

PROPUESTA DE INTERVENCIÓN PARA UNA USUARIA CON SÍNDROME DE ANGELMAN

Trabajo de Fin de Grado de Logopedia

Alumna: Andrea Belen Rivero Pellejero

Tutora: Elena Margarita Leal Hernández

Facultad de Psicología y Logopedia

Universidad de la laguna

Curso académico: 2019-2020

Resumen

El Síndrome de Angelman se define como un trastorno del neurodesarrollo que afecta a numerosas áreas y que se caracteriza por discapacidad intelectual, epilepsia, trastornos del sueño, falta de atención, hiperactividad, estereotipias, apariencia feliz y principalmente dificultades del lenguaje, especialmente, en el área expresiva.

El presente trabajo pretende elaborar e implantar un Sistema Alternativo y Aumentativo de Comunicación (SAAC) adecuado a las necesidades y características de una usuaria con Síndrome de Angelman, con la finalidad de paliar la falta de comunicación y mejorar su calidad de vida y la de su entorno. Para ello, en un primer momento se evaluó las competencias comunicativas de la usuaria con un protocolo elaborado por el centro Probosco, de atención a personas con discapacidad, al que acude desde hace algunos meses, y posteriormente se comienza la intervención. Con respecto a los resultados observados en las sesiones realizadas, se aprecian avances en la usuaria, por lo que, se espera que al finalizar la intervención, utilice de forma natural el SAAC como método de comunicación.

Palabras clave Síndrome de Angelman, Sistema Alternativo y Aumentativo de comunicación, comunicación, intervención.

Abstract

Angelman syndrome is defined as a neurodevelopmental disorder that affects numerous areas and is characterized by intellectual disability, epilepsy, sleep disorder, inattention, hyperactivity, stereotypes, happy appearance and mainly language difficulties, especially in the expressive area.

This paper aims to develop and implement an Alternative and Augmentative Communication System (SAAC) adapted to the needs and characteristics of a user with Angelman syndrome, with a view to alleviating the lack of communication and improving their quality of life and their environment. To this end, the user's communication skills were initially evaluated with a protocol drawn up by the Probosco centre for the care of persons with disabilities, which she has been attending for some months, and then the intervention begins. With regard to the results observed in the sessions, progress has been made in the user, and it is hoped that at the end of the intervention, she will naturally use the SAAC as a method of communication.

Key words Angelman Syndrome, Alternative and Augmentative Communication System, communication, intervention.

Introducción

El Síndrome de Angelman es un trastorno del neurodesarrollo que se debe a una mutación genética en el cromosoma 15q11-13 de base materna, es decir, no es hereditario. Este síndrome fue descubierto por el pediatra Harry Angelman en 1965, quien describió tres casos de niños con características cognitivas, comportamentales y físicas parecidas. Los tres pacientes presentaban retraso mental profundo, ataxia, movimientos espasmódicos, ausencia de lenguaje y una risa fácil. Bower y Jeavons (1967) denominaron al síndrome “happy puppet syndrome”, el cual hacía referencia a una de las principales características físicas, pero este término fue mal recibido por las familias de estos usuarios, por lo que finalmente se denominó Síndrome de Angelman, haciendo referencia a su descubridor.

Este síndrome tiene una prevalencia de 1 caso por cada 15.000 recién nacidos y afecta de la misma manera, tanto a hombres como a mujeres. El Síndrome de Angelman no se suele identificar en bebés recién nacidos, debido a que los problemas de desarrollo que lo ocasionan no son específicos durante este periodo, si no que las primeras dificultades del desarrollo se comienzan a hacer visibles entre los 6 y 12 meses de edad, pero no es hasta los 3 años cuando se puede realizar el diagnóstico. Según Brun y Artigas (2005) actualmente en España el diagnóstico se llevaba a cabo de una forma más temprana, debido al perfeccionamiento de las pruebas y al mayor conocimiento del síndrome.

El Síndrome de Angelman está muy relacionado con el Síndrome de Prader Willis, ya que ambos presentan el mismo defecto genético, con la diferencia de que en este último caso el cromosoma alterado es de procedencia paterna y no materna, como en el Síndrome de Angelman, además presentan características clínicas muy distintas. Por otro lado, también se asocia al Trastorno del Espectro Autista (TEA), ya que, las personas con Síndrome de Angelman pueden presentar estereotipias típicas del TEA, como el aleteo de manos. Aunque hay que destacar que existe una gran diferencia entre ambos, y es que, los usuarios con Síndrome de Angelman, presentan mayores habilidades en determinadas áreas como: sonrisa social, expresión facial, respuesta al nombre y atención compartida.

Brun (2010) agrupa las principales características del Síndrome de Angelman en cuatro campos:

- Características cognitivas: retraso mental profundo, trastorno del lenguaje, falta de atención e hiperactividad.

- Características físicas: microcefalia, boca grande, separación entre los dientes, hipopigmentación cutánea, escoliosis, pelo y ojos claros, macroglosia y prognatismo.

- Características conductuales: constante apariencia de felicidad y risa fácil, personalidad excitable, aleteo de manos, hiperactividad, dificultades para mantener la atención, ansiedad, agresividad, y alta resistencia al dolor.

- Características neurológicas: diplejía espástica que puede ir de leve a moderada, ataxia, temblores, movimientos espasmódicos, epilepsia, - que es una de las principales características de este síndrome-, y lo suele presentar un 80% de los pacientes, y trastornos del sueño, entre el 40 y 80% de los pacientes presentan problemas para conciliarlo y mantenerlo (Guitart et al., 2015).

Este trabajo se centrará en el lenguaje, ya que es una de las áreas donde estos usuarios presentan más dificultades. Generalmente, la capacidad lingüística de las personas con Síndrome de Angelman es muy reducida, incluso la mayoría no llega a desarrollar el lenguaje oral, ya que el lenguaje expresivo se encuentra gravemente afectado, mientras que el lenguaje receptivo está relativamente conservado. Pero según Margoliss, Sell, Zbinden y Bird (2015), aunque la mayoría de las personas carecen del habla, algunas levemente afectadas, pueden adquirir algunas palabras (entre 1 y 10), aunque de manera tardía. De acuerdo con Artigas- Pallarés (2005) la edad media de adquisición de estas primeras palabras con significado suele ser alrededor de los 53 meses. Leiva (2017), realizó una investigación para describir el perfil de lenguaje y comunicación de las personas con Síndrome de Angelman y encontró que presentaban conductas prelingüísticas como, el uso de gestos para pedir y llamar la atención; intentos de imitar palabras y vocalizaciones; conductas de comprensión como respuestas cuando dicen su nombre, al “no”, y seguimiento con la mirada; comprensión global de frases, ya que comprenden expresiones cotidianas y rutinarias, y utilización de gestos, como extender los brazos para mostrar o alcanzar algún objeto, o realizar el gesto de “no” con la cabeza o el dedo.

Hay que destacar que la comprensión suele estar conservada, por ello, pueden comprender más de lo que expresan y tienen una buena capacidad para aprender, aunque a un ritmo lento. Como se ha expuesto anteriormente, casi la totalidad de los usuarios con este síndrome no presentan comunicación oral y no llegarán a desarrollarla a lo largo de su vida, pero a pesar de esta ausencia del habla, muchos de ellos presentan un amplio repertorio de comportamientos comunicativos no verbales, como pueden ser señales,

gestos y signos. En este sentido, una investigación realizada por Hyypa, Reichle y Chen (2013) señalan un repertorio de 10 signos.

Las familias y profesionales que trabajan con estos usuarios informan que la mayoría de ellos se quieren comunicar y tiene cosas que expresar, pero debido a las limitaciones de comunicación que presentan, no pueden, y eso les crea una gran frustración y ansiedad; por ello, se cree que es conveniente introducir sistemas alternativos y aumentativos de comunicación (SAAC), cuanto antes. Vila, Gasca, Zurita, Elvira y Ramírez-Mallafre (2018) destacan la importancia del trabajo logopédico en los trastornos de lenguaje de estos usuarios utilizando recursos comunicativos para favorecer la inclusión social y de este modo conseguir disminuir la frustración. Además, Hyypa et al. (2013) destacaron la importancia de utilizar estas estrategias en edades temprana. Las personas con Síndrome de Angelman son capaces de conseguir una comunicación completa y funcional con la ayuda de las familias y el uso de SAAC, consiguiendo una mejor calidad de vida (Calculator, 2010).

En un trabajo realizado por Gracia y Vilaseca (2013) exponen la necesidad de realizar intervenciones centradas en las familias de niños con discapacidad intelectual para contribuir a la mejora de la calidad de vida de estos. Las autoras, expresan que los profesionales deberían planificar la intervención atendiendo a las necesidades de las familias y de los propios niños de manera coordinada, ya que, se ha demostrado que de este modo se conseguirían mejores resultados.

Los autores Roche, Sigafos, Trembath (2020) realizaron una revisión de nueve estudios publicados hasta el momento sobre la intervención en el Síndrome de Angelman con sistemas de comunicación aumentativa y alternativa, en general, hallaron que la utilización de los SAAC en este síndrome aporta grandes beneficios en el desarrollo de las habilidades comunicativas. Por otro lado, en un trabajo publicado por Pinazo, Reina y Vila, (2018) realizan una serie de recomendaciones en relación con el lenguaje de las personas con Síndrome de Angelman, en las que destacan: la necesidad e importancia de utilizar Sistemas de comunicación Aumentativos y Alternativos para compensar las dificultades del lenguaje, la eficacia que tiene enseñarles a utilizar estos sistemas en contextos naturales y funcionales, la importancia de adaptarlos a las necesidades y características de cada usuario y que la utilización de estos sistemas debe tener sentido, es decir, pensar en la comunicación como un medio para mejorar la vida de los usuarios y de sus familias.

Como se ha expuesto anteriormente, una de las características principales del Síndrome de Angelman es la afectación del lenguaje, especialmente, en el área expresiva. Por ello, el propósito de este trabajo es realizar una propuesta de intervención para una usuaria con Síndrome de Angelman, creando recursos comunicativos a través de Sistemas de Comunicación Alternativa, que pueda cubrir las necesidades comunicativas de la usuaria y de este modo, aportar mejora en su calidad de vida y la de su propio entorno.

Gómez (2020) afirma que “todos los niños se comunican, todos emiten mensajes y poseen un rico universo interior en espera de compartir con nosotros, aunque no siempre son conscientes de ello.”, es decir, ya sea de manera oral, gestual o utilizando un SAAC como sistema de comunicación todas las personas sienten la necesidad de comunicarse, presenten algún tipo de discapacidad o no. En este sentido, expone los diferentes SAAC que existen por lo que se hará un resumen de los más utilizados.

Existen dos tipos de sistemas aumentativos y alternativos de comunicación. En primer lugar, sistemas sin ayuda en el cual destacan los siguientes: sistema bimodal, el cual combina el lenguaje oral y los signos manuales. La finalidad principal de este sistema es favorecer el lenguaje oral y está dirigido principalmente a usuarios con déficits de audición pero también pueden utilizarlos personas con retraso mental y trastornos generalizados del desarrollo. Otro sistema es la lengua de Signos española, en este caso, se trata de una lengua oficial con su propia gramática y estructura sintáctica, va dirigido en su mayoría a personas sordas. Sistema de comunicación total-habla signada, se trata de uno de los sistemas más utilizados en centros de educación especial y va dirigido principalmente a personas con retraso mental grave y severo, y con dificultades de comunicación. Consiste en habla signada, es decir, las personas hablan y signan de manera simultánea.

En segundo lugar, sistemas con ayuda, en el que destacan: sistemas de comunicación por intercambio de figuras/imágenes (PECS), consiste en la utilización de dibujos, pictogramas, objetos reales, imágenes, etc., como método de comunicación, en este sentido el usuario debe coger la tarjeta u objeto y dársela al adulto como petición o demanda. Este sistema va dirigido a todas las personas con diferentes desórdenes comunicativos. Otra herramienta utilizada es el sistema PIC (Pictogram Ideogram Communication), se trata de dibujos en blanco que representan una palabra, acción, objeto, etc. sobre un fondo negro y en el que también aparece la palabra escrita. Este sistema combina símbolos pictográficos e ideográficos. Principalmente, este sistema se dirige a usuarios con limitaciones en la comunicación oral y con problemas de aprendizaje

graves. Sistema SPC (Picture Communication Symbols), se basa en la utilización de pictogramas que representan la realidad, números, algunas palabras y el abecedario. Estos pictogramas pueden ser en blanco y negro o en color. Se dirige principalmente a personas con parálisis cerebral, personas con déficit motor grave, personas con déficit motor asociado a sordera, afasia, autismo o retraso mental, y personas con problemas de comunicación en general. Y, por último, sistema Bliss, se trata de un sistema gráfico-visual, utiliza formas geométricas, números, signos de puntuación y flechas en varias orientaciones.

Todos los sistemas presentados pueden aportar beneficios al aislamiento que se suele observar en estas personas sin comunicación, facilitándoles la interacción con los demás y la posibilidad de adquirir autonomía (Torres, 2001).

Método

Participante

El programa de intervención va dirigido a una usuaria de 21 años que estuvo escolarizada en un centro de educación especial, hasta que cumplió la mayoría de edad. Actualmente está asistiendo a un centro de día: Probosco, que es un centro residencial y de día, ubicado en la zona céntrica de la Villa de La Orotava. Se trata de una asociación cuyo objetivo principal es mejorar la calidad de vida de las personas con discapacidad intelectual y de sus familias. Este centro se compone de numerosos profesionales y servicios, con el propósito de luchar por la autonomía, autodeterminación e inclusión de estas personas. Comenzó a asistir al centro Probosco a finales del año pasado.

Evaluación de la usuaria

Probosco ha elaborado un protocolo de evaluación de competencias comunicativas (ANEXO I), en el cual se recogen datos psicológicos, competencias motrices y habilidades comunicativas de cada usuario. Dicho protocolo, se le administró a la usuaria, obteniéndose los siguientes resultados:

En lo referido a las habilidades cognitivas, presenta un buen nivel de comprensión, ya que es capaz de comprender más de una orden sencilla. A nivel de abstracción es capaz de reconocer personas, objetos reales y fotografías; a nivel

atencional, atiende a personas y objetos; a nivel de memoria es capaz de recordar imágenes y conductas, además imita movimientos de las manos y es capaz de buscar una solución a un problema dado.

En cuanto a las habilidades perceptivas, se puede observar que tiene preferencia por la vía táctil y visual. Con respecto a las destrezas visuales, atiende a estímulos visuales como personas, imágenes, luces, objetos y fotografías, y es capaz de reconocerlos, presentando respuestas gestuales como la sonrisa, los señala, los toca y los manipula. Además, realiza un seguimiento visual adecuado, mirando y localizando el estímulo. Por otro lado, en lo referido a la destreza auditiva, se observa que atiende a estímulos auditivos como palabras, sonidos cotidianos, música, su nombre y la voz de personas conocidas.

En relación con las competencias motoras, se aprecian ciertas dificultades, sobre todo en el desplazamiento, ya que necesita de apoyo, pero es capaz de agarrar y manipular objetos de forma funcional con las manos. Tiene preferencia manual diestra y es capaz de utilizar otras partes del cuerpo, como los brazos y la cabeza de forma voluntaria.

Por último, en las habilidades comunicativas, se observa una buena intención comunicativa, incluso llegando a utilizar otras formas de comunicación, como tocar o agarrar al interlocutor, si este no le entiende. No presenta comunicación oral, pero en lo referido a la comunicación no verbal presenta buenas habilidades, como la utilización de la mirada, realiza indicaciones con el dedo, con el cuerpo e imprimiendo un movimiento a otra persona. En algunas ocasiones, para comprenderla es necesario utilizar claves contextuales y algunas suposiciones, pero por lo general, se comunica con todas las personas que la rodean y en cualquier situación.

Por otro lado, se elaboró una evaluación dinámica de la comunicación no verbal de los usuarios (ANEXO II) en la que se recogen las habilidades comunicativas no verbales, es decir, en este tipo de evaluación, el evaluador participa y acompaña al sujeto. En lo referido a la usuaria, observamos que mantiene el contacto visual con la persona que se está comunicando y cuando quiere algún objeto mira a la persona y luego desvía la mirada al objeto. En relación con las expresiones faciales, presenta una sonrisa constante, ya que es una de las características principales de este síndrome. Por otro lado, con respecto a los movimientos de las extremidades se observa que aumenta los movimientos corporales generalizados cuando ve algo que le gusta o quiere ir a algún sitio, cambia el tono muscular y cambia la orientación respecto al interlocutor, como apoyarse en él o aproximarse cuando quiere algo de esa persona. Por último, se aprecia

que cuando quiere llamar la atención o manifestar alguna emoción hacia el interlocutor recurre al tacto y si esa persona u objeto no se encuentra cerca de ella, lo señala.

Debido a las características de la usuaria y a la ausencia de lenguaje oral no es posible realizar pruebas estandarizadas del lenguaje, ya que, no existe un nivel comunicativo suficiente para conseguir interactuar con ella.

Justificación del programa

Como se ha explicado anteriormente, es importante proporcionar un modo de comunicación alternativo a las personas afectadas con este síndrome dado que, aunque presentan buena comprensión e intención comunicativa, en su mayoría carecen de lenguaje oral, provocándoles una gran frustración, tanto a ellos como a sus familias. Por lo tanto, este programa de intervención en la comunicación alternativa dirigido a la usuaria con S. de Angelman tratará de compensar la ausencia de lenguaje oral, estableciendo un sistema alternativo de comunicación basado en la utilización de pictogramas.

Hay que destacar que este programa fue elaborado específicamente para dicha usuaria, atendiendo a las características nulas de comunicación y a sus necesidades. Por ello, una vez realizadas las evaluaciones correspondientes, pasamos a elaborar los objetivos de trabajo, actividades y temporalización del programa de intervención.

Este programa y su cuaderno de comunicación, será compartido por los profesionales y usuarios del centro, así como en su entorno familiar, de manera que pueda generalizarse su uso.

Objetivo general establecer un sistema SAAC, con la finalidad de mejorar la calidad de vida de la usuaria, pudiendo comunicar sus necesidades a través de esta herramienta.

Objetivos específicos

- Reconocer los diferentes pictogramas.
- Identificar cada necesidad.
- Conseguir expresar necesidades básicas en los diferentes contextos.
- Aumentar la comunicación con el uso del SAAC.
- Normalizar su uso en entornos naturales.


Descripción del programa

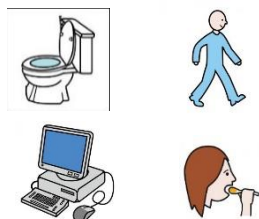
La intervención se llevó a cabo dos veces a la semana, jueves y viernes, y cada sesión duró aproximadamente 30 minutos.

Para la realización de los materiales con los que se trabajó a lo largo de las sesiones se utilizaron pictogramas del portal ARASAAC (<http://www.arasaac.org/>), ya que ofrecen varias posibilidades de elección, facilitando la comprensión de la usuaria y de su entorno.

En primer lugar, se realizó una búsqueda en la página ARASAAC de aquellos pictogramas que se utilizaron para crear el cuaderno de comunicación y se imprimieron y plastificaron con el tamaño adecuado para que la usuaria pueda reconocerlos fácilmente. Por otro lado, se utilizaron materiales que tiene el centro como: puzzles, álbumes de fotografías, cuaderno de texturas, pelotas de diferentes tamaños y juegos con luces, ya que son materiales que suelen llamar la atención de la usuaria y con los que le gusta trabajar. Por último, el principal material con el que se trabajó durante las sesiones es la Tablet, ya que es la herramienta que más utiliza y donde se elaboró el cuaderno de comunicación.

A continuación, se presenta una tabla resumen de los diferentes contenidos de las sesiones a desarrollar con la usuaria.

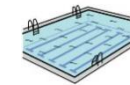
Objetivos	Reconocer los diferentes pictogramas	Identificar cada necesidad	Conseguir expresar necesidades básicas en los diferentes contextos	Aumentar la comunicación con el uso del SAAC	Normalizar su uso en contextos naturales
Actividades	<p>Para comenzar, le presentamos el pictograma de la Tablet y le decimos: <i>(nombre de la usuaria) ahora vamos a trabajar con la Tablet (le presentamos el pictograma), señálame con qué vamos a trabajar hoy.</i></p>  <p>Este proceso lo repetiremos con cada pictograma.</p>	<p>Una vez realizado el entrenamiento de asociar los pictogramas con la realidad que representan, podemos seguir trabajando la comprensión y el manejo de los pictogramas mediante la petición oral por nuestra parte. Por ejemplo, le diremos: <i>es hora de ir a comer, señálame comer.</i></p>	<p>A la usuaria le encanta jugar con puzzles y ver fotografías, por lo tanto, lo utilizaremos para motivarla. Le colocaremos varios objetos de su interés delante. Normalmente los señalaría y comenzaría a emitir sonidos para que se lo alcanzáramos, pero no se lo daremos hasta que lo pida con el SAAC. Por lo tanto, le colocaremos la Tablet delante y le preguntaremos: <i>(nombre de la usuaria) ¿Qué quieres?, señálalo aquí.</i> Sí</p>	<p>Una vez hayamos conseguido que exprese algunas necesidades básicas de manera controlada, iremos aumentando su uso en contextos naturales. Por ejemplo, la usuaria presenta una gran fascinación por el monitor deportivo y cada vez que aparece, se emociona y comienza a aplaudir. Por lo tanto, le pediremos al monitor que cada vez que se acerque utilice la Tablet para comunicarse con ella.</p>	<p>Acompañaremos a la usuaria a diferentes escenarios para normalizar el uso y potenciar su autonomía mediante la utilización del SAAC. Por ejemplo: si vamos a una cafetería a tomar un zumo ella deberá pedirlo con la Tablet, cada vez que lo haga la felicitaremos y le animaremos a seguir así. Además, le pediremos a su familia para comunicarse con ella.</p>



lo señala en la Tablet le alcanzaremos el juego y le diremos *¡Muy bien!*, si no es así le seguiremos insistiendo.



Por ejemplo, el monitor le preguntará (*nombre de la usuaria*) *¿hoy qué quieres hacer conmigo?* Por lo que ella deberá coger la Tablet y señalar el pictograma de piscina.



que en casa intenten normalizar su uso.



Una vez hecha la primera explicación de los pictogramas, seguiremos trabajando con actividades de discriminación para lograr una comprensión total del funcionamiento. Por ejemplo, le presentamos dos pictogramas de una Tablet y la sala multisensorial, le decimos: (*nombre de la usuaria*) *ahora*

La usuaria quiere ir a la sala de estimulación y lo pide señalando. Le decimos: (*nombre de la usuaria*) *quieres ir al baño ¿no? Y le señalamos el baño.* De manera que se vea obligada a decir que no y señalar en la Tablet la sala de estimulación.

Cuando la usuaria esté realizando una actividad que le guste la interrumpiremos ya sea bloqueando la acción, retrasando el darle un objeto que necesite para continuar o colocándolo fuera de su alcance, de modo que tendrá que

En el centro tiene un compañero con el comparte una buena relación, por lo que, aprovecharemos cada situación de interacción entre ambos para que la usuaria utilice el SAAC. Por lo tanto, cuando ambos estén juntos y ella quiera comunicarle algo le

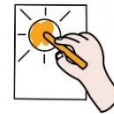
Le pediremos a los profesionales que trabajen en el centro y a su familia que cada vez que quieran comunicarse con la usuaria se aseguren de tener el SAAC delante de modo que ella generalice y normalice

vamos a ir a la sala multisensorial, señálame la sala multisensorial. Y esperaremos hasta que lo lleve a cabo. A medida que va avanzando le iremos añadiendo pictogramas.



Sabiendo que una de sus actividades favoritas es jugar con la Tablet realizaremos actividades de asociación pictograma-objeto real. Para ello, le presentamos el pictograma de la Tablet para que comprenda

señalar en la Tablet lo que quiere para poder continuar. Por ejemplo, cuando la usuaria esté pintando le apartaremos la caja de los lápices de colores para que tenga que pedirlo señalando en la Tablet el pictograma correspondiente.



Crearemos situaciones donde la usuaria tenga que expresar alguna necesidad y las demás personas presentes deberán observar, esperar e

pondremos el cuaderno de comunicación delante y le explicaremos que deberá utilizarlo para comunicarse con él.

Durante la intervención también es importante lograr la participación de la familia. Para ello, se les explicará a los familiares el funcionamiento y los beneficios del SAAC. Para

su uso. Además, le explicaremos a la usuaria que si quiere comunicarse con las demás personas deberá hacerlo con el cuaderno de comunicación para que puedan comprenderla.

que, señalando esa imagen, está haciendo referencia al objeto real, y que se lo daremos.

interpretar lo que quiere decir. el entrenamiento con la familia crearemos situaciones donde la usuaria deba expresar alguna necesidad o deseo, y la familia deberá observar e intentar comprender lo que intenta comunicar. De esta manera, se irán familiarizando con el uso del sistema y mejorando la comunicación entre todos.

Evaluación de la intervención

Para desarrollar la evaluación del programa, se desarrollaría una evaluación procesual, basada en el modelo de toma de decisiones de Stufflebeam y Shinkfield (1987) establecido en cuatro fases: contexto, planificación, proceso y producto, lo que nos permitiría así, evaluar los objetivos del programa, el contexto donde se aplica, la planificación y su intervención y finalmente, los resultados. La característica principal y por el cual se ha seleccionado este modelo, es que, permite realizar un seguimiento continuo del programa de intervención, por lo que, a medida que avanza la intervención se podrá modificar aspectos para hacerlo más efectivo.

Para la evaluación del programa se harán registros durante todo el proceso de intervención, es decir, al inicio, durante su aplicación y al finalizar.

Las variables que se tendrán en cuenta para la evaluación del programa serán: el entorno donde se desarrolla la intervención, es decir, la accesibilidad del centro y los recursos que presenta. Dentro del propio programa los objetivos de evaluación son:

- A) Comprobar si los objetivos se están consiguiendo durante la aplicación de la intervención.
- B) Comprobar si los objetivos se adaptan a las necesidades y características de la usuaria.
- C) Valorar si los familiares y profesionales que trabajan con la usuaria perciben mejorías.
- D) Valorar la coordinación entre los profesionales y los familiares de la usuaria.
- E) Comprobar si se ha planificado y adecuado correctamente las actividades, temporalización y materiales.

Para ello, se utilizarán herramientas de recogida de información a través de los protocolos descritos anteriormente, registros observacionales durante las sesiones realizadas para conocer si se está consiguiendo los objetivos que se plantearon al inicio o si es necesario realizar cambios, qué aspectos ha mejorado y en cuáles presenta dificultades. En este sentido, se empleará una escala tipo Likert el cual medirá el grado de consecución observado de esos objetivos (ANEXO III). Además, se realizarán cuestionarios a los familiares y profesionales a lo largo de la intervención para conocer su opinión sobre las mejoras de la usuaria y del propio programa. Y, por último, los

resultados obtenidos comprobando las mejoras de la usuaria en todas las actividades desarrolladas.

Para la evaluación del programa se aplicará una tabla ADI (ámbitos, dimensiones e indicadores) donde se incluirán todos los ámbitos e indicadores que se tendrán en cuenta, así como los instrumentos para recoger dichas variables (ANEXO IV).

Resultados previstos

Los resultados del programa de intervención se dividirán en dos partes. En la primera parte se exponen aquellos resultados que se observaron durante las sesiones que se realizaron con la usuaria, y en la segunda parte, se expondrán aquellos resultados que esperamos obtener.

En este sentido, la intervención se pudo llevar a cabo seis sesiones en las que se trabajaron las actividades de reconocimiento de los diferentes pictogramas y la identificación de las necesidades básicas en las que se observaron grandes avances.

En la primera sesión se trabajó la explicación de cada pictograma, para ello, utilizamos los que habíamos escogido para la realización del cuaderno de comunicación y se lo presentamos uno a uno. La sesión duró aproximadamente 30 minutos, ya que se trataba de un primer contacto con los pictogramas y no queríamos someterla a una sobrecarga de información. Durante esta sesión, se pudo observar la capacidad de comprensión que tiene la usuaria, ya que, no presentó dificultades en el reconocimiento de los pictogramas.

Antes de comenzar la segunda sesión repasamos los pictogramas que habíamos trabajado con anterioridad, para asegurarnos que la usuaria había comprendido el significado de cada uno. En esta sesión se realizó la segunda actividad para lograr una comprensión total del funcionamiento del pictograma, para ello, volvimos a utilizar las imágenes de la sesión anterior. En un primer momento, colocamos parejas de pictogramas de diferentes categorías y le pedimos que nos señalara el pictograma que nosotros queríamos, en este caso, la usuaria no presentó ninguna dificultad para discriminar entre ambos. Más tarde, le colocamos parejas de pictogramas de una misma categoría y, a excepción de 2 ocasiones, no presentó ninguna dificultad.

Al comienzo de la tercera sesión realizamos una actividad a modo de repaso de lo que se había trabajado en las sesiones anteriores. En esta sesión, se observó que la usuaria

presentó dificultades en el reconocimiento de algunos de los pictogramas, por lo que seguimos trabajando actividades de discriminación entre pareja y tríos de imágenes.

Para comenzar la cuarta sesión volvimos a realizar una actividad de repaso, dado que en la sesión anterior presentó algunas dificultades. En esta ocasión, no tuvo problemas para diferenciar los pictogramas, por lo que continuamos con la siguiente actividad. La cuarta actividad consistía en que la usuaria comprenda la asociación pictograma-objeto real, y para ello, utilizamos objetos que le suelen llamar la atención y los pictogramas. Para comenzar, colocamos la Tablet sobre la mesa y cuatro pictogramas, entre ellos, el que corresponde al objeto real. Al principio, la usuaria comenzó a señalar la Tablet y a nosotros para que se la alcanzáramos, por lo que le explicamos que debía pedir la señalando el pictograma correspondiente a la Tablet. En un primer momento, la ayudamos guiándole la mano hasta los pictogramas y una vez encontró la imagen correcta se le proporcionó el objeto. Esta actividad se realizó con varios objetos como puzzles, pelotas, fotografías, etc. Y observamos que al tercer cambio de objeto la usuaria lo pidió utilizando los pictogramas.

En la quinta sesión seguimos trabajando el reconocimiento de los diferentes pictogramas a través de las actividades realizadas anteriormente. En esta sesión, observamos que la usuaria había adquirido el significado de todos los pictogramas, por lo que decidimos pasar al siguiente objetivo.

En la sexta y última sesión realizada se introdujo el cuaderno de comunicación en la Tablet, para ello, le explicamos a la usuaria su funcionamiento utilizando ejemplos. En un momento dado, la usuaria quería ir al baño, por lo que le pedimos que lo señalara en la Tablet, inmediatamente buscó en el cuaderno de comunicación el pictograma correspondiente y lo pulsó. Más tarde, a la hora de comer le preguntamos si iba a ir a la piscina, por lo que nos respondió que no, realizando el gesto con el dedo y utilizó la Tablet para decirnos que iba a comer. Por lo tanto, pudimos observar que la usuaria había comprendido el funcionamiento de la Tablet.

Esta actividad la seguiríamos utilizando a lo largo de las sesiones, dado que nos ayuda a asegurarnos que la usuaria ha comprendido correctamente el significado de los pictogramas y el funcionamiento de la Tablet.

Observando los avances de la usuaria durante las sesiones realizadas esperaríamos encontrar resultados positivos en la totalidad de la intervención. De este modo, el programa de intervención sería efectivo, cumpliendo el objetivo general, es decir, cabría

esperar que, debido a la utilización de un sistema de comunicación aumentativa y alternativa, la usuaria mejoraría su calidad de vida, pudiendo comunicarse con su entorno.

En lo referido a los objetivos específicos, aunque de los cinco propuestos sólo se trabajaron dos de ellos y, observando los resultados obtenidos, esperaríamos cumplir con el resto, realizando las actividades propuestas y con la ayuda, tanto de los profesionales que trabajan con ella, como de su familia. Es importante que todos estemos coordinados para que, tanto en el centro como en su casa, la usuaria utilice el SAAC y de este modo lograr que normalice su uso, siendo su herramienta diaria de comunicación.

Referencias bibliográficas

Artigas-Pallarés J, Brun-Gasca C, Gabau-Vila E. (2005). Aspectos Médicos y conductuales del síndrome de Angelman. *Rev Neurol*; 41 (11):649-656.

Brun C & Artigas J. (2005) Síndrome de Angelman: del gen a la conducta. *Nau Llibres*. Valencia.

Brun, C., Artigas, J. y Nau Llibres (Eds.). (2010). Síndrome de Angelman: del gen a la conducta. Recuperado de https://books.google.es/books?hl=es&lr=&id=xHuPdweTerQC&oi=fnd&pg=PA7&dq=S%C3%ADndrome+de+Angelman%C2%B4&ots=111QuF_ka4&sig=Y6nzLvvIfaYddw2ApWms0Mg67wo#v=onepage&q=S%C3%ADndrome%20de%20Angelman%C2%B4&f=false

Calculator, S., Black, T. (2010) Parents' Priorities for AAC and Related Instruction for their Children with Angelman Syndrome. *Augmentative and Alternative Communication* 26(1): 30 – 40

Gómez, M.L. (2020). *Comunicación simbólica. Comunicación aumentativa y alternativa*. Pirámide, Madrid.

Gràcia, M., & Vilaseca, R. (2013). Cómo mejorar la calidad de vida de las familias de niños con discapacidad intelectual: algunas propuestas.

Guitart, M., Camprubí, C., Fernández, C. (2015). Síndrome de Angelman. En: Guiomar Pérez (Ed.). *Enfermedades de impronta. Guías de buenas prácticas*. 1.ª ed. Bilbao, 6:113-146.

Hyppa, J., Reichle, J., Chen, M. (2013) Communication Modality Sampling for a Toddler with Angelman Syndrome. *Language, Speech, and Hearing Services in Schools* 44: 327-336

Leiva, M. (2017). Hacia un perfil de Comunicación y Lenguaje en personas con Síndrome de Angelman. *Interdisciplinary approaches for total communication within disability settings* (O11), 10.

Maranga, C., Fernandes, T. G., Bekman, E., & da Rocha, S. T. (2020). Angelman Syndrome: a journey through the brain. *The FEBS Journal*. 287 (11).

Margoliss, S. S., Sell, G.L, Zbinden, M.A., & Bird, L.M. (2015). Angelman syndrom. *Neurotherapeutics*, 12, 641-650.

Pinazo, E., Reina, M., Vila, E., (2018). Disability and Communication. Recuperado de <https://ecplusproject.uma.es/sites/default/files/book.pdf>

Roche, L., Sigafos, J. & Trembath, D. (2020). Augmentative and Alternative Communication Intervention for People with Angelman Syndrome: A Systematic Review. *Curr Dev Disord Rep* 7, 28–34. <https://doi.org/10.1007/s40474-020-00187-w>

Stufflebeam, D. L. y Shinkfield, A. (1987). *Evaluación sistemática. Guía teórica y práctica*. Paidós/ MEC, Barcelona.

Torres, F (2001). Sistemas alternativos de comunicación. Manual de comunicación aumentativa y alternativa: sistemas y estrategias. Málaga: Aljibe.

Vila, E. G., i Gasca, C. B., Zurita, C. F., Elvira, L. J., & Ramírez-Mallafré, A. (2018). Análisis de los síndromes de Angelman y afines, como los de Pitt Hopkins, de Mowat-Wilson, de Kleefstra y de Phelan-McDermid. *Disability and communication*, 1.

Wilson, B. J., Sundaram, S. K., Huq, A. H. M., Jeong, J. W., Halverson, S. R., Behen, M. E., & Chugani, H. T. (2011). Abnormal language pathway in children with Angelman syndrome. *Pediatric neurology*, 44(5), 350-356.

Anexo

Anexo I Evaluación de competencias comunicativas.



Centro de Atención Terapéutica PROBOSCO
C.I.F. G-38.220.372
C/ Tomás Zero nº12 - 38300 La Orotava
Tfno./Fax: 922-32-07-08
e-mail: PROBOSCO@telefonica.net

PROTOCOLO DE EVALUACIÓN DE COMPETENCIAS COMUNICATIVAS. (PERSONAS ADULTAS CON DISCAPACIDAD INTELECTUAL)

Fecha de evaluación:
Persona que realiza la evaluación:
Entidad o servicio:
Teléfono de contacto:

1. DATOS DE IDENTIFICACIÓN PERSONAL

Nombre	
Apellidos	
Fecha de nacimiento	
DNI	
Otros	

2. DATOS FAMILIARES:

Nombre de la madre o tutora		Edad	
Nombre del padre o tutor		Edad	
Otras personas con las que convive		Edad	
Residencia habitual			
Otros lugares de residencia			
Teléfono de contacto			
OBSERVACIONES			

*PERSONA CON UN SISTEMA AUMENTATIVO DE COMUNICACIÓN EN EL MOMENTO DE LA EVALUACIÓN .

NO
SI
CUÁL:
OBSERVACIONES:

--

3. DATOS MÉDICOS:

Clasificación según la CIF	
Diagnóstico principal	
Otros trastornos asociados	
Problemas de salud	
Tratamiento Farmacológico	
OBSERVACIONES	

4. DATOS PSICOLÓGICOS

4.1. HABILIDADES COGNITIVAS

Nivel intelectual	
Pruebas de evaluación	

NIVEL DE COMPRENSIÓN	No parece comprender órdenes	Comprende órdenes sencillas	Comprende más de una orden			
NIVEL DE ABSTRACCIÓN	Reconoce personas	Reconoce objetos reales	Reconoce miniaturas	Reconoce fotos	Reconoce Símbolos abstractos	
ATENCIÓN	Atiende estímulos Externos	Mantiene la atención	Atiende a personas	Atiende a objetos		
MEMORIA	Recuerda palabras	Recuerda imágenes	Recuerda conductas	Recuerda secuencias		
IMITACION	No imita	Imita mvtos gruesos	Imita Movtos. De manos	Imita gestos	Imita secuencias	
PENSAMIENTO CONSECUENCI	No establece causa -	Establece causa-consecuencia	Prevee consecuencias a medio plazo	Prevee consecuencias a largo		

AL	consecuencia			plazo			
RESOLUCIÓN DE PROBLEMAS	No es capaz de plantear soluciones a un problema	Busca una solución	Busca más de una solución a un problema				

No faltaría poner nivel de expresión..... ver pag 49 de M. E. Snell

4.2 HABILIDADES PERCEPTIVAS.

¿ TIENE PREFERENCIA POR ALGUNA VÍA SENSORIAL? SÍ NO

¿CUÁL?.....

4.2.2 DESTREZA VISUAL

¿Tiene Problemas visuales?

Sí

No

¿Cuales?.....

Atiende a Estímulos Visuales	Personas	Imágenes	Luces	Objetos	Fotos	Simbolos
Tiempo que mantiene la atención en los Es.	Personas	Imágenes	Luces	Objetos	Fotos	Simbolos
Reconoce	Personas	Objetos comunes	Representaciones de objetos comunes	Miniaturas	Fotos	Simbolos
Seguimiento visual	Mira y localiza el Estímulo	Sigue el estímulo con la mirada	Hace barridos	Barridos de izda-dcha.	Barridos arriba-abajo	Barridos en diaonal
Presenta respuestas a los Es. Visuales	Respuestas gestuales, sonrisas... etc	Los señala	Los toca	Los manipula		

4.2.3 DESTREZA AUDITIVA

¿Tiene Problemas de audición

Sí

No

¿Cuales?.....

Atiende a Estímulos	Palabras	Sonidos cotidianos	Música	Otros		
---------------------	----------	--------------------	--------	-------	--	--

Auditivos						
Tiempo que mantiene la atención en los Es.	Comunicación verbal	Sonidos cotidianos	Música	Otros		
Reconoce	Su nombre	La voz de sus familiares	La voz de personas conocidas	Sonidos cotidianos	Música.	
Presenta respuestas a los Es. sonoros	Respuestas gestuales, sonrisas... etc	Emite algún sonido	Los imita	Los pide		

5. COMPETENCIAS A NIVEL MOTOR.

¿Tiene Problemas motores?

Sí

No

¿Cuales?.....

Desplazamiento	Con silla de ruedas dependiente	Con silla de ruedas independiente	Con andador fijo	Con necesidad de apoyo	Independiente
Habilidad manual	Señala	Agarra	Manipula objetos de forma funcional	Usa las dos manos independientes	Usa los dedos de forma independiente
Preferencia manual	Derecha	Izquierda	Ambidiestra		
Otras partes del cuerpo que puede usar de forma voluntaria	Los brazos	Las piernas	La cabeza		
Planos preferentes para presentar estímulos	En plano	En plano inclinado			

6. HABILIDADES COMUNICATIVAS.

6.1 HISTORIA COMUNICATIVA

1. Primeros intentos comunicativos.

Anexo II Evaluación dinámica de la comunicación no verbal.



FORMAS DE COMUNICACIÓN NO VERBAL

LA EVALUACIÓN DINÁMICA DE LA COMUNICACIÓN NO SIMBÓLICA

ENTREVISTA SOBRE LAS HABILIDADES DE COMUNICACIÓN DE LA PERSONA

FORMAS DE COMUNICACIÓN

¿Cómo son las conductas/señales de _____ ?

Nombre: _____ Entrevistado: _____ Fecha: _____

MOVIMIENTO DE OJOS

Cierra los ojos.	
Desvía la mirada.	
Contacto de ojos con la persona que se está comunicando.	
Mirada fija que pasa de la persona al objeto/lugar deseado.	

EXPRESIONES FACIALES

Sonrisa	
Ceño fruncido.	
Mueca de disgusto.	
Sorpresa.	
Enfado	
Otro.	

MOVIMIENTO DE LAS EXTREMIDADES

Aumenta los movimientos corporales generalizados.	
Ralentiza el movimiento corporal	
Cambia el tono muscular	
Cambios en la postura / estado de alerta.	
Cambia la orientación Respecto al interlocutor	Se aleja
	Se tambalea (se contonea)
	Se apoya en el interlocutor
	Se aproxima
	Alterna proximidad
	Se mueve nerviosamente
Corre de un lado a otro	

TACTO

Toca al interlocutor.	
Tira del interlocutor.	
Manosea enérgicamente al interlocutor.	
Manifiesta emoción al interlocutor (acaricia a otro, lo abraza, lo empuja con fuerza).	
Señala / toca un objeto/ persona (gesto de contacto).	
Señala (gesto en la distancia, sin tocar).	



FORMAS DE COMUNICACIÓN NO VERBAL

MOVIMIENTOS CON OBJETOS

Toca/ manipula objetos	
Se sirve de objetos / utilizar objetos	
Para la actividad / el movimiento de objetos	
Manifiesta emoción hacia los objetos (acaricia otro, lo abraza, lo empuja con fuerza).	

ACCIONES DESCRIPTIVAS

Representa acciones deseadas (saltar, bote de un balón).	
Representa rutinas no relacionadas con la función.	
Canta canciones / melodías relacionadas.	
Hace bailes / movimientos relacionados.	

CONDUCTA PROBLEMÁTICA

Agresivo con los otros: _____	
Conducta de auto-lesión: _____	
Destroza los materiales: _____	
Otro: _____	

Retraimiento frente a otros	
Usa vocalizaciones (no palabras).	
Usa aproximaciones de palabras o palabras simples.	
Usa frases.	

Muestra/ usa la Asociación de Objetos:	Asociación real de objetos	
	Miniatura del objeto relacionado	



FORMAS DE COMUNICACIÓN NO VERBAL

	Parte de un objeto real para representar un objeto / una actividad.	
--	---------------------------------------------------------------------	--

Muestra / usa símbolos De imagen:	Foto	
	Dibujo	
	Dibujo al trazo (símbolos de comunicación de imagen)	
Muestra símbolos que no son letras (bliss, imágenes Rhebus).		
Muestra letras, palabras, escribe palabras.		
Realiza gestos convencionales		
Realiza signos manuales.		

Anexo III escala Likert

	Nunca	Casi nunca	A veces	Siempre
La usuaria reconoce los diferentes pictogramas que se le presentan.				
La usuaria identifica las necesidades básicas.				
La usuaria discrimina correctamente entre las diferentes necesidades.				
La usuaria muestra intención comunicativa con el uso de los pictogramas en la demanda o expresión de una necesidad.				
La usuaria utiliza el cuaderno de comunicación para interactuar con los demás en diferentes contextos.				

Anexo IV Tabla ADI.

ÁMBITO	DIMENSIONES	INDICADORES	INSTRUMENTOS
Objetivos	Adecuación	Los objetivos propuestos son adecuados para conseguir la evolución de la usuaria con el uso de los pictogramas para comunicarse. Los objetivos planteados se adaptan a las necesidades de la usuaria, mejorando su interacción comunicativa.	Hoja de registro semanal en la que se analizará como se han desarrollado las sesiones durante esa semana, analizando los puntos fuertes (objetivos cumplidos, si el programa se ajusta a las necesidades de la usuaria) y
	Comprensibilidad	Los objetivos están claramente definidos. Los objetivos siguen un orden lógico en la intervención con la comunicación alternativa.	aquellos aspectos que han de mejorarse. Reuniones de coordinación cada dos semanas con los profesionales del centro que
	Suficiencia	Los objetivos propuestos son suficientes para conseguir la mejora de la usuaria en la comunicación y su autonomía.	trabajan con la usuaria. Consulta con otros profesionales sobre la

	Efectividad	Los objetivos planteados se van redacción del desarrollo del alcanzando en gran medida durante programa. la intervención.
Planificación	Actividades	<p>Las actividades propuestas se adaptan a las necesidades de la usuaria con Síndrome de Angelman.</p> <p>- Las actividades propuestas están dirigidas a la adquisición de habilidades para el manejo del SAAC.</p> <p>Las actividades propuestas son suficientes para lograr los objetivos planteados.</p> <p>Las actividades son coherentes con los objetivos que se plantean.</p>
	Temporalización	La temporalización de la intervención es adecuada para las características de la usuaria.

		La temporalización de la intervención es suficiente para conseguir buenos resultados.	
	Materiales	<p>Los materiales se adaptan a las características de la usuaria con Síndrome de Angelman y a las actividades propuestas.</p> <p>Los materiales empleados son adecuados para la adquisición de las habilidades en comunicación alternativa.</p> <p>Los materiales empleados son suficientes para el desarrollo de las actividades.</p>	
Centro	Accesibilidad	<p>El centro es accesible para la usuaria.</p> <p>El centro consta de las instalaciones necesarias para que la usuaria pueda moverse sin mayor dificultad.</p>	<p>Observación directa de las instalaciones y recursos del que dispone el centro.</p> <p>Entrevista con el equipo directivo del centro.</p>

	Recursos	<p>El centro consta de los profesionales necesarios para poder llevar a cabo correctamente la intervención.</p> <p>El centro consta de materiales adecuados y suficientes para poder llevar a cabo las actividades del programa.</p>	
Familia	Satisfacción	<p>La familia está satisfecha con el trabajo realizado.</p> <p>La familia aprecia mejorías en la comunicación con la usuaria desde que comenzó la intervención.</p>	<p>Encuesta de satisfacción cada tres semanas en la que se valorarán los beneficios del programa y una encuesta final de valoración y propuesta de mejora sobre el programa y los profesionales.</p>
	Implicación	<p>La implicación de la familia es adecuada y suficiente para la mejora de la calidad de vida de la usuaria.</p>	<p>Hoja de asistencia a las reuniones.</p> <p>Hoja de evaluación de la familia donde se registra si han realizado los ejercicios que se mandan para casa.</p>
	Participación	<p>La participación de la familia durante la intervención es adecuada y suficiente.</p>	

Profesionales	Adecuación	Los profesionales que participan en el programa son los adecuados para garantizar la evolución de la usuaria y la mejora de su calidad de vida.	Hoja de asistencia a las reuniones. Grupos de discusión sobre el programa y la evolución de la usuaria.
	Suficiencia	Los profesionales que participan en el programa son suficientes para garantizar la evolución de la usuaria.	
	Coordinación	La coordinación de los profesionales que participan en el programa es la adecuada y suficiente para garantizar la evolución de la usuaria.	