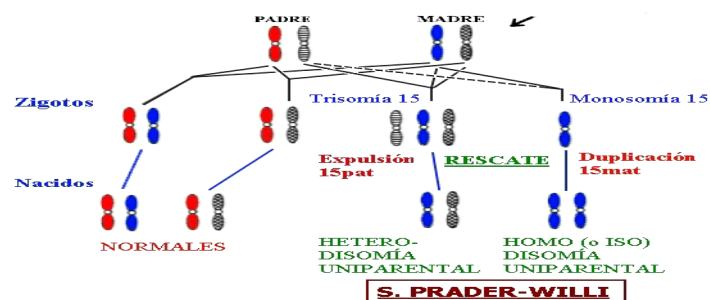


## Terapia miofuncional en un caso de síndrome Prader-Willi

Rehabilitación de la deglución y praxias de alimentación

### 2 ¿Qué es el síndrome Prader-Willi?

- Es una enfermedad congénita causada por la pérdida o inactivación de un gen en el cromosoma 15.
- Alteración funcional del hipotálamo (intolerancia a la glucosa, control del hambre...)



### 3 Características Básicas

- Hipotonía muscular
- Apetito insaciable/obesidad patológica (ausencia de control de la dieta).
- Retraso madurativo general
- CI medio +/- 70 (rango entre 40-100)
- Trastornos conductuales
- Otros asociados: miopía/estrabismo, escoliosis, diabetes II.



### 4 Características Básicas



- *Algunas características físicas:*  
 Craneo estrecho  
 Ojos almendrados  
 Boca pequeña con comisuras hacia abajo  
 Labio superior triangular  
 Manos y pies pequeños (acromicria)  
 Baja estatura  
 Hipogonadismo

## 5. Evolución

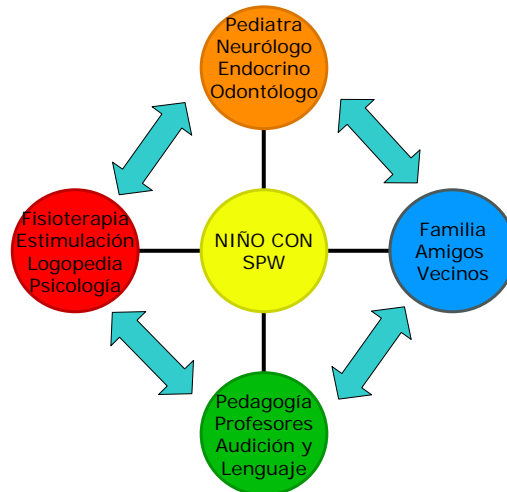
- **1ª etapa:** De los 0 a los 2-4 años (problemas de alimentación, hipotonía extrema, retraso grave)
- **2º etapa:** A partir de los 2-4 años (hiperfagia, obesidad, mejora la hipotonía, reducción del retraso, mayor desarrollo lingüístico, posibles problemas de conducta)



## 6 Implicaciones

- Hipotonía muscular
- Retraso psicomotor
- Problemas de alimentación en la 1ª etapa
- Control estricto de la dieta (2ª etapa)
- Retraso en la adquisición del lenguaje
- Dificultades de aprendizaje
- Coordinación familia-profesionales-colegio
- Apetito insaciable/obesidad patológica (ausencia de control de la dieta).
- Retraso madurativo general
- CI medio +/- 70 (rango entre 40-100)
- Trastornos conductuales

## 7 Implicaciones



## 8 Implicaciones en la alimentación en la 1ª etapa.

- La **hipotonía** implica:

Disminución o ausencia del reflejo de succión  
Disminución/ausencia de los reflejos del recién nacido.

Alteración de musculatura facial (dificultad extrema para la contracción de labios, laxitud mandibular...)

Hipotonía extrema de toda la lengua

Hipomovilidad del velo palatino y musculatura faríngea.

## 9 Implicaciones en la alimentación en la 1ª etapa

---

La **hipotonía** implica:

- Dificultades en la respiración (apnea)
- Alteración de la postura (control cefálico)

**Otros:**

- Ausencia de vómito
- Hipoasialia / segregación espesa
- Paladar estrecho y alto
- Micrognatia de maxilar inferior.
- Problemas dentales

## 10 Intervención – Exposición del caso

---

- Niño nacido con 7 meses y medio de gestación. Peso 1k 600 gr. Signos motores de hipotonía extrema. Alimentación por sonda nasogástrica desde el inicio. Preciso período prolongado de incubadora.
- Se inicia tratamiento logopédico el 30 de octubre (a los dos meses del alumbramiento). Alimentación por sonda.
- Situación de hospitalización.

## 11 Intervención – Exposición del caso

---

- Exploración inicial:
  - Hipotonía generalizada extrema
  - Inmovilidad labial, velar y apenas perceptible en la lengua.
  - Ausencia total del reflejo de succión
  - Ausencia del reflejo de deglución
  - Ausencia del reflejo de búsqueda
  - Ausencia del reflejo de los 4 puntos cardinales.
  - Otros: dificultad respiratoria

## 12 Intervención – Exposición del caso

---

- Intervención en ámbito hospitalario: pediatra-madre-logopeda-fisioterapeuta
- Sesiones de estimulación miofuncional previas a cada toma y durante la toma.
- Periodo intensivo de estimulación.

## 13 Intervención – Exposición del caso

- **PREVIA** a la toma
  - \* Estimulación respiratoria pasiva.
  - \* Estimulación del orbicular (masaje circular)
  - \* Estimulación táctil con gasa con agua fría/caliente.
  - \* Estimulación de los 4 puntos: toques cortos.
  - \* Masajeo de encías, lengua y paladar con el dedo, mov. de entrada y salida.
  - \* Junto a la nariz: algodón empapado en la leche de la madre.
- **DURANTE** la toma:
  - Bebé junto al pecho materno
  - Estimulación en orbicular y labios con el pezón de la madre (búsqueda)
  - Introducción del pezón suavemente en la boquita.
  - Masajeo en el interior de la boca mientras toma.
  - Ayuda con cierre de comisuras.
  - Presiones bajo mandíbula (deglución)
  - Golpeteo en mejilla y orbicular (dedo-pezón dentro/fuera de la boca)
  - Control postural del niño/madre.

## 14 Intervención – Exposición del caso

- **A los tres días de estimulación:**
  - \* Comienza a succionar débilmente (succiones infructuosas)
    - Aparece el reflejo de búsqueda: busca el pezón, lo abraza pero lo deja inmóvil.
    - Succión más marcada en dedo.
    - Control del nº de succiones seguidas.
    - Se inicia toma con tetina (larga y muy blanda) antes de alimentación por sonda.

## 15 Intervención – Exposición del caso

---

- **A los 7 días** de estimulación:
- Toma 30cc con tetina.
- N° de succiones seguidas: 5-6
- Tiempo total de toma: 60'
- Estimulación tras cada período de succión.
- Control del peso del niño.
- Consigue tomar toda la toma en tetina: se retira la sonda.

## 16 Intervención – Exposición del caso

---

- **A los 10 días** de estimulación:
- Alta hospitalaria. Se sigue con el mismo plan de estimulación.
- Situación:
  - Reacción al golpeteo en orbicular: cierra los labios y los contrae
  - Reacción al golpeteo en mejilla: se estimula la succión con movilización del labio superior.
  - 4 puntos cardinales: estimulan succión, pero con estímulo corto e intenso.
  - El masaje en las mejillas y el acercamiento de la comisura estimula la succión.



## 17 Intervención – Exposición del caso

- Estimulación de reflejo de Grasping (presionando la palma de las manos) cuando toma –ritmo-: Aumenta la tonicidad de la succión.
- Períodos de +/-10 succiones.
- Tres paradas para expulsar el aire deglutido.
- Mayor participación del labio superior.
- Tiempo de toma: entre 45' y 75'
- No precisa facilidades para obtener la leche excepto en los 10 cc últimos.
- Inicia un gimoteo suave.
- Inicio de estimulación del lenguaje (música/baile).

## 18 Intervención – Exposición del caso

- **A los 3 meses (mes y medio de estimulación):**
- - 5 tomas de 110-130 cc.
- - Succión estable (períodos más largos).
  - Tiempo de toma: 30'-45'
  - Inicio de lloros y quejidos , movimientos rápidos de brazos y cabeza como signo de protesta.
  - Salida de la lengua fuera de la boca en respuesta a la estimulación.
  - Estimulación con distintas temperaturas (cuchara fría/ caliente) y sabores contrastados (dulce/agrio...)
  - Estimulación multisensorial ( oído, vista, tacto..)

## 19 Intervención – Exposición del caso

---

- **A los 6 meses:**
- Movilización diafragmática pasiva y Claping (posición ventral).
- Control postural semisentado (cabeza).
- Alimentación: papilla (cuchara) + biberón.
- Estimulación:
  - - Reflejo de mordida (presiones- masajes superficie superior de las encías)
  - - Movimiento mandibular pasivo.
  - - Abrir / cerrar, intento de giro.
  - - Apretar/relajar con alimento en la boca (jamón)
  - - Estimulación de sabores en la base de la úvula + masajes.
  - - Estimulación de la deglución en la papilla.

## 20 Intervención – Exposición del caso

---

- **A los 7 meses:**
- La estimulación del lenguaje continúa con inicio de imitación de movimientos básicos ( pasivos), audición y estimulación táctil de la boca.
- Alimentación:
  - - Estimulación de la contracción del orbicular con temperaturas contrastadas, y texturas: Resultado: reacciona más al frío que al calor, y a la duración del estímulo, así como a la intensidad del mismo (duración, presión, contraste).
  - - Saca la lengua para buscar el objeto de la estimulación.
  - - Contrae intenso los labios y forma morritos.

## 21 Intervención – Exposición del caso

---

### ○ Estimulación:

- Reflejo de mordida: aumento de presión y tiempo de cierre-> se produce un efecto contrario apertura brusca de la boca.
- El mismo en orbicular
- Estiramiento de buccinador.
- Se continúa con el golpeteo suave en labios para producir la contracción.

## 22 Intervención – Exposición del caso

---

### ○ **A los 9 meses:**

#### ○ - Mordida:

- Presión activa: masaje de la encía (amago de retirar el objeto-> aumenta la presión)
- Apertura pasiva: reacción contraria al mantenimiento de la presión (contraresistencia)
- Movimiento mandibular.

En orbicular: mantener la presión y soltar provoca besitos.

Masaje del buccinador.

Estimulación del paladar (hasta úvula) y del punto alveolar.

Presión en dorso lingüal y laterales: movilización activa.

## 23 Intervención – Exposición del caso

---

### ○ **Alimentación:**

- - Papilla con cuchara
- - Líquidos en vaso ( con/sin boquilla).
- - Control postural sentado.

### ○ **Lenguaje:**

- - Estimulación de la producción vocal voluntario (juego vocal)
- - Estimulación del laleo ( muy pobre)
- - Vocabulario del entorno inmediato (familia y objetos): dirige mirada.

## 24 Intervención – Exposición del caso

---

### ○ **19 meses:**

#### ○ Alimentación:

- - Introducción de la alimentación sólida: incremento de la textura de los purés.
- Introducción de los alimentos sólidos en primer lugar:
  - 1 sólido / 1 puré
  - 2 sólidos / 1 puré....
- Líquidos en vasito.
- Comidas: Merienda (sólido), en el resto mixto.

## 25 Intervención 2ª etapa: lenguaje

- Problemas: hipotonicidad, incoordinación fonoro-respiratoria.
- Objetivos:
  - Estimulación de la imitación vocal voluntaria
  - Estimulación de la tonicidad y movimiento de los órganos de articulación.
  - Incremento del vocabulario comprensivo.
  - Soplo bucal.
  - Estimulación de la expresión vocal intencional y de la comunicación en general (necesidad comunicativa).
  - Estimulación auditiva
  - Introducción de un sistema comunicativo mixto: gesto+palabra oral.

## 26 Intervención 2ª etapa: lenguaje

- **Dos años:**
  - Grito vocal intencionado
  - Laleo pobre.
  - Imitación de gestos: ven, adios, algunas canciones.
  - Ha incorporado algún gesto del sistema de comunicación.
  - Obedece algunas órdenes sencillas
  - Reconoce las personas que le rodean y algunos juguetes y objetos que le atraen (mirada + gesto burdo + grito)
  - Sopla una flauta.

## 27 Intervención 2ª etapa: lenguaje

- **Situación a los 3 años: ( de 2 a 3 años tratado en C. B. Inverso).**
  - Grito vocal intencionado
  - Imitación vocal costosa e infrecuente.
  - Palabras: mamá, "ala" (hola), no, "ssss" (si), po (cuando tira una torre), vaca mmmm, cerdo jjjjj (gruñido faríngeo).
  - Comunicación gestual sobre la oral: pobre, gestos ya aprendidos ( dame, comer, beber, ven, adios, algunos referentes a animales – gato- araña)
  - Órdenes sencillas / problemas de atención-conducta.
  - Soplo muy débil
  - Problemas importantes de congestión.

## 28 Intervención 2ª etapa: lenguaje

- **Objetivos/trabajo de:**
  - Condiciones precomunicativas: atención, control de la mirada.
  - Estimulación de la producción oral voluntaria:
    - a. Onomatopeyas y palabras con contenido semántico pero sin complejidad fonética (pan, agua, mamá, papá, tata, pon, lala – cantar-, caca, pis..... otras )
    - b. Emisión voluntaria y reconocible de todas las vocales (asociación imagen-vocal)
    - c. Inicio de imitación voluntaria de praxias: abrir-cerrar y sacar la lengua.



## 29 Intervención 2ª etapa: lenguaje

### ○ **Objetivos/trabajo de:**

- Comunicación gestual + oral: con palabra-frase y frase de dos palabras (elaboración de libros personalizados)
- Estimulación de la comprensión oral: órdenes en tareas motoras.
- Incremento del vocabulario comprensivo y expresivo según posibilidades.
- Aumento de fuerza de soplo.
- Estimulación auditiva (timbre, estimulación rítmica).

## 30 Intervención 2ª etapa: lenguaje

### ○ **Situación a los 5 años:**

- Comunicación oral habitual y abundante. Utiliza apoyo gestual cuando la emisión es difícil o menos inteligible.
- Imitación vocal voluntaria
- Frases desde 1 a 2 palabras. Frases clichés empleadas en situaciones correctas (es mío, no quiero,...). También emplea alguna frase más larga (3-4) pero de inteligibilidad más difícil y con disintaxia.
- Realiza praxias voluntarias:
  - a. Abrir y cerrar la boca
  - b. Inicia movimiento mandibular lateral
  - c. Saca y mete la lengua y chasquidos
  - d. Lateraliza lengua a las comisuras
  - e. Inicia giro lingüal con ayuda de la mandíbula en la elevación del ápice.
  - f. Sonrisa y morritos
  - g. Besos en posición de morritos.
  - h. Comienza a hinchar y explotar carrillos.
  - i. Amago de vibración labial
  - j. Sujeta el ápice entre los dientes.

## 31 Intervención 2ª etapa: lenguaje

- **5 años (cont.)**
  - Reproducción de consonantes en lenguaje repetido: casi todas excepto k, R,RR, F y Z se producen pero con más dificultad.
  - Esquema silábico: CV y V
  - Soplo más fuerte pero corto y continúa siendo débil (matasuegras, tirar torres, silbatos,.....)
  - Reproduce secuencias silábicas (palabras) de dos elementos e inicia las de tres.
  - Nivel de atención funcional-bueno.
  - Sigue un cuento/ relato. Canta pequeñas canciones (ayuda).
  - Comprensión oral buena. Vocabulario comprensivo funcional(-)
  - Conductas de coleccionismo e hiperfagia –control estricto de la dieta-.

## 32 Intervención 2ª etapa: lenguaje

- **Objetivos/trabajo de:**
  - Estimulación de la movilidad orofacial para la corrección de la fonética.
  - Estimulación de la función velar ( correc. nasalidad)
  - Estimulación en fuerza y duración del soplo.
  - Incremento del vocabulario comprensivo y expresivo.
  - Exigencia de perfección fonética en las emisiones orales. (Repet. si es preciso silábica- gestos facilitadores-). Generalización de fonemas.
  - Emisión de frases no inferiores a dos elementos y superiores, con corrección sintáctica.
  - Estimulación de la secuencia auditiva de tres elementos y más....
  - Revisión dinámica de la masticación y deglución de líquidos.