

**INTERVENCIÓN LOGOPÉDICA: DESARROLLO E IMPLEMENTACIÓN DE
UN SISTEMA AUMENTATIVO Y ALTERNATIVO DE COMUNICACIÓN EN
SÍNDROME DE JOUBERT**

Alumna: Zaida Darias Herrera

Tutora: Carmen Capote Morales

Trabajo de fin de Grado de Logopedia

Facultad de Psicología y Logopedia. Universidad de La Laguna

Curso académico 2018-2019

Resumen

El síndrome de Joubert, es una enfermedad neurológica de transmisión genética, autosómica recesiva, caracterizada por una malformación congénita en el tronco cerebral y una agenesia o hipoplasia del vermis cerebeloso, puede provocar retraso en desarrollo motor, lenguaje, comunicación, dificultades respiratorias o renales, nistagmo, hipotonía y discapacidad intelectual. Por la baja prevalencia del síndrome y la carencia de recursos o materiales logopédicos, se realiza una intervención, a una niña de 4 años, que asiste al servicio de rehabilitación del Doctor Guigou, para recibir asistencia logopédica, terapia ocupacional y fisioterapia. Se pretende elaborar e implantar un Sistema Alternativo y Aumentativo de Comunicación (SAAC), adecuado a las características y necesidades de ella e iniciar La Lengua de Signos Española (LSE) en la menor, en familiares y terapeutas, para facilitar también la interacción y convivencia. Sus problemas de comunicación son evaluados antes y después, por el Screening del Inventario de Desarrollo Battelle y el registro de las habilidades receptivas y expresivas. Los resultados del programa de intervención “El poder de la comunicación”, reflejan mejoras en competencias comunicativas, además de la importancia multidisciplinar e implicación familiar.

Palabras clave: Síndrome de Joubert, Intervención logopédica, Sistema Alternativo y Aumentativos de Comunicación, Lengua de Signos Española, comunicación.

Abstract

Joubert's syndrome, is a neurological disease of genetic transmission, autosomal recessive, characterized by a congenital malformation in the brainstem and agenesis or hypoplasia of the cerebellar vermis, can cause delayed motor development, language, communication, respiratory or renal difficulties, nystagmus, hypotonia and intellectual disability. Due to the low prevalence of the syndrome and the lack of resources or speech-language materials, an intervention is made to a 4-year-old girl who attends the rehabilitation service of Doctor Guigou, to receive logopedic assistance, occupational therapy and physiotherapy. It is intended to develop and implement an Alternative and Augmentative Communication System (AACS), appropriate to the characteristics and needs of it and start the Spanish Sign Language (SSL) in the minor, family and therapists, to also facilitate interaction and coexistence. Your communication problems are evaluated before and after, by the Screening of Battelle Development Inventory and the registration of receptive and expressive skills. The results of the intervention program "The power of communication" reflect improvements in communication skills, in addition to the multidisciplinary importance and family involvement.

Key words: Joubert syndrome, Speech therapy intervention, Alternative and Communication Augmentative System, Spanish Sign Language, communication.

Introducción

En el año 1968, Joubert et al describió cuatro casos de personas con agenesia parcial o total del vermis cerebeloso, síndrome de apnea-hiperapnea episódica neonatal, movimientos oculares anormales, ataxia y retraso mental. Posteriormente, se asociaron otras particulares físicas como colobomas, tumores de lengua, presencia de frenillo lingual, fibrosis hepática, alteraciones renales y polidactilia (Angemi y Zucotti, 2012).

Por ello, actualmente se conoce con el nombre de síndrome de Joubert, la prevalencia se calcula en 1/80.000 a 1/100.000 nacidos/as vivos/as, por lo que se trata de una enfermedad rara. En el mundo se han registrado más de 200 casos (Angemi y Zucotti, 2012).

Debido a la escasez de casos registrados, las investigaciones en este ámbito son escasas. Al realizar una búsqueda bibliográfica nos encontramos con información médica, pero escasas aportaciones en el ámbito educativo.

Se trata en concreto de una enfermedad de transmisión genética, autosómica recesiva, considerada dentro de las ciliopatías, ya que los genes en los que se produce una mutación codifican para proteínas ciliares primarias. El cilio trabaja como una antena para muchas células, posibilitando a las células comunicarse entre sí, sentir su entorno durante el desarrollo y la función de muchos órganos, es decir, los cilios perciben la luz en el ojo, los olores en la nariz y el flujo de fluidos en los riñones y el hígado, por lo que una anomalía de los cilios justifica los problemas oculares, renales y hepáticos en personas con el síndrome de Joubert. En cuanto a los genes asociados son los siguientes: AHI1, NPHP1, CEP290, TMEM67, RPGRIP1L, ARL13B y CC2D2A (Revista Neuropsiquiatría 79 (3), 2016).

El síndrome de Joubert (SJ), se caracteriza por una malformación congénita en el tronco cerebral y una agenesia o hipoplasia del vermis cerebeloso (un trastorno neurológico que consiste en un subdesarrollo del cerebelo), el cual se conoce que juega un papel importante en el desarrollo de la coordinación, la estabilidad y en la cognición, como señalaba Courchesne, en 1997. Estas malformaciones pueden provocar problemas respiratorios, hipotonía, ataxia y retraso del desarrollo motor, ataxia troncal, displasia o apnea. Como es de esperar, este tipo de problemas inciden, tal y como explicaron María

et al. (1997), Fennell, Gitten y Dede (1999), en el bajo rendimiento que implican habilidades motoras o coordinación de los sistemas motores y visuales, en las habilidades sociales, en la fluidez verbal y en la atención. Por lo que pueden provocar retraso en el desarrollo del lenguaje y en la comunicación. Estos autores señalan además, que la mayoría sufren un retraso cognitivo.

Según la persona la sintomatología varía en el periodo neonatal o en la infancia a nivel interno o externo. A nivel interno, pueden estar dañadas varias áreas y órganos como riñones y pulmones, con dificultades renales y episodios de respiración alterada en las primeras semanas de vida del niño o la niña. Mientras que a nivel externo, las características neurológicas que los afectados padecen son un tono muscular debilitado (hipotonía temprana), aunque ésta no sea de gran importancia, si se asocia a otras características como dificultades de coordinación motora (Ataxia), respiratorias, oculares, se puede sospechar la presencia de esta patología. Además, otros rasgos característicos son: movimientos oculares anormales, es decir, involuntarios y arrítmico de los ojos (nistagmo), particularidades físicas como la polidactilia y diformismos faciales.

Asimismo, retraso en el desarrollo motor y dificultades intelectuales variables leves o severas (no necesariamente asociadas), con afectación del discurso por apraxia oromotora (Angemi y Zuccoti, 2012).

Con respecto a las dificultades respiratorias, son representadas mediante cortos episodios de apnea e hiperpnea o hiperpnea episódica solo, que tienen lugar poco después del nacimiento, aumentan con estrés emocional y mejoran con la edad, normalmente desaparecen en torno a los seis meses. Estos episodios presentan una severidad variada: de corta duración, que se dan cada pocos días, hasta muy frecuentes, teniendo lugar varios por día y ataques largos de apnea, necesitando incluso tratamiento de cuidados intensivos y ventilación asistida. (Negreiros, Sánchez y Morales, 2017). Por otra parte, se observa que las alteraciones renales afectan a un 25% de las personas afectadas por SJ, pueden permanecer asintomáticas durante varios años o comienzan a manifestarse con signos inespecíficos, hasta que se presenta como una insuficiencia renal aguda o crónica (Bracanti et al., 2010).

En cuanto a los movimientos oculares anormales, simbolizan una característica repetitiva en el SJ. La apraxia oculomotora, de trata de una de las particulares frecuentes, notoria mediante la incapacidad de seguir objetos visualmente junto con los movimientos de cabeza compensatorios y la cancelación del reflejo vestíbulo ocular. De igual forma, es habitual el nistagmo de la posición primaria, estrabismo y ptosis (Revista Neuropsiquiatría, 2016).

Por otro lado, físicamente pueden presentar polidactilia de manos o pies y dismorfismos faciales, como frente prominente, ptosis, prognatia, cejas arqueadas, hipertelorismo, eversión de labio inferior, boca trapezoidea, protrusión lingual y orejas de implantación baja (Revista Neuropsiquiatría 79 (3), 2016).

Además, existe un nivel variable de retraso en el desarrollo madurativo, en particular, las habilidades lingüísticas, comunicativas y motoras son las más afectadas.

También, es común la presencia de alteraciones intelectuales, sin embargo, no es una característica esencial, en muchos casos puede aparecer una inteligencia normal y en otros límite (Bracanti et al., 2010).

Bracanti et al, en 2010, además de estudiar los síntomas del SJ, propone una clasificación, de seis grupos fenotípicos (véase tabla 1).

Tabla 1.

Clasificación del Síndrome de Joubert.

Síndrome de Joubert puro (SJ)	Presentan las características neurológicas, asociado con respiración irregular, movimientos oculares anormales.
Síndrome de Joubert con defectos oculares (JS-O)	Presentan las características neurológicas, además de distrofia retiniana, con edad de inicio y severidad variable.
Síndrome de Joubert con defectos renales (JS-R)	Presentan las características neurológicas, junto con alteraciones renales.
Síndrome de Joubert con defectos oculo-renales (JS-OR)	Presentan las características neurológicas, junto con alteraciones físicas relacionadas con la distrofia retiniana y las patologías renales.
Síndrome de Joubert con defectos hepáticos (JS-H)	Presentan las características neurológicas con la presencia de alteraciones hepáticas, coriorretinianas o colobomas en el nervio óptico.
Síndrome de Joubert con defecto digito-oro-faciales (JS-OFD)	Presentan las características neurológicas y alteraciones como lengua lobulada o bifida, frenillo bucal, polidactilia, entre otros.

Fuente: Elaboración propia a partir de la clasificación de Bracanti et al, en 2010.

Este síndrome, debido a sus anomalías, puede ser confundido con otras afecciones como el autismo ya que estos sujetos presentan dificultades para la comunicación y la interacción social, mostrando conductas estereotipadas (Rojas, 2014).

Pero, el criterio diagnóstico clínico común es el “Signo del Molar” hallado mediante una resonancia magnética cerebral, que identifica hipoplasia de los pedúnculos y vermis cerebeloso. Este criterio no corresponde a síndromes clínicos distintos, sino que es parte del espectro fenotípico amplio que es característico del síndrome de Joubert, sin existir diagnósticos diferenciales una vez reconocido, según reflejan los estudios clínicos y genéticos. Otro hallazgo habitual es el IV ventrículo en "paraguas" o "alas de murciélago" en imagen transversa, resultado de la ausencia o desarrollo incompleto del vermis cerebeloso (Angemi y Zuccoti, 2012).

Este diagnóstico recomienda la técnica de imagen (resonancia) para los hallazgos neurológicos en el síndrome de Joubert. De igual forma, se puede utilizar el ultrasonido para el diagnóstico prenatal, mediante la observación del signo del diente molar, de forma que es posible realizar un diagnóstico antes de las 24 semanas de gestación. (Negreros, Sánchez y Morales, 2017). También, suelen utilizarse pruebas de genética molecular para identificar las alteraciones genéticas, demostradas en el 40% de los casos de SJ (National Organization for Rare Disease, 2011).

Como muchos síndromes genéticos, sus síntomas aparecen en los primeros años de vida, si a los pocos meses o años de vida no se han manifestado estos síntomas, será un individuo sano. Se trata además de una afección irreversible, sin cura.

Por lo general, el pronóstico es favorable para aquellos niños que la padecen de forma moderada, pero desfavorable para los que la sufren más profundamente, ya que, por estadística, la tasa de mortalidad está alrededor de las 30 semanas de vida.

Actualmente se conocen muy pocos casos diagnosticados del SJ, además, los estudios relacionados con este síndrome también son muy escasos, y no solo eso, se debe aclarar que no existe ningún tratamiento curativo definitivo de este síndrome.

Por lo tanto, el tratamiento empleado en el SJ es sintomático y de apoyo a las patologías subyacentes. Además de las intervenciones farmacológicas, es frecuente

emplear estimulación temprana a nivel físico y cognitivo (National Institute of Neurological Disorders and Stoke, 2016).

Por lo que las particularidades del SJ deben identificarse lo antes posible, para ajustar las medidas terapéuticas. Sería conveniente que lleven un seguimiento multidisciplinar, para crear estrategias de apoyo e intervención adecuadas, para promover su desarrollo en las áreas afectadas y mejorar su calidad de vida., terapias de fisioterapia, terapia ocupacional o logopedia. Además, las familias que conviven con personas que padecen esta enfermedad pueden requerir apoyo, tanto médico o psicológico, como social, que facilite su integración. Existen asociaciones, como pueden ser la FEDER, EURODIS o la Joubert Syndrome Foundation & Related Cerebellar Disorder, las cuales proporcionan información a las personas afectadas, promocionan terapias enfocadas al desarrollo psíquico y psicomotor de los afectados, mejorando su calidad de vida y fomentando el conocimiento de esta enfermedad.

En cuanto a otros posibles métodos de apoyo comunicativo, utilizados en el campo de la logopedia, se encuentran los Sistemas Alternativos y Aumentativos de Comunicación llamados (SAAC).

Los SAAC son formas de expresión distintas al lenguaje hablado, que tienen como objetivo aumentar (aumentativos) y/o compensar (alternativos) las dificultades de comunicación y lenguaje de muchas personas con discapacidad (Basil, 2018).

Según Tamarit un SAAC es:” un conjunto estructurado de códigos no vocales, necesitados de soporte físico o no, los cuales permiten funciones de representación y sirven para llevar a cabo actos comunicativos por sí solos o combinándolos con códigos vocales”.

Partiendo de la definición anterior de Tamarit y teniendo en cuenta las características de los SAAC, podemos clasificarlos en dos grandes grupos (véase tabla 2).

Tabla 2

Clasificación de los SAAC

SAAC sin ayuda	- Solo necesita su propio cuerpo para poderlo llevar a cabo, no es necesario ningún tipo de soporte. - Ejemplo: La Lengua de Signos.
SAAC con ayuda	- Necesita algún tipo de material o ayuda técnica. - Ejemplo: Tableros de comunicación con o sin voz.

Fuente: Elaboración propia a partir de la clasificación de Tamarit, en 1998

Estos sistemas van dirigidos a facilitar la comprensión y la expresión del lenguaje. De esta manera, cualquier sistema de comunicación que aumente la comunicación, le permitirá al individuo salir de su aislamiento y lograr mayor autonomía e independencia.

Justificación del trabajo

El presente trabajo se centra en la intervención de una niña con Síndrome de Joubert, cuyas necesidades y evolución han sido valoradas en la Unidad de Rehabilitación del Doctor Guigou, para recibir asistencia logopédica, fisioterapéutica y terapia ocupacional.

Dada la escasa información sobre tratamiento logopédico que existe sobre esta enfermedad, se ha desarrollado y realizado una intervención logopédica basada en las dificultades de comunicación y lenguaje que presenta en un primer momento la niña. Esta intervención pretende satisfacer las necesidades comunicativas presentes y futuras de la menor. Éstas se manifiestan con un retraso del desarrollo madurativo, en particular, en las habilidades lingüísticas y comunicativas, asociadas con alteraciones intelectuales.

Por lo tanto, hemos considerado necesario una intervención logopédica basada en la implantación y uso de un SAAC y la LSE que abarque las dificultades de comunicación,

que presenta la niña, puesto que aún no se han producido las primeras palabras de forma oral.

Como objetivo general, se pretende intervenir para mejorar la comunicación de la menor empleando un SAAC, adecuado a las características y necesidades, así como alcanzar los prerrequisitos del lenguaje sincrónicamente. Además de iniciar la LSE, tanto en ella como en familiares y terapeutas, para facilitar la interacción y convivencia.

Como objetivos específicos, se propone generar intención comunicativa, conocer un vocabulario básico de su vida cotidiana (emociones, necesidades básicas, familia, colores, etc), dominar los pictogramas de ese vocabulario, desarrollar o potenciar las habilidades receptivas y expresivas que recoge el registro de prerrequisitos y adquirir un nivel básico de Lengua de Signos simultáneamente.

Método

Participantes

X es una niña de cuatro años, que presenta el Síndrome de Joubert, se trata de una enfermedad que se encuentra dentro de las enfermedades raras por su baja prevalencia, diagnosticada con dos años de edad, llega a la Unidad de Rehabilitación del Doctor Guigou, para ser valorada y realizar una intervención en base a sus necesidades. Su unidad familiar se compone de sus padres y dos hermanas. Siendo ella la segunda.

Como datos de su proceso de desarrollo, recabados por la familia, se sabe que el embarazo no fue de alto riesgo, pero la madre tuvo infección de orina por lo que se le suministran antibióticos a lo largo de varios días. A la semana treinta y cuatro los médicos informan que la niña viene en posición podálica, por lo que a la semana cuarenta comunican que próximamente le van a tener que realizar una cesárea o la versión cefálica externa (manipulación del feto, a través del abdomen de la madre, para tratar de que adopte una presentación cefálica). En la semana 37, la madre opta por la segunda opción, quedando perfectamente colocada.

La niña nace con 40 semanas de gestación, con un peso de 2890 g y 50 cm de talla. El parto es natural sin datos significativos de alarma. Al día siguiente, sufre un episodio de apnea en brazos de la madre, pasando la noche en observación hospitalaria, sin

ningún contratiempo. Pero, a los quince días, en su primera revisión pediátrica, se detecta un posible nistagmus, a consecuencia de los movimientos anormales de los ojos de la menor, por lo que la derivan al neurólogo y al oftalmólogo. A los dos meses la oftalmóloga indica a la familia que la niña presenta colobomas bilaterales del nervio óptico, por lo que perderá la visión. Con tres meses le realizan una resonancia, en la que observan una hipoplasia cerebelosa, pero no determinan ningún síndrome. Como medidas para elaborar un diagnóstico diferencial más minucioso deciden realizarle también los potenciales evocados de tronco cerebral y pruebas cardiológicas también siendo las dos normales (Fenotipo de coach place negativo). A los 5 meses sufre de nuevo otra apnea en casa, siendo esta la segunda y última hasta la actualidad.

Cuando la niña tiene dos años de edad, la madre acude a revisión ginecológica de su tercer embarazo. Y en dicha consulta la ginecóloga al ver a la pequeña le comenta la posibilidad de que puede presentar el Síndrome de Joubert. Luego, se traslada a Barcelona, se le realizan las pruebas pertinentes e identifican el “Signo Molar”, criterio diagnóstico en el Síndrome de Joubert con defectos oculares (JS-O), ya que presenta las características neurológicas y distrofia retiniana.

En cuanto a los datos relevantes sobre el desarrollo evolutivo y psicomotor, no hubo gateo hasta los 3 años, los primeros pasos con ayuda de un andador fueron a los 4 años, además, no hay control de esfínteres por el momento. Con respecto al lenguaje, no se han producido las primeras palabras de forma oral, se comunica con escasos signos manuales y presenta un alto lenguaje comprensivo. Su repertorio de signos está compuesto por escasos signos, como por ejemplo: papá, mamá, beso, abrazo, bailar o tomar el sol, además del uso funcional del sí y no, con la cabeza. Por otro lado, presenta lesiones oculares, que irán mejorando a medida que crece, por lo que actualmente utiliza gafas.

Instrumentos

Ante la carencia de instrumentos de diagnóstico específicos en logopedia para el SJ, ni pruebas de evaluación adaptadas a las particularidades del síndrome, se ha tenido que recurrir a los siguientes instrumentos.

Hoja de consentimiento ad hoc. Documento donde se explica el proceso de participación de la niña en este Trabajo de Fin de Grado y se solicita el consentimiento oportuno a la familia y a la Unidad de Logopedia (ANEXO I).

Anamnesis inicial. Recoge la información personal, los antecedentes, la información médica, la escolarización, la comunicación, la alimentación, el comportamiento, las capacidades motrices, las capacidades sensoriales y los aspectos ambientales. Se trata de una entrevista estructurada con un intervalo de cuatro a siete preguntas abiertas por áreas. (ANEXO II).

Screening del Inventario de Desarrollo Battelle. Una batería para evaluar las habilidades fundamentales del desarrollo en niños y niñas con edades comprendidas entre el nacimiento y los ocho años. Con una escala de 0 a 2.

El Screening, se encuentra formado por 96 ítems (dos por cada nivel de edad) de las cinco áreas. Se divide en varias áreas, el Área Personal/Social, el Área adaptativa y el Área Motora contienen veinte ítems, el Área de Comunicación y el Área Cognitiva presentan dieciocho ítems. Los ítems del Área Personal/Social aprecian las capacidades y características que permiten a la niña establecer interacciones sociales significativas. Los ítems del Área Adaptativa, recogen la capacidad del niño para utilizar la información y las habilidades evaluadas en las otras áreas. Los ítems del Área Motora, abarcan nueve ítems de motricidad gruesa y once de motricidad fina. Los ítems del Área de Comunicación, representan las habilidades receptivas y expresivas de cada nivel de edad. Los ítems del Área cognitiva, valoran habilidades y capacidades de tipo conceptual (ANEXO III).

Registro de los prerrequisitos. Permite obtener datos significativos de su desarrollo evolutivo, midiendo las habilidades receptivas y expresivas, con una escala dicotómica si/no.

Programa de intervención: “El poder de la comunicación”. Consta de cinco fases:

Fase 1: *Intención comunicativa.* Facilitar el contacto terapeuta-niña y corroborar la intención comunicativa. Consta de 1 sesión de 45 minutos.

Fase 2: *Vocabulario con LSE.* Valoración del vocabulario cotidiano que conoce e iniciación de LSE de dicho vocabulario. Consta de una sesión de 45 minutos.

Fase 3: *Introducción del cuaderno de comunicación manual y LSE.* Iniciación de los pictogramas, a través del cuaderno de comunicación clasificado por categorías de menor a mayor dificultad (véase tabla 3) y seguir con el aprendizaje de la LSE, como recurso alternativo o complementario a algunos pictogramas. Consta de 4 sesiones de 45 minutos.

Tabla 3.

Categorías del cuaderno de comunicación

Sesión	Categorías	Vocabulario
Tercera sesión	Necesidades básicas	Comer, beber, baño, dormir, lavarse los dientes, bañarse.
	Emociones	Contenta, triste, enfadada, cansada, sueño.
	Familia	Mamá, papá, hermanas, abuelos, tías, tíos, primas.
Cuarta sesión	Comidas	Potaje, sopa, carne, pescado, papas, arroz, pollo, jamón, diversas frutas, galletas, bocadillo, yogurt, natillas, macarrones.
	Bebidas	Agua, leche, zumo, batido de chocolate.
	Colores	Rojo, amarillo, azul, verde, negro, blanco, rosado.
Quinta sesión	Personal Dr. <u>Guigou</u>	Foto de logopedas, fisioterapeutas, terapeuta ocupacional y auxiliar de enfermería.
	Juguetes	<u>Pony</u> , muñeca, bici, cocinita.
	Acciones	Jugar, cantar, bailar, andar.
Sexta sesión	Partes del cuerpo	Cabeza, cuello, barriga, brazos, manos, piernas, pies.
	Lugares	Casa, Hospitalito, parque, playa, piscina, cine.

Fuente: Elaboración propia de la base fase 3 de la intervención.

Fase 4: *Comprensión de frases mediante pictogramas.* Se trabajan frases cortas y sencillas, presentando pictogramas con la estructura (Sujeto+ Verbo + Complemento), eligiendo la niña este último. Consta de 3 sesiones. En ellas se trabajan frases variadas.

Fase 5: *Introducción del cuaderno de comunicación con salida de voz.* Mediante la tablet insertamos tableros con salida de voz, a partir del vocabulario ya trabajado previamente en el cuaderno de comunicación de elaboración manual, con el objetivo de repasarlo y consolidar su aprendizaje. Consta de 3 sesiones. En las que se trabaja vocabulario y frases variadas.

Desarrollo del programa de intervención.

El seguimiento de este caso se ha realizado durante el segundo cuatrimestre del año 2018/2019, exactamente en el periodo de tiempo que transcurre desde las primeras semanas de febrero hasta el 28 de junio, a excepción de los días festivos o que la niña no acudió al servicio. La intervención duró 12 sesiones de 45 minutos, una vez en semana.

En la primera semana, se elabora, se solicita y se firma la hoja del consentimiento de padre/madre y logopeda, en la que se autoriza a recoger datos clínicos de la menor, con objeto de ser utilizados para este trabajo de fin de grado.

En la segunda semana se realiza la anamnesis a la madre, una entrevista estructurada con un intervalo de cuatro a siete preguntas abiertas por áreas, donde se recogen datos que tiene que ver con la información personal, los antecedentes, la información médica, la escolarización, la comunicación, la alimentación, el comportamiento, las capacidades motrices, las capacidades sensoriales y los aspectos ambientales. Además, se accede al informe del *Screeing del Inventario de Desarrollo Battelle* y al *registro de los prerrequisitos* del lenguaje, aplicado dos meses antes, que sirve como línea base de la intervención propuesta. Mientras, se va elaborando la primera fase del programa, intención comunicativa.

Asimismo, con toda la información recogida e interpretada y tras las pruebas necesarias para la recogida de la información sobre las necesidades comunicativas de la menor, se decidió diseñar un SAAC.

A partir del 14 de febrero, se aplica la primera fase, que tiene como objetivo corroborar la intención comunicativa. Tras ver los resultados positivos se procede a la elaboración de la sesión siguiente.

En la segunda fase, valoramos el vocabulario cotidiano y la iniciación de LSE, para ello, se recurre a la aplicación DILSE (un diccionario de LSE, desarrollado por la Fundación Vodafone España), con el fin de consultar algunos signos que no conocíamos o recordábamos.

En vista de los resultados obtenidos, se genera la tercera fase, donde se comienza a introducir los pictogramas propios de la página ARASAAC, el Portal Aragonés de la Comunicación Aumentativa y Alternativa, basado en el uso de pictogramas que facilitan la comunicación a las personas que tienen dificultades en este ámbito, favoreciendo a la interacción comunicativa y evitando el aislamiento de la niña.

Hemos realizado un cuaderno de comunicación manual (ANEXO IV), con una pizarra de velcro y los diferentes pictogramas plastificados, con velcro también. Para la realización de los materiales nos han sido útiles sus diferentes páginas como la pictoagenda o el pictotraductor, ambas pertenecientes a ARASAAC. El tamaño que le hemos puesto ha sido el considerable para que no tenga dificultad a la hora de visualizar los pictogramas, despegar el velcro y de manera que no pueda ser confusa su selección (cuaderno tamaño A4 y pictogramas 6x6 centímetros. Además, los pictogramas que ofrece ARASAAC, tienen varias opciones de elección, facilitando así la comprensión de la niña y de los/las iguales que se comunican con ella, a través de este sistema.

El cuaderno de comunicación, contaba en un principio con categorías de aquellos aspectos más necesarios e importantes para la niña, como sus necesidades básicas, emociones, familia cercana y el personal de la Unidad de Rehabilitación Infantil Dr. Guigou, donde lo utilizaría por el momento. Luego, se le fueron incorporando más categorías como partes del cuerpo, bebidas, comidas, acciones, juguetes, más familiares, lugares, se le presentaban la mayoría en formato pictograma y algunas en formato imagen. Por lo que el cuaderno está preparado para aumentar tanto el número de páginas como de categorías.

Teniendo en cuenta los avances de la menor, programamos la cuarta fase, centrada en la comprensión de frases sencillas, elaboradas por la terapeuta, mediante pictogramas.

Y finalmente ante la actitud y motivación de la niña se origina la quinta y última fase de la intervención. En esta última etapa del proceso, necesitamos también un

instrumento estrella, en este caso una tablet, facilitada por sus padres, que configuramos con varios tableros de comunicación (ANEXO V), previamente trabajados en el cuaderno manual. Esta incorporación se realizó mediante las aplicaciones AraBoard Constructor y Araboard Player, un conjunto de herramientas diseñadas para la comunicación alternativa y aumentativa, que permite crear, editar y usar tableros de comunicación para distintos dispositivos, con el objetivo de facilitar la comunicación funcional, a través de imágenes y pictogramas, además requiere mínimas destrezas motrices y habilidades cognitivas.

Descripción, contenido, actividades de cada una de las sesiones, materiales y evolución del caso.

Programa de intervención “El poder de la comunicación”.

Tal y como se ha planteado anteriormente, el programa consta de 5 fases, distribuidas en 12 sesiones de 45 minutos, una vez por semana. Estas se desarrollan específicamente a continuación.

Fase 1

Sesión 1

En esta primera sesión, el contacto con la menor se vio beneficiado, porque la alumna en prácticas que realiza este trabajo, ya llevaba 4 meses participando en las sesiones semanales de la niña, por lo que en ese momento ya existía la suficiente complicidad y conexión entre ambas, para saltarnos esa primera parte y pasar directamente a corroborar que presentaba intención comunicativa, aspecto primordial para comenzar con la implantación del SAAC.

A lo largo de la sesión, observamos que existía intención comunicativa, pues respondió favorablemente realizando todo lo que se le solicitaba, incluso a través de su gran capacidad de imitación realizaba gestos que representaban algunos de los estímulos, como por ejemplo muñeca, playa, dormir o abrazo. Por lo tanto, inferimos que presentaba muchas ganas de comunicarse.

Materiales: Juego de imágenes.

Fase 2

Sesión 2

Mediante el mismo mecanismo de la sesión anterior, comenzamos a introducir un vocabulario más de uso cotidiano, con fotos, dibujos y algún pictograma sencillo. A lo que la niña respondió positivamente, ya que el vocabulario que no conocía, se le explicaba y lo captaba rápidamente. Asimismo, continuaba introduciendo gestos en aquellas palabras que sabía gesticular, anteponiendo dicho gesto a la elección manual de cogerla.

Llegados a este punto, nos planteamos la idea de comenzar a introducir LSE a ella, a su familia y al resto de terapeutas de la Unidad, ya que la menor presenta una fabulosa capacidad de imitación y de retención de los signos, para facilitar la convivencia y evitar la frustración en aquellos momentos que desee algo en el entorno familiar o de rehabilitación.

Materiales: imágenes, fotografías y pictogramas de ARASAAC.

Fase 3

Sesión 3

A partir de esta sesión, comienza la tercera fase, se trabaja la categoría de las necesidades básicas (comer, beber, dormir, lavarse los dientes, bañarse). El procedimiento consistió en presentar los pictogramas por categorías, distribuidos en un cuaderno de comunicación. A lo largo de la sesión mediante nombrado le indicábamos que pictograma queríamos o si el signo era muy visual, le hacíamos el signo y ella después de repetirlo buscaba el pictograma. Cada vez que se introducía una nueva categoría se repasaba la anterior.

En vista del buen dominio por parte de la niña, también introducimos a la familia (papá, mamá, hermana mayor, hermana pequeña), mediante imágenes reales proporcionadas por la madre, las que hicimos del mismo tamaño que los pictogramas y añadimos a una página del cuaderno de comunicación.

También trabajamos las emociones, lo que le supuso dificultades a la hora de identificarlas en los pictogramas, pero que interpretaba perfectamente con su cara, sin ningún tipo de problema, por lo que no insistimos con los pictogramas, porque era capaz de representar las emociones básicas que queríamos que comunicase si se diese alguna (contenta, triste, enfadada, cansada, sueño, hambre).

Materiales: cuaderno de comunicación, pictogramas de necesidades básicas, emociones y fotografías de la familia.

Sesión 4

Con el fin de repasar las actividades de la sesión anterior, le hicimos preguntas sobre las necesidades básicas y de la familia.

Seguido de ello, comenzamos con algunas comidas que ella ingiere (potaje, sopa, macarrones, pollo, pescado, jamón, sándwich) y bebidas (agua, leche, jugo).

A pesar de tratarse de bastante vocabulario, era capaz de identificarlo prácticamente en su totalidad, exceptuando ciertas palabras que no acertaba por desconocimiento o en ocasiones por sus dificultades visuales, que impedían que identificase con claridad los pictogramas.

Materiales: cuaderno de comunicación, pictogramas de comidas y bebidas.

Sesión 5

En esta sesión dimos un breve repaso al vocabulario anterior, no al completo, pero en su mayoría y añadiendo algunos pictogramas como ciertas frutas (plátano, pera, manzana) que come ella también.

Continuamos con la categoría del personal de la Unidad (dos fisioterapeutas, dos logopedas, alumna en prácticas de logopedia, terapeuta ocupacional y auxiliar de enfermería) mediante imágenes reales. En este apartado no se produjo ningún tipo de dificultad, pues las conocía a la perfección, además se mostraba muy risueña y alegre al ir descubriendo cada vez más vocabulario. Se trabajó realizando preguntas como por ejemplo “¿Con quién estás ahora?”, ¿Quién te dio un masaje?”, ¿Con quién vas a jugar ahora?”, entre otras.

Se añadieron algunas categorías más como acciones (jugar, cantar, bailar, trabajar, comer, beber), las que representaba con signos a la perfección, mostrándose algo más desinteresada por los pictogramas, ya que los signos son muy visuales y le apasionan. También, mediante imágenes representamos sus juguetes (pony, muñeca, bici, cocinita).

Materiales: cuaderno de comunicación, pictogramas de frutas, acciones, juguetes y fotografías del personal de la Unidad.

Sesión 6

Realizamos un repaso de las categorías trabajadas anteriormente. En este caso, la menor las conocía prácticamente en su totalidad, aquellas en las que se equivocaba, le indicábamos la correcta y a medida que transcurría la terapia las iba interiorizando, ya sea el pictograma o en ocasiones el signo únicamente, como el caso de jugar, bailar, cantar, trabajar, comer, beber y las emociones nombradas anteriormente.

Por último, introducimos la categoría de lugares (Casa, Hospitalito, parque, playa, piscina, cine). Las trabajamos realizándole preguntas como por ejemplo: “¿Dónde vas a tomar el sol?”, “¿Dónde estás ahora?”, “¿A dónde vas ahora?”, entre otras. Además para finalizar le presentamos las partes del cuerpo en pictogramas, pero directamente ella se señala a la parte nombrada, sin hacer uso de los pictogramas (Cabeza, cuello, barriga, brazos, manos, piernas, pies).

Materiales: cuaderno de comunicación, todos los pictogramas.

Fase 4

Sesión 7

En esta sesión, comenzó la fase 4, que consistió en iniciar la elaboración de frases. A través de los pictogramas, las logopedas realizábamos frases cortas y sencillas como “Mamá baila”, “papá come potaje”. El procedimiento consistió en presentarle una persona, una acción y realizarle una pregunta sobre el elemento que faltaba para que ella eligiese ante 4 o 5 estímulos (pictogramas). Por ejemplo: “Mi hermana X bebe...”, le presentábamos agua, leche y jugo, ella hacía el signo de leche, luego le indicábamos que

cogiese el pictograma de leche y felicitábamos con un esfuerzo de tipo cumplido “¡Qué bien lo haces!” o mediante un comentario evaluativo “¡Lo estás consiguiendo!”.

Materiales: cuaderno de comunicación.

Sesión 8

En esta sesión continuamos con la misma dinámica de la anterior, formábamos frases mediante el mismo mecanismo, las hacíamos nosotras con ayuda de la niña, ella se mostraba interesada y atenta, aunque ella no lo estuviese haciendo.

Materiales: cuaderno de comunicación.

Sesión 9

Tras un periodo de dos semanas sin vernos, en esta sesión realizamos un repaso de las categorías y realizamos en conjunto alguna que otra frase. Evolución

En este momento, percibíamos que la niña ya estaba algo saturada y cansada, pues le suponía un gran esfuerzo visual atender durante 45 minutos a nuestras instrucciones e indicaciones, no obstante, se esforzaba bastante e intentaba continuar.

En este instante, tras un consenso por parte de la alumna de prácticas que realiza el presente trabajo y los padres de X, se tomó la decisión de introducir una tablet en la intervención, en ella se insertarían los mismos tableros del cuaderno, pero estos a partir de ese momento tendrían voz.

Materiales: Cuaderno de comunicación

Fase 5

Sesión 10

Se comienza la quinta fase, que consiste en introducir tableros con salida de voz, en este caso la aplicación posee una voz masculina, por lo que la alumna de logopedia le pone su voz, pues va dirigido a una niña.

Esta parte, se inicia presentándole a la niña los tableros en el mismo orden en el que se lo hemos enseñado. En primer lugar, le mostramos la categoría de necesidades básicas, a lo que ella responde exaltada y asombrada, por lo que consecuentemente responde a cada una de las preguntas que le realizamos sobre esta categoría, continuando con la realización del signo primero y pulsando el pictograma después.

Luego, continuamos con el resto de categorías, realizando un repaso por todas ellas, hasta que finaliza la sesión.

En esta sesión se constata que introducir esta tecnología, supone un extra de motivación y estimulación para la menor.

Materiales: Tablet.

Sesión 11

En esta sesión, damos continuidad a la anterior, repasando aquellos aspectos que suponían mayor dificultad. Además, con ayuda de la terapeuta se fueron elaborando frases, ya que cada tablero presentaba el sujeto y el verbo necesario para crearlas. Por ejemplo: en el tablero de la comida, estaba el verbo comer y al tocarlo se escucha yo quiero comer, seguido de ello, la niña tocaba el pictograma que le indicábamos en ocasiones o el que ella quisiera en otra.

Otro aspecto a destacar, fue la invitación y participación de la madre en esta sesión.

Materiales: Tablet.

Sesión 12

La última sesión, siguió la misma línea que la anterior, continuamos interactuando mediante la tablet, trabajando el vocabulario aprendido, mediante preguntas, donde también participó la madre.

Materiales: Tablet.

Resultados

En cuanto a los resultados obtenidos del *Screeing del Inventario de Desarrollo Battelle*, en la fase del pretest (realizada hace un año, por la logopeda, en el momento que la niña llegó al servicio), se observa que en las competencias comunicativas, así como en el área cognitiva, la niña no manifiesta ninguna de las conductas de las evaluadas. Destaca únicamente una sola competencia en el área motora (tocar un objeto) y en área adaptativa (comer papilla con cuchara). De esta manera, es el área personal donde mejores competencias manifiesta, tales como: muestra conocimiento por sus manos, muestra deseo de ser cogida, participa en juegos, responde y conoce su nombre.

Mientras que en el fase del postest, donde únicamente se valora el área comunicativa del *Screeing*, observamos mejoras en todas las competencias propias de su edad, menos en dos, que suponen un mayor nivel de dificultad para ella, porque exigen emitir sonidos, tal y como se presenta en la tabla 4.

Tabla 4

Puntuaciones directas del pre y post del Screeing del Inventario de Desarrollo Battelle.

	PRETEST	POSTEST
Vuelve la cabeza hacia un sonido	1	2
Emite sonidos para expresar su estado de ánimo	0	1
Asocia palabras con acciones u objetos	1	2
Emite sonidos consonante-vocal	0	0
Sigue órdenes acompañadas de gestos	0	2
Utiliza diez o más palabras	0	2
Comprende los conceptos <<dentro, fuera, encima, delante, detrás, hacia>>	0	1
Utiliza los pronombres <<yo, tú y mí>>	0	2
Sigue órdenes verbales que implican dos acciones	0	1
Utiliza el plural terminado en "s"	0	0
Comprende el plural	0	2

Asimismo, en el registro de los prerrequisitos, en su pretest (realizado hace un año, por la logopeda, en el momento que la niña llegó al servicio) carecía de todas las habilidades. Al finalizar la intervención logopédica del presente trabajo, se aplica de nuevo, con el fin de obtener datos de su desarrollo evolutivo.

Por una parte, se obtiene que todas las habilidades receptivas del registro las ha adquirido y las manifiesta, tal como se aprecia en la tabla 5.

Tabla 5.

Adquisición de las habilidades receptivas del registro de prerequisites del lenguaje.

HABILIDADES RECEPTIVAS	Si	No
Está motivada para la comunicación	X	
Sabe aprovechar las claves y el contexto situacional	X	
Mira al interlocutor/ interlocutora	X	
Tiene atención dividida	X	
Mantiene atención visual	X	
Utiliza el canal visual	X	
Utiliza el canal auditivo	X	
Tiene memoria visual	X	
Tiene memoria auditiva	X	
Entiende la pausa como elemento del discurso	X	
Tiene intereses comunicativos	X	
Reconoce algún elemento no lingüístico del habla	X	
Responde a su nombre	X	
Comprende un vocabulario básico	X	
Comprende diferentes tipos de frase (afirmativa, negativa e interrogativa)	X	

Y en lo que a las habilidades expresivas respecta, las presenta en su totalidad, exceptuando destrezas como: el control de la respiración, de los labios, de la tensión/relajación y la producción de fonemas consonánticos por imitación (Véase tabla 6).

Tabla 6

Adquisición de las habilidades receptivas del registro de prerequisites del lenguaje.

HABILIDADES EXPRESIVAS	Si	No
Manifiesta deseos de expresarse	X	
Manifiesta diferentes estados de ánimo en situación espontánea	X	
Manifiesta diferentes estados de ánimo en situación dirigida	X	
Señala los objetos cuando desea algo	X	
Señala los objetos a la vez que los nombra/signa	X	
Solicita objetos	X	
Imita	X	
Experimenta	X	
Control de soplo	X	
Control de vibración de los labios		X
Control de la respiración		X
Control de la tensión / relajación		X
Produce fonemas vocálicos por imitación	X	
Produce fonemas consonánticos por imitación		X
Es capaz de identificar / se	X	
Es capaz de asentir	X	

Con respecto, a las mejoras obtenidas en la intervención con el SAAC y LSE, de una forma observacional, hacemos constar que existen resultados bastante favorables, para los cuatro meses que duró la intervención, dada la predisposición e intención comunicativa, que presentaba la menor.

Por un lado la utilización de la LSE en su entorno familiar y terapéutico ha supuesto un extra de motivación para ella, pues ha roto con la frustración que sentía al no poder transmitir lo que quería.

Del mismo modo, ante el cuaderno de comunicación, muestra mucha intención por aprender y responder a las preguntas que se le realiza. En los momentos en los que no conoce el pictograma y se equivoca, manifiesta sus ganas de aprender y su gran atención, puesto que este descubrimiento es un gran aliciente para ella.

Discusión y conclusión

Al SJ se le asocian diferentes limitaciones, como indicaban Angemi y Zuccoti en 2012, en este caso que nos ocupa, se constata que el programa de intervención refuerza la intención comunicativa y beneficia la mejora de la comunicación. Por lo que, en otros casos de SJ u otras enfermedades raras, de las que no se conoce demasiada información terapéutica, se podrían también romper barreras en lo que a la comunicación respecta. Todo depende de llevar a cabo un plan individualizado teniendo en cuenta la diversidad de cada persona, ya que a pesar de estas limitaciones podrían tener lugar progresos significativos, a través de estimulación terapéutica y familiar, entre otras.

En vista de los resultados obtenidos, consideramos que quizás el programa sería más eficaz si se fuese elaborando y haciendo las adaptaciones correspondientes simultáneamente, según se vayan viendo los resultados del progreso evolutivo, teniendo en cuenta sus necesidades previamente y sus capacidades posteriormente.

El SAAC utilizado ha sido un recurso facilitador para la comunicación, en conjunto con la LSE, por lo que el sistema de comunicación de una persona, podría contar con recursos sin ayuda (LSE) y con ayuda (tableros de comunicación), reflejados anteriormente en la clasificación de los SAAC, según Tamarit, en 1998.

En este proceso de intervención, con el programa de intervención “El poder de la comunicación” se constata la existencia de la intención comunicativa en la niña.

El uso del SAAC, a través de pictogramas, potencia y mejora la adquisición del vocabulario de uso cotidiano (Necesidades básicas, emociones, familia, comidas, bebidas, colores, personal Dr. Guigou, juguetes, acciones, partes del cuerpo, lugares). Por lo tanto, se ve reflejado en esta intervención el objetivo de estos sistemas “aumentar y/o compensar las dificultades de comunicación y lenguaje”, propuesto por Basil, 2018.

El aprendizaje de algunos signos, favorece la comunicación en su día a día, en el contexto familiar y terapéutico, con aquellas personas que conocen este código.

Dentro de las habilidades fundamentales evolutivas, se evidencia la mejora en las habilidades comunicativas, especialmente en volver la cabeza hacia un sonido, asociar palabras con acciones u objetos, seguir órdenes acompañadas de gestos, utilizar diez o más palabras (signadas), los pronombres yo, tú, mí (signados) y en la comprensión del plural.

Este programa de intervención también contribuye a alcanzar un alto valor de las habilidades expresivas y receptivas, potenciadas previamente por el trabajo de los especialistas y evidencia la mejora de la comunicación.

Es importante que la familia se encuentre motivada y animada por afrontar el reto de evolución y aprendizaje de la niña, así como, su nivel de implicación y compromiso para actuar como co-terapeutas, integrando en la vida diaria de ella, lo trabajado en cada una de las sesiones semanales.

La intervención muestra que, al menos en este caso, es posible mejorar tanto en las competencias comunicativas, apoyadas por la logopedia, como en las habilidades motoras reforzadas por la fisioterapia y en los niveles de funcionalidad potenciados por la terapia ocupacional, por lo que podemos sostener que la coordinación y apoyo simultáneo del equipo multidisciplinar con la unidad de logopedia benefician en la mejora y refuerza los resultados en las diferentes terapias.

Lista de referencias

- Álvarez-Sanz, A. M., Cabanillas-Burgos, L. Y., & Huamani-Condori, X. P. (2016). Síndrome de Joubert. *Revista de Neuro-Psiquiatría*, 79(3), 169-171.
- Angemi, J. A., & Zuccotti, J. (2012). Actualizaciones sobre Síndrome de Joubert. *Revista Argentina Clínica de Neuropsiquiatría*, 18, 25-37.
- Basil, C., & Rosell, C. (2006). Recursos y sistemas alternativos/aumentativos de comunicación. *Enciclopedia temática de logopedia*, 1, 442-465.
- Basil, C. Soro Camats, E. Rosell, C. 1998. Sistemas de signos y Ayudas técnicas para la comunicación aumentativa y la escritura. Barcelona: Masson, S.A.
- Baumgart, D., Johnson, J. Helmstetter, E. 1996. Sistemas alternativos de comunicación para personas con discapacidad Madrid: Alianza Editorial.
- Brancati, F., Dallapiccola, B., & Valente, E. (2010). *Joubert Syndrome and related disorders*. Obtenido de Orphanet Journal of Rare Diseases: <https://ojrd.biomedcentral.com/articles/10.1186/1750-1172-5-20>.
- Calleja-Perez, B., Fernández-Jaén, A., Martínez-Bermejo, A., & Pascual-Castroviejo, I. (1998). Síndrome de Joubert: presentación de cinco casos. *Rev Neurol*, 26(152), 548-550.
- Castroviejo, I. P., & Pascual, S. I. P. (2004). Síndrome de joubert. Presentación de dos hermanos adultos con buena evolución. *Neurología: Publicación oficial de la Sociedad Española de Neurología*, 19(1), 32-36.
- Moraleda-Barreno, E., Romero-López, M., & Cayetano-Menéndez, M. J. (2011, December). La prueba de cribado del inventario de desarrollo de Battelle para la detección precoz de alteraciones del desarrollo en parálisis cerebral. In *Anales de Pediatría* (Vol. 75, No. 6, pp. 372-379). Elsevier Doyma.
- Negreros-Osuna, J. P., Sánchez-Montaña, M., & Morales-Sánchez, F. F. (2017). Síndrome de Joubert: reporte de caso y revisión de la bibliografía. *Anales de Radiología, Mexico*, 16(1), 66-71.
- Parisi, M. A., Doherty, D., Chance, P. F., & Glass, I. A. (2007). Joubert syndrome (and related disorders)(OMIM 213300). *European Journal of Human Genetics*, 15(5), 511.

Rivero-Martínez, E., & Pascual-Castroviejo, I. (2002). Síndrome de Joubert. Presentación de cuatro casos con evolución favorable. *Revista de neurología*, 35(10), 918-921.


Romero, B. (2017, 9 de marzo). Parálisis cerebral: Comunicación Aumentativa y Alternativa. *BJ Adaptaciones*. Recuperado de <https://blog.bjadaptaciones.com/paralisis-cerebral-comunicacion-aumentativa-y-alternativa/>.


Saraiva, J. M., & Baraitser, M. (1992). Joubert syndrome: a review. *American journal of medical genetics*, 43(4), 726-731.

Torres, C., Buceta, J., Cajide, C. (2001): *Development of a Child with Joubert Syndrome The Spanish Journal of Psychology*. 4, PP. 72-78. Universidad Complutense de Madrid. España.

ANEXOS

ANEXO I: Consentimiento de los padres.

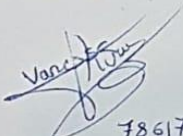
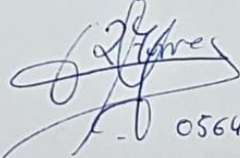
 **Servicio Canario de la Salud**
HOSPITAL UNIVERSITARIO
NTRA. SRA. DE CANDELARIA

 **Gobierno de Canarias**

CONSENTIMIENTO PARA LA UTILIZACIÓN DE DATOS CLÍNICOS

Se autoriza a la alumna Zaida Darias Herrera, con DNI 43833658M, del Grado en Logopedia, a recoger datos clínicos de una paciente en tratamiento en esta Unidad de Rehabilitación Infantil hasta el día de la fecha, con objeto de ser usados para el trabajo fin de grado (TFG).

En Santa Cruz de Tenerife, 28 de Junio de 2019

Padre/madre	Logopeda (tutora externa)
 78617019-4 Vanessa Alvarez de Leon (madre)	 F. 05646001 F Rosario Torres Cardai

HOSPITAL UNIVERSITARIO NTRA. SRA. DE CANDELARIA
Crta. Rosario Nº 145
38010.- Santa Cruz de Tenerife
Tfno: 922 60 20 00 FAX: 922 60 23 62

ANEXO II: Anamnesis inicial.

● INFORMACIÓN PERSONAL

- Nombre:
- Edad:
- Sexo:
- Dirección:
- ¿Con quién vive?
- ¿Tiene hermanos o es hijo único?
- ¿Quién pasa más tiempo con el niño a diario? ¿Con que otras personas pasa tiempo?
- ¿Es independiente en sus necesidades básicas? En caso negativo, ¿quién se ocupa de ellas?

● ANTECEDENTES

- ¿Hubo dificultades en el embarazo o en el parto?
- ¿Cuánto duró el embarazo?
- ¿Cuál fue su peso al nacer?
- ¿Fue un parto natural o asistido?
- ¿Tiene algún familiar con parálisis cerebral?

● INFORMACIÓN MÉDICA

- ¿Tiene alguna alergia? En caso afirmativo especificar cuál/es.
- ¿Presenta alguna enfermedad? En caso afirmativo, ¿congénita o adquirida?
- ¿Lleva algún tratamiento médico?
- ¿Acude al fisioterapeuta? En caso afirmativo, ¿qué se trabaja en las sesiones?
- ¿Presenta afectación a nivel cognitivo?

● ESCOLARIZACIÓN

- ¿Está escolarizado? En caso afirmativo, en qué centro?
- ¿Acude a un aula en clave o a un aula ordinaria?
- ¿Cuánto tiempo lleva escolarizado?
- ¿A qué edad fue escolarizado?
- ¿Siempre ha sido escolarizado en el mismo centro?, en caso negativo, ¿en qué otro centro ha sido escolarizado?
- ¿Cómo es la relación con sus compañeros de clase? ¿Y con sus profesores?
- ¿Su progreso escolar es progresivo?

- COMUNICACIÓN

- ¿Se comunica de manera oral? ¿Y no verbal?
- ¿Es capaz de comprender lo que los demás le intentan transmitir? ¿Cómo se sabe?
- ¿Qué código utiliza para comunicarse?
- ¿El código de comunicación es el mismo en casa y la escuela? En caso negativo, especificar ambos.
- ¿Señala los objetos que desea?
- ¿Reclama los objetos o aquello que necesita? ¿Cómo?

- ALIMENTACIÓN

- ¿Presenta problemas de deglución?
- ¿Presenta dificultades en la masticación?
- ¿Se alimenta mediante alimentos sólidos y líquidos?
- ¿Se alimenta de manera independiente?
- ¿Presenta derrame salivar? En caso afirmativo, ¿por un sólo lado de la boca o por ambos?

- COMPORTAMIENTO

- ¿Cómo se caracteriza su comportamiento habitual?
- ¿Es diferente su comportamiento dentro y fuera de casa?
- ¿Se comporta de manera diferente con personas que no sean sus padres?
- ¿Cómo es su comportamiento en la escuela?
- ¿Cómo es su comportamiento con los profesionales que lo tratan?
- ¿Se le establece un horario al niño para sus actividades rutinarias?

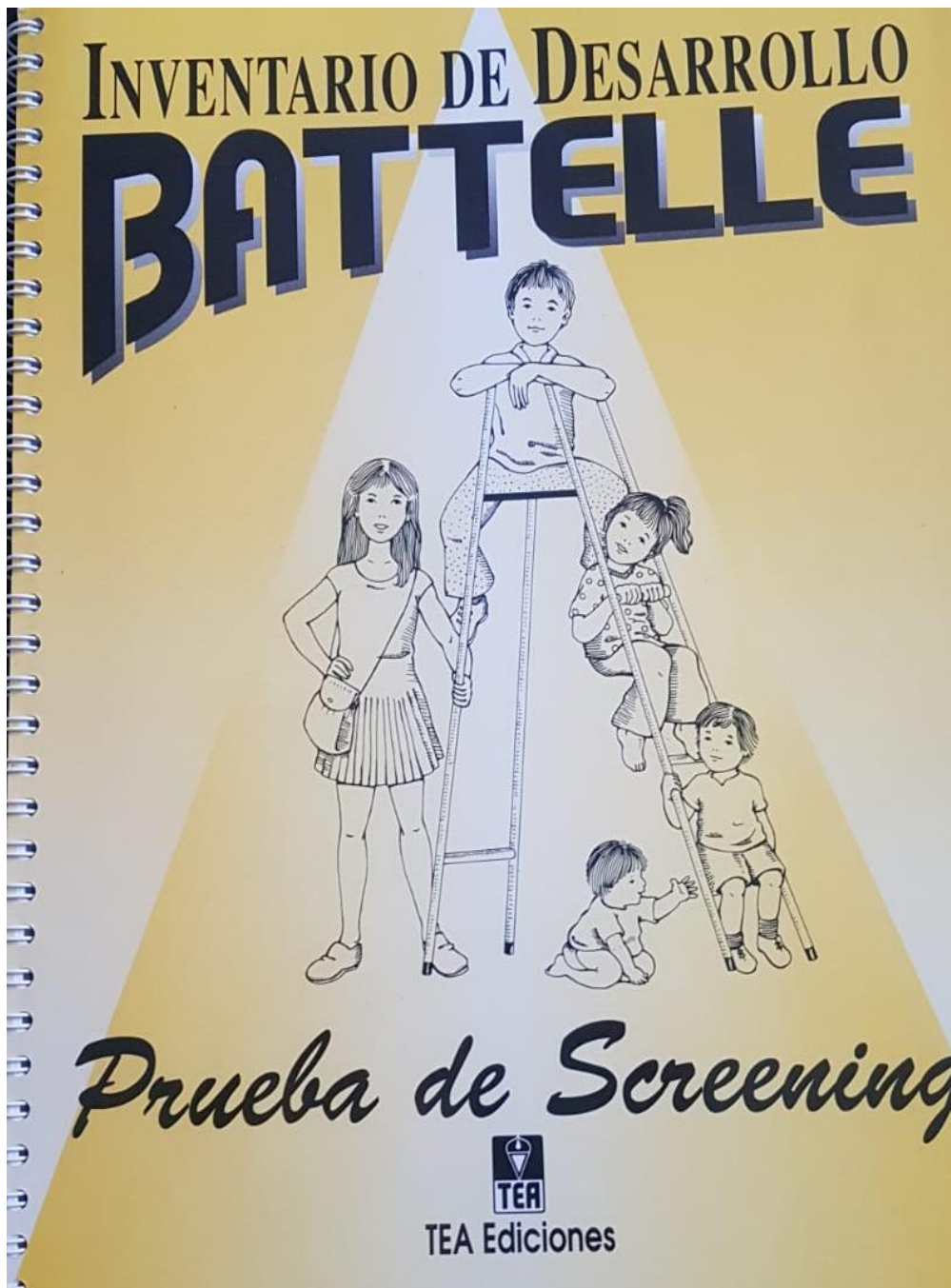
- CAPACIDADES MOTRICES

- ¿Tiene algún resto motor? ¿Cuál? ¿Cómo es el mismo?
- ¿Este resto motor ha aparecido por rehabilitación?
- ¿Tiene movilidad reducida?
- ¿Su tono muscular es rígido o flácido?
- ¿Existe coordinación de movimientos de cabeza, tronco y extremidades?
- ¿Existe seguimiento visual?
- ¿Realiza alguno de estos movimientos de motricidad fina: abrir y cerrar los ojos, sonreír, rodar objetos con los dedos, lavarse los dientes, recortar con tijeras?

- CAPACIDADES SENSORIALES

- ¿Presenta dificultades visuales? ¿Y auditivas?
- ¿Tiene el campo visual reducido?

- ¿Cómo es su barrido visual? ¿Derecha-izq o arriba-abajo?
- ¿Utiliza algún dispositivo para mejorar su audición? En caso afirmativo, ¿cuál?
- ASPECTOS AMBIENTALES
- ¿Su domicilio está adaptado a sus necesidades tanto motrices como sensoriales? ¿Y su centro escolar?
- ¿Su entorno diario también está adaptado?
- ¿Encuentra dificultades de adaptaciones en los lugares que suele transitar habitualmente?



ÁREA PERSONAL/SOCIAL

UMBRAL = puntuación 2 en dos ítems consecutivos de un nivel de edad.
TECHO = puntuación 0 en dos ítems consecutivos de un nivel de edad.

EDAD (meses)	Ítem	Conducta	Puntuación			Observaciones
0-5	TS 1	Muestra conocimiento de sus manos	2	1	0	
	TS 2	Muestra deseos de ser cogido en brazos por una persona conocida.	2	1	0	
6-11	TS 3	Participa en juegos como «cucú» o «el escondite».	2	1	0	
	TS 4	Responde a su nombre.	2	1	0	
12-17	TS 5	Inicia contacto social con compañeros.	2	1	0	
	TS 6	Imita a otro niño.	2	1	0	
18-23	TS 7	Sigue normas de la vida cotidiana.	2	1	0	
	TS 8	Juega solo junto a otros compañeros.	2	1	0	
24-35	TS 9	Conoce su nombre.	2	1	0	
	TS 10	Utiliza un pronombre o su nombre para referirse a sí mismo.	2	1	0	
36-47	TS 11	Reconoce las diferencias entre hombre y mujer.	2	1	0	
	TS 12	Responde al contacto social de adultos conocidos.	2	1	0	
48-59	TS 13	Describe sus sentimientos.	2	1	0	
	TS 14	Escoge a sus amigos.	2	1	0	
60-71	TS 15	Participa en juegos competitivos.	2	1	0	
	TS 16	Distingue las conductas aceptables de las no aceptables.	2	1	0	
72-83	TS 17	Actúa como líder en las relaciones con los compañeros.	2	1	0	
	TS 18	Pide ayuda al adulto cuando lo necesita.	2	1	0	
84-95	TS 19	Utiliza al adulto para defenderse.	2	1	0	
	TS 20	Reconoce la responsabilidad de sus errores.	2	1	0	

+ = Puntuación subárea

ÁREA ADAPTATIVA

EDAD (meses)	Ítem	Conducta	Puntuación			Observaciones
0-5	TS 21	Come papilla con cuchara.	2	1	0	
	TS 22	Presta atención a un sonido continuo.	2	1	0	
6-11	TS 23	Sostiene su biberón.	2	1	0	
	TS 24	Come trocitos de comida.	2	1	0	
12-17	TS 25	Comienza a usar la cuchara o el tenedor para comer.	2	1	0	
	TS 26	Se quita prendas de ropa pequeñas.	2	1	0	
18-23	TS 27	Distingue lo comestible de lo no comestible.	2	1	0	
	TS 28	Se quita una prenda de ropa.	2	1	0	
24-35	TS 29	Indica la necesidad de ir al lavabo.	2	1	0	
	TS 30	Obtiene el agua del grifo.	2	1	0	
36-47	TS 31	Se abrocha uno o dos botones.	2	1	0	
	TS 32	Duerme sin mojar la cama.	2	1	0	
48-59	TS 33	Se viste y se desnuda.	2	1	0	
	TS 34	Completa tareas de dos acciones.	2	1	0	
60-71	TS 35	Va al colegio solo.	2	1	0	
	TS 36	Contesta preguntas del tipo: «¿Qué harías si...?»	2	1	0	

ÁREA ADAPTATIVA (cont.)

UMBRALES = puntuación 2 en dos ítems consecutivos de un nivel de edad.
TECHO = puntuación 0 en dos ítems consecutivos de un nivel de edad.

EDAD (meses)	Ítem	Conducta	Puntuación			Observaciones
72-83	TS 37	Conoce su dirección.	2	1	0	
	TS 38	Utiliza el teléfono.	2	1	0	
84-95	TS 39	Maneja pequeñas cantidades de dinero.	2	1	0	
	TS 40	Realiza tareas domésticas.	2	1	0	

+ = Puntuación subárea

ÁREA MOTORA

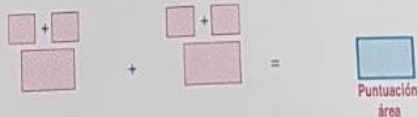
EDAD (meses)	Ítem	Conducta	Puntuación			Observaciones
0-5	TS 41	Se lleva un objeto a la boca.	2	1	0	2 1 0
	TS 42	Toca un objeto.	2	1	0	
6-11	TS 43	Gatea.	2	1	0	2 1 0
	TS 44	Coge un caramelo con varios dedos en oposición al pulgar (prensión digital-parcial).	2	1	0	
12-17	TS 45	Sube escaleras con ayuda.	2	1	0	2 1 0
	TS 46	Coge un caramelo con los dedos índice y pulgar (pinza superior).	2	1	0	
18-23	TS 47	Sube y baja escaleras sin ayuda, colocando ambos pies en cada escalón.	2	1	0	2 1 0
	TS 48	Mete anillas en un soporte.	2	1	0	2 1 0
24-35	TS 49	Salta con los pies juntos.	2	1	0	2 1 0
	TS 50	Abre una puerta.	2	1	0	2 1 0
36-47	TS 51	Corta con tijeras.	2	1	0	2 1 0
	TS 52	Dobla dos veces un papel.	2	1	0	2 1 0
48-59	TS 53	Recorre tres metros saltando sobre un pie.	2	1	0	2 1 0
	TS 54	Copia un triángulo.	2	1	0	2 1 0
60-71	TS 55	Se mantiene sobre un solo pie alternativamente, con los ojos cerrados.	2	1	0	2 1 0
	TS 56	Copia los números del 1 al 5.	2	1	0	2 1 0
72-83	TS 57	Anda por una línea «punta-tacón».	2	1	0	2 1 0
	TS 58	Copia palabras con letras mayúsculas y minúsculas.	2	1	0	2 1 0
84-95	TS 59	Salta a la cuerda.	2	1	0	2 1 0
	TS 60	Copia un triángulo inscrito en otro triángulo.	2	1	0	2 1 0

+ =
 + =
Puntuación motora gruesa + Puntuación motora fina =

ÁREA COMUNICACIÓN

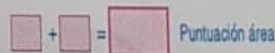
UMBRALES = puntuación 2 en dos ítems consecutivos de un nivel de edad.
TECHO = puntuación 0 en dos ítems consecutivos de un nivel de edad.

EDAD (meses)	Ítem	Conducta	Puntuación			Observaciones		
0-5	TS 61	Vuelve la cabeza hacia un sonido.	2	1	0	2	1	0
	TS 62	Emite sonidos para expresar su estado de ánimo.	2	1	0	2	1	0
6-11	TS 63	Asocia palabras con acciones u objetos.	2	1	0	2	1	0
	TS 64	Emite sonidos consonante-vocal.	2	1	0	2	1	0
12-23	TS 65	Sigue órdenes acompañadas de gestos.	2	1	0	2	1	0
	TS 66	Utiliza diez o más palabras.	2	1	0	2	1	0
24-35	TS 67	Comprende los conceptos «dentro, fuera, encima, delante, detrás, hacia».	2	1	0	2	1	0
	TS 68	Utiliza los pronombres «yo», «tú» y «mí».	2	1	0	2	1	0
36-47	TS 69	Sigue órdenes verbales que implican dos acciones.	2	1	0	2	1	0
	TS 70	Utiliza el plural terminado en «s».	2	1	0	2	1	0
48-59	TS 71	Comprende el plural.	2	1	0	2	1	0
	TS 72	Utiliza frases de 5 ó 6 palabras.	2	1	0	2	1	0
60-71	TS 73	Comprende el futuro de los verbos ser y estar.	2	1	0	2	1	0
	TS 74	Utiliza el comparativo.	2	1	0	2	1	0
72-83	TS 75	Reconoce palabras que no pertenecen a una categoría.	2	1	0	2	1	0
	TS 76	Habla sobre cosas que pueden suceder.	2	1	0	2	1	0
84-95	TS 77	Comprende los conceptos: dulce, duro y brillante.	2	1	0	2	1	0
	TS 78	Define palabras.	2	1	0	2	1	0

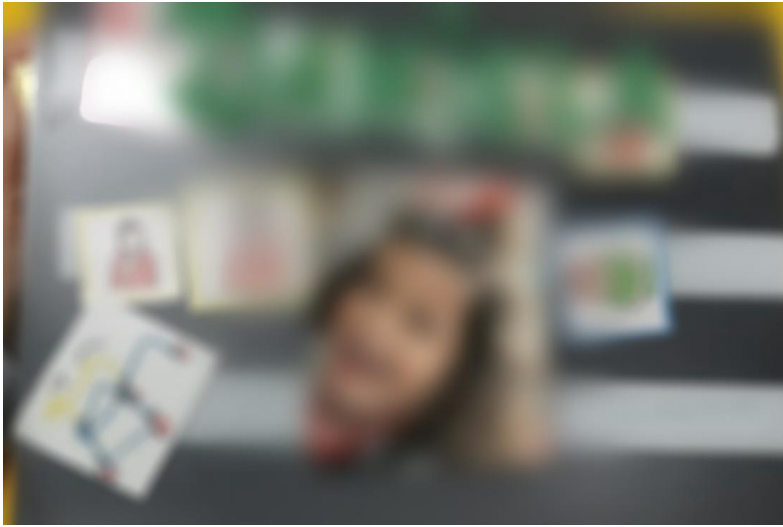


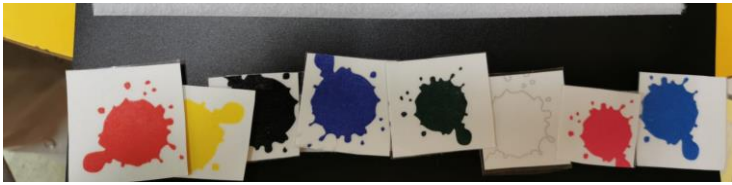
ÁREA COGNITIVA

EDAD (meses)	Ítem	Conducta	Puntuación			Observaciones		
0-5	TS 79	Sigue un estímulo visual.	2	1	0			
	TS 80	Explora objetos.	2	1	0			
6-11	TS 81	Levanta una taza para conseguir un juguete.	2	1	0			
	TS 82	Busca un objeto desaparecido.	2	1	0			
12-23	TS 83	Extiende los brazos para obtener un juguete colocado detrás de una barrera.	2	1	0			
	TS 84	Se reconoce a sí mismo como causa de acontecimientos.	2	1	0			
24-35	TS 85	Empareja un círculo, un cuadrado y un triángulo.	2	1	0			
	TS 86	Repite secuencias de dos dígitos.	2	1	0			
36-47	TS 87	Identifica los tamaños grande y pequeño.	2	1	0			
	TS 88	Identifica objetos sencillos por el tacto.	2	1	0			
48-59	TS 89	Responde a preguntas lógicas sencillas.	2	1	0			
	TS 90	Completa analogías opuestas.	2	1	0			
60-71	TS 91	Identifica colores.	2	1	0			
	TS 92	Identifica los objetos primero y último de una fila.	2	1	0			
72-83	TS 93	Recuerda hechos de una historia contada.	2	1	0			
	TS 94	Resuelve sumas y restas sencillas (números del 0 al 5).	2	1	0			
84-95	TS 95	Resuelve problemas sencillos, presentados oralmente, que incluyen la sustracción.	2	1	0			
	TS 96	Resuelve multiplicaciones sencillas.	2	1	0			



ANEXO IV: Cuaderno de comunicación





ANEXO V: Tableros con salida de voz (Tablet).



