

REHABILITACIÓN DEGLUTORIA EN UN NIÑO CON SINDROME PRADER WILLI

Trabajo fin de grado de Logopedia

AUTORÍA: Isabel Martín Santana

TUTOR: Miguel Ángel de la Fuente García

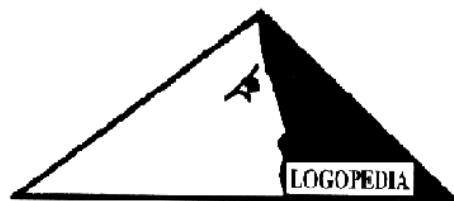
Departamento de biología celular, histología y farmacología.

Curso 2014/2015

FACULTAD DE MEDICINA, UNIVERSIDAD DE VALLADOLID



Universidad de Valladolid





INDICE

- DECLARACIÓN DE NO PLAGIO
- RESUMEN/PALABRAS CLAVES/ABSTRACT/KEYWORDS
- INTRODUCCIÓN Y ANTECEDENTES
- OBJETIVOS
- MATERIALES Y METODOLOGÍA
- FUNDAMENTACIÓN TEÓRICA
- RESULTADOS Y DISCUSIÓN
- CONCLUSIONES
- FUENTES CONSULTADAS

RESUMEN/ABSTRACT

REHABILITACIÓN DEGLUTORIA EN UN BEBÉ CON SINDROME PRADER WILLI

El síndrome de Prader-Willi (SPW) es un trastorno congénito, que afecta tanto a hombres como mujeres de todas las etnias y lugares del mundo por igual, con una prevalencia estimada de 1 de cada 10.000 a 30.000 personas. Dada la poca incidencia y el poco conocimiento de este síndrome, sobre todo en el área logopédica, quiero dar a conocer en este TFG como se debería de realizar una rehabilitación deglutoria en un bebé afectado con este síndrome.


El objetivo de este trabajo es obtener un buen programa logopédico para no prolongar en el tiempo la alimentación por sonda, que suelen requerir la mayoría de estos niños, y así evitar las consecuencias adversas que ello conlleva.

El paciente recibió intervención en el ámbito hospitalario por parte del pediatra, fisioterapeuta, logopeda y madre. Las sesiones se realizaban previas y durante cada toma, recibiendo un periodo intensivo de estimulación.

Ello facilitó que los resultados fueran en todo momento positivos, consiguiendo eliminar la sonda nasogástrica en un corto plazo de tiempo y poder empezar la alimentación via oral.

Palabras clave: síndrome de Prader Willi, hipotonía, logopedia, rehabilitación deglutoria

SWALLOWING REHABILITATION OF A PRADER WILLI - SYNDROME BABY

 Prader Willi syndrome (SPW) is a congenital disorder that affects both men and women from every ethnical group and place in the world equally, with an estimated prevalence of 1 out of 10,000 to 30,000 people. Due to the little incidence and knowledge of this syndrome, above all in the speech therapy area, I want to make known, by means of this end of degree project, how the swallowing rehabilitation of a baby affected by this syndrome should be done.

The aim of this work is to obtain a good speech therapy program in order not to extend tube feedings in time, which is something that most of these children demand, avoiding the negative consequences that this fact involves.


The patient was monitored at the hospital by the paediatrician, physiotherapist, speech therapist and mother. Sessions were realized before and during each dose, receiving an intensive period of stimulation.

This made all the results to be positive at all times, being able to remove the nasogastric tube in a short period of time and to start oral feeding.

Keywords: Prader Willi syndrome, hypotonia, speech therapy, swallowing rehabilitation



INTRODUCCIÓN Y ANTECEDENTES

 El SPW es un cuadro clínico de origen congénito, caracterizado por hipotonía muscular, retraso mental, ingesta compulsiva de alimentos con obesidad, talla baja y rasgos físicos peculiares.

Antes de los años 50, cualquier niño que naciera con el SPW tenía muy pocas posibilidades de sobrevivir. Sin embargo, en las últimas décadas se diagnostica este síndrome cada vez más temprano y de forma más correcta, lo que, con el tratamiento adecuado, permite aumentar la calidad de vida de los niño/as que han de vivir con el síndrome.

El desarrollo de un niño con SPW pasará por dos etapas muy diferentes. La primera, suele prolongarse desde el nacimiento hasta los 2 ó 4 años de edad. Posteriormente, durante la infancia, se produce un retraso en el desarrollo psicomotor junto con discapacidad intelectual y problemas de comportamiento.

Durante la etapa de lactancia, la característica más llamativa es un tono muscular severamente disminuido (hipotonía muscular) que conlleva problemas de succión y con frecuencia dificultades para ganar peso y crecer adecuadamente (actúa como si no tuviese hambre y no muestra interés en la alimentación). Actualmente, se sospecha una alteración funcional del hipotálamo, lo que hace que estas personas no puedan controlar las funciones de hambre o saciedad.

La dificultad de succión es tan grande que en la mayoría de los casos se necesitan técnicas y procedimientos especiales para dar una nutrición adecuada, como tetinas especiales, manipulación de la boca y mandíbula o incluso, el uso de una sonda nasogástrica.

La presencia de estos síntomas y de la complejidad en su manejo ha llevado a los logopedas a introducirnos en el ámbito hospitalario desde los primeros días de alumbramiento, para así conseguir mejores resultados y poder alcanzar los hitos del desarrollo de estos niños.



OBJETIVOS

Los objetivos propuestos en el desarrollo de este trabajo son los siguientes:

1. Conocer la implicación de la logopedia en la atención a niños con SPW
2. Proponer un programa de tratamiento específico deglutorio para un caso de SPW, con el objetivo de retirar la sonda nasogástrica y obtener una alimentación via oral que supla sus necesidades alimentarias.
3. Mostrar la necesidad de una intervención multidisciplinar (pediatra-logopeda-fisioterapeuta-nutricionista) en el ámbito hospitalario.

METODOLOGÍA Y MATERIALES

Como ya hemos señalado en los objetivos del trabajo, la consecución del mismo seguirá tres pasos estrechamente relacionados para establecer las conclusiones finales:

1. En primer lugar, recopilar información sobre el SPW: etiología, diagnóstico, sintomatología, así como las implicaciones logopédicas en la alimentación infantil de estos niños.
2. En segundo lugar, la búsqueda se centrará en la evaluación del método y de lo necesario para ello.
3. En tercer lugar, se describirá un caso práctico aportando toda la información necesaria, y las posibilidades de intervención terapéutica, describiendo en concreto el tratamiento del que este paciente se ha beneficiado. Por último, se llevará a cabo una toma de decisiones según el criterio profesional. El trabajo se realizó en el Hospital Santa Bárbara de Soria, con ayuda interdisciplinar de los facultativos y funcionarios de dicho centro.

En cuanto a los materiales se utilizó un biberón con tetina larga y aplastada con la forma del pezón dentro de la boca y de textura muy blanda.



FUNDAMENTACIÓN TEÓRICA

HISTORIA

El síndrome de Prader-Willi fue descrito en el año 1956 por los doctores suizos Andrea Prader, Alexis Labhart y Heinrich Willi en nueve pacientes, cinco varones y cuatro chicas. Las mayores tenían 23 años, un varón, y 15, una mujer; el resto tenían de 5 a 10 años. Los autores habían descubierto con perspicacia similitudes entre ellos en signos clínicos: obesidad, retraso del crecimiento, manos y pies pequeños, retraso mental, retraso puberal, y antecedentes de criptoquidia e hipotonía en el periodo neonatal.

El propio Prader citaba: “nuestro primer paciente, Albert, había sido visto de recién nacido por Heinrich Willi, después en el hospital pediátrico, y de adolescente y joven adulto por Alex Labhart. En nuestras discusiones, Willi recordaba otros pacientes obesos y con retraso mental que, siendo neonatos y lactantes, habían necesitado atención durante periodos prolongados debido a una intensa hipotonía”

En la actualidad se sabe que es a consecuencia de una alteración genética originada por la falta de expresión de genes del cromosoma 15.

ETIOLOGÍA

Un síndrome es un conjunto de signos y síntomas que juntos caracterizan un cuadro clínico determinado. Ello no significa que todos los individuos afectados de un mismo síndrome muestren necesariamente la totalidad de los síntomas ni tampoco el mismo grado de intensidad en los síntomas presentes.

La base genética del SPW es compleja, está relacionada con el hecho de que normalmente, los genes relevantes para el SPW solamente están activos en el cromosoma 15 heredado del padre. Estos genes en el cromosoma 15 heredados de la madre normalmente están inactivos.



CROMOSOMA 15

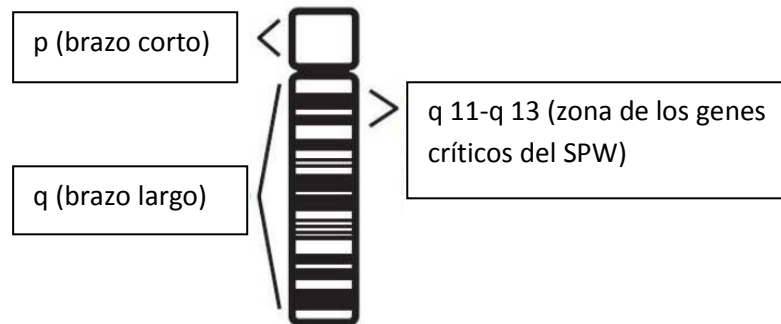


Figura tomada de geneticamolecularunlar.wikispaces.com/5+ENFERMEDADES

El SPW está causado por la falta de expresión de los genes heredados del padre de la persona con SPW también, así que no hay expresión de los genes en esta región del cromosoma 15. Esto puede deberse a cualquiera de estas 3 causas primarias:

1. La falta de una pequeña pieza (llamado deleción) en esta región del cromosoma (70% de las personas con SPW)
2. Ausencia completa del cromosoma 15 heredado por el padre, en cuyo caso hay dos cromosomas 15 de la madre en vez de uno de cada progenitor (llamado disomía uniparental materna o UPD) (25% de las personas con SPW). Esto se debe a que normalmente esta zona del cromosoma 15 en las mujeres está metilada y por lo tanto los genes que se encuentran aquí inactivos, no producen las proteínas codificadas por los genes de esa región y esto causa el SPW.
3. Una alteración en el proceso “normal” de copia de los genes relevantes heredados del padre (defecto de imprinting) (5% de las personas con SPW)

Casi siempre el SPW se debe a una nueva alteración genética (mutación “de novo”) y no se hereda a nivel familiar. No hay nada que ninguno de los padres hiciera antes, después o durante el embarazo que deliberadamente cause SPW. Pero el paciente que tenga una deleción puede transmitirla y por tanto puede ser hereditaria una vez que surge.



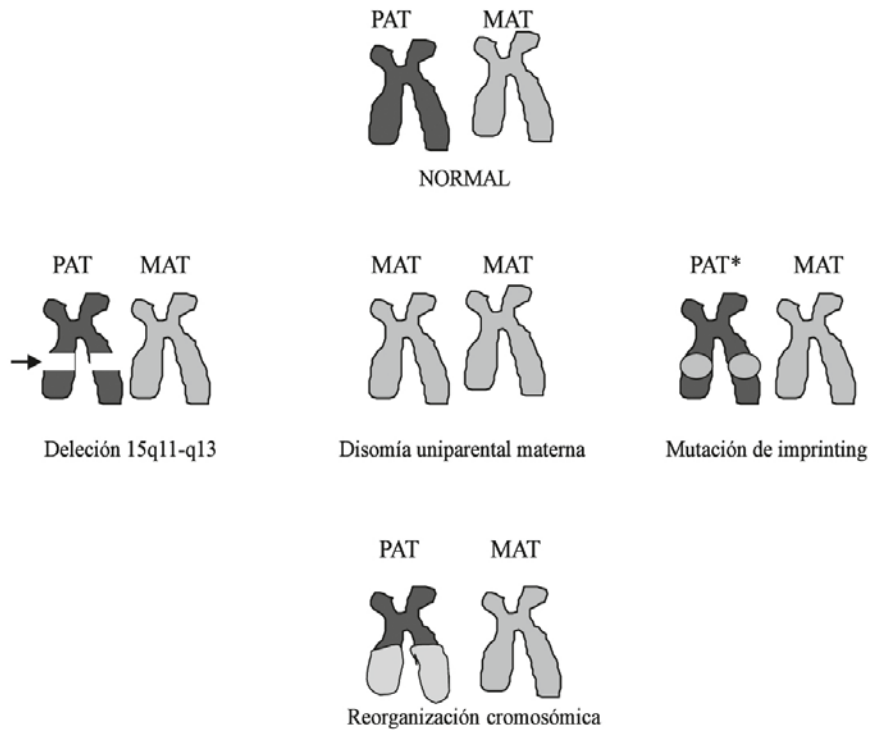


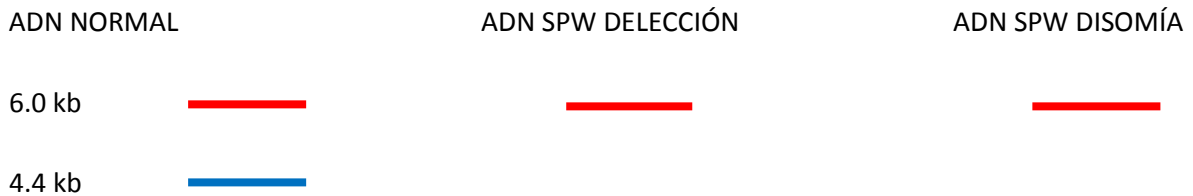
Figura tomada de la guía el niño Prader Willi de 0 a 6 años

SIGNOS Y SÍNTOMAS

<u>SÍNTOMAS</u>	<u>SIGNOS</u>
RN flexible (hipotónico)	Hipotonía
Pequeño para la edad gestacional	Deficiencia mental
Testículos no descendidos en el varón	Hipogonadismo
Retardo en el desarrollo motor	Obesidad
Lentitud en el desarrollo mental	Otros signos relacionados con la obesidad mórbida
Manos y pies muy pequeños en relación al cuerpo	
Aumento de peso rápido con obesidad marcada a partir de la segunda etapa	
Apetito insaciable, ansia por los alimentos	
Ojos en forma de almendra	
Cráneo estrecho bifrontal	
Obesidad mórbida	
Anomalías esqueléticas de las extremidades	

DIAGNÓSTICO

La confirmación del SPW se hace mediante la prueba genética con un simple análisis de sangre. La **prueba de metilación** diagnosticará el SPW en el 99% de los casos debido a cualquiera de las causas. Esta prueba consiste en el uso de una sonda (D15S63) que hibrida la región crítica del SPW en donde hay una zona metilada en el Cr15mat. Se usa una enzima de restricción que corta el ADN cuando encuentra la secuencia CCGG no metilada (en el Cr15pat), y otra que no actúa cuando la secuencia está metilada (en el Cr15mat). En el esquema adjunto vemos como una persona normal obtiene dos bandas de ADN, una de 6 kb y otra de 4,4 kb, que corresponden al ADN materno y paterno respectivamente. Los que tienen SPW, solamente aparecerá la banda materna (6kb) porque le falte la región 15q11-13 paterna por delección o porque solamente haya C15 maternos por disomía uniparental.



Actualmente se pueden realizar en los laboratorios de genética para discriminar las alteraciones las siguientes pruebas:

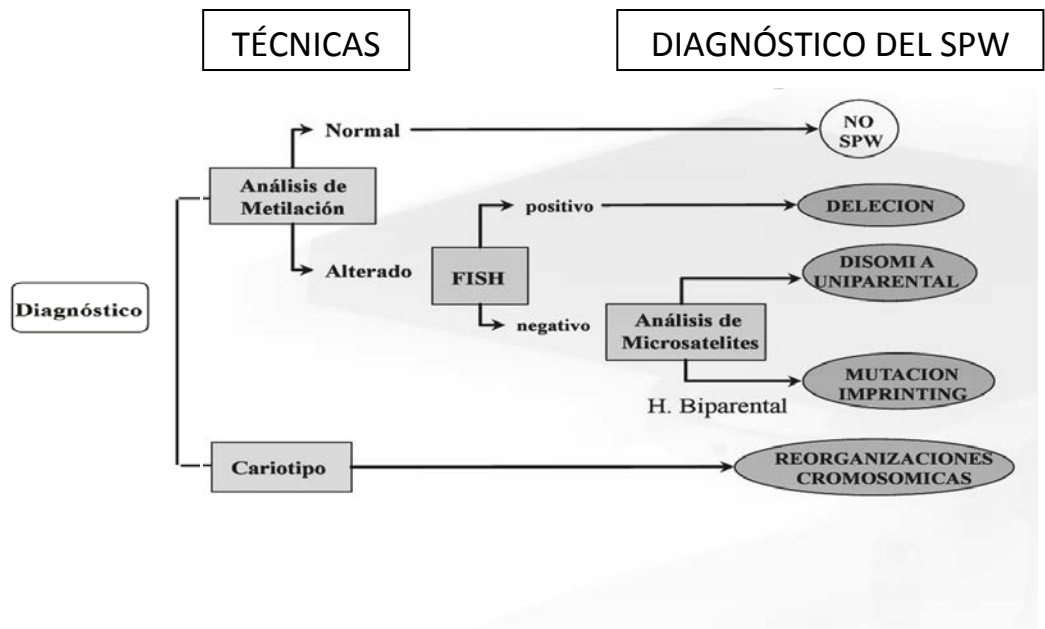


Figura tomada de www.prader-willi-esp.com/contenido/información/familias/familias.htm



Conocer la alteración genética que produce el síndrome no cambia el modo de tratamiento, pero es importante para informar a la familia sobre la probabilidad de tener otros casos de SPW en la familia (consejo genético)

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS EVOLUTIVAS DESDE LA GESTACIÓN HASTA LA ADOLESCENCIA DEL SPW

(Donaldson, 1994)

Las manifestaciones clínicas más importantes en el SPW son: hipotonía muscular y problemas de alimentación en su primera etapa, desarrollo mental bajo, hiperfagia (ingesta compulsiva de alimentos y apetito insaciable), obesidad a partir de los dos años, talla baja y rasgos físicos peculiares.

PERIODO FETAL Y NEONATAL

Movimientos fetales disminuidos

Problemas de alimentación/alimentación con sonda

Llanto normal o ausente

Hipotonía axial/ distonía de miembros

Saliva espesa

Hipoplasia genital y criptorquidia

LACTANTE Y NIÑO PEQUEÑO

Falta de medro

Retraso en el desarrollo psicomotor

Retraso del lenguaje

Facies típica

Pelo claro/ojos azules

ESCOLAR

Apetito voraz

Obesidad

Talla corta

Manos y pies pequeños

Escoliosis

Contusiones, caídas frecuentes

Rascado de lesiones cutáneas/autolesiones

Caries

Somnolencia diurna excesiva

Sensibilidad alterada a la temperatura**Estrabismo****ADOLESCENTE****Cataplejía/pseudoconvulsiones****Desarrollo sexual secundario incompleto****Carácter obsesivo****Problemas de comportamiento****Dificultades para manejar dinero****Incapacidad de independencia**

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS DEL SPW (Holm, V.A; CASSIDY, S.B; BUTLER, M,G; et al: Prader-Willi síndrome: consensus diagnostic criteria. Pediatrics, 1993; 91: 398-402)

Los criterios diagnósticos para el SPW se basan en las características clínicas y citogenéticas del síndrome. Se van agrupar en “criterios principales” y “criterios secundarios”, cada uno de los cuales se valora con 1 punto y medio. Hasta los 3 años se diagnostica con 5 puntos, siendo 4 de estos del criterio principal y a partir de los 3 años se diagnostica con 8 puntos, siendo 5 de estos del criterio principal.

CRITERIOS PRINCIPALES

1. Hipotonía central neonatal e infantil, con succión débil, mejorando con la edad.
2. Problemas de alimentación en el lactante, necesitando técnicas especiales, con escaso aumento ponderal
3. Rápido aumento de peso en función de la talla después de los 12 meses de edad y antes de los 6 años, con obesidad central si no se interviene
4. Rasgos faciales característicos: dolicocefalia, diámetro bitemporal estrecho, ojos almendrados, boca pequeña con labio superior delgado, comisuras bucales hacia abajo (son necesarios 3 o más rasgos)
5. Hipogonadismo
6. Retraso global del desarrollo psicomotor en menores de 6 años. Retraso mental de ligero a moderado o problemas de aprendizaje en niños mayores.
7. Hiperfagia, búsqueda y obsesión por la comida
8. Deleción 15q 11-13 preferiblemente confirmada por FISH u otra anomalía citogenética/molecular en dicha región cromosómica, incluyendo disomía uniparental materna.



CRITERIOS SECUNDARIOS

1. **Actividad fetal reducida o letargo o llanto débil en el lactante, mejorando con la edad.**
2. **Problemas de comportamiento característicos: rabietas, arranques violentos, comportamiento obsesivo-compulsivo, tendencia a discutir y llevar la contraria; inflexible, manipulador, posesivo, terco, ladrón y mentiroso (son necesarios al menos 5 de ellos)**
3. **Somnolencia diurna, apnea del sueño**
4. **Estatura baja para sus antecedentes genéticos sin tratar con hormona de crecimiento.**
5. **Hipopigmentación en piel y cabello en comparación con la familia**
6. **Manos y pies pequeños para su talla**
7. **Manos estrechas con borde cubital recto**
8. **Anomalías oculares**
9. **Saliva espesa y viscosa, costras en las comisuras bucales**
10. **Defectos de articulación del lenguaje**
11. **Rascarse las heridas o autoprovocarlas**

Holm et al (Pediatrics 91, 398, 1993)

SUMA TOTAL (puntos criterio principal + secundario)

Otros datos que apoyan el diagnóstico: las siguientes características no puntúan pero incrementan la certeza de un diagnóstico certero

- 1.- Alto umbral de dolor.
- 2.- Escasos vómitos
- 3.- Temperatura inestable en la infancia o sensibilidad alterada a la temperatura en niños mayores y adultos.
- 4.- Escoliosis o curvatura anormal de la columna.
- 5.- Adrenarquía precoz: aparición prematura de pelo en pubis y axilas (antes de los 8 años).
- 6.- Osteoporosis.
- 7.- Gran destreza con rompecabezas.
- 8.- Estudios neuromusculares normales.
- 9.- Dedos de la mano apuntados.





IMPLICACIONES LOGOPÉDICAS EN LA ALIMENTACIÓN INFANTIL

- La necesidad de intervención logopédica en estos pacientes viene dada fundamentalmente por la presencia de hipotonía, la cual es causa de:
 - ❑ Disminución o ausencia del reflejo de succión.
 - ❑ Disminución o ausencia de los reflejos del recién nacido.
 - ❑ Alteración de la musculatura facial (dificultad extrema para la contracción de labios, laxitud mandibular...)
 - ❑ Hipotonía extrema en toda la lengua.
 - ❑ Hipomovilidad del velo palatino y musculatura faríngea.
 - ❑ Dificultades en la coordinación respiratoria (pueden tener episodios de apnea)
 - ❑ Alteración del control postural (sobretudo cefálico)

La presencia de hipotonía obliga a una intervención terapéutica ya durante la lactancia con el objetivo de asegurar una adecuada nutrición en el recién nacido hipotónico para así poder retirar la sonda nasogástrica. Como la succión es débil o inexistente, los niños no parecen hambrientos, ni muestran interés por comer. Habitualmente se recurre a las técnicas especiales de alimentación como tetinas especiales, manipulación de la boca y mandíbula, sondas nasogástricas. Debido a estas necesidades nutricionales y a la hipotonía generalmente se prolonga su hospitalización.

PROPUESTA DE INTERVENCIÓN

1. CASO CLÍNICO EN BASE AL QUE SE DESARROLLA ESTE TRABAJO:

Niño nacido el 2 de septiembre de 2010, a los 7 meses y medio de gestación (34 semanas) con bajo peso 1,630, 44cm. Los facultativos del Hospital Santa Bárbara de Soria, aprecian signos motores de hipotonía extrema generalizada, axial y de extremidades. Actitud en libro abierto y escasos movimientos espontáneos. Reflejos primarios no conservados, reflejos tendinosos exaltados con hendidura palpebral más estrecha. Boca en carpa y paladar ojival. No fija la mirada, movimientos oculógicos desordenados, no contacto visual. Discreta taquicardia. Criptoquidea bilateral.

Desde el momento de su nacimiento a presentado hipotonía con grave afectación neurológica y al no presentar el reflejo de succión se ve necesaria la alimentación a través de una sonda nasogástrica por gavage y se decide comenzar con la rehabilitación deglutoria, la cual no se pudo iniciar desde el alumbramiento porque se produjo el traslado al hospital universitario Miguel Servet de Zaragoza por presentar problemas respiratorios.

Se empieza a trabajar, en el hospital Santa Bárbara de Soria, cuando el bebé tiene 2 meses de edad (2 de noviembre de 2010) con el objetivo de conseguir una alimentación completa y nutricional por boca.

2. EVALUACIÓN SENSORIO-MOTORA-ORAL DEL BEBÉ

Para una correcta evaluación logopédica nos interesa que el bebé esté en alerta tranquila, mejor cuando ya tenga un poco de hambre y nunca después de una toma. Se realiza con el bebé en brazos, ligeramente flexionado, en una postura en la que la cabeza, el cuello y la cintura escapular estén alineados. Hay que observar el aspecto y el tono muscular global de recién nacido así como su comportamiento durante la succión. También hay que evaluar los reflejos orales, las estructuras orofaciales y la coordinación entre succión, deglución y respiración.



Los resultados que se obtuvieron en la evaluación son los que se encuentran marcados en amarillo.

- Hay que prestar atención al **tono muscular global**:
 - Hipertonía
 - **Hipotonía (en este caso muy extrema)**
 - Fluctuación del tono muscular
- Debe observarse el **comportamiento del bebé**:
 - **Somnoliento**
 - Aletargado
 - Irritado
- Deben valorarse los **reflejos orales** (búsqueda, succión, deglución, extrusión, vómito, tos)
 - Exacerbados
 - Disminuidos
 - **Ausentes**

4. Se examinarán las **estructuras orofaciales** (labios, lengua, mandíbula, mejillas, paladar, velo del paladar)

A. Estructuras anatómicas

- Anquiloglosia (frenillo sublingual corto o fijo)
- Labios invertidos
- **Lengua** posteriorizada, rígida, elevada o **anteriorizada**
- Retrognatia fisiológica acentuada
- Ausencia de almohadas de gordura
- **Paladar ojival**
- **Hipotonía** o hipertonia en toda la **musculatura oral**

B. Alteraciones funcionales

- **Grado de tensión** (excesivo, escaso, fluctuante) **EN ESTE CASO AUSENTE**
- **Movimientos orofaciales lentos**, rápidos o espasmódicos

OBSERVACIONES: No presenta a nivel intraoral ninguna malformación que le dificulte en un futuro el momento de succionar.



5. Como es la **relación succión-deglución-respiración**

- Coordinada
- **Incoordinada**



3. **OBJETIVOS GENERALES TERAPÉUTICOS**

- Conseguir una coordinación respiratoria adecuada.
- Controlar una correcta postura madre/niño.
- Estimular tanto la zona extraoral como intraoral del niño.

4. **TERAPIA/METODOLOGÍA**

Se procederá a realizar sesiones intensivas de estimulación multisensorial (vista, oído, tacto, gusto, olfato) y estimular el reflejo de grasping (reflejo con el cual el recién nacido cierra fuertemente la mano en torno a un objeto que toque la palma de la mano o de los pies. Esto hace que la succión sea algo más productiva, es decir, cuando el niño cierra la mano con fuerza, los músculos intraorales se tensaban un poco, por lo que consigue succionar) previas a cada toma y durante la toma, en el ámbito hospitalario. Para ello se requiere la intervención multidisciplinar de pediatra-fisioterapeuta-logopeda. También se procederá al entrenamiento de los padres para que realicen por ellos mismos, los ejercicios que han sido planteados por los profesionales.

Las tomas se realizan en las siguientes horas: 9-12-15-18-21-24 y en todas ellas está la presencia del logopeda.

Se plantea la siguiente programación para conseguir los objetivos que anteriormente se han planteado:

1) **PREVIA A LA TOMA SE PROCEDERÁ A:**

- Estimulación respiratoria pasiva (TERAPIA VOJTA)
- Estimulación del orbicular (masaje circular)
- Estimulación táctil con una gasa y con contraste de temperaturas (frio/calor)
- Estimulación del reflejo de los puntos cardinales: toques cortos
- Masajeo de encías, lengua y paladar con el dedo. Movimientos de entrada y salida
- Trabajar el sentido olfatorio → algodón empapado con la leche de la madre se pasa por alrededor de las narinas



2) DURANTE LA TOMA SE PROCEDERÁ A:

- Favorecer el contacto madre e hijo
- Estimulación en el orbicular y labios con el pezón de la madre (reflejo de búsqueda)
- Introducción del pezón suavemente en la boquita
- Masajeo en el interior de la boca mientras toma la leche por la sonda
- Ayuda con el cierre de las comisuras
- Presiones bajo mandíbula (reflejo de deglución)
- Golpeteo en mejilla y orbicular (dedo-pezón dentro/fuera de la boca)
- Control postural madre/niño

5. CURSO CLÍNICO**AL QUINTO DÍA DE ESTIMULACIÓN**

Edad del niño: 2 meses y 5 días.

Al tercer día de estimulación consigue succionar débilmente 30 cc. Al quinto día, el equipo facultativo junto con el personal del hospital decidimos retirar la sonda nasogástrica ya que comienza a succionar débilmente tras cinco días de estimulación, por lo que se comienza una alimentación completa solo por boca.

Se continúa con el mismo programa del principio.

AL DÉCIMO DÍA DE ESTIMULACIÓN

Edad del niño: 2 meses y 10 días.

Se procede al alta hospitalaria, pero se sigue trabajando en el entorno familiar con el mismo plan de estimulación, incluyendo a mayores cambios en los ejercicios anteriores y añadiendo otros:

- Se procederá a realizar golpecitos en los labios y en las mejillas durante la toma.
- Estimulación del reflejo de los puntos cardinales, pero con golpeteo durante la toma.
- Favorecer mayor acercamiento de las comisuras mientras toma
- Cuando está dormido se estimula con una gasa empapada en agua fría por dentro de la boca y alrededor de los labios para que se produzca retracción de toda la musculatura oral



- Presionar las palmas de las manos cuando está succionando de forma regular (reflejo de grasping)

Se realizan dos-tres paradas para que eche el aire deglutido

AL MES Y MEDIO DE ESTIMULACIÓN

Edad del niño: 3 meses y 15 días.

Se introduce en la programación, el contraste de temperaturas (frio/caliente con cucharas), sabores contrastados (dulce/agrio) y estimulación sensorial completa (oído, vista, tacto...)

AL SEXTO MES DE ESTIMULACIÓN

Edad del niño: 8 meses

- Se procede a la movilización diafragmática pasiva y Claping (posición ventral)
- Se realiza un cambio postural. Se pasa de tumbado a semisentado
- Cambio de alimentación: papilla (cuchara) + biberón
- Se establece nuevo programa de estimulación
 - ☒ Reflejo de mordida (presiones-masajes superficiales en las encías superiores)
 - ☒ 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

AL SEPTIMO MES DE ESTIMULACIÓN

Edad del niño: 9 meses

El programa de estimulación durante este mes y el siguiente es:

- Potenciar el reflejo de mordida: aumentar la presión y tiempo de cierre
- Mismo objetivo para el orbicular de los labios
- Estirar el musculo buccinador



AL NOVENO MES DE ESTIMULACIÓN

Edad del niño: 11 meses

Se pasa solo a trabajar los siguientes aspectos, porque se pretende ir introduciendo paulativamente alimentos sólidos:

- Mordida:
 - ☒ Presión activa: masaje de la encía (amago de retirar el objeto → aumenta la presión)
 - ☒ Apertura pasiva: reacción contraria al mantenimiento de la presión (contrarresistencia)
 - ☒ Movimiento mandibular
- Orbicular: mantener la presión y soltar provoca besitos
- Buccinador: Masaje circulares y con algo de presión
- Estimulación del paladar (hasta la úvula) y del punto alveolar
- Presión en dorso lingual y laterales: movilización activa.
- Se inicia la dieta pudding y líquidos:
 - ☒ Papilla con cuchara*
 - ☒ Líquidos en vaso (con/sin boquilla)
 - ☒ Control postural sentado

*Cuchara: le llamaba poderosamente la atención, tanto que echaba la mano para cogerlo, y lo sujetaba, incluso a veces hacía resistencia cuando se lo intentabas quitar (hasta ahora solo se había producido esta contrarresistencia cuando succionaba)

AL DECIMO NOVENO MES DE ESTIMULACIÓN

Edad del niño: 21 meses

Alimentación:

- ☒ Introducción de la alimentación sólida (jamón york, galletas, pan...) y se incrementa 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



Para facilitar el paso de textura más gruesa a sólidos, se realizarán ejercicios pasivos:

- Estimular el reflejo de mordida
- Movilizar el movimiento mandibular
- Estimular el movimiento lingual y en particular el punto ápice-alveolar.
- Estimular la musculatura velopalatina
- Controlar la postura.

A partir de este momento se realizará solo revisiones de la dinámica masticatoria y la deglución de líquidos, lo que nos permitirá centrarnos más en el área del lenguaje.

RESULTADOS Y DISCUSIÓN

Una vez aplicados todos los ejercicios en cada etapa del niño, paso a resumir los principales resultados que se obtuvieron en los diferentes periodos de intervención.

AL QUINTO DÍA DE ESTIMULACIÓN

Edad del niño: 2 meses y 5 días.

Al tercer día de estimulación se inicia una alimentación combinada, ya que se ven signos de inicio de succión, por ejemplo cuando metemos el dedo vemos que la succión se hace más marcada. El protocolo de alimentación pasará a ser el siguiente: primero se inicia la toma por boca y después se termina con la alimentación por sonda, con el objetivo de que el niño no se encuentre saciado cuando empiece a realizar la succión.

Se procede a una alimentación por biberón, con una tetina larga y muy blanda, ya que con ella se obtienen succiones débiles. Sin embargo, cuando el niño recoge el pezón en la boca (ya ha aparecido el reflejo de búsqueda) esta queda inmóvil y no se obtienen succiones, debido a que el pezón es corto.

La cantidad que empieza a tomar en cada toma son 30cc con tetina y emplea un tiempo de 60 min. A partir de este día se realiza un registro(nº de succiones y tiempo total de la toma).



AL UNDECIMO DÍA DE ESTIMULACIÓN

Edad del niño: 2 meses y 10 días.

Empiezan a observarse más respuestas a los estímulos que recibe el bebé, por ejemplo cuando realizamos golpeteo en el orbicular responde cerrando y contrayendo los labios. Con este mismo golpeteo pero en la mejilla se observa que la succión es más continua y con movilización del labio superior.

Tiempo de cada toma entorno a los 75 min y empieza a realizar un gimoteo suave.

AL MES Y MEDIO DE ESTIMULACIÓN

Edad del niño: 3 meses y 15 días.

Comienza a realizar succiones más continuadas y efectivas, las cuales son con estimulación pero sin facilitar la leche oprimiendo la tetina, excepto los últimos 10 cc que le cuesta mucho, pero no siempre.

Empieza a protestar con un lloro débil o estira todo el cuerpo cuando no quiere. Se aprecia una mayor participación del labio superior y mayor activación del reflejo de los 4 puntos cardinales.

Observamos que los ejercicios de estimulación son más efectivos cuando se basan en un golpeteo suave.

La toma parece más fácil después de un periodo de actividad, por lo que se indica a la madre que antes de cada toma haga algunos ejercicios de fisioterapia, tras ellos los de estimulación de la boca y luego la toma del biberón.

AL SÉPTIMO MES DE ESTIMULACIÓN

Edad del niño: 9 meses.

Aparecen los siguientes estímulos: se produce una contracción del orbicular, llegando hasta formar morritos, cuando se estimula con temperaturas contrastadas y texturas. El niño responde más al frío que al calor y cuando el estímulo es más intenso y duradero, por lo que debemos considerar esta variable para seguir obteniendo reacción.

Empieza a participar la lengua en la búsqueda de objetos.

El tiempo de cada toma va siendo menor



AL NOVENO MES DE ESTIMULACIÓN

Edad del niño: 11 meses

El niño va aceptando los cambios en la alimentación (textura, sabores...) sin producirse ninguna anomalía, ni estancamiento en el proceso.

Se inicia el control postural (corporal-cefálico-posición de sedestación) para que no afecte negativamente en la evolución de las praxias masticatorias y deglutorias.

AL DECIMONOVENO MES DE ESTIMULACIÓN

Edad del niño: 21 meses

La alimentación sigue siendo por boca y empieza a introducir sólidos (jamón york, galletas, pan...) y la deglución de líquidos primordialmente es en vaso.

Se procede a reducir el tiempo de estimulación de los órganos bucofonatorios y a incrementar los ejercicios para el desarrollo del lenguaje. Tiempo total de la sesión: 45 min, repartidos en 15 min estimulación bucofonatoria y el resto se emplea para estimular el lenguaje.



CONCLUSIONES

El trabajo de fin de grado permite aportar todos los conocimientos, capacidades y en mi caso experiencia profesional. Desarrollar un buen trabajo de fin de grado es todo un reto, pero ha resultado más fácil ordenar y relacionar las ideas para el trabajo gracias al tutor que me ha sido asignado.

La elección del tema a presentar no me resultó difícil porque quería exponer un caso clínico en el que la logopedia puede iniciarse desde el momento del nacimiento hasta la edad adulta, en el que el logopeda necesite la colaboración interdisciplinar y familiar para conseguir resultados favorables y lo que más me animó a presentar este tema es porque es un caso real el cual fue llevado por mí misma.

Una vez finalizada la rehabilitación deglutoria del SPW, recopilé toda la información del caso clínico y obtuve las siguientes conclusiones:

1. Es muy beneficiosa la participación interdisciplinar y familiar.
2. Se obtuvieron resultados rápidos y satisfactorios gracias a que nuestro equipo de logopedas puede acceder a los complejos hospitalarios de Soria y empezar a trabajar, sin esperar a que el paciente esté dado de alta. Sigo pensando en que debería ser obligatorio que el profesional en logopedia pudiera trabajar en todos los hospitales ya en muchos de ellos no se facilita la entrada a estos y como consecuencia se pierde las intervenciones precoces, tiempo primordial para cada uno de los pacientes, y lo más importante es que existe cada vez más intrusismo laboral, repercutiendo en los pacientes, retardando y entorpeciendo su evolución.
3. Se debe incluir, en estos casos, desde el primer momento una estimulación miofuncional intensiva para poder conseguir cuanto antes los objetivos propuestos y que el tiempo de hospitalización sea lo menos posible.
4. Es necesario llevar un registro de todas las incidencias y/o logros que se obtienen con la programación y rectificar si es necesario.
5. No es necesario tener un gran material de estimulación orofacial para obtener los resultados, lo importante es tener un gran equipo y una familia dispuesta a trabajar en el programa que les propones.



Para finalizar, quiero expresar mi opinión personal y profesional sobre este caso. Fue mi primer caso de un neonato y con el que hasta ahora estoy orgullosa de cómo evolucionó. Fue una experiencia muy enriquecedora en la que pude reflejar todos mis conocimientos de la carrera, de cursos de formación, de otros profesionales, de compañeros de mi profesión... en este caso, para poderlo llevar a cabo de la mejor manera posible, ya que nunca había trabajado en un hospital desde el primer momento que requieren tu presencia.

Gracias al convenio que tenemos pactado entre la seguridad social y el gabinete logofonoterapéutico Rocío Lesmes Cuerda de Soria y al acuerdo establecido con el personal facultativo de ambos hospitales de Soria, complejo hospitalario Santa Bárbara y hospital Virgen del Mirón, de poder asistir a los hospitales desde los primeros días de hospitalización de cada paciente con una necesidad logopédica, hace que mis conocimientos sean enriquecedores y que los pueda poner en práctica desde el principio.

Por último quiero terminar este trabajo de fin de grado, agradeciendo a mi tutor de prácticas todo el tiempo que ha empleado durante todos estos meses en este trabajo, por haber acogido gratamente el tema que he propuesto y por proporcionarme ideas para el desarrollo de este trabajo, a pesar de la gran distancia que hemos tenido.



FUENTES CONSULTADAS

- Instituto de migraciones y servicios sociales (IMERSO) (1999). *El síndrome de Prader Willi: guía para familias y profesionales*
- Asociación Española de Síndrome de Prader Willi (AESPW). *El niño Prader Willi de 0-6 años*
- Colegio de Médicos de Córdoba [en línea]. **Asociación española del Síndrome de Prader Willi**. [Consulta: 10 de Mayo de 2015]. Disponible en: http://www.comcordoba.com/publicacion.php?id_pub=157&id_area=6679&id_ar=6679&id_suba=231
- Medline Plus [en línea]. **Síndrome de Prader Willi**. Biblioteca Nacional de Medicina. [Consulta: 15 de Mayo de 2015]. Disponible en: <http://www.nlm.nih.gov/medlineplus/spanish/praderwillisyndrome.html>
- *Canarias pediátrica vol.38 nº3. Humanidades en pediatría. Epónimos en pediatría (12) ¿Quiénes fueron Prader, Willi y Labhart?* [Consulta el 17 de Mayo de 2015]. Disponible en: <http://portal.scptfe.com/wp-content/uploads/2014/12/Canarias-pedia%CC%81trica-38-vol-3-7.b.pdf>
- **Síndrome de Prader Willi Capítulo VIII**. [Consulta el 20 de Mayo de 2015]Disponible en: http://www.feaps.org/biblioteca/sindromes_y_apoyos/capitulo08.pdf
- *Artículo del país. La enfermedad rara de los mil síntomas* [Consulta el 20 de Mayo de 2015]. Disponible en: http://elpais.com/elpais/2015/02/26/ciencia/1424956819_445129.html

