulario y demás que se adjuntan referido a la persona lesionada y personal facultativo, van a ser incorporados para su tratamiento al fichero Historias Clínicas, Centros de Salud/ Historias Clínicas Centros Hospitalarios, dependiendo de donde se dispense la atención sanitaria. Asimismo, se le informa que la recogida y tratamiento de dichos datos tiene como finalidad de prestar atención a los usuarios de los servicios sanitarios facilitando la continuidad asistencial.

De acuerdo con lo previsto en la citada Ley Orgánica, puede ejercitar los derechos de acceso, rectificación, cancelación y oposición dirigiendo un escrito a la Dirección General de Asistencia Sanitaria.

## TRÍPTICO INFORMATIVO


### FINALIDAD DEL PROGRAMA

El programa de intervención logopédica que se presenta va dirigido a pacientes diagnosticados con ALD-X en su forma cerebral infantil, cuyo objetivo principal es retrasar el avance de la enfermedad y mejorar su calidad de vida, contando con la participación e intervención de la familia y de un equipo multidisciplinar.




Servicio  
Canario de la Salud

### PROGRAMA DE INTERVENCIÓN LOGOPÉDICA EN LA ADRENOLEUCODISTROFIA LIGADA A X



### INTERVENCIÓN FAMILIAR



Se contará en todo momento con la colaboración e intervención de las familias, esto se hará llevando a cabo una serie de reuniones de seguimiento, en las cuales se les proporcionarán las pautas y materiales necesarios, para que continúen la intervención desde casa y esta no quede reducida exclusivamente a la consulta.

### INTERVENCIÓN MULTIDISCIPLINAR

El equipo multidisciplinar estará constituido por un/una logopeda, un equipo de neurólogos/as, una enfermera/o y un/a administrativo/a


**Martes y jueves**

**GRUPO 1: 18:00-18:20**

Servicio de neonatología

**GRUPO 2: 18:00-18-30**  
**GRUPO 3: 18:00-18-30**

Servicio de rehabilitación  
consulta de logopedia



**"UN BUEN PROFESIONAL NO TRATA LA ENFERMEDAD, SINO A LA PERSONA QUE LA PADECE"**

**MOSHÉ M.**

### GRUPO 1 (0-12 MESES)

Se llevará a cabo estimulación orofacial, perioral, relajación y estimulación auditiva. Y los padres intervendrán de manera directa en las sesiones.

### GRUPO 2 Y GRUPO 3 (1-3 AÑOS) (3-6 AÑOS)

Se llevará a cabo intervención orofacial, respiración, soplo, relajación y estimulación y discriminación auditiva. Se les proporcionarán a los padres pautas y ejercicios para que intervengan desde casa y la intervención no se reduzca exclusivamente a la consulta. Y los padres intervendrán a través de una serie de sesiones formativas, en las que se les entregarán una serie de fichas para que continúen la intervención desde casa y esta no quede reducida exclusivamente a la consulta.



*ENTREVISTA INICIAL O ANAMNESIS*

Nombre del evaluador/a: \_\_\_\_\_ Fecha de valoración: \_\_\_\_\_

**1. DATOS PERSONALES**

Nombre y apellidos:

\_\_\_\_\_  
Sexo: \_\_\_\_\_ Fecha de nacimiento: \_\_\_\_\_ Edad: \_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_  
Teléfono de contacto: \_\_\_\_\_ Domicilio: \_\_\_\_\_

Nombre de su madre: \_\_\_\_\_ Profesión: \_\_\_\_\_ Estado civil: \_\_\_\_\_

Nombre de su padre: \_\_\_\_\_ Profesión: \_\_\_\_\_ Estado civil: \_\_\_\_\_

Número de hermanos: \_\_\_\_\_

**2. MOTIVO DE CONSULTA:**

\_\_\_\_\_  
\_\_\_\_\_

**3. ANTECEDENTES FAMILIARES**

\_\_\_\_\_  
\_\_\_\_\_

**4. ANTECEDENTES PERSONALES**

Edad gestacional:

\_\_\_\_\_

Evolución del embarazo:

\_\_\_\_\_  
\_\_\_\_\_

Hábitos maternos durante la gestación:

\_\_\_\_\_  
\_\_\_\_\_

Estado emocional de la madre durante la gestación:

\_\_\_\_\_  
\_\_\_\_\_

Tipo de parto:

\_\_\_\_\_  
\_\_\_\_\_

Complicaciones:

---

---

Peso al nacer: \_\_\_\_\_

Peso y talla actual: \_\_\_\_\_

Incubado: Si / No

Hospitalización: Si / No

Lactancia: Si / No

Tipo de lactancia: \_\_\_\_\_

Edad: \_\_\_\_\_

Succión: Si / No

Edad: \_\_\_\_\_

Usa chupete: Si / No

Edad: \_\_\_\_\_

Reacción a la voz: Si / No

Edad: \_\_\_\_\_

Sonrisa social: Si / No

Edad: \_\_\_\_\_

Control de esfínteres: Si / No

Edad: \_\_\_\_\_

Dentición: Si / No

Edad: \_\_\_\_\_

Gateo: Si / No

Edad: \_\_\_\_\_

Primeros pasos: Si / No

Edad: \_\_\_\_\_

Balbuceo: Si / No

Edad: \_\_\_\_\_

Primeras palabras: Si / No

Edad: \_\_\_\_\_

Escolarizado: Si / No

Edad: \_\_\_\_\_

Diagnóstico clínico:

---

---

Fecha de diagnóstico: \_\_\_\_\_

Diagnóstico pedagógico:

---

---

Patologías asociadas:

---

---



Dificultades auditivas: Si / No

Cuáles: \_\_\_\_\_

Dificultades visuales: Si / No

Cuáles: \_\_\_\_\_

Dificultades sensoriales: Si / No

Cuáles: \_\_\_\_\_

Dificultades motrices: Si / No

Cuáles: \_\_\_\_\_

Operaciones: Si / No

Cuáles: \_\_\_\_\_

Vacunas: Si / No

Cuáles: \_\_\_\_\_

Tipo de tratamiento previo:

- Tratamiento farmacológico:

- Tratamiento logopédico previo:

- Tratamiento psicológico previo:

- Tratamiento fisioterapéutico previo:

## 5. SOCIALIZACIÓN / COMPORTAMIENTOS

Relación con su madre:

\_\_\_\_\_

Relación con su padre:

\_\_\_\_\_

Relación con sus hermanos:

\_\_\_\_\_

Relación con niños de su edad:

\_\_\_\_\_

Juego simbólico: Si / No

Edad: \_\_\_\_\_

Juego repetitivo: Si / No

Edad: \_\_\_\_\_

Socialización: Si / No

Edad: \_\_\_\_\_

Manías: Si / No

Cuáles: \_\_\_\_\_

Estereotipias: Si / No

Cuáles: \_\_\_\_\_

## HOJA DE REGISTRO

Paciente:

Logopeda:

Fecha:

Cada uno de los objetivos será valorado mediante la siguiente escala de valoración: I: Iniciado, P: Progresando, A: Alcanzado

<u>Objetivos de la terapia orofacial y miofuncional</u>	Valoración		
	I	P	A
Tolera el masaje en la zona orofacial			
Permite la estimulación de la zona orofacial extraoral con las manos/dedos			
Permite la estimulación de la zona orofacial extraoral con el vibrador z-vibe			
Permite la estimulación de la zona orofacial intraoral con el vibrador z-vibe			
Permite la estimulación de la zona orofacial intraoral con los chewy tubes			
Permite la estimulación de la zona orofacial intraoral con los depresores de colores y sabores			
Permite la estimulación de la zona orofacial intraoral con el dedil sensorial			
Tolera la relajación de la musculatura facial con vibrador facial			

Tolera la relajación de la musculatura facial con plumas			
Permite la estimulación de la zona perioral con las manos /dedos			
Permite la estimulación de la zona perioral con vibrador facial			
Ha ganado tonicidad muscular en los músculos deglutorios y articulatorios			

<u>Objetivos de respiración y soplo</u>	Valoración		
	I	P	A
Controla la respiración			
Ha adquirido el soplo			
Ha fortalecido el soplo			
Inspira conscientemente por la nariz			
Inspira conscientemente por la boca			
Sopla de manera nasal			
Sopla de manera bucal			

Soplo débil			
Soplo fuerte			
Soplo dirigido (soplar en diferentes direcciones)			

<u>Objetivos de la estimulación auditiva</u>	Valoración		
	I	P	A
Estimular auditivamente a través de la música			
Estimular auditivamente a través de los cuentos			
Estimular auditivamente a través de repetir las vocalizaciones y balbuceos del pequeño			
Estimular auditivamente a través de onomatopeyas			
Estimular auditivamente a través de instrumentos musicales			
Reacciona al sonido			
Reacciona al oír su nombre			

<u>Objetivos de la discriminación auditiva</u>	Valoración		
	I	P	A
Discrimina auditivamente los instrumentos musicales			
Discrimina auditivamente los sonidos onomatopéyicos			
Relaciona el sonido con el objeto			
Discrimina auditivamente los diferentes sonidos de los medios de transporte			
Discrimina auditivamente los sonidos de la naturaleza			
Discrimina y diferencia auditivamente sonidos similares			
Localiza los sonidos de diferentes direcciones (abajo, arriba, derecha, izquierda)			

## ENCUESTA DE SATISFACCIÓN

Paciente:

Logopeda:

Fecha:

Cada pregunta de la encuesta se deberá responder con la siguiente escala de valoración:

- 1 totalmente en desacuerdo
- 2 en desacuerdo
- 3 ni en acuerdo ni en desacuerdo
- 4 de acuerdo
- 5 totalmente de acuerdo

	1	2	3	4	5
El/la logopeda transmitió de forma clara los objetivos del programa					
El/la logopeda resolvió las dudas que les surgen					
El/la logopeda cumplió sus expectativas					
El/la atención y el trato recibido por parte de la logopeda ha sido el adecuado					
El/la logopeda ha tenido en cuenta las propuestas de la familia					
El/la logopeda ha permitido la participación de la familia					
Las pautas proporcionadas por la logopeda han sido claras					
Considera que se ha establecido un buen “feedback” entre su familia y la logopeda					

Considera adecuada la coordinación de la logopeda con el equipo multidisciplinar					
Las fichas de actividades para realizar en casa han sido útiles					
La organización del programa le ha parecido adecuada					
Los materiales que se han utilizado han sido suficientes					
El tiempo de duración del programa le ha parecido suficiente					
El tiempo de duración de las sesiones le ha parecido suficiente					
Ha notado evolución en el desarrollo del niño/a a lo largo del programa					
Ha notado evolución en el desarrollo del niño/a al finalizar el programa					
Recomendaría este programa de intervención a otras familias					
En general se encuentra satisfecho con el programa					

**SUGERENCIAS Y OBSERVACIONES COMPLEMENTARIAS:**

MUCHAS GRACIAS POR SU COLABORACIÓN



*FICHAS DE EJERCICIOS PARA REALIZAR EN CASA*

GRUPO 2

**Ficha para trabajar desde casa la estimulación auditiva**

La estimulación auditiva está estrechamente relacionada con la adquisición temprana del lenguaje y la comunicación. Una estimulación auditiva adecuada va a determinar que el niño pueda reconocer los sonidos del ambiente y responder a ellos.

A continuación, se exponen unos ejemplos para realizar desde casa:

- Llamar la atención del niño/a: llamar la atención del bebé con nuestra propia voz, utilizando distintas voces, tonos o incluso risas.
  
- Hacer ruido con instrumentos musicales: si lo escucha bien, el bebé dirigirá la cabeza hacia el sonido y cuando vea el aparato que hace ruido repite el sonido nuevamente.
  
- Repeticiones: posibilitan que el bebé vaya reconociendo los sonidos y se gire cuando los escuche a su espalda. Primero serán gorjeos, sonidos guturales, luego balbuceos y, por último, palabras.
  
- Acompañamientos: el sonido puede ir unido a otros estímulos sensoriales como la vista, esto ayuda a que al escuchar un sonido pueda reconocer su procedencia.
  
- Emisión de un sonido: cuando el niño emita un sonido, se debe repetir siempre lo que ha dicho para ir estableciendo pequeños diálogos muy enriquecedores para fortalecer el vínculo afectivo entre padres e hijos.

### GRUPO 3

#### **Ficha de praxias labiales para realizar en casa**

Primero repita cada ejercicio 5 veces, luego 10 veces. Vaya aumentando las repeticiones en función de sus prioridades.

- Enseñe los dientes
- Estire los bordes de la boca hacia atrás como para decir “i”.
- Redondee los labios y adelántelos como para decir “o” o “u”.
- Alterne las dos posiciones anteriores.
- Sonría dirigiendo los labios a la derecha (relaje los labios).
- Sonría dirigiendo los labios a la izquierda (relaje los labios).
- Muérdase el labio superior (Vuelva al reposo).
- Muérdase el labio inferior (Vuelva al reposo).
- Introduzca el labio superior en el interior de la boca (Vuelva al reposo).
- Introduzca el labio inferior en el interior de la boca (Vuelva al reposo).
- Introduzca los dos labios en el interior de la boca (Vuelva al reposo).
- Gire el labio superior hacia afuera (Vuelva al reposo).
- Gire el labio inferior hacia afuera (Vuelva al reposo).
- Saque ambos labios hacia afuera (Vuelva al reposo).
- En esta posición, desplace la boca hacia la derecha (Vuelva al reposo).
- Intente silbar.
- Sostenga una pajita entre los labios y sople por ella repetidamente mientras piensa en el sonido “p”.
- Imite el sonido de llamar a un gato.
- Haga el sonido de un beso.
- Intente hacer pequeñas aspiraciones dentro de una pajita sostenida entre los labios.

#### **Ficha de praxias linguales para realizar en casa**

Primero repita cada ejercicio 5 veces, luego 10 veces. Vaya aumentando las repeticiones en función de sus prioridades.

- Saque la lengua. Vuelva a ponerla dentro de la boca.
- Dirija la punta de la lengua hacia la derecha (Vuelva al reposo).
- Dirija la punta de la lengua hacia la izquierda (Vuelva al reposo).
- Alterne lentamente las dos posiciones anteriores: derecha – izquierda.
- Dirija la lengua hacia arriba (Vuelva al reposo).
- Dirija la lengua hacia abajo (Vuelva al reposo).
- Alterne lentamente las dos posiciones anteriores: derecha – izquierda.
- Muérdase la punta de la lengua con los dientes.
- Coloque la punta de la lengua detrás de los dientes superiores y presiónelos.
- Coloque la lengua en medio del paladar.
- Coloque la lengua en la parte posterior del paladar.
- Coloque la punta de la lengua delante de los dientes superiores.
- Coloque la punta de la lengua delante de los dientes inferiores.
- Coloque la punta de la lengua delante de los dientes inferiores y presiónelos.
- Coloque la punta de la lengua en la última muela superior derecha y frótela.
- Coloque la punta de la lengua en la última muela inferior izquierda y frótela.
- Coloque la punta de la lengua en la última muela superior derecha y frótela.
- Pronuncie varias “K” lentamente, tirando la lengua hacia atrás.
- Haga ruido de desaprobación chascando la lengua contra el paladar.
- Imita el sonido del trote de caballo, luego el del galope.
- Trague saliva.

### **Ficha de praxias mandibulares para realizar en casa**

Primero repita cada ejercicio 5 veces, luego 10 veces. Vaya aumentando las repeticiones en función de sus prioridades.

- Abra y cierre la boca alternativamente.
- Hinche las dos mejillas a la vez (vuelva al reposo).
- Hinche la mejilla derecha (vuelva al reposo).
- Hinche la mejilla izquierda (vuelva al reposo).
- Hinche alternativamente la mejilla derecha y la izquierda (vuelva al reposo).

- Succione las mejillas hacia el interior (vuelva al reposo).
- Desplace el maxilar inferior hacia la derecha (vuelva a la posición de reposo).
- Desplace el maxilar inferior hacia la izquierda (vuelva a la posición de reposo).
- Desplace alternativamente el maxilar hacia la derecha y la izquierda.
- Haga un movimiento de masticación: boca abierta
- Haga un movimiento de masticación: boca cerrada

### **Ficha de praxias del velo del paladar para realizar en casa**

Primero repita cada ejercicio 5 veces, luego 10 veces. Vaya aumentando las repeticiones en función de sus prioridades.

- Realizar gárgaras.
- Bostezar.
- Pronunciar el fonema /k/ varias veces seguidas.
- Toser (es importante que cuando tosa lo haga sin forzar).
- Emitir sonidos típicamente velares como la /j/, /k/, /g/ combinándolos con vocales o con otros sonidos.
- Inflar los carrillos y expulsar el aire poco a poco.

*MATERIAL LOGOPÉDICO*

1. Guantes esterilizados



2. Chupete ortodóntico



3. Dedil sensorial



4. Vibrador Z - vibe



5. Vibrador facial



## 6. ChewyTubes



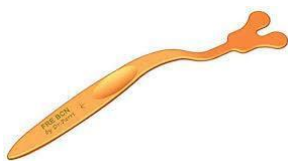
## 7. Depresores



## 8. Pesas labiales



## 9. Elevador lingual



## 10. Espejo de Glatzel



11. Plumas



12. Matasuegras



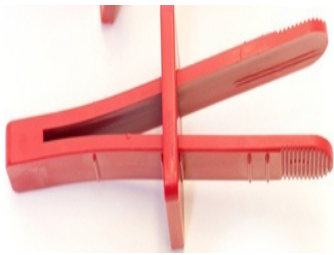
13. Pompero



14. Velas



15. Ejercitador mandibular



16. Cuentos infantiles



17. Instrumentos musicales



18. Peluches de animales



19. Animales en figuras





## 20. Medios de transporte



## 21. Jomet de colores



## 22. Pulsadores de luces



## 23. Música



## PROYECCIÓN DE LA PLANIFICACIÓN

ÁMBITOS	DIMENSIONES	INDICADORES	TÉCNICAS E INSTRUMENTOS
Programa: 1. Objetivos 2. Actividades 3. Metodología 4. Resultados 5. Instrumentos y materiales 6. Recursos económicos	Adecuación	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Los objetivos propuestos han sido adecuados para paliar la sintomatología de la Adrenoleucodistrofia ligada a X</li> <li>- Los objetivos han sido claramente definidos</li> <li>- Ajuste de los objetivos a las necesidades surgidas en el transcurso del programa</li> <li>- Las actividades planteadas, están dirigidas en todo momento a paliar la sintomatología de la enfermedad</li> <li>- La temporalización de las actividades ha sido adecuada atendiendo a las características de los pacientes</li> <li>- El orden y la organización a la hora de la realización de las actividades ha sido adecuada</li> <li>- El número de actividades ha sido excesivo</li> <li>- La metodología empleada para llevar a cabo la intervención ha sido adecuada a las características de nuestros pacientes</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Hojas de registro que se pasarán semanalmente para llevar un control de si los objetivos trabajados se han logrado o no. En estas hojas de registro se incluirá además la participación y motivación del paciente.</li> <li>- Consulta con otros profesionales, que leerán el desarrollo del programa y concluirán si lo entienden o si por el contrario hay cosas que mejorar</li> </ul>

		<ul style="list-style-type: none"> <li>- Los contenidos del programa se han adecuados a los objetivos propuestos a) El sistema de evaluación utilizado se adapta al programa</li> <li>- El material ha sido el adecuado para cada actividad propuesta</li> <li>- El material logopédico utilizado se ha adaptado a los objetivos</li> <li>- Los materiales se han utilizado de manera correcta</li> <li>- Los costes ocasionados durante el programa han sido adecuados para conseguir buenos resultados de este.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Registros observacionales para comprobar la eficacia de los objetivos</li> <li>- Valoraremos si las herramientas de evaluación diagnóstica que hemos utilizado para evaluar al paciente son adecuadas y suficientes</li> </ul>
	<p>Coherencia</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Los objetivos están claramente definidos</li> <li>- Los objetivos son coherentes con las actividades que se proponen</li> <li>- Los objetivos siguen un orden lógico</li> <li>- Los objetivos son medibles</li> <li>- Los objetivos son observables</li> <li>- Los objetivos son reales o factibles</li> <li>- La metodología empleada en la intervención está claramente explicada</li> <li>- El cronograma del programa se ha visto modificado a lo largo del transcurso de este</li> </ul>	

		<ul style="list-style-type: none"> <li>- Los resultados de las pruebas estandarizadas y la anamnesis administrada en la Evaluación Inicial están claramente redactados</li> <li>- Las actividades propuestas son coherentes conforme a los objetivos descritos en el programa</li> <li>- Las actividades desarrolladas se han llevado a cabo de forma dinámica</li> <li>- El número de actividades realizadas han sido suficientes para cumplir con los objetivos del programa</li> <li>- La duración de las actividades ha sido suficiente</li> <li>- Las actividades llevadas a cabo han sido sencillas</li> <li>- Las actividades llevadas a cabo han sido complejas</li> </ul>	
	Eficacia	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Los objetivos propuestos han sido eficaces</li> <li>- Realización o no de cada uno de los objetivos</li> <li>- Logro de cada uno de los objetivos</li> <li>- Número de objetivos cumplidos</li> <li>- Cantidad de objetivos no alcanzados en el programa</li> <li>- Cantidad de mejoras incluidas en el programa</li> <li>- La ejecución de las actividades planteadas ha sido eficaz</li> <li>- Los instrumentos utilizados para evaluar han sido eficaces para llevar a cabo la evaluación inicial</li> <li>- Las pruebas estandarizadas utilizadas han sido eficaces</li> </ul>	

	Utilidad	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Adaptación de los objetivos a los pacientes</li> </ul>	
	Pertinencia	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Los objetivos del programa están directamente relacionados con las necesidades de los pacientes</li> <li>- Los objetivos están dirigidos y adaptados a la mejora de las dificultades del paciente</li> <li>- La metodología empleada se ajusta a las características y necesidades de los pacientes</li> <li>- Las actividades propuestas están dirigidas en todo momento a mejorar las habilidades en las que el paciente presenta dificultades</li> <li>- Los resultados muestran tener efectos positivos no programados</li> <li>- Resultados positivos para la estimulación orofacial y miofuncional</li> <li>- Resultados positivos para la terapia orofacial y miofuncional</li> <li>- Resultados positivos para la estimulación auditiva</li> <li>- Resultados positivos para la discriminación auditiva</li> <li>- Evolución positiva en la calidad de vida del paciente</li> </ul>	

	Suficiencia	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Los objetivos desarrollados son suficientes para conseguir cierta estabilidad y mejora en el desarrollo evolutivo del paciente</li> <li>- Las pruebas estandarizadas y la anamnesis administrada en la Evaluación Inicial son suficientes para conocer todas las características y dificultades del paciente</li> <li>- La temporalización de la intervención es suficiente para conseguir resultados favorables</li> <li>- Los costes ocasionados durante el programa han sido suficientes para conseguir buenos resultados del mismo</li> </ul>	
Infraestructuras	Adecuación	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Las infraestructuras utilizadas para llevar a cabo la intervención han sido adecuadas atendiendo a las características de los pacientes y sus familias</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Encuesta de satisfacción a la familia, en la que se valorará entre otras cosas su opinión acerca de las infraestructuras utilizadas para llevar a cabo la intervención</li> </ul>
	Consulta	<ul style="list-style-type: none"> <li>- La accesibilidad de la consulta es la adecuada</li> <li>- Se presentan dificultades para acceder a la consulta</li> <li>- El estado del mobiliario de la consulta es óptimo</li> <li>- La consulta cuenta con la dotación tecnológica necesaria</li> <li>- El mantenimiento de la consulta con respecto a la limpieza es el adecuado</li> </ul>	

	Zonas comunes	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Las instalaciones del servicio se adaptan a los pacientes</li> <li>- Las instalaciones del servicio son adecuadas y se ajustan a las necesidades del paciente</li> <li>- El servicio cuenta con las instalaciones suficientes para los usuarios</li> <li>- La accesibilidad de los aseos es la adecuada</li> <li>- Adaptabilidad para las personas con movilidad reducida de los aseos</li> <li>- El nivel de higiene de los aseos es el idóneo</li> <li>- El mantenimiento de los aseos es el apropiado</li> <li>- Número de plazas de aparcamiento disponibles para los pacientes</li> </ul>	
Pacientes	Evolución	<ul style="list-style-type: none"> <li>- La mejora que presenta tras la aplicación del programa ha sido la adecuada</li> <li>- La evolución del paciente a lo largo del programa se ajusta a los objetivos establecidos</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Hojas de registro que se pasarán semanalmente para llevar un control de si los objetivos trabajados se han logrado o no. En estas hojas de registro incluiremos la participación y motivación del paciente.</li> </ul>
	Nivel de trabajo	<ul style="list-style-type: none"> <li>- A la hora de participar se implica lo suficiente</li> </ul>	

		<ul style="list-style-type: none"> <li>- La eficacia en cuanto a los objetivos de evaluación establecidos es óptima</li> <li>- La motivación que presenta en las sesiones es buena</li> </ul>	
	Asistencia	<ul style="list-style-type: none"> <li>- El número de veces que asiste a las sesiones es el suficiente</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Registro de asistencia</li> </ul>
Familias	Implicación	<ul style="list-style-type: none"> <li>- La implicación de la familia ha sido adecuada y suficiente para la mejora de la evolución del paciente</li> <li>- La implicación de la familia ha sido efectiva para la mejora de la evolución del paciente</li> <li>- La participación por parte de la familia en el programa ha sido suficiente</li> <li>- La familia ha mostrado un buen nivel de motivación</li> </ul>	
	Satisfacción	<ul style="list-style-type: none"> <li>- La familia está satisfecha con el impacto que ha tenido el programa en el desarrollo del paciente</li> <li>- La familia se encuentra satisfecha con el trato recibido por parte del logopeda</li> <li>- La familia se encuentra satisfecha con el servicio recibido por parte del logopeda</li> <li>- La familia se encuentra satisfecha con las pautas recibidas por parte de otros profesionales</li> <li>- La familia se encuentra satisfecha con el contacto mantenido con otros profesionales</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Encuesta de satisfacción final acerca del programa y los profesionales que han formado parte.</li> </ul>



		<ul style="list-style-type: none"> <li>- La familia considera que el desarrollo y la ejecución del programa han sido los adecuados</li> </ul>	
	Información	<ul style="list-style-type: none"> <li>- El nivel de información respecto a la patología y al programa de intervención logopédica que se les proporciona a las familias es el adecuado</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Consentimiento informado</li> <li>- Fichas con pautas complementarias a la intervención para realizar en casa</li> </ul>
Profesionales: <ul style="list-style-type: none"> <li>- Logopeda</li> <li>- Equipo de neurólogos</li> <li>- Enfermero/a</li> </ul>	Adecuación	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Los profesionales que participan en el programa son los adecuados para garantizar la correcta evolución de los pacientes</li> </ul>	
	Suficiencia	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Los profesionales que participan en el programa son suficientes para garantizar la correcta evolución de los pacientes</li> </ul>	
	Viabilidad	<ul style="list-style-type: none"> <li>- El programa es viable desde el punto de vista de otros profesionales</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Grupos de discusión con los profesionales que participan en el programa</li> </ul>
	Formación	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Nivel formativo</li> <li>- Nivel de conocimiento respecto a las características de la patología y al programa de intervención</li> <li>- Tiene otros títulos universitarios</li> <li>- Especialización en algún ámbito concreto</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Currículum profesional</li> </ul>

	Experiencia laboral	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Años de desempeño profesional</li> <li>- Experiencia laboral en intervención con niños</li> <li>- Experiencia laboral en intervención con enfermedades raras</li> </ul>	
	Habilidades comunicativas	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Transmite la información de manera clara y concisa</li> <li>- Se muestra empático a la hora de comunicarse con el paciente</li> <li>- Se muestra asertivo a la hora de comunicarse con el paciente</li> <li>- Transmite a los pacientes el nivel de motivación adecuado</li> <li>- Transmite a las familias el nivel de motivación adecuado</li> <li>- Asertividad a la hora de transmitir la información a las familias</li> <li>- La cantidad de información proporcionada a las familias es suficiente</li> <li>- Escucha activa en cuanto a las sugerencias/opiniones de las familias</li> </ul>	

	Implicación	<ul style="list-style-type: none"> <li>- El nivel de aptitud que muestran es el adecuado</li> <li>- El nivel de disposición que presenta ante el programa es el idóneo</li> <li>- El nivel de comunicación el logopeda ha sido el adecuado</li> <li>- El grado de implicación al realizar el programa es el correcto</li> <li>- El nivel de interés mostrado por parte de los profesionales en establecer una relación cercana con los familiares del paciente ha sido el adecuado</li> <li>- El nivel de implicación con las familias es suficiente</li> <li>- Grado de participación voluntaria en el programa</li> <li>- La coordinación de los profesionales con el logopeda es la adecuada para garantizar la correcta evolución del paciente</li> <li>- Número de reuniones de coordinación que se llevan a cabo entre profesionales</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Reuniones de coordinación de todo el equipo multidisciplinar</li> <li>- Reuniones de coordinación semanales de el/la logopeda con las familias para comentar la evolución del paciente, además de proporcionarles información para trabajar en casa</li> <li>- Control de asistencia a las reuniones</li> <li>- Entrevista final para valorar la implicación y las habilidades comunicativas que han desarrollado a lo largo del programa</li> </ul>
--	-------------	---	---