



Universidad de Valladolid

FACULTAD DE MEDICINA

**GRADO EN LOGOPEDIA**

CURSO 2022-2023

TRABAJO DE FIN DE GRADO

***“SANFILIPPO Y LOGOPEDIA:***

***UNA PROPUESTA EN  
COMUNICACIÓN, LENGUAJE Y  
DEGLUCIÓN”.***

**AUTORA: LORENA BARTOLOMÉ OLMOS.**



**TUTORAS: ANA ISABEL CALLEJA SANZ**

**LAURA GARCÍA BERRÓN**



## RESUMEN

La **Mucopolisacaridosis III** o **Síndrome Sanfilippo**, es un raro trastorno de almacenamiento lisosomal de origen genético que interrumpe la actividad normal de las enzimas encargadas de descomponer y reciclar azúcares. Estas personas nacen asintomáticas. Sin embargo, entre los 2 – 4 años de edad, la acumulación de sustancias que el cuerpo no necesita provoca el inicio de una degeneración progresiva del sistema nervioso central de diversa consideración según el tipo de MPS III (A, B, C o D) con síntomas como retraso en el desarrollo, discapacidad intelectual, pérdidas de la audición y visión, infecciones respiratorias, problemas comportamentales, motores o trastornos de sueño entre otros físicos. La muerte sobreviene a edad prematura y raramente sobreviven a la tercera década. Actualmente el tratamiento se centra en los síntomas y terapias paliativas ya que a día de hoy no existe cura.

Aquí, se recogen los aspectos más significativos del Síndrome Sanfilippo que permiten obtener un conocimiento global sobre dicha patología. Contemplándose, entre otros, los distintos tratamientos, abordajes o enfoques actuales. Asimismo, se expone una plausible actuación logopédica en el Síndrome Sanfilippo a partir de una propuesta personal. Por un lado, evaluación e intervención relativa a las áreas de comunicación y lenguaje, y por otro, deglución. Enfatizando la figura del logopeda y por ende sus posibles actuaciones como tratamiento imperante que, junto a otros, pueden promover y proveer a pacientes y familiares de un mayor bienestar y con ello, mejorar su calidad de vida mientras se identifica la cura definitiva.

**Palabras clave:** *Síndrome Sanfilippo, enfermedad neurodegenerativa, problemas de comunicación, lenguaje, deglución, comunicador dinámico, propuesta logopédica.*



## ABSTRACT

**Mucopolysaccharidosis III or Sanfilippo Syndrome**, is a rare lysosomal storage disorder of genetic origin that interrupts the normal activity of enzymes responsible for breaking down and recycling sugars. These people are born asymptomatic. However, between 2-4 years of age, the accumulation of substances that the body does not need causes the onset of progressive degeneration of the central nervous system of varying degrees depending on the type of MCP III (A, B, C or D) with symptoms such as developmental delay, intellectual disability, hearing and vision loss, respiratory infections, behavioral and motor problems, sleep disorders, among other physical ones. Death occurs at a premature age and they rarely survive to the third decade. Currently the treatment focuses on the symptoms and palliative therapies since to this day there is no cure.

Here, the most significant aspects of the Sanfilippo Syndrome are collected, which allow obtaining a global knowledge about this pathology. Contemplating, among others, the different treatments, approaches or current approaches. Likewise, a plausible speech therapy intervention in Sanfilippo Syndrome is exposed based on a personal proposal. On the one hand, evaluation and intervention related to the areas of communication and language, and on the other, swallowing. Emphasizing the figure of the speech therapist and therefore its possible actions as a prevailing treatment that, together with others, can promote and provide patients and families with greater well-being and thus improve their quality of life while the definitive cure is identified.

**Keywords:** *Sanfilippo syndrome, neurodegenerative disease, communication problems, language, swallowing, dynamic communicator, speech therapy proposal.*



## ÍNDICE

RESUMEN.....	2
INTRODUCCIÓN .....	6
JUSTIFICACIÓN .....	7
OBJETIVOS .....	8
METODOLOGÍA .....	9
FUNDAMENTACIÓN TEÓRICA.....	10
1. ENFERMEDADES LISOSOMALES: ERRORES INNATOS DEL METABOLISMO .....	10
1.1 MUCOPOLISACARIDOSIS .....	10
1.2 TIPOS DE MPS.....	10
2. SÍNDROME DE SANFILIPPO .....	11
2.1 PREVALENCIA.....	12
2.2 CARACTERÍSTICAS GENERALES.....	12
2.3 DIAGNÓSTICO .....	14
2.4 EVALUACIÓN .....	16
2.5.1 TRATAMIENTO ETIOLÓGICO .....	19
2.5.2 TRATAMIENTO SINTOMÁTICO .....	20
2.6 SEGUIMIENTO.....	22
2.7 PRONÓSTICO .....	23
RESULTADOS .....	23
PROPUESTA DE EVALUACIÓN E INTERVENCIÓN LOGOPÉDICA.....	25
1. COMUNICACIÓN Y LENGUAJE .....	26
PROPUESTA DE EVALUACIÓN .....	26
PROPUESTA DE INTERVENCIÓN .....	27
VALORAR DE LA IDONEIDAD DE CAA.....	29
EL COMUNICADOR DINÁMICO: El AsTeRICS Grid .....	30
TIPO DE CONTENIDO Y ORGANIZACIÓN .....	31
ESTRATEGIA DE IMPLEMENTACIÓN: LENGUAJE NATURAL ASISTIDO Y MODELAJE .....	32
SOCIOS DE LA COMUNICACIÓN .....	33
FASES DEL ANDAMIAJE .....	33
RECOMENDACIONES.....	35
CONTROL Y SEGUIMIENTO .....	36



<b>2. DEGLUCIÓN</b> .....	<b>36</b>
<b>PROPUESTA DE EVALUACIÓN</b> .....	<b>37</b>
<b>PROPUESTA DE INTERVENCIÓN</b> .....	<b>39</b>
<b>LA FAMILIA O CUIDADORES</b> .....	<b>51</b>
<b>CONTROL Y SEGUIMIENTO</b> .....	<b>51</b>
<b>CONCLUSIONES</b> .....	<b>53</b>
<b>REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS</b> .....	<b>56</b>
<b>ANEXOS</b> .....	<b>63</b>
<b>Anexo I EXPLORACIÓN BUCOLINGUOFACIAL</b> .....	<b>63</b>
<b>Anexo II PRUEBAS, ESCALAS Y TEST</b> .....	<b>64</b>
<b>Anexo III VOCABULARIO NÚCLEO EN CASTELLANO</b> .....	<b>67</b>
<b>Anexo IV RELACIONES ENTRE LA HIGIENE ORAL Y LA DISFAGIA</b> .....	<b>68</b>
<b>Anexo V HISTORIA CLÍNICA PEDIÁTRICA</b> .....	<b>69</b>
<b>Anexo VI EXPLORACIÓN ANATÓMICA Y MIOFUNCIONAL</b> .....	<b>71</b>
<b>Anexo VII TÉCNICAS RECOMENDADAS SEGÚN SIGNOS Y SÍNTOMAS</b> .....	<b>75</b>
<b>Anexo VIII PAUTAS DE HIGIENE ORAL</b> .....	<b>80</b>
<b>Anexo IX RECOMENDACIONES GENERALES PARA EL PACIENTE-FAMILIA-CUIDADOR</b> .....	<b>83</b>

#### ÍNDICE DE TABLAS

<b>TABLA 1</b> .....	<b>11</b>
<b>TABLA 2</b> .....	<b>12</b>
<b>TABLA 3</b> .....	<b>14</b>
<b>TABLA 4</b> .....	<b>21</b>
<b>TABLA 5</b> .....	<b>23</b>

#### ÍNDICE DE FIGURAS

<b>FIGURA 1: DIAGNÓSTICOS DIFERENCIALES</b> .....	<b>16</b>
<b>FIGURA 2: DISTRIBUCIÓN DE CONTENIDO EN EL COMUNICADOR DINÁMICO</b> .....	<b>32</b>
<b>FIGURA 3: MARCO Y DESCRIPTORES DE LA IDDSI</b> .....	<b>48</b>



## INTRODUCCIÓN

Se define **enfermedad rara (ER)** o poco frecuente como “aquellas que tienen una baja prevalencia en la población ... de menos de 5 casos por cada 10.000 habitantes” (Federación Española de Enfermedades Raras [FEDER], s.f.).

Actualmente, son más de 6.000 las ER ya identificadas de las más de 7.000 estimadas y cuya afectación mundial es de 300 millones de personas, de los cuales 3 millones, son relativos a la población española (FEDER, s.f.).

Las ER son mayoritariamente de predominio genético y se caracterizan por su inicio y manifestación precoz, así como por la consecuente degeneración. Asimismo, la presencia de dolor prolongado y las deficiencias sensoriales, motoras o intelectuales conllevan pérdida de funcionalidad y autonomía derivando en un pronóstico vital tambaleante (FEDER, s.f.). Uno de los mayores problemas a los que se enfrentan estas personas es el diagnóstico, que suele ser desconocido generando un importante retraso y comúnmente desacierto o insuficiente intervención terapéutica provocando un agravamiento de la condición (Posada et al., 2008). A ello se suman otros desafíos como son el inconmensurable impacto psicológico, social y económico derivado de una ER (FEDER, s.f.).

La heterogeneidad e individualidad de las ER necesitan de investigación y coordinación multidisciplinar para “la reducción de la morbilidad, evitar la mortalidad prematura, disminuir el grado de discapacidad y mejorar la calidad de vida” (Posada et al., 2008).



## JUSTIFICACIÓN

Nadie está exento de padecer una enfermedad minoritaria ya sea de forma directa o indirecta. Los periplos diagnósticos, el desconocimiento por parte de los facultativos, las medidas insuficientes o la inestimable incertidumbre familiar son algunas de las variables que podemos señalar de la magnitud que ello acarrea.

Por tanto, como futura profesional del área de la salud, ello me genera cierta sensibilidad. Quiero aprovechar este último módulo del Grado de Logopedia para dar visibilidad a una de tantas enfermedades raras como es el Síndrome de Sanfilippo (SSF) o por otros también conocido como “Alzheimer infantil”, cuyas manifestaciones y muerte sobrevienen prematuramente sin que, a día de hoy exista un procedimiento que mejore o revierta la situación.

A partir del próximo epígrafe los contenidos se centran en primer lugar, en recoger toda la información pertinente que permita comprender la magnitud del SSF para su entendimiento global. Asimismo, dada la escasez de literatura relativa al síndrome y la logopedia, se tiene a bien, realizar una propuesta personal de evaluación e intervención de los principales síntomas que presentan destacando la figura y ejercicio profesional del logopeda en pro de la salud del afectado y en aras de maximizar el bienestar de su entorno. Así pues y para finalizar, se hallan las ulteriores conclusiones a los argumentos mostrados.



## OBJETIVOS

Los objetivos que se persiguen con este Trabajo Fin de Grado son:

- 1. Adquirir conocimiento sobre las enfermedades raras metabólicas y especialmente acerca del Síndrome SANFILIPPO.*
- 2. Dar a conocer y visibilizar el Síndrome SANFILIPPO al público en general y profesionales en particular.*
- 3. Poner de manifiesto la labor del logopeda en enfermedades minoritarias y neurodegenerativas.*
- 4. Concienciar sobre la importancia de una atención temprana y multidisciplinar en beneficio de los afectados y sus familias.*
- 5. Realizar una propuesta de evaluación e intervención logopédica en comunicación y lenguaje, así como en deglución desde una perspectiva personal basada en la documentación.*
- 6. Ampliar y desarrollar conocimientos relativos a la comunicación aumentativa y alternativa.*
- 7. Por último, aumentar y profundizar la competencia concerniente a los riesgos que entrañan las dificultades deglutorias.*





## METODOLOGÍA

Para la elaboración de este trabajo, se realizó una indagación a través de las bases de datos Medline, Scielo, Google Académico, PubMed, Springer Nature, Dialnet o Biomed Central. Así pues, se amplió la búsqueda mediante Asociaciones como MPS -LISOSMALES España o FEDER; Fundaciones como la Cure Sanfilippo, Sanfilippo Children’s o Stop Sanfilippo; Programas como Genetic and Rare Diseases Information Center (GARD); y otros recursos web.

Asimismo, los criterios de búsqueda para la “**FUNDAMENTACIÓN TEÓRICA**” se establecieron a partir de las siguientes palabras clave: “Enfermedad Rara”, “Alzheimer infantil”, “Enfermedades lisosomales” “Mucopolisacaridosis III” y “Síndrome de Sanfilippo” solos y/o en combinación con otros conceptos como “síntomas lingüísticos”, “Lenguaje y Comunicación” “manifestaciones cognitivas”, “logopedia”, etc.

El procedimiento de documentación se repitió para generar búsquedas relativas al apartado de “**PROPUESTA DE EVALUACIÓN E INTERVENCIÓN LOGOPÉDICA EN COMUNICACIÓN Y LENGUAJE**, así como en **DEGLUCIÓN**” fundamentalmente basado en diversos Manuales, Guías y recursos web.

Los criterios de búsqueda determinados fueron “SAAC”, “CAA”, “comunicador dinámico”, “Atención temprana”, “Pruebas de evaluación en atención temprana” “lenguaje natural asistido”, “disfagia” solos y/o en combinación con “logopedia”, “intervención logopédica”, “beneficios en el desarrollo del lenguaje y/o la comunicación”, “tratamiento”, etc.

Durante la búsqueda de información de ambos apartados, se utilizaron las referencias que tuvieran como criterios de inclusión los siguientes: idioma en español e inglés fundamentalmente y con preferencia por el primero. En referencia al periodo de tiempo se estableció como consigna los últimos cinco años, aunque se han considerado períodos anteriores.

La citación y referenciación bibliográfica se rigen por la normativa APA.



## FUNDAMENTACIÓN TEÓRICA

### 1. ENFERMEDADES LISOSOMALES: ERRORES INNATOS DEL METABOLISMO

Entre las patologías o síndromes de etiología genética podemos encontrar las enfermedades lisosomales o de almacenamiento lisosomal. Aquellas cuyos fallos congénitos del metabolismo son generados por el defectuoso funcionamiento de los lisosomas. Las enzimas de éstos, son las encargadas de reciclar y degradar desechos celulares, pero al no ser competentes, acumulan material dentro del propio lisosoma que generan un daño progresivo, multiorgánico e irreversible de diversa consideración según la etapa en la que se manifieste. En la actualidad, se estiman cifras de unos 70 procesos lisosomales diferentes, entre los que se hayan las Mucopolisacaridosis o MPS (Asociación Española de las Mucopolisacaridosis y Síndromes Relacionados [MPS-Lisosomales España], s.f.).

#### 1.1 MUCOPOLISACARIDOSIS

Las **Mucopolisacaridosis (MPS)** son un conjunto poco frecuente de enfermedades lisosomales causadas por mutaciones o cambios genéticos. La deficiencia enzimática impide la degradación de glicosaminoglicanos (GAGs). Los GAGs son largas cadenas de azúcares necesarios para proporcionar la formación de muchos tejidos del cuerpo y el buen funcionamiento comunicativo entre las células. Por consiguiente, al no tener esa capacidad de degradar los GAGs (Dermatán Sulfato o DM, Heparán Sulfato o HS, Keratán Sulfato o KS y Condroitín Sulfato o CS) a formas más simples, provocan un depósito nocivo de éstos en las células del cuerpo afectando sobre todo al cerebro, con una clínica y manifestaciones como la anteriormente mencionada (MPS-Lisosomales España, s.f.).

#### 1.2 TIPOS DE MPS

Existen 7 síndromes o MPS bioquímicamente diferentes conforme a la deficiencia enzimática lisosomal en la degradación de GAGs tal y como se puede observar en la **Tabla 1**, y cuyas manifestaciones clínicas y/o progresión difieren tanto entre ellas como dentro de las MPS. Asimismo, la herencia de estos trastornos, excepto la MPS II que está ligado al cromosoma X, es autosómica recesiva (Suarez-Guerrero et al., 2016).



TABLA 1

TIPOS DE MPS Y SUBTIPOS

TIPO DE MPS	SUBTIPO	GAGS	ENZIMA DEFICITARIA
<b>Tipo I</b>	<i>Síndrome Hurler</i> <i>Síndrome Scheie</i> <i>Síndrome de Hurler-Scheie</i>	DS y HS	Alfa-L-iduronidasa.
<b>Tipo II</b>			
<i>Síndrome de Hunter</i>	No subtipo	DS y HS	Iduronato-L-sulfatasa.
<b>Tipo III</b> <i>Síndrome Sanfilippo</i>	III A III B III C III D	HS	<b>N-sulfoglucosamina sulfohidrolasa.</b> <b>Alfa-N-acetilglucosaminidasa.</b> <b>Alfa-glucosaminido N-acetiltransferasa.</b> <b>N-acetilglucosamina 6-sulfatasa.</b>
<b>Tipo IV</b>			
<i>Síndrome de Morquio</i>	A B	KS y CS KS	Galactosamina 6 sulfato sulfatasa. Beta-galactosidasa.
<b>Tipo VI</b>			
<i>Maroteaux-Lamy</i>	No subtipo	CS y DS	N-acetilgalactosamina 4-sulfatasa.
<b>Tipo VII</b>			
<i>Síndrome de Sly</i>	No subtipo	DS y HS	Beta-glucuronidasa.
<b>Tipo IX</b>			
<i>Síndrome de Natowicz</i>	No subtipo	HS, CS y DS	Hialuronoglucosaminidasa.

**Nota.** Adaptación de “MPS III o Síndrome Sanfilippo. Guía práctica para entender la enfermedad” s.f., *MPS-Lisosomales España*, p. 5 ([Guía Sanfilippo Asociación MPS España.pdf mpseesp.org](http://Guía_Sanfilippo_Asociación_MPS_Espana.pdf/mpsesp.org))

## 2. SÍNDROME DE SANFILIPPO

La **MPS III o Síndrome de Sanfilippo (SSF)** es una condición metabólica rara de depósito lisosomal por acumulación de GAGs debido a las mutaciones génicas (*SGSH*, *NAGLU*, *HGSNAT* o *GNS*) que codifican las enzimas encargadas de degradar el HS dando lugar a 4 subtipos de MPS III respectivamente como se puede observar en la **Tabla 1**. En función del grado de afectación enzimática da lugar a un inicio y progreso variable en las manifestaciones del sistema nervioso central y sistémico de la infancia, en la progresión del deterioro cognitivo



o en las pérdidas de las capacidades funcionales como resultado de una **demencia progresiva**, y que junto a una serie de rasgos somáticos que a diferencia de otras MPS son más sutiles, conducen a un fallecimiento prematuro que excepcionalmente supera la edad adulta (Aldamiz-Echevarria et al., 2021).

## 2.1 PREVALENCIA

El SSF es el tipo de MPS más común. La incidencia es fluctuante e irregular, ya que varía en función del subtipo, la zona geográfica o las dificultades en el diagnóstico (Aldamiz-Echevarria et al., 2021). Si bien, las formas A y B son más frecuentes presentando una incidencia de 0,29 - 1,89 y 0,42 - 0,72 por cada 100.000 nacimientos, mientras en los tipos C y D se estiman cifras de 0,07-0,21 y 0,1, respectivamente (Heon-Roberts et al., 2020). En España, la incidencia se halla en 1 por cada 70.000 recién nacidos siendo el tipo A el más común (Aldamiz-Echevarria et al., 2021).

## 2.2 CARACTERÍSTICAS GENERALES

Normalmente, la patología es asintomática al nacer y toma varios meses o años su manifestación.

En la revisión bibliográfica llevada a cabo por Laínez (2018) sobre la MPS III, se observa la siguiente tabla.

TABLA 2

FASES Y FENOTIPOS DE MPS III O SSF

FENOTIPO	GRAVE	LEVE
PRESINTOMÁTICO	Sin síntomas	Sin síntomas
INICIO 1ª FASE	1 – 3 años	4 años
MANIFESTACIONES 1ª FASE	<u>Neurocognitivas:</u> desarrollo cognitivo (lenguaje especialmente) <u>Somáticas:</u> dismorfias faciales; hepatomegalia; esplenomegalia; infecciones de vía respiratoria alta e infecciones otológicas; enfermedad valvular; hernia umbilical e inguinal; diarrea.	↓ Desarrollo (lenguaje especialmente)
INICIO 2ª FASE	3 – 4 años	Adolescencia



<p><b>MANIFESTACIONES</b> <b>2ª FASE</b></p>	<p><b>Neurocognitivas:</b> Deterioro cognitivo progresivo y discapacidad intelectual; trastornos del sueño (insomnio); alteraciones de conducta (hiperactividad, impulsividad, agresividad, rasgos autistas); epilepsia; deterioro psicomotor.</p> <p><b>Somáticas:</b> Pérdida auditiva; malformaciones ortopédicas (escoliosis, displasia de cadera, síndrome del túnel carpiano, dedos en gatillo, contracturas articulares).</p>	<p>Deterioro cognitivo leve. Alteraciones de conducta. Trastornos del sueño.</p>
<p><b>INICIO 3ª FASE</b></p>	<p><b>Adolescencia</b></p>	<p><b>40-60 años</b></p>
<p><b>MANIFESTACIONES</b> <b>3ª FASE</b></p>	<p><b>Neurocognitivas:</b> Deterioro cognitivo y discapacidad intelectual profunda; déficit completo de lenguaje; cese de los trastornos de conducta.</p> <p><b>Somáticas:</b> Dificultad para deglutir; espasticidad; epilepsia; dismorfias faciales; pérdida auditiva; malformaciones ortopédicas.</p>	<p>Demencia grave. Deterioro motor. Estado vegetativo. Fallecimiento.</p>

**Nota.** Disponible en “Mucopolysaccharidosis type III: an updated review” de AJ. Laínez, 2018. *Arch. Med. Univ., Volumen (5)*, p. 46 (<https://digibug.ugr.es/bitstream/handle/10481/69783/4-Mucopolysaccharidosis-type-III-an-updated-review-by-La%C3%ADnez-Ramos-Bossini-AJ-AMU-5.pdf?sequence=1&isAllowed=y>)

El SSF es variable y heterogéneo. Una muestra de variabilidad se observa en la existencia de **fenotipos graves y leves** esencialmente, que comparten los problemas de comportamiento y que exceptuando esto, puede decirse que las graves son en consecuencia más progresivas, caracterizándose por una neurodegeneración rápida y manifestación muy precoz de los signos y síntomas que llevan prematuramente a la muerte. En cambio, las formas tenues en torno a los 4 años presentando retraso psicomotor y/o del lenguaje. En la adolescencia y edad adulta el deterioro cognitivo se estanca para posteriormente proseguir con la degeneración que culmina entre los 40 - 70 años, momento en que sobreviene la muerte (Laínez, 2018). Esta variedad también se observa entre familiares, entre subtipos e incluso dentro de los mismos (González, 2021).



En relación a los subtipos de MPS III, los tipos A y B presentan asiduamente una clínica fenotípica más grave (Cyske et al., 2022). El primero con mayor afectación ocular y el segundo con atrofia cerebral (Claros, 2022). En cambio, el tipo C se muestra generalmente menos grave que la forma A. Siendo el tipo D, heterogéneo, raro y, por ende, menos referenciado (Aldamiz-Echevarria et al., 2021).

### 2.3 DIAGNÓSTICO

El SSF es primariamente una enfermedad neurodegenerativa progresiva con dismorfismo muy leve, cuyas manifestaciones al nacer son imperceptibles (Cyske et al., 2022). Su **diagnóstico precoz** resulta excepcional, pues no se incluye dentro del programa de screening neonatal y esto, unido a la variabilidad de su clínica y formas, resultan insidiosos para su pronta identificación. Por tanto, la **búsqueda diagnóstica** se inicia una vez comienzan las sospechas ante la presencia de unos determinados signos y síntomas (Muschol et al., 2022).

TABLA 3

#### SIGNOS Y SÍNTOMAS QUE HACEN SOSPECHAR DE UNA MPS III O SSF

Signo	Manifestaciones
<i>Neurológico</i>	<p><i>Cognitivo</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>-Retraso del habla.</li> <li>-Retraso inespecífico del desarrollo.</li> <li>-Discapacidad intelectual con pérdida de habilidades cognitivas y de la vida diaria</li> </ul>
	<p><i>Conductual</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>-Comportamiento agresivo y/o destructivo</li> <li>-Trastorno por déficit de atención con hiperactividad</li> <li>-Hiperactividad</li> <li>-Inquietud motora</li> <li>-Hiperoralidad</li> <li>-Sensibilidad al tacto o a los cambios de temperatura</li> <li>-Obstinación o rabietas</li> <li>-Comportamientos autistas</li> <li>-Falta de miedo</li> <li>-Desobediencia/falta de respuesta a la disciplina</li> <li>-Trastornos del sueño</li> </ul>
	<p><i>Motor</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>-Retrasos motores</li> <li>-Trastornos de la marcha</li> <li>-Espasticidad</li> </ul>
	<p><i>Otros</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>-Epilepsia</li> </ul>



Signo	Manifestaciones	
Somáticos	<b>Apariencia craneofacial y física</b>	-Rasgos faciales gruesos -Cabello grueso -Hirsutismo -Engrosamiento de la piel -Macrocefalia
	<b>Abdominal/gastrointestinal</b>	-Episodios similares a cólicos -Diarreas o heces blandas crónicas -Malestar gastrointestinal -Hernia umbilical o inguinal -Hepatoesplenomegalia
	<b>Oído, nariz, garganta</b>	-Pérdida de audición -Otitis recurrente -Congestión nasal crónica -Necesidad de adenoamigdalectomía precoz

**Nota.** Disponible en “Síndrome de Sanfilippo: pautas de consenso para la atención clínica”, de N. Muschol et al., 2022, *Revista Orphanet de Enfermedades Raras*, Volumen (17),391 ([Síndrome de Sanfilippo: pautas de consenso para la atención clínica | Revista Orphanet de Enfermedades Raras | Texto completo \(biomedcentral.com\)](#))

Sin embargo, la existencia de aspectos comunes a otras patologías se han de sopesar, razonar y ponderar para no caer en diagnósticos erróneos que asiduamente encubren esta enfermedad y, por ende, la consiguiente demora en el mismo superior a los 2 años (Muschol et al., 2022). Por y para ello, es de suma importancia el **diagnóstico diferencial**. Respecto a éste, ciertos rasgos conductuales significativos, déficits de atención, comportamiento hiperactivo, contracturas articulares en fases iniciales, problemas de habla, de interacción social, hipoacusia, comportamientos agresivos e incluso la regresión comunicativa y/o de habilidades motoras son algunos de los aspectos compartidos que podrían confundirse con los siguientes diagnósticos (Muschol et al., 2022; Cyske et al., 2022).



FIGURA 1: **DIAGNÓSTICOS DIFERENCIALES**



**Nota.** Imagen que ilustra los principales diagnósticos diferenciales. Elaboración propia

Se precisan estudios de tamizaje que confirmen el diagnóstico a partir de un **análisis de orina** que cuantifica los niveles de GAGs, es el primer paso, pero por sí sólo no es definitorio. Luego para confirmar el diagnóstico se realizan un **test genético y genómico** completo, así como también se mide la **actividad enzimática** en plasma, fibroblastos y leucocitos para identificar la enzima deficiente y con ello, aumentar su precisión diagnóstica (Suárez-Guerrero et al., 2016). No obstante, se utilizan otras pruebas para ampliar el estudio: **radiografías** (disostosis, displasia de cadera); **resonancia cerebral** (alteraciones de la sustancia blanca, espacios subaracnoideos y perivasculares, ensanchamiento de surcos corticales...); **resonancia de la columna vertebral** (estenosis o compresión de la médula), **electroencefalograma** (actividad eléctrica cerebral); **ecocardiogramas** (anomalías vasculares) **tomografías**, **audiometría** (valorar el tipo y pérdida) (Rappaccioli, 2022; Wagner y Hope, 2019).

Por otro lado, se puede establecer un **diagnóstico prenatal** siempre y cuando existan antecedentes familiares consanguíneos mediante pruebas como la **amniocentesis** y el muestreo de **vellosidades coriónicas**. Luego, si existe otro descendiente mayor ya afectado, con la prueba molecular bastaría para su confirmación. De igual modo, presente la MPS III en la familia, los padres pueden beneficiarse de este diagnóstico prenatal mediante un análisis de ADN, así como de pruebas que identifiquen la causa genética e incluso, gestar un hijo sano mediante técnicas de **preimplantación genética** (Claros, 2022).

## 2.4 EVALUACIÓN

Una vez establecido el diagnóstico, se determina el estado general de la persona a partir de las distintas especialidades médicas prestando especial atención a aquellas manifestaciones que son primariamente características de SSF. Se precisa valoración a partir de:





- ✓ **Examen físico general y pruebas de laboratorio** como hemograma y uroanálisis (Muschol et al., 2022).
  
- ✓ **Examen neuropediátrico** evaluando desarrollo cognitivo, habilidades de comportamiento adaptativo - social y la función motora. También se valoran las alteraciones de sueño, la actividad convulsiva, signos de hidrocefalia, presencia del síndrome del túnel del Carpo, la correcta flexo-extensión de la columna, así como los parámetros de altura, peso y perímetro cefálico. Entre otros, se aplican test, formularios o escalas. Ejemplos son: la **Escala infantil Bayley III** que evalúa los hitos físicos, cognitivos, socioemocionales, lingüísticos y conductuales (Muschol et al., 2022); o la propia **Escala SBRS (Sanfilippo Behaviour Rating Scale)** de reciente desarrollo que permite la valoración de las dificultades de comportamiento, regulación emocional y comunicación más frecuentes en MPS III (Fournier del Castillo et al., 2021); el **Sistema de Evaluación de la Conducta Adaptativa (ABAS-II)** evaluando la comunicación, utilización de los recursos comunitarios, habilidades académicas funcionales, vida en el hogar o vida en la escuela, salud y seguridad, ocio, autocuidado, autodirección, social, motora y empleo o el **Test de Vocabulario en Imágenes Peabody** que evalúa el léxico del sujeto con dos fines: valorar el vocabulario receptivo y hacer un screening rápido de la aptitud verbal (Muschol et al., 2022). Asimismo, se realizan pruebas complementarias como: **EEG, RMN de columna y cerebral** (Rappaccioli, 2022). E incluso se derivan a otros especialistas (**Logopedas, Fisioterapeutas, Terapeutas Ocupacionales, Psicólogos...**) para una evaluación propia exhaustiva.
  
- ✓ **Examen deglutorio** exhaustivo realizado por un **equipo interdisciplinar** (otorrinolaringólogo, neurólogo, nutricionista, gastroenterólogos o **logopeda** entre otros) para valorar los síntomas y función deglutoria del niño SSF dada la incidencia de problemas deglutorios con el transcurso y avance de la enfermedad. Tal y como señalan Tisaire y Ordóñez (2021) en la Guía de intervención logopédica en las disfagias se precisa de un **examen físico**, una evaluación de la deglución con **pruebas de exploración complementaria** para verificar mediante imágenes el proceso deglutorio, dificultades o alteraciones. Además, ayudan a comprobar las acciones terapéuticas idóneas en función de las necesidades halladas. Ejemplo de ellas son la



**Fibroendoscopia (FEES)** que permite visualizar directamente la faringo-laringe. Este método de exploración consta de “la valoración anatómica y funcional, test sensitivo y test deglutorio” (Tisaire y Ordóñez, 2021, p. 102). Respecto al último, se examina a partir de consistencias teñidas con distintos volúmenes, permitiendo la valoración de estos dos y del grado de residuo faríngeo en la zona glótica ya que se considera un predictor clínico de disfagia. La **Videofluoroscopia (VFS)**, “es una prueba radiológica dinámica que obtiene una secuencia de la ingesta de bolos, de contraste radiopaco en plano lateral y anteroposterior” (Tisaire y Ordóñez, 2021, p. 105). Valora además la etapa preparatoria y la oral, así como aquellos signos vinculados a la seguridad y a la eficacia (Tisaire y Ordóñez, 2021). Al igual que la anterior, permite evidenciar la eficacia de los cambios posturales llevados a cabo durante la prueba y recomendaciones para la ingesta. Si existe sospecha de alteración del esófago se realiza una valoración de la función esofágica a partir de la “**Manometría faringoesofágica** para medir la presión en faringe y esófago en el momento de la deglución” (Tisaire y Ordóñez, 2021, p. 106) o el **Tránsito esofágico baritado** de frecuente uso en población infantil, radiografiando al tiempo que se ingiere el alimento con contraste yodado o bario. Valora el RFG o vómitos recurrentes (Tisaire y Ordóñez, 2021). Se puede considerar completar la **evaluación nutricional** para valorar el estado nutricional (Wagner y Hope, 2019). Así como **derivar** a otros facultativos para una valoración más completa.

- ✓ **Examen audiológico** completo dada la frecuencia de los defectos de audición y las otitis recurrentes (Potenciales Evocados Auditivos de Tronco Cerebral (PEATC) y o audiometrías) así como de **vías respiratorias altas** para valorar la funcionalidad de las mismas (Pérez y Ceberio, 2014).
- ✓ **Examen oftalmológico** basado en un estudio completo que determine la agudeza visual o la presencia de anomalías (Pérez y Ceberio, 2014).
- ✓ **Examen cardiológico** para descartar cualquier anomalía cardíaca realizándose pruebas como: Electrocardiograma, Ecocardiograma y Holter de tensión arterial (Pérez y Ceberio, 2014).



- ✓ **Examen pulmonar** verificando la ausencia de problemas respiratorios, apnea del sueño a partir de pruebas que miden la función respiratoria y estudios del sueño respectivamente (Pérez y Ceberio, 2014).
- ✓ **Examen musculoesquelético** para valorar la presencia de anomalías óseas, problemas de osificación, escoliosis..., mediante **radiografías** y **RM** (Pérez y Ceberio, 2014).
- ✓ **Examen abdominal y digestivo** verificando la presencia de hernias, agrandamiento de vísceras (hígado o bazo) y diarreas. Se emplea la **ecografía abdominal** para valorar estado (Pérez y Ceberio, 2014).
- ✓ **Examen higiénico-dental** completo valorando anomalías en las encías, dientes, arcadas, signos de bruxismo e higiene oral (Pérez y Ceberio, 2014).

Por tanto y tras efectuarse una evaluación integral se está en condiciones de establecer planes terapéuticos óptimos transdisciplinares, para proporcionar la debida atención temprana que dé respuesta lo más pronto posible a las necesidades permanentes o transitorias considerando la globalidad de la persona (Muschol et al., 2022).

## 2.5 TRATAMIENTO

### 2.5.1 TRATAMIENTO ETIOLÓGICO

Hoy por hoy, no existe tratamiento etiológico para enlentecer o revertir adecuadamente la neurodegeneración en el SSF, aunque se saben cuáles son los mecanismos que contribuyen a la misma pero no los relativos a la mecánica patológica (Aldamiz-Echevarria et al., 2021).

En consecuencia, la búsqueda y ensayo para abordar la estrategia terapéutica se centra en la **terapia de reducción de sustrato** con la idea de minimizar el almacenaje de moléculas no degradadas, la **terapia con células madre** busca la regeneración y producción de la forma correcta de la proteína, la **terapia de reemplazo enzimático** persigue proporcionar la forma adecuada de la proteína mutada, las **chaperonas farmacológicas** para corregir el plegamiento incorrecto de proteínas o **terapia génica** para proporcionar que las células tomen la forma correcta del gen mutado (Benetó et al., 2020).



Respecto a la última, encontramos ejemplos actualizados en la Fundación Infantil Sanfilippo Australia (2022) como son el reclutamiento en Barcelona para un ensayo clínico en fase I/II para MPS IIIA por la **Farmacéutica Esteve** basado en una inyección intracerebroventricular en el líquido cefalorraquídeo a fin de restaurar la deficiencia funcional de SGSH; o el ensayo de TG en MPS IIIA desarrollándose en EE.UU, Australia y España por la **Empresa Biotecnológica Ultragenyx** que reside en una infusión intravenosa única utilizando un vector AAV9 auto complementario para administrar una copia funcional del gen SGSH a las células del SNC y los órganos periféricos buscando abordar la deficiencia de la enzima SGSH responsable de la acumulación anormal de GAGs en el en todo el cuerpo.

Análogamente no cesan las indagaciones y muestra de ello son las **investigaciones** sobre *péptidos neuroprotectores para el tratamiento de SSF* estudiándose en todos los subtipos (A-D) y cuyos descubrimientos podrían aplicarse a todos ellos. En igual punto se encuentra *el descubrimiento y validación de biomarcadores traslacionales para la demencia infantil de SSF* estudiándose en el subtipo A, aunque son plausibles hallazgos en todos los demás o la *identificación de modificadores de enfermedades en modelos de Drosophila de MPSIA* que de igual modo se estudia en A, aunque podrían encontrarse hallazgos en A-D como muestra la página de la Fundación Cure Sanfilippo (2022).

### 2.5.2 TRATAMIENTO SINTOMÁTICO

Entretanto y a la espera de hallar la cura definitiva, el cuidado y manejo de SSF se centra en la sintomatología a partir de **tratamientos soporte y/o paliativos** (Claros, 2022). Estos tratan de ralentizar la regresión, mitigar el dolor, mantener y prolongar la funcionalidad social y educativa en aras a proporcionar la máxima calidad de vida el mayor tiempo posible tanto al paciente como a la familia (Wagner y Hope, 2019). El **tratamiento sintomático** de SSF se centrará especialmente en clínica neurológica, cognitiva y conductual ya que conforman el grueso de la patología (Cyske et al., 2022). No obstante, su amplio espectro sintomático precisa de la participación multidisciplinar de un nutrido grupo de especialistas y/o profesionales cuyo ejemplo del mismo sería el conformado por **neuropediatra y/o neurólogo; odontólogo; psicólogo-psiquiatra; ortopedista; cardiólogo; oftalmólogo; gastroenterólogo; otorrinolaringólogo; neumólogo; fisioterapeuta; terapeuta ocupacional o logopeda** entre otros (Wagner y Hope, 2019).



TABLA 4

TRATAMIENTO GENÉRICO DE LAS MANIFESTACIONES DE MPS III O SSF

Manifestaciones	Tratamiento
Convulsiones	Según prescriba el <b>neurólogo</b> .
Retrasos en el desarrollo neurológico	<b>Terapias de apoyo:</b> Fisioterapia, Terapia Ocupacional o <b>Logopeda</b> (proporcionar los medios y estrategias necesarias para facilitar la comunicación, a nivel del lenguaje oral-escrito o a través de un sistema aumentativo y/o alternativo).
Desarrollo educativo	Según las necesidades pedagógicas específicas de cada etapa: <b>Atención educativa integral</b> para promover el aprendizaje y desarrollo (adaptaciones curriculares; maestros, PT, AL, <b>logopeda</b> , Técnico educativo; y otros recursos).
Problemas psiquiátricos/ conductuales	Según determine el <b>Psiquiatra-Psicólogo</b> . Crear de un entorno doméstico seguro. <b>Paciente – Familia</b> Colaboración del <b>logopeda</b> .
Trastornos del sueño	Posible uso de <b>melatonina</b> u otro medicamento. La <b>polisomnografía</b> si hay sospecha de apnea del sueño.
Manifestaciones musculoesqueléticas	Según lo pautado por el <b>ortopedista</b> : Hidroterapia para la rigidez articular, Terapia con vitamina D y/o apoyos ortopédicos.
Pérdida de audición e infecciones respiratorias/ otorrinolaringológicas recurrentes	Determinado por el <b>otorrinolaringólogo</b> : inserción de tubos en los oídos, adenoamigdalectomía, traqueotomía o uso de audífonos. La rehabilitación de la funcionalidad auditiva recae sobre el <b>logopeda</b> .
Anomalías cardiovasculares	Determinado por el <b>cardiólogo</b> .



Manifestaciones	Tratamiento
Dificultades de alimentación y/o desnutrición	Según prescriba el <b>neurólogo</b> , <b>ORL</b> , <b>gastroenterólogo</b> , <b>nutricionista</b> , así como el <b>logopeda</b> cuyo objetivo principal es mantener una deglución eficaz y segura mientras las capacidades lo permitan.
Discapacidad visual	Tratamiento prescrito por el <b>oftalmólogo</b> .
Anomalías dentales	Determinado por el <b>odontólogo</b> . Higienista → Higiene bucal.
Especialista en cuidados paliativos	Pautado por el <b>especialista en cuidados paliativos</b> .

**Nota.** Adaptada de “Mucopolisacaridosis III”, de VF. Wagner y Hope, 2019, *GeneReviews [Internet]*, ([Mucopolisacaridosis tipo III - GeneReviews® - NCBI Bookshelf \(nih.gov\)](#))

Asimismo, constituyen otras medidas terapéuticas: **la farmacología** cuya aplicación esencial se centra en convulsiones, infecciones, diarrea o dolor. Y **la cirugía**, la cual se emplea ante problemas articulares, óseos, dentales, otorrinolaringólogos u otros sin subestimar el elevado riesgo que entraña el manejo de la anestesia (Wagner y Hope, 2019).

## 2.6 SEGUIMIENTO

Debido a la variabilidad terapéutica demandada es necesario hacer un monitoreo continuado y regular dada la progresiva y/o afectación de la persona a fin de establecer un seguimiento evolutivo tanto de la patología como de la eficiencia terapéutica mediante reconocimientos físicos, analíticas y/o pruebas de imagen (Muschol et al., 2022). Así pues, precisan un control rutinario sobre todo los aspectos de la **función neurológica**, del **nivel intelectual** o del **desarrollo** en las habilidades vigentes y necesidades educativas. Igualmente, los **problemas conductuales**, los **musculoesqueléticos**, la **audición**, la **alimentación**, la **deglución** o el estado **nutricional**, además de la **función respiratoria**, la monitorización **cardiológica** o el estado **ocular** conformarían las principales áreas de seguimiento regular teniendo muy presente la variabilidad clínica y las necesidades individuales (Wagner y Hope, 2019).



## 2.7 PRONÓSTICO

A día de hoy el pronóstico de esta enfermedad es malo, ya que no existe cura definitiva. La esperanza de vida es variable en función de la severidad y progresiva manifestación en cada paciente, yendo desde la infancia y/o adolescencia hasta la edad adulta (Cyske et al., 2022; Muschol et al., 2022). Se hallan las infecciones respiratorias o la degeneración del sistema nervioso como factores que inducen a la muerte (Wagner y Hope, 2019).

## RESULTADOS

Como acabamos de ver, el SSF manifiesta una múltiple clínica cuyo abordaje profesional precisa de un equipo multidisciplinar siendo el logopeda uno de ellos. Este es el principal proveedor de estrategias y medios para prevenir, mantener, rehabilitar y/o habilitar cualquier disfunción en las distintas áreas de la comunicación como son el habla, la voz, el lenguaje (expresivo-comprensivo), la cognición, la alimentación o la audición, y que como ya se ha visto, son dificultades que se hallan dentro del curso evolutivo de SSF. Por este motivo, consideramos esencial el papel del logopeda para maximizar la capacidad del individuo para comunicarse y ejecutar las funciones tanto orales como no verbales a fin de mejorar y desarrollar por derecho una vida plena (Consejo General de Colegios de Logopedas [CGCL], 2012).

A continuación, se recogen de manera sucinta las principales manifestaciones del SSF que debemos tener presentes para la realización de una propuesta logopédica lo más ajustada posible en ausencia de un caso real.

**TABLA 5**

### SÍNTOMAS RELEVANTES PARA EL ABORDAJE LOGOPÉDICO

SIGNOS	MANIFESTACIONES
NEURO-	✓ Estancamiento a los 2-3 años y deterioro progresivo posterior.
COGNICIÓN	✓ A partir de los 6 años la edad de desarrollo es inferior a los 2 años.
HABLA	✓ Deterioro en torno a los 2 años.



## Y LENGUAJE

- ✓ Habla retrasado con articulación imprecisa.
- ✓ Alteración inicial más frecuente (80%).
- ✓ Sólo el 50% de los pacientes adquiere la capacidad de asociar dos palabras antes de los 3 años (Shapiro et al., 2017).
- ✓ Disfluencias (Muschol et al., 2022).
- ✓ Desarrollan afasia y apraxia del habla (Muschol et al., 2022).
- ✓ Dificultades de aprendizaje por el déficit auditivo y deterioro cognitivo mayoritariamente.

## AUDICIÓN

- ✓ Pérdida auditiva en tono a los 2- 3 años (dificulta la adquisición, recepción, seguimiento de instrucciones y/o la imitación) (Muschol et al., 2022).

## VISIÓN

- ✓ Déficit visual frecuente (< agudeza visual). Miopía frecuente (Centro de Información sobre Enfermedades Genéticas y Raras [GARD], 2023).

## HABILIDADES

### MOTORAS

- ✓ Motricidad fina se desarrolla hasta los 2-3 años:
  - Deterioro en paralelo con la cognición y estancamiento a los 2-3 años.
  - Pérdida de habilidades por encima de los 4 años.
- ✓ Motricidad gruesa:
  - Preservada hasta los 5-6 años.
  - ≥6 años Trastornos de movimiento (ataxia, discinesias y/o mioclonías) (Muschol et al., 2022).

## CONDUCTA

- ✓ Los problemas conductuales se inician entre los 2-4 años:
  - Conducta agresiva.
  - Hiperactividad.
  - Disminución de la atención.
  - Problemas de sueño (alteración del ritmo circadiano).
  - Hiperoralidad.
- ✓ Rasgos TEA no presentes hasta los 3 años, aunque presentan atención conjunta y capacidad de interactuar. El juego es apropiado y funcional, hay mayor capacidad de atención y más compromiso. Muestran habilidades sociales menos deterioradas. Generalmente menos comportamiento repetitivo o restringido, y sin comportamientos rituales (Escolar et al., 2020).





	<ul style="list-style-type: none"><li>✓ Problemas asociados al deterioro intelectual y la regresión en el desarrollo.</li><li>✓ Suelen disminuir debido al progresivo deterioro después de los 8-9 años.</li></ul>
<b>ANATOMÍA ORAL</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>✓ Pueden presentar dientes supernumerarios con la consiguiente maloclusión, mayor incidencia de bruxismo y lengua agrandada (Suárez-Guerrero et al., 2016).</li></ul>
<b>ALIMENTACIÓN</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>✓ Frecuente reflujo gastroesofágico (Muschol et al., 2022).</li><li>✓ Dificultad para masticar y tragar; disfagia común a finales de la 2ª fase (Wagner y Hope, 2019).</li></ul>
<b>RESPIRACIÓN</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>✓ Desordenada según progresa la enfermedad (Wagner y Hope, 2019).</li></ul>

**Nota.** Adaptada de “Guía clínica Síndrome Sanfilippo”, de MC. Fournier del Castillo et al., 2021, *Fundación Stop Sanfilippo*, Capítulo 3, p. 69 ([GUIA-SSF21-interact-ESP.pdf \(stopsanfilippo.org\)](https://www.stopsanfilippo.org/GUIA-SSF21-interact-ESP.pdf))

## PROPUESTA DE EVALUACIÓN E INTERVENCIÓN LOGOPÉDICA

El **objetivo principal** que perseguimos se basa en proporcionar una actuación temprana dada la plasticidad neuronal y las posibilidades de estimulación a edades tempranas que permita el mayor tiempo posible el máximo bienestar y desarrollo, tanto a nivel personal, social como académico de la persona y su entorno.

A propósito de esto se realiza el siguiente epígrafe, que da lugar a una propuesta genérica de evaluación e intervención logopédica temprana en el SSF clásico (la forma más agresiva) en comunicación y lenguaje, y en deglución. Así pues, su aplicación real debe realizarse en función de las características propias de la persona con la evaluación, instrumentos y actividades que se adecúen a la fase y edad del individuo. No obstante, desde aquí haremos una aproximación de una selección de **instrumentos de evaluación** puesto que la valoración inicial se constituye esencial para determinar debilidades, pero fundamentalmente fortalezas, que serán la guía para definir el programa. De igual modo, la **propuesta terapéutica** aquí planteada considera no sólo la actuación directa con el infante, sino que se hace extensible a todo su entorno más próximo. Así pues, con los resultados fruto de la evaluación optamos por



un enfoque significativo que parta del nivel de desarrollo, sus conocimientos e intereses ocasionando situaciones de aprendizaje que resulten motivantes.

## 1. COMUNICACIÓN Y LENGUAJE

### PROPUESTA DE EVALUACIÓN

La ausencia de pruebas específicas disponibles para la evaluación logopédica en esta patología dificulta la tarea, por lo que se precisa de la colaboración y participación de la familia, educadores y resto de profesionales que atienden al menor.

El **objetivo principal de la evaluación** es **conocer el estado actual** comunicativo de la persona identificando sus puntos fuertes para **dirimir un plan logopédico** temprano con atención individualizada a sus necesidades y posibilidades concretas.

Lo primero es realizar una **anamnesis** a partir de una **entrevista** con la **familia** para recoger información como indica Formación Activa en Pediatría de Atención Primaria (2021):

En torno a factores prenatales, perinatales y posnatales, antecedentes familiares, antecedentes personales del niño en cuanto a salud, al desarrollo psicomotor, la progresión de la alimentación, el sueño, así como al desarrollo del lenguaje en las etapas anteriores. El desarrollo del vínculo con las figuras de apego, la mirada conjunta, el interés por los otros para comunicarse, la comprensión y la expresión verbal, gestual y facial y el desarrollo propio del habla y de la expresión oral, así como la implicación y posibilidades de la familia. (López y Díaz, 2021, p. 74).

Junto a esto, los informes solicitados o aportados de los distintos profesionales que atienden al niño, permiten conocer la globalidad del pequeño y orientar el proceso evaluativo.

Lo siguiente es, según López y Díaz (2021), aplicar la metodología cualitativa, es decir, la **observación directa en sesión** a través de una propuesta lúdica dependiente de edad y capacidad. Permite valorar entre otros aspectos: la atención, su actitud, el interés ante los objetos y las personas, observar cómo se desenvuelve, su comportamiento, motricidad, expresión facial o capacidad imitativa. Así pues, posibilita obtener el grado comunicativo que



presenta durante la dinámica en expresión y comprensión, detectar posibles dificultades sensoriales o conocer el dominio de vocabulario en relación a los objetos.

Después, se valora la **motricidad orofacial** (**Ver Anexo I**) que “tiene como objetivo localizar si el niño presenta alteraciones anatómicas en los órganos bucolinguofaciales, que puedan ser causantes de las dificultades en el habla y la alimentación” (López y Díaz, 2021, p. 76). No obstante, si surgen sospechas que precisen de exploración por el área facultativa correspondiente (por ejemplo: pobre discriminación visual, déficit auditivo, anomalías dentarias...) se deriva mediante interconsultas a otros profesionales. A todo ello, López y Díaz (2021) apuntan como esencial las observaciones proporcionadas de otros contextos habituales como son el hogar o la escuela, otros profesionales y la familia ya que posibilita averiguar similitudes y/o discrepancias.

De acuerdo a lo anterior, se seleccionan las **pruebas, escalas o test logopédicas** (**Ver Anexo II**) idóneas para el paciente, que de manera objetiva nos ofrecen los niveles actuales y según López y Díaz (2021), “pueden servir de guía para la intervención logopédica” (p. 78).

Una vez con todo, entrevista, observaciones e instrumentos cuantitativos, clínica típica, aportaciones de otros profesionales y familia, tenemos las bases necesarias para dictaminar la línea de trabajo.

## PROPUESTA DE INTERVENCIÓN

La familia es un elemento fundamental para el desarrollo general del niño y máxime cuando estamos ante condiciones complejas que presentan necesidades tan amplias. Por ello, no podemos trabajar sin el apoyo y cooperación de la familia. Y por extensión, la necesaria participación del entorno más inmediato y cotidiano (Rosell et al., 2012).

El modelo de actuación del que partimos está basado en una **intervención temprana ecológica e interactiva** donde las necesidades de la persona y sus contextos pueden variar con el transcurso de la vida. Este enfoque, según Rosell et al., (2012) “promueve la enseñanza a partir de las rutinas diarias en contextos naturales, de esta forma facilita aprender de manera funcional enfatizando el saber hacer para promover aprendizajes significativos” (p. 58). La familia especialmente, junto con los educadores y otros profesionales de la vida del niño se



convierten en coterapeutas y agentes activos generando oportunidades y generalizando estrategias que promuevan el desarrollo. Estos interlocutores habituales han de estar capacitados para generar esas oportunidades y propiciar actividades beneficiosas, interesantes y motivadoras.

El **objetivo prioritario de la intervención** se centrará en:

- Conseguir y mantener una **comunicación efectiva** en los entornos naturales y cotidianos que facilite el desarrollo global de la persona, la comunicación, el aprendizaje y la participación, proporcionando bienestar y calidad de vida al menor y a la familia el mayor tiempo posible.

Para ello optamos específicamente por:

- Implementar un sistema de comunicación aumentativo y/o alternativo que permita una interacción funcional el máximo tiempo posible.
- Enseñar, generar y dotar de **estrategias a familia, educadores y resto de profesionales** para contribuir al proceso de aprendizaje, estimulación, y generalización.

Por tanto y de acuerdo con Muschol et al., (2022) y Wagner y Hope (2019) consideramos óptimo por su diversidad sintomática y condición progresiva, la implementación de **Comunicación Aumentativa y Alternativa (CAA)**. La CAA es definida por la **Sociedad Internacional de Comunicación Aumentativa Alterativa (ISAAC)** como “Sistemas, estrategias, herramientas y prácticas de comunicación multimodal que una persona usa para resolver los desafíos comunicativos cotidianos” (Marimón, 2020, p. 4).

### ¿Qué objetivos perseguimos con la implementación de la CAA?

- Fomentar la **funcionalidad verbal y no verbal**.
- Desarrollar y mejorar la **capacidad expresivo-comprensiva**.
- Favorecer el **máximo desarrollo y aprendizaje** del menor.
- Desarrollar, potenciar y mantener el **funcionamiento cognitivo**.
- Potenciar la **funcionalidad auditiva**.
- Promover y mantener la **interacción social**.
- Regular el **comportamiento**.



- Disminuir la **frustración** propia y familiar derivada de la ausente o ineficiente comunicación.

### VALORAR DE LA IDONEIDAD DE CAA

Para la toma de decisiones y siguiendo el Protocolo para la implementación de los sistemas aumentativos y alternativos de comunicación (SAAC) en el sistema educativo (2022) debe valorarse tanto el contexto de uso como a los interlocutores y, por ende, al niño. Se puede emplear una prueba de **screening de comunicación** que nos indica si puede ser candidato al uso de comunicación con ayuda. Asimismo, las características del infante perceptivas, cognitivas o los aspectos motores entre otros resultados obtenidos en el proceso previo de evaluación, unidos a la **Matriz de comunicación** o los **Hitos para la Comunicación** nos van a permitir por un lado establecer una línea de objetivos que obviamente habrá que adaptar en función de la persona y por otro, iniciar el abordaje.

Lo primero que vamos a trabajar es la **atención**, elemento básico para que nos dé acceso a la instrucción tal y como menciona Navarro, (2020). Para ello, inicialmente se elaboran actividades para el hogar con la intención de mejorar esos tiempos de atención. Paralelamente y de carácter prioritario, es la **reeducción auditiva**, que nos permita el aprovechamiento de los restos auditivos a partir de prótesis auditivas (si es el caso) adaptadas a su pérdida, ofreciendo situaciones lúdicas basadas en la identificación, detección, discriminación, reconocimiento y comprensión con la máxima de aprender a escuchar (Borregón, 2020). Otros aspectos básicos de trabajo inicial o prerrequisitos según Navarro (2020) son el **seguimiento de órdenes y la imitación oral**. Así pues, no debemos olvidar fomentar y potenciar la **imitación gestual, táctil o la percepción y discriminación visual**, ya que están directamente relacionadas con el uso del comunicador. Con todo, atención, capacidad auditiva, competencia imitativa, aptitud para seguir órdenes, estimulación motriz y habilidad visual, las posibilidades de intervención son potencialmente superiores, y a la vez nos permite ir redefiniendo el sistema de comunicación más individualizado y objetivamente más eficiente en función de esos dominios e ir paralelamente maximizando las oportunidades comunicativas y de aprendizaje en los distintos contextos mediante esta estimulación preliminar.



## EL COMUNICADOR DINÁMICO: EL AsTeRICS Grid

Partiendo nuevamente de la evaluación, de los intereses y/o necesidades comunicativas de la persona usuaria, de las aptitudes del entorno, de las posibilidades de acceso, la empleabilidad generalizada o la idoneidad de soporte proponemos un **comunicador dinámico (CD) de alta tecnología** definido por el C.P.E.E. “Joan Miró” (2022) “una herramienta que permite a la persona llevar consigo su vocabulario mediante pictogramas, texto o de forma mixta” (p. 2). Concede al usuario interactuar y comunicarse satisfactoriamente a partir de un software instalado en el dispositivo (C.P.E.E. “Joan Miró”, 2022).

### EL AsTeRICS Grid

Siguiendo la descripción que nos proporciona el Aula Abierta ARASAAC (2022) el **AsTeRICS Grid** es un comunicador dinámico (webapp) versátil, multipantalla y de fácil manejo e instrucción. Apto para smartphone, ordenador o tableta y no precisa de instalación. Es totalmente personalizable según las necesidades, estadio evolutivo, intereses o entornos en los que participa para favorecer la interacción y/o aprendizaje.

Nos ofrece amplias posibilidades en personas con SSF porque entre otras, la **voz sintetizada y personalización de audios** (familia, amigos, educadores...) generan una **retroalimentación auditiva** inmediata y ayudan a maximizar no sólo la función auditiva, sino que beneficia la comprensión y participación de los interlocutores. La posibilidad de acceso a YouTube o cambiar el tamaño de las celdas, la extensión, el contenido con pictogramas personalizables que fomentan la comprensión y la motivación, con fotos de su realidad, imágenes, uso de signos ortográficos que incrementen las probabilidades de aprendizaje, o la variable accesibilidad tanto visual como táctil, son entre otras las virtudes por las que se opta por este comunicador configurado en una **tableta**. Sus características relativas a tamaño, peso, usabilidad contextual amplia o posibilidad de adaptación y uso en la silla de ruedas llegado el momento. Opciones como crear, combinar o guardar tableros, así como permitir la impresión de su contenido, resulta muy útil para distribuirlo por el entorno habitual (hogar, la escuela...) facilitando el aprendizaje, la automatización y el aumento de posibilidades interactivas. Asimismo, la impresión nos permite el uso de contenido adaptado en situaciones cuyo empleo se ve limitado como sucede en la piscina, el baño..., o simplemente como “opción” en caso de avería del producto tecnológico.



## TIPO DE CONTENIDO Y ORGANIZACIÓN

Para conseguir un sistema robusto y flexible, necesitamos básicamente de 4 características que son: 1) **vocabulario esencial**; 2) **vocabulario periférico**; 3) **acceso rápido** al vocabulario; 4) **organización estable** (Marimón, 2020).

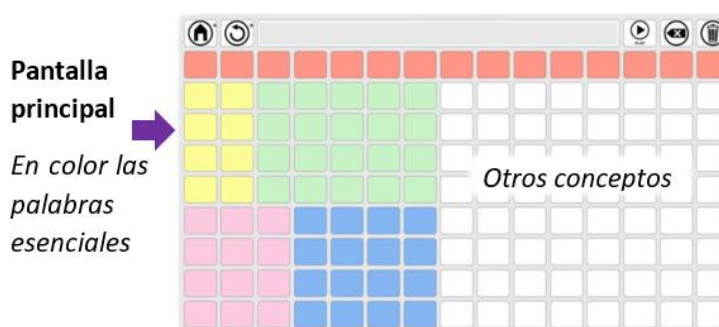
Según el C.P.E.E. “Joan Miró” (2022) la elección de **vocabulario**, requiere de colaboración y consenso con la familia para incluir aquel que forma parte de su rutina diaria del hogar, ocio, escuela, personas, etcétera, a fin de ser lo más adaptado y personalizado posible, permitiendo una comunicación diversa y funcional, y que al mismo tiempo parta de los intereses y preferencias del propio niño. Por ello, lo primero es decidir qué **vocabulario núcleo** (**Ver Anexo III**), es el primero a implementar. Conformado por un conjunto de palabras de uso diario basado en actividades concretas, funciones comunicativas o periodos temporales, siendo muy útiles para la comunicación en los distintos contextos y entornos del niño, permitiendo la expresión de ideas, el aprendizaje de una gran variedad de clases de palabras y el uso de funciones comunicativas. Compuesto mayoritariamente “por verbos, adjetivos, preposiciones, pronombres, artículos y conjunciones” (C.P.E.E. “Joan Miró”, 2022, p. 5) con escaso o nulo empleo de sustantivos. Después, se selecciona el **periférico**, aquellas palabras que hacen referencia a personas, lugares u objetos, que son más concretas y de uso muy inferior. La mayoría son sustantivos, algunos verbos y adjetivos muy precisos C.P.E.E. “Joan Miró” (2022).

De igual modo que en otros procesos de enseñanza aprendizaje, resulta muy útil y facilita el seguimiento contar con hojas que nos permitan registrar qué conceptos estamos trabajando, la progresión sobre los mismos y la variabilidad de uso en los ambientes habituales.

Otro aspecto relevante es la **ubicación de los pictogramas** que debe mantenerse estable y no es modificable. Un lugar asignado permite facilitar el aprendizaje a través de la planificación motora además de ser más rápido (Marimón, 2020).



**FIGURA 2: DISTRIBUCIÓN DE CONTENIDO EN EL COMUNICADOR DINÁMICO**



**Nota.** Ejemplo de plantilla de distribución de pictogramas en AsTeRICS Grid. Tomado de Aula Abierta. Disponible en: [AsTeRICS Grid Dynamic Communicator – 0 – Inicio - Aula abierta de ARASAAC](#)

La incorporación de conceptos, al igual que otro método de enseñanza debe ser gradual y progresiva, partiendo de la familiaridad y la motivación permitiendo realizar los ajustes oportunos a las habilidades que presenta, rehuendo de acciones y/o posiciones que malogren y conlleven al rechazo del comunicador.

### ESTRATEGIA DE IMPLEMENTACIÓN: LENGUAJE NATURAL ASISTIDO Y MODELAJE

Poder usar un comunicador de manera efectiva, necesita de un proceso compartido de enseñanza desde el inicio y de manera continuada en todos y en cada uno de los ambientes en los que la persona se desenvuelve. **El lenguaje natural asistido (LNA) es una estrategia** basada en la evidencia que consiste en el **modelado de la comunicación** (Marimón, 2020). Los interlocutores habituales como familiares, educadores, profesionales..., son quienes usan el comunicador mientras hablan, reproduciendo su lenguaje oral a la vez que pulsan las respectivas celdas del comunicador mediante la **técnica del andamiaje**. Ésta se define como “una estrategia verbal y visual donde el compañero/a de comunicación se basa en el conocimiento previo del alumno/a para que éste integre un nuevo concepto o habilidad” (C.P.E.E. “Joan Miró”, 2022, p. 11), yendo progresivamente activando más las celdas paralelo al mensaje oral. Ello permite ver a otras figuras cómo usan el CD para comunicarse y que ellos también pueden. Ayudando a los menores a entender y comprender los símbolos, y por tanto, aumenten y se generalicen las posibilidades de uso (C.P.E.E. “Joan Miró”, 2022).





## SOCIOS DE LA COMUNICACIÓN

Los interlocutores guiados por el logopeda deben conocer cómo es y cómo funciona el comunicador para asumir ese nuevo rol comunicativo a través del comunicador para posteriormente instruirlos, generar, apoyar y dotarlos de estrategias en ese entorno cotidiano y aprovecharlo para promover el uso adecuado del comunicador a partir del modelado. Se debe entonces consensuar las rutinas y rituales habituales significativas (el baño, el vestido, las comidas, las tareas del cole, los juegos, las visitas al logopeda, las salidas al parque, etc.) que son su día a día para implementar el modelado en las actividades cotidianas y/o crear actividades específicas para enseñar palabras dinámicas que resulten muy atractivas para el menor como pueden ser cuentos, salidas al zoo, juegos que le gusten mucho, etc. Por todo esto, el objetivo es instruir a los socios comunicadores para implementar el CD en la rutina diaria que, de paso al automatismo y al mismo tiempo, generalice la adquisición y el uso de un vocabulario funcional (C.P.E.E. “Joan Miró”, 2022).

## FASES DEL ANDAMIAJE

El proceso de modelado es progresivo. Se empieza señalando una palabra o celda y sólo cuando el niño activa/verbaliza esa celda se pasa a accionar dos celdas y así sucesivamente (Cantos et al., 2022).

Para ello, Cantos et al., 2022 en su trabajo de la Guía informativa sobre el uso del sistema aumentativo y alternativo de comunicación proloquo2go para familiares y/o cuidadores principales de niños y niñas usuarios de este dispositivo propone los siguientes pasos que nosotros podemos aplicar:

### 1 PALABRA

- Sólo modelamos las palabras núcleo (sí, poco, ya está...).
- Lo esencial en esta primera fase son marcar los **verbos** en **infinitivo**, los **pronombres**, **preposiciones** o los **adjetivos** y los **nombres** en singular.

### 1-2 PALABRAS

- Continuamos modelando con **palabras núcleo** o esenciales incluir **alguna periférica** solo si son relevantes.



- Proseguimos usando verbos infinitivos.
- **Comenzamos a implementar estructuras de SUJETO + VERBO** y a contrastar. Por ejemplo, señalamos: *yo comer* frente a *tú comer*.
- **Iniciamos con los plurales.**

### 2-3 PALABRAS

- Seguimos modelando vocabulario núcleo y aumentando el periférico
- Implementamos las **preposiciones y adjetivos**: *de, para, aburrido, pequeño*.
- Hacemos **modelamiento ocasional** de **género** o de **conjunciones**, pero sin abandonar el infinitivo. E incluso, podemos usar algún **imperativo**.

### 3-4 PALABRAS

- Sin ser gramaticalmente completa, podemos modelar la estructura sencilla de la oración **SUJETO+VERBO+PREDICADO**. Por ejemplo, señalamos: **“YO QUERER MUÑECO”**.
- Incrementamos el señalamiento de conjunciones y género.
- **En esta fase modelamos los reflexivos** (*me gustan las galletas*) y **los dativos** (*dar besos a Guille*).

### 4-5 PALABRAS

- A partir de aquí debemos modelar **frases que estén gramaticalmente completas**. Por ejemplo: *me gustaría ir al cine el sábado*.
- En esta etapa el género debe ser una máxima y ser usado siempre al igual que las conjunciones.
- Y debemos hacer una exposición más frecuente a los dativos y reflexivos.

En definitiva, la enseñanza de un comunicador dinámico bien precisa de dos modalidades de intervención diferentes: la que se da en un **entorno natural** y en el día a día, de la forma más espontánea posible, y la **instrucción formal** donde aprovechamos para aprender cosas nuevas, diseñando dinámicas atractivas más o menos estructuradas para la consecución de objetivos.



## RECOMENDACIONES

Estas son una serie de actitudes y orientaciones que permitan facilitar el intercambio comunicativo y promueven la participación en cualquier contexto y con ello, la generalización: Según el C.P.E.E. “Joan Miró” (2022) algunas **orientaciones** que se proponen para modelar son:

### Metodológicas

- **Acceso constante y en todo momento** al comunicador.
- La triada (niño-adulto-comunicador) deben estar dispuestos en posición que favorezca la **máxima atención conjunta** durante la intervención.
- **Disminuir la exigencia motora según aumenta la exigencia cognitiva.**
- La comunicación tiene que ser **multimodal**.
- **La intervención en el lenguaje debe comenzar con un vocabulario amplio.**
- **Modelar todo el tiempo, ampliando y/o reformulando sus expresiones.**
- **Aprendizaje sin error** introduciendo actividades en las que no haya una respuesta correcta.
- **Espera activa y respetuosa.**
- **Responder y atribuir significado** en voz alta a lo que crees que ha dicho.
- Crear **oportunidades de comunicación motivadoras.**
- El **empleo de refuerzos positivos** siempre. Una opción, es crear una tabla de recompensa o incentivos (stickers, objetos, juegos, salidas...) para reforzar su iniciativa, respuestas, rutinas o conductas en pro de aumentar la frecuencia de comportamientos positivos.

Y otras **consideraciones relevantes** a tener en cuenta son:

- Partir de los **intereses** del niño eligiendo actividades que fomenten la colaboración.
- Seguir la **iniciativa** del menor.
- **Dejarles explorar.**
- **Modificar el entorno** (barreras u oportunidades) para incitar su interacción y comunicación.
- **Enseñar palabras por su uso** y una vez esto, utilizar la **técnica del andamiaje**.
- Asegurarnos de **ofrecer modelos de todas las funciones comunicativas** (C.P.E.E. “Joan Miró”, 2022, pp. 9-11).



## CONTROL Y SEGUIMIENTO

El seguimiento evolutivo del uso y funcionalidad del comunicador dinámico es continuo y más aún en patologías como SSF por la característica degenerativa. Desde Equipo Sidi - Centro Integral Infantil y Juvenil (2018) proponen la **matriz de comunicación** o **los hitos para la comunicación** entre otras para valorar los progresos, ya que, si se han empleado en la evaluación, permiten contrastar resultados previos a la implementación. Se evalúa, por tanto, la intervención del proceso aprendizaje en todos los ambientes, la discriminación de signos, la funcionalidad (uso, forma y contenido) y generalización con todas las personas de su realidad (amigos, familia, profesionales, maestros...) y ambientes (hogar, clase, parque, patio...). Se valoran las actitudes y/o conductas manifiestas, así como todo lo relativo a los interlocutores (capacidad, adaptabilidad, uso, estrategias...) para hacer las modificaciones necesarias en función del desarrollo actual que si bien cumplan con la máxima de funcionalidad comunicativa.

En definitiva, los niños con SSF y sus familias tienen una **intervención permanente** producto de las necesidades cambiantes generadas por el síndrome.

## 2. DEGLUCIÓN

El SSF a medida que progresa presenta dificultades deglutorias como síntoma inherente al proceso de neurodegeneración (Cyske et al., 2022).

Estas dificultades se inician generalmente a finales de la segunda etapa, siendo la neumonía aspirativa una de las causas principales de fallecimiento en la enfermedad de SSF (Muschol et al., 2022).

Según Henao et al., (2009) “la **deglución** es el proceso fisiológico complejo mediante el cual se logra el transporte del bolo alimentario o de líquidos desde la cavidad oral hasta el estómago” (p. 171). Cuando este transporte de bolos y secreciones de la boca al estómago presenta dificultades en cualquiera de las cuatro etapas preparatoria, oral, faríngea o esofágica por alteraciones estructurales o funcionales se produce la **disfagia** (Henao et al., 2009). Esta, tal y como apuntan Tisaire y Ordóñez (2021), puede acarrear desde dificultad para



la ingesta hasta imposibilidad según se dé el compromiso en seguridad y/o eficacia, provocando desnutrición y deshidratación si predomina la ineficacia. O bien, “si lo que predomina es la pérdida en la seguridad de la deglución, se producirán atragantamientos con obstrucción de la vía aérea, penetración o aspiración traqueobronquial” (Tisaire y Ordóñez, 2021, p. 59) y con ello consecuencias graves para la salud como puede ser la **neumonía aspirativa** “causada por el paso al árbol traqueal de una cantidad importante de secreciones contaminadas por bacterias patógenas” (Tisaire y Ordóñez, 2021, p. 60). Viene dada por “la colonización orofaríngea por patógenos respiratorios, disfagia orofaríngea con alteración en la seguridad y aspiración orofaríngea” (Tisaire y Ordóñez, 2021, p. 61) comprometiendo así la vida de la persona.

Según Giménez et al., (2019) la **higiene bucal** se halla estrechamente relacionada con los trastornos de la ingesta ya que retroalimentan el problema, agravándolo. Luego, hay **una interrelación entre la higiene oral y la disfagia (Ver Anexo IV)**. La boca esté repleta de patógenos y una mala higiene bucal lleva a un incremento de estos, aumentando exponencialmente las infecciones respiratorias al pasar el germen de la cavidad oral a los pulmones debido a las aspiraciones no sólo de material alimenticio sino de las propias secreciones, generando e incrementando el riesgo de neumonía aspirativa (Tisaire y Ordóñez, 2021).

### PROPUESTA DE EVALUACIÓN

Según Muschol et al., (2022) la evaluación de las capacidades y habilidades de alimentación segura debe hacerse si está clínicamente indicado en el momento del diagnóstico y aboga por una monitorización continuada a medida que progresa el SSF para implementar las modificaciones al estado actual.

El **objetivo primordial de evaluar la deglución** es **conocer, valorar la presencia o ausencia de dificultades y derivar** (si precisa) **para determinar** “la **eficacia y eficiencia** de la deglución (capacidad de ingerir todos aquellos nutrientes líquidos que se necesitan para estar hidratado y nutrido) como la seguridad de la deglución” (Tisaire y Ordóñez, 2021, p. 65), y con ello **tomar las acciones terapéuticas** más adecuadas que permitan alcanzar la **mayor calidad de vida para la persona y su entorno**.



Por y para ello, es imprescindible la participación, colaboración y coordinación de un **equipo interdisciplinar**. Este ha de estar integrado por personal de enfermería, nutricionistas, auxiliares de enfermería, fisioterapeutas, terapeutas ocupacionales, psicólogos, farmacéuticos, odontólogos, **logopedas**, familia o cuidadores. Así como por el neurólogo, otorrinolaringólogo y otros facultativos médicos (Murciego et al., 2019).

Por lo anterior, recogemos de forma sucinta la **práctica evaluativa del área logopédica** a partir del “**método clínico** compuesto de la historia clínica, las escalas de evaluación y la exploración clínica” (Tisaire y Ordóñez, 2021, p. 65).

### Método clínico

**-Historia clínica (Ver Anexo V).** Hacer y/o completar la anamnesis, ya que varía en función de si viene derivado por otro facultativo, o es el logopeda el precursor y posteriormente remite o solicita colaboración al profesional correspondiente. Este primer paso permite entre otros el despistaje entre disfagia orofaríngea o esofágica, así como nos orienta sobre posibles pruebas complementarias a realizar. Se recogen o se hace acopio de datos relativos a: pérdida de peso, ausencia de apetito, dificultad ante ciertas consistencias, odinofagia, dificultad para formar el bolo, babeo, presencia de tos, regurgitación nasal, infecciones repetidas (bronquitis o neumonía), procesos de aspiración, episodios febriles o el estado general actual (Tisaire y Ordóñez, 2021).

**-Escala de evaluación.** Junto a las cuales se emplean los cuestionarios de cribaje que permiten detectar riesgo de disfagia en la persona. Un ejemplo ampliamente conocido, es el Pediatric EAT-10 “Una herramienta observacional sobre la conducta del menor hacia el alimento” (Tisaire y Ordóñez, 2021, p. 73).

**-Exploración clínica. (Ver Anexo VI)** “Requiere de un procedimiento sistemático para recoger la mayor parte de la información para realizar un diagnóstico preciso” (Tisaire y Ordóñez, 2021, p. 83). Basada en una **exploración anatómica y funcional anterior a la ingesta que nos permite valorar** aspectos como: sensibilidad, gusto, secreciones, control motor, maxilares, arcada, paladar, voz y respiración. Y en una **exploración anatómica y funcional** mientras de



deglute para evaluar los reflejos orales, la masticación o el control deglutorio (Tisaire y Ordóñez, 2021).

**-Métodos de exploración clínica.** A partir de “la administración de bolos con distintas con diferentes consistencias y viscosidades para observar las reacciones” (Tisaire y Ordóñez, 2021, p. 91). Un ejemplo reconocido es el **MECV-V o método de exploración clínica volumen-viscosidad** “para identificar los signos clínicos de la pérdida de eficacia y seguridad durante la deglución” (Tisaire y Ordóñez, 2021, p. 91). Su uso es posible con infantes sólo que precisa de adaptaciones relativas a los volúmenes (2.5, 5 y 10 ml) y a las viscosidades (líquido fino, néctar y pudding) (Tisaire y Ordóñez, 2021).

No obstante, y como ya se ha hecho mención en el 2.4 de evaluación: examen deglutorio, en caso de sospecha o de necesitar mayor precisión se solicitan **pruebas instrumentales** y/o **derivaciones** a los especialistas necesarios. Todo ello a fin de aportar información global y precisa de las características del proceso deglutorio, permitir el raciocinio, extraer conclusiones y posibilidades terapéuticas idóneas para la persona.

### PROPUESTA DE INTERVENCIÓN

El **objetivo prioritario de la intervención** es realizar un abordaje sobre las **necesidades halladas** en la evaluación a fin de conseguir y potenciar una **ingesta segura y eficaz, minimizando los riesgos ante posibles alteraciones** mejorando así su calidad de vida y la de su entorno.

En base a la ausencia de referencias que aporten un abordaje más allá de citar la plausible modificación y/o adaptación de la dieta u optar por vías alternativas que aseguren una ingesta segura con valores nutritivos adecuados (Muschol et al., 2022; Wagner y Hope, 2019). Se propone un tratamiento de atención integral, adaptado y consensuado con el paciente (en la medida en que se pueda), familia y resto de profesionales en pro del máximo bienestar, basado en sesiones directas y práctica contextual, así como en la formación del entorno (la familia, los cuidadores o el personal del comedor escolar). Teniendo muy presente la condición degenerativa de SSF con necesidades cambiantes, la capacidad actual cognitiva, motora y sensorial para su planificación.



La **propuesta terapéutica logopédica** que se propone tras lo anteriormente citado y de acuerdo con De Santiago (2019) se basa en los siguientes **objetivos**:

- Conseguir mantener la **máxima funcionalidad** de la deglución oral manteniendo un estado adecuado de hidratación y nutrición.
- Asegurar la eficiencia en la ingesta **sin complicaciones respiratorias**, evitando penetraciones y/o aspiraciones.
- Implementar **adaptaciones posturales**, especialmente a la hora de alimentarse, así como **maniobras específicas** para minimizar el riesgo de aspiración.
- Proporcionar **técnicas de estimulación sensorial y propioceptiva** más óptimas para la persona.
- Promover el **ejercicio y técnicas de fortalecimiento** de las estructuras implicadas en la deglución.
- Estimular la **tos productiva** entre otros mecanismos para proteger la vía aérea.
- **Adecuar** la dieta, relativa a la **consistencia y/o volumen** que asegure el proceso y los requerimientos nutricionales.
- **Informar y orientar a los familiares y entorno próximo** (profesionales que atienden al menor) sobre las características de la disfagia y/o dificultades en la ingesta de líquidos y sólidos.

Así como también contemplamos los siguientes:

- **Colaborar y promover la higiene oral** en colaboración con otros profesionales como dentistas o higienistas principalmente.
- **Favorecer a la administración segura y efectiva de los medicamentos.**
- Realizar un **seguimiento constante** de las acciones terapéuticas y su evolutiva para implementar los cambios pertinentes e incluso **considerar y validar una forma de alimentación alternativa.**

El tratamiento y eficiencia del mismo va a depender entre otros, de la progresiva de la enfermedad, de la adecuada adherencia terapéutica y de la cooperación de otros profesionales implicados, el propio paciente y familiares del mismo.





El abordaje planteado es puramente orientativo ya que depende de las necesidades intrínsecas de la persona que se determinan y objetivan en la evaluación previa. Por tanto, proponemos una serie de **acciones terapéuticas preventivas con enfoque rehabilitador, técnicas compensatorias** que minimicen y/o compensen las posibles deficiencias y una serie de **pautas y/o recomendaciones generales y específicas a tener en cuenta para la alimentación y la seguridad de la persona**. Asimismo, y para finalizar se mencionan las acciones a desempeñar con y por la familia del niño SSF.

1. **Acciones terapéuticas con enfoque rehabilitador:** según describen Tisaire y Ordóñez (2021)

son aquellas que van encaminadas a modificar aquellos mecanismos de la deglución que se encuentran alterados, consiguiendo una mejora en la función deglutoria, mediante la realización de una serie de ejercicios específicos. Esto hace que aumente la seguridad durante la ingesta (p. 148).

Entre otros: los pasivos (terapia manual), los ejercicios activos (praxias neuromusculares), entrenamiento de la fuerza muscular espiratoria, resistencia activa suprahiodea o el uso de técnicas como biofeedback (Tisaire y Ordóñez, 2021). Y se emplean en función de la alteración que queramos trabajar.

➤ **Praxias neuromusculares y Terapia miofuncional.**

Consisten en **ejercicios activos** mediante praxias e implementación de terapia miofuncional. Según Tisaire y Ordóñez (2021) estos ejercicios están basados comúnmente en “entrenamiento de fuerza, resistencia y los estiramientos” (p. 148) de los órganos que intervienen en la deglución. Respecto a la terapia miofuncional se propone su práctica controlada en sesión. Mientras tanto, las praxias bucolinguofaciales se pretenden incorporar a partir de dinámicas lúdicas para favorecer su acogimiento (por ejemplo: se pueden construir *dados, juegos tipo “oca”*, realizar *cartas* con las imágenes de las praxias para ejecutar la imagen de la misma. Otra opción, es establecer una categoría concreta en la parte de juegos del comunicador “*IMÍTAME*”, donde el adulto inicia un tipo de praxia, el menor señala y lo ejecuta. Una vez esto, el menor elige otra acción...) realizándose así praxias orales, de cuello y cuerdas vocales. Esta práctica se puede llevar



a cabo hasta que las capacidades cognitivas nos permitan, ya que se necesita la participación del niño. Por otro lado, Tisaire y Ordóñez (2021) nos hablan de los **ejercicios pasivos** “en los que el paciente recibe una asistencia total o casi total” (p. 149). Además, exponen que son útiles en aquellos que tienen estados cognitivos alterados que les impide el seguimiento de órdenes. Ejemplo de ello son: “el rango de movimiento pasivo (PROM), los estiramientos lentos, los estiramientos rápidos y los masajes” (Tisaire y Ordóñez, 2021, p. 149). Cuya implementación, tiene por objetivos “mantener la integridad de las articulaciones y los tejidos blandos, prevenir las contracturas manteniendo la elasticidad muscular, mejorando la circulación y proporcionando información sensorial” (Tisaire y Ordóñez, 2021, p. 149).

➤ **Entrenamiento de la fuerza muscular espiratoria.**

Es un entrenamiento que “va a mejorar a la capacidad deglutoria al aumentar la presión espiratoria, que va a incrementar la fuerza de los músculos espiratorios, aumentando también la fuerza y la tos” (Tisaire y Ordóñez, 2021, pp. 151-152). El buen funcionamiento de esta última es esencial por su función protectora ante la entrada de elementos a la vía aérea. Si bien, este entrenamiento consiste en que la persona genere un flujo de aire suficiente que viaja hacia un dispositivo permitiendo trabajar la resistencia de músculos respiratorios. Y como cualquier otra pauta terapéutica su uso depende de las características individuales de la persona, por lo que hay que valorar la pertinencia de su aplicación (Tisaire y Ordóñez, 2021).

➤ **Maniobras deglutorias.**

Las maniobras deglutorias según relata De Santiago (2019) son voluntarias, lo que indica que no son recomendadas para personas con niveles cognitivos mermados puesto que precisan de comprensión y memoria para su ejecución. Se pueden aplicar con y sin alimento o bebida. Son, por tanto, un conjunto de estrategias “que provocan determinadas modificaciones en la fisiología de la deglución normal” (De Santiago, 2019, p. 375). Estas maniobras se deben adaptar a la idoneidad de la persona, a su patología concreta. La idoneidad de uso debe darse tras haber comprobado su eficacia a partir de la valoración instrumental previamente mencionada (De Santiago, 2019). Por tanto, y en función del momento en que empecemos la intervención podríamos hacer uso de ellas,



desestimando su empleo en fases medias y avanzadas de SSF. Entre otras maniobras y siguiendo a De Santiago (2019) tenemos:

- **Deglución con esfuerzo:** recomendada para mejorar y compensar alteraciones en movilidad posterior de la base de la lengua. Debe apretar con fuerza los músculos de la boca y la garganta al deglutir para generar un aumento de presión en el momento concreto de la deglución.
- **Deglución supraglótica:** cierra la vía aérea a nivel de las cuerdas vocales. Debe realizar una apnea, deglutir y luego toser.
- **Deglución súper-supraglótica:** para evitar que el alimento entre en la vía aérea cerrando las cuerdas vocales verdaderas y falsas. Consiste en hacer una apnea, deglución forzada y finalmente, toser.
- **Maniobra de Mendelsohn:** mejora la apertura del EES y aumenta la movilidad laríngea. Debe mantener la laringe elevada unos segundos tras la deglución.
- **Maniobra de Masako:** permite adquirir resistencia mejorando la contracción faríngea y el movimiento de la base de la lengua. No es recomendable su realización con bolos (líquidos o sólidos) “ya que se reduce el cierre de la vía aérea, retrasa el reflejo deglutorio e incrementa el residuo postdeglución” (De Santiago, 2019, p. 378). Consiste en sujetar la lengua entre los dientes a la vez que se deglute.
- **Maniobra de Showa:** “permite mejorar la protección de las vías respiratorias, la elevación de la laringe y el movimiento superior-posterior de la base de la lengua durante la deglución” (De Santiago, 2019, p. 379). Recomendado ante inadecuado movimiento anteroposterior de la lengua. Debe realizar una apnea, presionar la lengua contra el paladar hacia atrás y deglutir haciendo fuerza.



➤ **Ejercicios de resistencia activa de la musculatura suprahiodea.**

Según Tisaire y Ordóñez (2021) en caso de existir dificultades en la fuerza de dicho grupo muscular puede generar una cascada de inconvenientes como son “reducción en la amplitud y en la rapidez del movimiento, lo que generaría la falta de cierre del EES y provocaría la entrada del alimento y/o líquido a la vía aérea, lo que causaría una aspiración y/o penetración posdeglución” (Tisaire y Ordóñez, 2021, p. 154). Para abordar esas dificultades encontramos, entre otros, la **maniobra de Shaker**. Su realización consiste en: tumbarse en el suelo, levantar la cabeza sin despegar los hombros del suelo y mirarse los pies durante 60 segundos para volver a la posición inicial. Optaremos para su enseñanza, estrategias de juego que ayuden a incentivar la colaboración. Por ejemplo: **Feet Time**, donde se establecen 3-5 minutos para realizar este ejercicio con las figuras de referencia. En la parte de los pies se coloca un elemento visible y del agrado del niño. Mientras, el adulto por su parte ha de ir verbalizando sobre el mismo. Una variante del ejercicio Shaker, es el **CTAR**. Consiste en poner un balón de caucho entre la barbilla y el pecho, presionar el mentón contra la pelota hacia su pecho (Tisaire y Ordóñez, 2021). Esta técnica “amplía el movimiento vertical de la laringe, provoca la apertura del EES y participa de manera activa la base de la lengua en dirección a la faringe” (Tisaire y Ordóñez, 2021, p. 155). O el **ejercicio de apertura mandibular** que puede implementarse a partir de una exposición del cuidador de referencia con una dinámica lúdica para que el menor repita la apertura máxima de la mandíbula y mantenimiento 10 segundos, 5 ciclos 2 veces al día por 4 semanas (Tisaire y Ordóñez, 2021).

➤ **Otras técnicas que dan soporte a las acciones rehabilitadoras.**

El biofeedback constituye “una terapia de apoyo a las técnicas directas de tratamiento ya que se intenta mediante la retroalimentación (auditiva, visual, táctil o gustativa) mejorar algunos aspectos de la deglución” (Tisaire y Ordóñez, 2021, p. 157). La **EMGS o electromiografía de superficie** es un ejemplo de ello, basado en un sistema de electrodos en la zona infrahiodea del niño para registrar los movimientos deglutorios a fin de objetivar cambios (Tisaire y Ordóñez, 2021).

2. **Técnicas compensatorias:** son adaptaciones que no modifican la forma de tragar de la persona, ya que una vez retiradas, la alteración se mantiene (Tisaire y Ordóñez, 2021). **No**



precisan la **participación activa** de la persona, pero deben contar de supervisión en casos necesarios (Tisaire y Ordóñez, 2021). Esta debe ser una máxima en nuestro caso, ya que estamos ante una condición degenerativa que implica pérdida generalizada de facultades por lo que debemos asegurar el grado de competencia del niño en función de la adaptación.

➤ **Estrategias posturales.**

Las autoras Tisaire y Ordóñez (2021) nos dicen en su guía que estas estrategias son acciones indicadas para modificar las dimensiones de la faringe y redirigir el bolo. Son particularmente útiles en pacientes con nivel cognitivo deteriorado o con limitaciones de movimiento. No fatigan, son fáciles de realizar. Existen diferentes maniobras posturales en función de la compensación que se desea realizar. A continuación, se exponen las estrategias posturales descritas por Tisaire y Ordóñez (2021):

- **La flexión anterior del cuello.** Es útil ante el retraso del reflejo faríngeo y en la reducción de movilidad de la base lingual. Previene la aspiración y/o penetración.
- **La flexión posterior del cuello** (maniobra cabeza arriba). “Facilita el cierre nasofaríngeo, tránsito oral y faríngeo. Uso de la gravedad para facilitar la proyección del bolo” (Tisaire y Ordóñez, 2021, p. 126). Es útil cuando ante “déficit de cierre de propulsión lingual y cierre labial o nasofaríngeo” (Tisaire y Ordóñez, 2021, p. 126). Asimismo, se precisa tener conservada una buena elevación laríngea sin retraso en el reflejo deglutorio.
- **La rotación cefálica** “moviliza el cricoides hacia delante, permite un mayor espacio faríngeo y reduce la presión del EES” (Tisaire y Ordóñez, 2021, p. 126). Es útil en aquellos que tienen “disminución de la movilidad cricofaríngea. Residuo en seno piriforme” (Tisaire y Ordóñez, 2021, p. 126).
- **La inclinación cefálica hacia el lado sano** cuando “hay afectación de la fuerza de la musculatura oral. Afectación faríngea unilateral. Residuo en la boca. Direcciona el bolo



al lado más fuerte utilizando la gravedad y la propulsión faríngea” (Tisaire y Ordóñez, 2021, p. 126).

- **La rotación de la cabeza hacia el lado faríngeo paralizado** dirige la comida al lado sano con lo que aumenta la eficacia del tránsito faríngeo y facilita la apertura del EES.
- **La deglución en decúbito lateral o supino** que protege de la aspiración de un residuo hipofaríngeo al no tener efecto de gravedad. Útil en personas con una contracción faríngea disminuida.

No obstante, se pueden combinar varias estrategias posturales en un mismo paciente.

➤ Estrategias de incremento sensorial.

Técnicas que tienen por objetivo “aumentar las sensaciones propioceptivas orales, lo que favorecería una mayor propiocepción del bolo antes de la deglución y la disminución del retardo entre la fase oral y faríngea” (Tisaire y Ordóñez, 2021, p. 158). No obstante, la selección de las mismas viene determinada por las necesidades detectadas en la evaluación y en función de esto han de seleccionarse. Como estrategias de incremento sensorial Tisaire de Dios y Ordóñez (2021) nos hablan de:

- Ejercer **presión con la cuchara** al introducir el alimento genera un estímulo del reflejo deglutorio.
- **Modificaciones en volúmenes** (al aumentar la cantidad se favorece a la propiocepción y, por tanto, al reflejo deglutorio) y **modificaciones en las texturas** de los alimentos.
- Empleo de **contrastes de temperatura** en los bolos.
- Implemento de **sabores fríos o ácidos** que favorecen el disparo del reflejo deglutorio, reducen los residuos y aumenta la segregación de saliva.
- Realizar **masajes con sensaciones térmicas** antes del tragado.
- O incrementar el reflejo deglutorio realizando **succiones y degluciones**.



➤ **Modificación del volumen, velocidad y adaptación de la textura alimentaria.**

Son estrategias que “están pensadas para hacer frente a las deficiencias en la manipulación y el control en la fase oral preparatoria, en el inicio de la deglución, en la motilidad de la faringe o en la apertura del esfínter esofágico superior” (De Santiago, 2019, p. 333).

En función de las alteraciones específicas implementaremos unas u otras.

El volumen, se ajusta a partir de exploración instrumental (De Santiago, 2019). Mayor o menor volumen según las deficiencias que presente.

Como señalan Tisaire y Ordóñez (2021), si necesitamos reducir la velocidad del bolo, podemos aumentar la viscosidad siempre y cuando no existan problemas de motilidad ya que el riesgo de aspiración aumenta al quedar residuos tras la ingesta. De Santiago (2019), nos recuerda que debemos emplear consistencias más gruesas y ausencia de líquido fino si la persona tiene “un control lingual reducido, retraso faríngeo o cierre incompleto de la vía respiratoria” (De Santiago, 2019, p. 334). Mientras que las consistencias más finas se implementan cuando “demuestran una fuerza o presión lingual disminuidas y/o presiones faríngeas reducidas” (De Santiago, 2019, p. 334).

No obstante, además del volumen y la viscosidad se han de contemplar otros aspectos del alimento en sí, desde su dificultad para masticarlo hasta su dureza para asegurar una ingesta sin incidentes; así como considerar que no siempre se pueden realizar adaptaciones y/o modificaciones de bolos y líquidos espesados ya que pueden derivar en deshidratación y merma en la calidad de vida de la persona (De Santiago, 2019).

La **International Dysphagia Diet Standardisation Initiative** o **IDDSI** es “una iniciativa a nivel internacional para agrupar la forma de adaptar las dietas y que todos los profesionales nos podamos ceñir a los mismos criterios” (Tisaire y Ordóñez, 2021, p. 128). Esta iniciativa describe en 8 niveles la textura de los alimentos y grosor de los líquidos determinado en 8 niveles, del 0 al 4 corresponden a los líquidos y del 3 al 7 a los alimentos (Tisaire y Ordóñez, 2021).



**FIGURA 6: MARCO Y DESCRIPTORES DE LA IDDSI**



**Nota.** Figura que permite ver los códigos de color y número para la adaptación de la dieta. Tomado de Badilla Ibarra, N., (2019). Marco y descriptores de la IDDSI. Disponible en: [IDDSI Framework Detailed Descriptions SPANISH FINAL July2020](#)

Tras todo lo anterior, y siguiendo a De Santiago (2019) en el **Anexo VII** se recoge las diferentes técnicas compensatorias y rehabilitadoras recomendadas para los diferentes signos y síntomas de disfagia.

Por otro lado, este plan terapéutico incluye dos aspectos relevantes en SSF. Uno es la **higiene oral** por la ya mencionada relación con la disfagia, y el otro es la **pauta farmacológica** dado que son personas con múltiples afecciones que precisan de medicamentos para aliviar la sintomatología y cuya administración se ve afectada por la dificultad deglutoria.

### Higiene oral

En este punto y siguiendo las consideraciones de Giménez et al., (2019) se habrá de explicar la importancia de la higiene oral tanto a la persona (si su estado lo permite) como a la familia, la educación, fomento y realización de una correcta higiene bucal y remarcar la relevancia de llevarla a cabo no sólo tras las comidas, sino antes. Según la condición y grado de autonomía de la persona las pautas de atención varían. Por ello, se precisa la ayuda del terapeuta ocupacional para desarrollar un plan conjunto que incluya desde productos o herramientas (antisépticos, cepillos eléctricos o con aspirador de secreciones, rascadores linguales, abrebocas, etcétera) que faciliten la adaptación, desempeño y funcionalidad hasta la elaboración de apoyos visuales y/o auditivos que permitan al paciente (si es el caso)





desarrollar la limpieza, que, de no poder, pasará a ser realizada por la familia o cuidador (Giménez et al., 2019).

Por tanto, es de extrema importancia la higiene oral, por ello se adjuntan una serie de pautas (Ver Anexo VIII).

### **Pauta farmacológica**

Son el tratamiento de múltiples patologías y SSF es una de ellas. Según Murciego et al., (2019) “una dificultad deglutoria altera no solamente la ingesta de alimentos y bebidas sino también la administración de fármacos” (p. 802). Por ello, es importante considerar este aspecto y tomar medidas de adaptación en función de la forma farmacológica y las dificultades deglutorias. Modificaciones esenciales que promuevan por un lado seguridad en la administración y por otro, proporcionen el efecto farmacológico. Las “medidas han de ser conocidas tanto por el propio paciente siempre que sea posible, como por los cuidadores, profesionales sanitarios y personas que estén en contacto directo con la persona” (Murciego et al., pp. 802-803). Es, por tanto, el farmacéutico preferentemente en coordinación con el médico, quienes orientan inicialmente, ya que la variación en las formas de presentación y/o manipulación de los mismos no tienen la misma respuesta terapéutica (Murciego et al., 2019).

Asimismo, de Tisaire y Ordóñez (2021) se recogen una serie de **recomendaciones generales**:

- La forma del fármaco se escoge según la textura y volumen que el paciente es capaz de tomar.
- Evitar durante la toma “los lácteos o zumos cítricos ya que espesan la saliva, generan residuo y estimulan la salivación, lo que aumenta el riesgo de broncoaspiración” (Tisaire y Ordóñez, 2021, p. 174).
- Ante formas líquidas que el paciente no pueda ingerir, se espesan para lograr la consistencia óptima.
- Escoger formas que no tengan que manipularse. Y en todo caso, que se puedan triturar.



- “Intentar obviar aquellos medicamentos que puedan resultar resbaladizos o duros” (Tisaire y Ordóñez, 2021, p. 173)
- No debe incorporarse el fármaco al plato, ya que en caso de no ser ingerido completamente la dosis no es administrada.
- “Aquellos medicamentos que se ingieran con la comida se deben mezclar de manera homogénea entre el medicamento y el alimento/líquido para evitar residuos” (Tisaire y Ordóñez, 2021, p. 174).
- Y, sobre todo, consultar en caso de duda.

**3. Pautas y/o recomendaciones:** suponen ciertas directrices que han de considerarse desde el mismo momento que la persona presenta dificultades en la ingesta

- **Prácticas en la alimentación.** “La realización de unas buenas prácticas durante y tras la alimentación por parte de la persona y sus cuidadores debe garantizar que sea un proceso seguro y eficaz” (Cortés, 2020, p. 49). Por ello, se detallan **algunas recomendaciones** como son:

- Reyeros (2019) dice que antes de la ingesta si hay exceso de mucosidad, debe retirarse a partir de una limpieza nasal y oral. En caso “de mucosidad pulmonar (flemas), facilitar su expectoración o valorar su aspiración” (Reyeros, 2019, p. 794).
- Supervisión durante las comidas (Reyeros, 2019).

Otras sugeridas por Cortés (2020) son:

- Postura adecuada.
- Entono tranquilo y sin focos distractores durante las comidas.
- Adecuada higiene bucal según las recomendaciones.
- Evitar conductas compulsivas durante las comidas.
- Empleo de productos de apoyo que faciliten, compensen y aseguren las ingestas como son cubiertos, vasos, silla, mesa u otros.
- No usar jeringas o pajitas (cañas).
- Los cubiertos salvo pauta contraria no han de llenarse en exceso.
- Mantener un horario fijo para las comidas.
- Las comidas no deben excederse más allá de los 40 minutos.



- Tras las comidas no recostarse hasta pasados 30-40 minutos para evitar reflujo.

## LA FAMILIA O CUIDADORES

Como ya hemos mencionado y repetido, la colaboración y apoyo familiar es esencial, convirtiéndose una vez más en coterapeutas. Esto son los encargados de supervisar diaria y directamente el plan terapéutico y la eficacia del mismo. Por este motivo, parte de la propia intervención va dirigida hacia estos mediante las siguientes acciones:

- Enseñar a detectar **síntomas y/o signos de alerta**.
- Asesorar e informar sobre las **adaptaciones en la consistencia y volumen** de la dieta.
- Conocer y dominar las **principales técnicas y/o estrategias** implementadas.
- Tener conocimiento sobre **pautas y/o recomendaciones** para aumentar la seguridad del proceso alimenticio relativas al paciente, higiene oral, entorno, a las ayudas técnicas, etcétera (**Ver Anexo IX**).

## CONTROL Y SEGUIMIENTO

Las dificultades deglutorias precisan de un seguimiento y control individualizado adaptado a las necesidades específicas del niño SSF para garantizar una alimentación segura y adecuada a medida que el síndrome progresa (Wagner y Hope, 2019). Este seguimiento debe ser regular y multidisciplinar, es decir, por todos aquellos profesionales, familia o cuidadores que atienden al menor y que están involucrados en el manejo de la disfagia o problemas deglutorios del niño. Estos son los encargados de proveer información, recomendaciones, adaptaciones actualizadas y ajustadas al momento actual (Tisaire y Ordóñez, 2021).

El seguimiento debe ser periódico, para valorar y registrar cualquier cambio acaecido en la capacidad de alimentarse, estado nutricional o en las funciones orales. El PEDI-EAT-10 o el MECV-V, y si es necesario se realizan pruebas instrumentales que permitan valorar y determinar fehacientemente la continuidad o la necesidad de implementar modificaciones en las acciones terapéuticas (Cortés, 2020). E incluso valorar y consensuar con el resto de profesionales y la familia una vía alternativa a la alimentación oral si esta entraña dificultades que comprometan la seguridad y eficacia. Una vez esto se consideran opciones terapéuticas como la **alimentación enteral** que aporta una solución nutritiva **vía oral o por sonda**, nasal u



ostomía. O bien, la **alimentación parenteral** que lo hace por vía endovenosa. Son pues, medios alternativos que permiten la nutrición e hidratación que necesita la persona (Álvarez et al., 2019). No obstante, existe la posibilidad de cirugía.

Estas decisiones requieren de un buen raciocinio por parte de los facultativos directamente implicados y del consenso familiar, valorando las ventajas y desventajas (Álvarez et al., 2019). El coste versus beneficio de las consecuencias y capacidad de rehabilitación posterior (en el caso de la intervención) son entre otros los aspectos que han de evaluarse previamente.



## CONCLUSIONES

- El **Síndrome Sanfilippo** es una patología neurodegenerativa de inicio en la infancia con un pronóstico a día de hoy incurable y desenlace mortal prematuro. Por ello, ha de conocerse la entidad de la misma para realizar un abordaje terapéutico óptimo.
- Las **enfermedades raras** con baja prevalencia merecen ser visibilizadas. Está en la labor de todos, ya que suponen un inconmensurable impacto emocional para las familias y gran esfuerzo económico para estas y los sistemas sanitarios.
- Las **enfermedades neurodegenerativas** tienen como característica la involución, que conlleva pérdida de funcionalidad en todas las esferas de la persona afectando no sólo a esta sino también a su entorno. Por ello, se debe considerar como una máxima las evaluaciones, seguimientos y controles periódicos y regulares a fin de subsanar y/o modificar propuestas que se estén llevando a cabo.
- La importancia de un **diagnóstico certero y precoz** para atajar, enlentecer y favorecer en la medida en la que se pueda, las manifestaciones clínicas que sean de nuestro cometido, así como aquellas que competan a otros profesionales.
- La relevancia de un **abordaje holístico** y completamente coordinado para magnificar el bienestar de la persona y familia. Son muchas las manifestaciones clínicas de los niños SSF, por ello, es trascendental la sintonía, comunicación y consenso entre profesionales.
- En la línea anterior, **la familia especialmente y resto de profesionales** conforman los pilares básicos junto con el paciente para entre otras, la consecución de objetivos y el buen desempeño de las propuestas implementadas. Además, son excelentes recursos para el aprendizaje, seguimiento, control y generalización de estrategias.
- Es vital y de sentido común la **individualización de la evaluación y el tratamiento** por similares que sean las manifestaciones. Por tanto, se hace imperante un trabajo de personalización para alcanzar resultados óptimos.



- **La logopedia y su actuación**, bien merece ser visibilizada y cómo desde este ámbito podemos mejorar la calidad de vida del afectado y su familia mientras surge un tratamiento idóneo.
- Según estudios la **pérdida de comunicación** es uno de los principales aspectos que más frustración, ansiedad o malestar crea en sus cuidadores. Pues llegado un momento, no tienen medio ni siquiera de obtener información sobre el estado de su hijo (dolor, hambre, malestar, sentimientos o emociones...). Todas las personas tenemos derecho a comunicar y a ser escuchadas, y esto incluye a las personas con necesidades complejas de comunicación. Por y para ello tenemos que crear métodos para su desarrollo e implementación, con la finalidad de poder facilitar su comunicación en su día a día. La **CAA** ofrece grandes posibilidades y a pesar de lo que pueda parecer no exige requisitos de uso, por lo que cualquier persona puede hacer uso de la misma. No obstante, necesita de un proceso de instrucción para favorecer el uso adecuado del dispositivo y con ello promover los aprendizajes y la comunicación efectiva.
- Conocer las características propias del SSF permite la posibilidad de establecer un buen **proyecto educativo** con equipos de apoyo adecuados para otorgar un programa educativo idóneo y de buena calidad, que esté debidamente adaptado y coordinado por distintos profesionales, entre los que se hallan los logopedas.
- Por otro lado, las **dificultades deglutorias** y todo lo que acarrearán, desde el compromiso vital hasta el impacto emocional, social y bienestar de la persona y su entorno. Se debe conocer el mecanismo deglutorio, la complejidad del mismo, coordinar y actuar temprana y eficazmente cualquier alteración que dificulte la ingesta.
- Es sustancial **concienciar a profesionales** sobre todo a aquellos relacionados con la primera infancia (pediatra y otros sanitarios, técnicos de infantil, maestros ...) **y familias** sobre los hitos del desarrollo normotípico, que puedan valorar o sospechar ante determinados signos de alarma.



- En la actualidad, **existe escasa literatura** sobre la regresión de las habilidades lingüísticas, la comunicación... Es decir, todo aquello referente a nuestro ámbito. Se necesita, por tanto, una mayor investigación y profundización en este, para poder contar con más herramientas a la hora de actuar.
- En la línea de lo anterior, se observa durante las lecturas y revisiones que **no existen protocolos específicos** que evalúen desde nuestra perspectiva este síndrome. Sin embargo, hay aproximaciones que suplen en cierto modo esa carencia.
- También, se observa que son muy variadas y actuales las publicaciones sobre investigaciones referentes a la genética, medicina molecular... y tratamientos experimentales sobre estos. Sin embargo, queda mucho **vacío sin cubrir** en relación a la degeneración que se produce más allá del metabolismo, como es el estado y dominio de los componentes del lenguaje, por ejemplo. Luego esta es, sin duda, una buena **línea de investigación y trabajo futura**.
- Desde esta perspectiva de trabajo futuro, existen **estudios que avalan la buena respuesta de adultos mayores con demencia tipo Alzheimer** con actuaciones desde la *musicoterapia, terapias asistidas con animales, la robótica, aplicación de EMT, estimulación multisensorial, la psicomotricidad, laborterapia, reminiscencia, TOR, realidad virtual o estimulación cognitiva* para favorecer sensaciones placenteras y paralelamente, como herramientas para fomentar la comunicación y evitar la desconexión de la persona con el entorno. Son pues, algunas de las alternativas o propuestas que el personal de logopedia puede desarrollar y/o beneficiarse para promover el desarrollo de la persona.
- Sin duda, la existencia de **una guía de atención clínica propia** recientemente publicada es un buen recurso para familias y profesionales mientras llega una cura definitiva y/o estudios que aporten informaciones nuevas y relevantes. Al igual que lo es, el trabajo realizado desde las **Asociaciones y Fundaciones**, que son muchas y variadas ofreciendo un estimado, necesario y esencial apoyo a las familias afectadas, así como una herramienta básica de orientación para los profesionales.



## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Aldamiz-Echevarria, L., Colón Mejeras, C., García-González, MA., y Llarena, M. (2021). Patofisiología Diagnóstico. Correlación genotipo-fenotipo. En Fundación Stop Sanfilippo (Ed.), *Guía clínica Síndrome Sanfilippo* (pp. 7-23). Disponible en: [GUIA-SSF21-interact-ESP.pdf \(stopsanfilippo.org\)](https://stopsanfilippo.org/GUIA-SSF21-interact-ESP.pdf)
- Álvarez PM., Santamarta, N., De la Cruz, S., Giménez, P., y Murciego, P. (2019). Bioética y toma de decisiones en disfagia en Paniagua J., Susanibar F., Giménez, P., Murciego, P., y García, R (Coord.), *Disfagia. De la evidencia científica a la práctica clínica* (2ª ed., Vol. 1, pp. 399- 416). Giunti EOS.
- Asociación Española de las Mucopolisacaridoses y Síndromes Relacionados [MPS-Lisosomales España]. (s.f.). *MPS III o Síndrome Sanfilippo. Guía práctica para entender la enfermedad*. Disponible en: [Guia Sanfilippo Asociación MPS Espana.pdf \(mpsesp.org\)](https://mpsesp.org/Guia_Sanfilippo_Asociación_MPS_Espana.pdf)
- Asociación Española de las Mucopolisacaridoses y Síndromes Relacionados [MPS-Lisosomales España]. (s.f.). *¿Qué son las enfermedades lisosomales?*. Disponible en: [MPS-¿Qué son las Enfermedades Lisosomales? \(mpsesp.org\)](https://mpsesp.org/MPS-¿Qué son las Enfermedades Lisosomales?)
- Aula abierta ARASAAC. (2022). *Comunicador dinámico Asterics Grid*. Disponible en: [AsTeRICS Grid Dynamic Communicator – 0 – Inicio - Aula abierta de ARASAAC](https://arasaac.com/AsTeRICS-Grid-Dynamic-Communicator-0-Inicio-Aula-abierta-de-ARASAAC)
- Badilla Ibarra, N., (2019). Marco y descriptores de la IDDSI. Disponible en: [IDDSI Framework Detailed Descriptions SPANISH FINAL July2020](https://www.iddsi.org/IDDSI-Framework-Detailed-Descriptions-SPANISH-FINAL-July2020)
- Benetó, N., Vilageliu, L., Grinberg, D., y Canales I. (2020). Síndrome de Sanfilippo: bases moleculares, modelos de enfermedad y enfoques terapéuticos. *Revista internacional de ciencias moleculares*, 21(21), 7819. Disponible en: <https://doi.org/10.3390/ijms21217819>





Borregón Sanz, S. (2020). Intervención en discapacidad auditiva. Consideraciones de interés para una práctica inclusiva en Monroy Pajares, R (coord.), *Manual práctico de logopedia II. Por la importancia del logopeda* (pp. 257-286). PSYLICOM.

Cantos Vilaplana, C., Mubarak García, CL., y Ruíz Carbonell, MP. (2022). *Guía informativa sobre el uso del sistema aumentativo y alternativo de comunicación proloquo2go para familiares y/o cuidadores principales de niños y niñas usuarios de este dispositivo* [Trabajo de Fin de Grado]. Universidad Miguel Hernández. Disponible en: <http://dspace.umh.es/bitstream/11000/27987/1/TFG%20Carmen%20Cantos.pdf>

Centro de Información sobre Enfermedades Genéticas [GARD], 2023. *Síntomas*. Disponible en: [Mucopolysaccharidosis type III - About the Disease - Genetic and Rare Diseases Information Center \(nih.gov\)](https://rarediseases.org/genetic-information-center/about-the-disease/mucopolysaccharidosis-type-iii)

Centro Integral Infantil y Juvenil. (2018). *Tarjetas de Comunicación Aumentativa*. Equipo sidi. Disponible en: [https://equiposidi.es/recursos/Tarjetas\\_CAA.pdf](https://equiposidi.es/recursos/Tarjetas_CAA.pdf)

Claros, Z. (2022). MUCOPOLISACARIDOSIS III. REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA. *Revista Científica Ciencia Médica*, 25(1), 42-48. Disponible en: <https://doi.org/10.51581/rccm.v25i1.467>

Colegio Público de Educación Especial Joan Miró. (2022). *Comunicador dinámico*. Disponible en: [COMUNICADORES DINAMICOS CPEE JOAN MIRÉ.pdf \(madrid.org\)](https://www.madrid.org/documentos/COMUNICADORES_DINAMICOS_CPEE_JOAN_MIR%C3%83.pdf)

Consejo General de Colegios de Logopedas (2012). *Perfil profesional del logopeda*. Disponible en: [Consejo General de Colegios de Logopedas \(consejologopedas.com\)](https://www.consejologopedas.com/)

Cortés, AC. (2020). *Disfagia. Guía de identificación, diagnóstico, tratamiento nutricional y adaptación de la textura de los alimentos*. Cadis Huesca. Disponible en: [Disfagia. Guía de identificación, diagnóstico, tratamiento nutricional y adaptación de la textura de los alimentos - SIA \(adinberri.eus\)](https://www.adinberri.eus/SIA)



Cyske, Z., Anikiej-Wiczenbach, P., Wisniewska, K., Gaffke, L., Pierzynowska, K., Mański, A., y Wegrzyn, G. (2022). Síndrome de Sanfilippo: optimización de la atención con un enfoque multidisciplinario. *Revista de atención médica multidisciplinaria*, 15, 2097-2110. Disponible en: <https://doi.org/10.2147/JMDH.S362994>

De Santiago Buey, S. (2019). Abordaje logopédico en el adulto con disfagia: técnicas compensatorias y rehabilitadoras en Paniagua J., Susanibar F., Giménez, P., Murciego, P., y García, R (Coord.), *Disfagia. De la evidencia científica a la práctica clínica* (2ª ed., Vol. 1, pp. 331-398). Giunti EOS.

De Santiago Buey, S. (2019). Disfagia en el adulto no degenerativo en Paniagua J., Susanibar F., Giménez, P., Murciego, P., y García, R (Coord.), *Disfagia. De la evidencia científica a la práctica clínica* (2ª ed., Vol. 2, pp. 455-484). Giunti EOS.

Departamento de Educación Gobierno Vasco. (2022). *Protocolo para la implementación de los sistemas aumentativos y alternativos de comunicación (SAAC) en el sistema educativo*. [Internet]. Disponible en: [Protocolo SAACS c.pdf \(euskadi.eus\)](#)

Escolar, M., Bradshaw, J., Tharp, V., Golightly, L., Marques, C., McDonal, K., Muschol, N., Newsom-Davis, I., O'Neill, C., Peay HL, Siedman, J., Solano, ML, Wirt, T., Wood, T., y Zwaiggenbaum, L. (2020). Development of a Clinical Algorithm for the Early Diagnosis of Mucopolysaccharidosis III. *J inborn errors metabolism and screening*, 8. Disponible en: <https://doi.org/10.1590/2326-4594-JIEMS-2020-0002>

Federación Española de Enfermedades raras [FEDER]. (s.f.). *Conoce más sobre las enfermedades raras*. Disponible en: [Conoce más sobre las ER | FEDER \(enfermedades-raras.org\)](#)

Federación Española de Enfermedades raras [FEDER]. (s.f.). *Enfermedades raras en cifras*. Disponible en: [Enfermedades raras en cifras | FEDER \(enfermedades-raras.org\)](#)



Fournier del Castillo, MC., Cámara Barrio S., y Estesu Orduña, B. (2021). Neuropsicología del síndrome de Sanfilippo. En Fundación Stop Sanfilippo (Ed.), *Guía clínica Síndrome Sanfilippo* (pp. 59-70). Disponible en: [GUIA-SSF21-interact-ESP.pdf \(stopsanfilippo.org\)](#)

Fundación Cure Sanfilippo (2022). *Ensayos clínicos y estudios actuales para Sanfilippo*. Disponible en: [Ensayos clínicos y estudios actuales para Sanfilippo para el síndrome de Sanfilippo \(curesanfilippofoundation.org\)](#)

Giménez, P., Murciego, P., Fernández, L., Hernández, A., y Cuesta, F. (2019). Abordaje de la higiene oral en la persona con disfagia en Paniagua J., Susanibar F., Giménez, P., Murciego, P., y García, R (Coord.), *Disfagia. De la evidencia científica a la práctica clínica* (2ª ed., Vol. 2, pp. 737-782). Giunti EOS.

González Gutiérrez-Solana, L., (2021). MPS III. Clínica. Formas clínicas. Diagnóstico diferencial. En Fundación Stop Sanfilippo (Ed.), *Guía clínica Síndrome Sanfilippo* (pp. 35-52). Disponible en: [GUIA-SSF21-interact-ESP.pdf \(stopsanfilippo.org\)](#)

Henaó Mejía, PA., Lopera Cañaveral, MV., Salazar Blanco, OF., Medina Piedrahita, PA., y Morales Munera, OL. (2009). Guía de práctica clínica basada en la evidencia para el diagnóstico de disfagia en niños. *Iatreia*, 22(2), 169-179, Disponible en: [Redalyc.Guía de práctica clínica basada en la evidencia para el diagnóstico de disfagia en niños](#)

Heon-Roberts, R., Nguyen, ALA., y Pshetzhtsky, AV. (2020). Bases moleculares de la neurodegeneración y el deterioro cognitivo, la mayor carga de la enfermedad de Sanfilippo. *Revista de Medicina Clínica*, 9(2), 344. Disponible en: <https://doi.org/10.3390/jcm9020344>

Laínez Ramos-Bossini, AJ. (2018). Mucopolysaccharidosis tyoe III: an update review. *Archivos de Medicina Universitario*, 5 (3), 39-50. Disponible en: <https://digibug.ugr.es/bitstream/handle/10481/69783/4-Mucopolysaccharidosis-type-III-an-updated-review-by-La%C3%ADnez-Ramos-Bossini-AJ-AMU-5.pdf?sequence=1&isAllowed=y>



López, P., y Díaz E. (2021). Evaluación logopédica de los trastornos del lenguaje en edad preescolar. *Formación actica en Pediatría de Atención Primaria*, 14(2), 73-82. Disponible en: [FAPap - Evaluacion-logopedica-de-los-trastornos-del-lenguaje-en-edad-preescolar](#)

Marimón, R. (2020). *Principios y fundamentos de buenas prácticas de CAA*. Sociedad Internacional para la Comunicación Aumentativa y Alternativa [ISAAC]. Disponible en: <https://isaac-online.org/wp-content/uploads/Principios-y-fundamentos-de-las-buenas-pr%C3%A1cticas-de-Comunicaci%C3%B3n-Aumentativa-y-Alternativa.pdf>

Monroy Pajares, R. (2018). Pruebas de logopedia y equipo multidisciplinar en Monroy Pajares, R (coord.), *Manual práctico de logopedia. Por la importancia del logopeda* (pp. 439-446). PSYLICOM.

Murciego, P., Giménez, P., y García, M. (2019). Fármacos y disfagia en Paniagua J., Susanibar F., Giménez, P., Murciego, P., y García, R (Coord.), *Disfagia. De la evidencia científica a la práctica clínica* (2ª ed., Vol. 2, pp. 797-806). Giunti EOS.

Murciego, P., Giménez, P., y Santamarta, N. (2019). Fundamentos de la disfagia en el adulto en Paniagua J., Susanibar F., Giménez, P., Murciego, P., y García, R (Coord.), *Disfagia. De la evidencia científica a la práctica clínica* (2ª ed., Vol. 1, pp. 143-171). Giunti EOS.

Muschol, N., Giugliani, R., Jones, SA., Muenzer, J., Smith NJC., Whitley, CB., Donnell M., Drake, E., Elvidge, K., Melton L., y O’neill C. (2022). Síndrome de Sanfilippo: pautas de consenso para la atención clínica. *Revista Orphanet de Enfermedades Raras*. 17 (391). Disponible en: <https://ojrd.biomedcentral.com/articles/10.1186/s13023-022-02484-6>

Navarro Camacho, R. (2020). Trastorno específico del lenguaje (TDL/TEL): abordaje integral en Monroy Pajares, R (coord.), *Manual práctico de logopedia II. Por la importancia del logopeda* (pp.347-382). PSYLICOM.



- Pérez, J. y Ceberio, L. (2014). Mucopolisacaridosis tipo III o Enfermedad de Sanfilippo. En Ergon (Ed.), *Guías para el manejo de las MPS* (pp. 47-58). Disponible en: [https://www.fesemi.org/sites/default/files/documentos/publicaciones/guia\\_manejo\\_mps.pdf](https://www.fesemi.org/sites/default/files/documentos/publicaciones/guia_manejo_mps.pdf)
- Posada, M., Martín-Arribas, C., Ramírez, A., Villaverde, A., y Abaitua, I. (2008). Enfermedades raras. Concepto, epidemiología y situación actual en España. *Anales Sis San Navarra*.31(2), 9-20. Disponible en: [Enfermedades raras: Concepto, epidemiología y situación actual en España \(isciii.es\)](http://isciii.es)
- Rapaccioli, R. (2022). Síndrome de Sanfilippo. *Revista Médica Sinergia*. 7(11). Disponible en: <https://doi.org/10.31434/rms.v7i11.911>
- Reyeros Blázquez, MJ. (2019). El uso de productos de apoyo en el abordaje de la disfagia orofaríngea en Paniagua J., Susanibar F., Giménez, P., Murciego, P., y García, R (Coord.), *Disfagia. De la evidencia científica a la práctica clínica* (2ª ed., Vol. 2, pp. 783-795). Giunti EOS.
- Rosell, C., Soro-Camats, E., y Basil, C. (2012). Propuestas educativas para el alumnado con pluridiscapacidad. En Soro-Camats, E., Basil, C., y Rosell, C (Ed.), *Pluridiscapacidad y contextos de intervención* (1º ed., pp. 53-71). Disponible en: [Pluridiscapacidad y contextos de intervención \(ub.edu\)](http://ub.edu)
- Rowland, C. (2004). *Manual: Matriz de Comunicación en Internet*. Universidad de la Salud y Ciencia de Oregón. Disponible en: [CommunicationMatrixHandbookCR-spanish.pdf](http://CommunicationMatrixHandbookCR-spanish.pdf)
- Sanfilippo children's Foundation (2022). *Clinical Trial Information for Sanfilippo syndrome*. Disponible en: [6c72e96a1c0e9a1a4b20ff1508a67b28.pdf](https://d29z5evoj27as.cloudfront.net/6c72e96a1c0e9a1a4b20ff1508a67b28.pdf)  
[\(d29z5evoj27as.cloudfront.net\)](https://d29z5evoj27as.cloudfront.net/)
- Shapiro, EG., Jones, SA., y Escolar, ML. (2017). Aspectos conductuales y del desarrollo de las mucopolisacaridosis con manifestaciones cerebrales: signos y síntomas neurológicos.



*Genética Molecular y Metabolismo*, 122, 1-7. Disponible en:  
<https://doi.org/10.1016/j.ymgme.2017.08.009>

Suarez-Guerrero, JL., Gómez Higuera, PJI., Arias Flórez, JS., y Contreras-García, GA. (2016). Mucopolisacaridosis: características clínicas, diagnóstico y de manejo. *Revista Chilena de Pediatría*, 87 (4). Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-revista-chilena-pediatria-219-articulo-mucopolisacaridosis-caracteristicas-clinicas-diagnostico-manejo-S0370410615002582>

Tisaire, A., y Ordóñez B. (2021). *Guía de intervención logopédica en las disfagias*. SÍNTESIS.

Wagner, VF., y Northrup, H. (2019) Mucopolisacaridosis III. GeneReviews [Internet]. Disponible en: [Mucopolisacaridosis tipo III - GeneReviews® - NCBI Bookshelf \(nih.gov\)](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6781111/)



## ANEXOS

### Anexo I EXPLORACIÓN BUCOLINGUOFACIAL

(López y Díaz, 2021).

	Sí	No	Observación
<b>Mandíbula</b>			
Mantiene la boca cerrada en reposo			
Abre y cierra la boca con lengua plana			
Mueve la mandíbula izda.-dcha. con la boca abierta			
Mueve la mandíbula hacia adelante			
Pronuncia las vocales correctamente			
Se muerde el labio superior			
Pronuncia /f/			
Se muerde el labio inferior			
Observación en reposo para detectar asimetrías, babeo, respiración bucal, falta de tono, forma del paladar, sonidos y movimientos			
<b>Labios</b>			
Puede estirar y encoger los labios			
Puede echar besos con fuerza			
Puede hacer chasquidos			
Puede hacer pedorretas			
Puede apretarlos ejerciendo contrarresistencia al sujetar depresor			
Pronuncia /b/, /m/, /p/			
Observación en reposo asimetrías, tono y sellado labial. Si hay frenillo, si hay babeo			
<b>Dientes</b>			
Abre y cierra los dientes			
Puede soplar con los dientes cerrados			
Puede hacer chasquidos con los dientes cerrados			
Puede sujetar un depresor con los dientes cerrados			
Puede apretarlos ejerciendo contrarresistencia al sujetar depresor			
Pronuncia /s/, /ch/			
Observación de piezas dentarias, diastemas, fuerza, oclusión, mordida			
<b>Mejillas</b>			
Sopla una bolita de corcho			
Bebe en pajita			
Puede hinchar las mejillas			
Observación del control del aire y la respiración			
<b>Velo</b>			
Hay movilidad al pronunciar /k/			
Puede hacer sonido de gárgaras			
Puede hacer sonido de risa			
Puede hacer sonido de asco			
Reacciona al estímulo táctil elevándose			
Pronuncia /g/, /j/, /k/			
Observación de la movilidad, escapes de aire nasal, paladar duro y blando, detectar si hay problemas de resonancia			
<b>Lengua</b>			
Puede sacar-meter la lengua			
Puede moverla derecha-izquierda hacia las comisuras labiales			
Puede moverla hacia las mejillas alternando			
Puede subirla hacia la nariz			
Puede bajarla hacia la barbilla			
Puede lamerse los labios			
Puede subirla hacia los alveolos superiores			
Puede mantenerla quieta apoyando en los alveolos superiores			
Puede bajarla hacia los incisivos inferiores			
Puede mantenerla quieta apoyada en los incisivos inferiores			
Puede soplar con la lengua entre los dientes			
Puede hacer pedorretas con la lengua entre los dientes			
Puede deslizarla por el paladar delante-detrás			
Puede pasearla por los dientes			
Puede pronunciar /l/, /n/, /r/, /rr/, /y/, /ñ/, /k/, /d/, /t/, /z/			
Observar movilidad, fuerza, tono. Tamaño y forma de la lengua. Si hay frenillo sublingual			



## Anexo II PRUEBAS, ESCALAS Y TEST (Monroy, 2018).

### TEST GENERALES DE LENGUAJE

- **PLON- R** (Prueba de Lenguaje Oral de Navarra). Es un test que sirve de **screening o detección rápida del desarrollo del lenguaje oral**. Edad de aplicación: 3 a 6 años.
- **BLOC** (Batería de Lenguaje Objetiva y Criterial). Mide 4 componentes básicos del lenguaje: **morfología, sintaxis, semántica y pragmática**. No mide fonología. Edad de aplicación: de 5 a 14 años.
- **ITPA** (Test Illinois de Aptitudes Psicolingüísticas). Evaluación de las **funciones psicolingüísticas implicadas en el proceso de comunicación** y, consecuentemente, **detección de trastornos de aprendizaje**. Edad de aplicación: de 2,5 a 10,5 años.

### TEST ESPECÍFICOS DE LENGUAJE

- **REGISTRO FONOLÓGICO INDUCIDO**: Este test evalúa la **fonología en expresión inducida y en repetición**. Edad de aplicación entre 3 y 7 años.
- **PEFF-R**. Test de **evaluación fonética-fonológica** a partir de los 3 años para valorar la morfología de las estructuras anatómicas del habla, la coordinación neuromotora del habla, la capacidad fonética-fonológica, el desempeño de las estructuras anatómicas durante el habla, la voz, y funciones relacionadas con el habla.
- **EXAMEN LOGOPÉDICO DE ARTICULACIÓN (ELA- ALBOR)**. Sirve para evaluar el **componente fonológico del lenguaje**. Edad de aplicación: 4 a 6 años.
- **TEST DE INTELIGIBILIDAD**. Prueba de **registro y medición de la inteligibilidad del habla** en niños o adultos con alteraciones graves (sordos, disártricos...). Costa de dos partes: prueba de palabras sueltas inducidas por dibujos y prueba de frases inducidas por lenguaje escrito. La primera es aplicable a partir de los 4 años y la segunda no antes de los 7 años.





- **EDAF.** Evaluación de la **Discriminación Auditiva y Fonológica**. Sirve para detectar las posibles alteraciones, que pudieran derivar de déficits en el ámbito de la discriminación auditiva, para su rápido tratamiento. Aplicable desde los 3 años de edad aproximadamente.
- **TEST BOEHM DE CONCEPTOS BÁSICOS.** Sirve para **apreciar el dominio** que los niños poseen **de cierto número de conceptos que parecen fundamentales** para el aprovechamiento escolar **durante los primeros años**. Edad de aplicación: entre 4 y 7 años.
- **PEABODY.** Evalúa el léxico del sujeto. Tiene dos finalidades: valorar el **vocabulario receptivo** y hacer una **detección rápida de las dificultades de la aptitud verbal**. Aplicable de 2 a 90 años.
- **VAVEL.** Prueba de **valoración del vocabulario español**. Está dividida en tres niveles, infantil de 2.2 a 6.6 años, inicial de 6 a 9 años, y superior 9 a 16 años.
- **TSA. EL DESARROLLO DE LA MORFOSINTAXIS EN EL NIÑO.** Está indicado para evaluar el **componente morfosintáctico del lenguaje**. Edad de aplicación: de 3 a 7 años.

### ESCALAS DE DESARROLLO EVOLUTIVO

- **GUÍA PORTAGE:** Comprende **5 áreas de desarrollo** más una sección sobre cómo estimular al bebé. Las áreas son: **socialización, autoayuda, cognición, lenguaje y desarrollo motriz**. Edad de aplicación: de 0 a 6 años.
- **BRUNET- LÈZINE:** **Escala de desarrollo psicomotor** de la primera infancia. Se obtienen 5 puntuaciones: **Control postural, lenguaje, sociabilidad, coordinación visomotora** y una puntuación global. Edad de aplicación: de 1 a 30 meses.
- **CURRÍCULO CAROLINA.** **Evaluación y ejercicios para bebés y niños pequeños con necesidades especiales**. Edad de aplicación: de 0 a 24 meses.



- **MATRIZ DE COMUNICACIÓN:** Determina con exactitud cómo se comunica una persona. Evalúa 7 niveles: Comportamiento Preintencional, Intencional, Comunicación No Convencional, Comunicación Convencional, Símbolos Concretos, Símbolos Abstractos y Lenguaje. Aplicable a niños con desarrollo típico de 0-24 meses. Es apropiada para personas con cualquier tipo o grado de discapacidad, incluidas discapacidades severas o múltiples, limitaciones intelectuales y discapacidades sensoriales o físicas siempre que no haya sentido y fluidez de lenguaje (Rowland, 2004).

### TEST DE LECTOESCRITURA:

- **FACILITO.** Evaluación de Precurrentes instrumentales para la adquisición de Lectoescritura. Valora los prerrequisitos que facilitan el aprendizaje de la Lectoescritura. Edad de aplicación: entre los 2 - 3 años.
- **PROLEC.** Evaluación de los procesos lectores. Se obtiene una puntuación de la capacidad lectora de los niños e información sobre las estrategias que cada niño utiliza en la lectura de un texto, así como de los mecanismos que no están funcionando adecuadamente y por lo tanto no le permiten realizar una buena lectura. edad de aplicación: cursos de 1º a 4º de Educación Primaria.
- **BADICBALE.** Batería Diagnóstica de la Competencia Básica para el Aprendizaje de la Lectura. Edad de aplicación: entre 4 y 6 años. También para edades superiores si se utiliza con carácter ideográfico en niños con dificultades de aprendizaje del lenguaje escrito.
- **BADIMALE.** Batería Diagnóstica de la madurez Lectora. Edad de aplicación: entre 5 y 6 años de edad de desarrollo psicofísico.



Anexo III VOCABULARIO NÚCLEO EN CASTELLANO  
(CPEE “Joan Miró, 2022).

PRONOMBRES	VERBOS	ADVERBIOS	SENTIMIENTOS
YO TÚ ÉL ELLA NOSOTROS NOSOTRAS VOSOTROS VOSOTRAS ELLOS ELLAS ESTO ESTA ESO ESA AQUELLO AQUELLA	SER ESTAR QUERER HACER TENER PODER GUSTAR NECESITAR DAR IR VENIR AYUDAR ESCUCHAR PONER QUITAR VER MIRAR PENSAR SABER DECIR COMER JUGAR BEBER APAGAR ENCENDER ENCONTRAR CAER HABLAR LLAMAR LLEVAR PREGUNTAR SUBIR BAJAR TRABAJAR SENTIR LEER CANTAR	NO SI MÁS YA AHORA LUEGO YA ESTÁ BIEN MAL TODO NADA OTRO OTRAVEZ DIFERENTE MUY MUCHO POCO DENTRO FUERA DESPUÉS MAÑANA ALLÍ AHÍ AQUÍ	CONTENTO TRISTE FELIZ NERVIOSO CANSADO ASUSTADO ENFERMO
			<b>PREGUNTAS</b>
			¿QUÉ? ¿QUIÉN? ¿DÓNDE? ¿CÓMO? ¿POR QUÉ? ¿CUÁNDO?
<b>OPINIONES</b>			<b>PREPOSICIONES</b>
ME GUSTA GENIAL FANTÁSTICO ES GUAY DIVERTIDO HORRIBLE QUÉ TONTERÍA			A DE CON EN PARA
		<b>SALUDOS</b>	<b>CONJUNCIONES</b>
		HOLA ADIÓS HASTA LUEGO GRACIAS POR FAVOR	Y O



Anexo IV RELACIONES ENTRE LA HIGIENE ORAL Y LA DISFAGIA  
(Giménez et al., 2019).





Anexo V HISTORIA CLÍNICA PEDIÁTRICA  
(Tisaire y Ordóñez, 2021).

**1.DATOS PERSONALES**

Apellidos, nombre: Historia clínica:  
Apellidos, nombre del padre/madre:  
Domicilio:  
Fecha de nacimiento: Edad cronológica:  
¿Prematuridad? Semanas de nacimiento: Edad gestacional corregida:

**2.ANTECEDENTES PERSONALES**

Embarazo a término SÍ/NO Gemelaridad SÍ/NO  
Tipo de parto:  
Talla: Peso: Pc:  
Antecedentes familiares de interés:  
Nutrición parenteral SÍ/NO Hasta:  
Nutrición enteral SÍ/NO Desde:  
Tipo de sonda: SOG SNG STP PEG  
Alergias: Intolerancias:  
Enfermedades previas:  
Intervenciones quirúrgicas:  
Tratamiento farmacológico actual:  
Antecedentes familiares de interés:  
Ingresos hospitalarios previos:

**3.ANAMNESIS**

Especialidad que le remite:  
Nutrición oral SÍ/NO Cantidad: Modo:  
Situación respiratoria:  
Traqueostomía: Tipo: Con/Sin cuff Con/Sin fenestración  
Válvula fonatoria  
Percentiles actuales: Talla: Peso: PC:  
Inicio de los síntomas Agudo/Progresivo  
Complicaciones relacionadas:  

- Neumonía Cuándo



- Pérdida de peso:                      Kilos:                                      Porcentaje:
- Desnutrición:

Dieta actual:

- Introducción de alimentos en su edad correspondiente:
- Textura predominante:
- Temperatura acorde con el alimento:
- Necesidad de recena:
- Tabla de registro de la dieta:

	Desayuno	Almuerzo	Comida	Merienda	Cena
Cantidad (ml)					

- Alimentos más afectados: Líquidos – Semisólidos – Sólidos
- Duración: Transitoria/Permanente
- Tiempo que tarda en comer:
- Alimentos que rechaza:
- Alimentos que más le gustan:
- Independiente para comer: SÍ/NO
- Persona que le alimenta o supervisa:
- Adaptaciones instrumentales: SÍ/NO                                      Cuáles:
- Uso de prótesis dentales:
- Impulsividad/Apatía durante la ingesta:

Medidas de adaptación que haya realizado (consistencias, volúmenes, posturas...)

Uso de espesantes:



## Anexo VI EXPLORACIÓN ANATÓMICA Y MIOFUNCIONAL

(Tisaire y Ordóñez, 2021).

### a) **Análisis previo a la deglución:**

- |   |   |                |            |            |           |
|---|---|----------------|------------|------------|-----------|
| - | <b>Sensibilidad</b>                           | Reducida       | Conservada | Aumentada  |           |
|   | Facial  |                |            |            |           |
|   | Orbicular de los labios                       |                |            |            |           |
|   | Lingual                                       |                |            |            |           |
|   | Buccinadores                                  |                |            |            |           |
|   | Velo del paladar                              |                |            |            |           |
| - | <b>Sentido del gusto:</b>                     | Preservado     | Alterado   | Disminuido |           |
|   | Dulce:  |                |            |            |           |
|   | Salado  |                |            |            |           |
|   | Ácido   |                |            |            |           |
|   | Amargo  |                |            |            |           |
|   | Umami   |                |            |            |           |
|   | Observaciones:                                |                |            |            |           |
| - | <b>Secreciones:</b>                           |                |            |            |           |
|   | Tipo de secreción (babeo):                    |                |            |            |           |
|   | Cantidad media:                               | Media          | Pequeña    | Grande     |           |
|   | Xerostomía: Sí / No                           |                |            |            |           |
|   | Color y olor:                                 |                |            |            |           |
|   | Presencia o no de coágulos de sangre: Sí / No |                |            |            |           |
|   | Control de secreciones: Sí / No               |                |            |            |           |
|   | Deglución voluntaria de saliva: Sí / No       |                |            |            |           |
|   | Observaciones:                                |                |            |            |           |
| - | <b>Control motor</b>                          | Simetría/forma | Tono       | Fuerza     | Movilidad |
|   | Control labial                                |                |            |            |           |
|   | Control lingual                               |                |            |            |           |
|   | Maseteros                                     |                |            |            |           |
|   | Buccinadores                                  |                |            |            |           |
|   | Velo del paladar                              |                |            |            |           |
|   | Capacidad de realizar el Tipper: Sí / No      |                |            |            |           |



Capacidad de limpieza de surcos gingivo-labiales: Sí / No

Observaciones:

- **Maxilares, arcada dentaria y paladar duro:**

Posición de la mandíbula: Retroprognatía Prognatia Ortognata

Movimientos de la ATM:

➔ Diducción (lateralización):

➔ Descenso y elevación:

➔ Protusión y retrusión:

Falta de piezas dentales:

Uso de prótesis dentales: Cuál:

Higiene bucal: Precaria Buena

Clasificación Angle: Clase I Clase II Clase III

Paladar duro: Simétrico Asimétrico

Observaciones:

- **Frenillos y amígdalas:**

Frenillo: Lingual Labial Ninguno

Amígdalas: Normales Extirpadas Atrofia

Observaciones:

- **Voz:**

Valoración de la respiración:

Modo: Nasal bucal Mixto

Patrón respiratorio: Clavicular Mixto Costodiafragmático

Frecuencia respiratoria:

Disnea:

Realización de apnea: Sí No Tiempo:

Tos productiva: Sí No

Degluciones en vacío:

Valoración de la voz

Intensidad: Reducida Elevada Fluctúa Normal

Tono: Grave Agudo Normal

Calidad vocal: Ronca Soplada Pastosa Áspera

Coordinación fonorespiratoria:





Capacidad respiratoria:	Disminuida	Aumentada	Normal
TMF:	Disminuido	Aumentado	Normal
Frecuencia respiraciones durante el habla:	Aumentado	Disminuido	
Habla durante:	Inspiración	Espiración	
GRABS:			
Posición laríngea:			
Elevación laríngea:			
Observaciones:			

**b) Análisis durante la deglución:**

- <b>Reflejos orales</b>	Abolido	Reducido	Preservado
->Reflejo velo paladar (previo)			
->Reflejo nauseoso (previo)			
->Presencia de reflejos arcaicos (previo)			
-> Reflejo de tos (durante)			
->Reflejo deglutorio (durante)			

Observaciones:

- <b>Masticación:</b>			
Fuerza de propulsión lingual (IOPI):			
Formación del bolo:	Compacto	Alterado	
Capacidad de transporte del bolo:	Sí	No	Dónde
Residuos en la cavidad oral:	Sí	No	Dónde
Colocación correcta del bolo para la propulsión:	Sí	No	Dónde
Tiempo de fase oral:			
Restos orales y faríngeos posdeglución:	Sí	No	Dónde

- <b>Control deglutorio:</b>	
Eficacia del esfínter bucal anterior:	
Eficacia del esfínter velopalatino:	
Inicio de la deglución faríngea:	
Calidad vocal posdeglución (/a/ alargada):	
Calidad vocal tras respiraciones cortas (realizar jadeos):	
Resultado de la Auscultación cervical:	



	Pre	Durante	Post
➔ Respiración deglutoria:	Pre	Durante	Post
➔ Residuo en glotis	Sí	No	
➔ Presencia de secreciones:	Sí	No	



Anexo VII TÉCNICAS RECOMENDADAS SEGÚN SIGNOS Y SÍNTOMAS  
(Santiago, 2019).

SIGNOS	SÍNTOMAS	COMPENSACIÓN	REHABILITACIÓN	OBSERVACIONES
Caída anterior	Mal control orolingual	Líquidos espesados	Ejercicios de rango de movilidad: presión lingual contra el paladar; presión lingual contra el depresor lingual	Biofeedback: IOPI o herramienta de medición de presión intraoral similar, espejo.
Preparación inadecuada del bolo		Dieta triturada o manipulada mecánicamente		
Formación inadecuada del bolo		Dieta triturada o manipulada mecánicamente		
Descoordinación en propulsión del bolo		Preparación durante 3 segundos		
Residuo oral		Degluciones secas y alternancia de consistencias.		
Retención faríngea		Líquidos espesados Control del volumen Doble mentón		
	<i>Retraso reflejo faríngeo</i>	Líquidos espesados Control del volumen Preparación durante 3 segundos Incremento sensorial con sabor ácido		



		Estimulación táctil-térmica Doble mentón		
<b>Regurgitación nasal</b>	<i>Motilidad faríngea reducida</i>	Modificación de la consistencia	Deglución forzada Maniobra de Masako	Biofeedback: sEMG en musculatura submandibular. Prestar atención al movimiento hioideo y considerar la adición de la maniobra mentón hacia abajo como precaución
<b>Descenso de epiglotis incompleto</b>	<i>Movimiento de anteriorización y elevación del hioides disminuido</i>	Sin estrategia compensatoria específica	Ejercicio de Shaker Entreno de fuerza muscular espiratoria (EMST)	
	<i>Cambios estructurales intrínsecos en el tejido conectivo</i>		No se conocen técnicas específicas por el momento	
<b>Residuo en valléculas</b>	<i>Retracción disminuida de la base de la lengua contra la pared posterior faríngea</i>	-Degluciones secas -Alternancia de consistencias -Doble mentón -Carbonatación -Deglución de esfuerzo	-Deglución forzada -Maniobra de Masako -Ejercicio de rango de movilidad	-Biofeedback: EMGS en musculatura submandibular. Prestar atención al movimiento hioideo y considerar la adición de la



				maniobra mentón hacia abajo como precaución
	<i>Descenso de epiglotis incompleto</i>	Degluciones secas Alternancia de consistencias Carbonatación	Uso de técnicas para el descenso incompleto de epiglotis	
<b>Apertura incompleta del EES</b>	<i>Movimiento de anteriorización y/o elevación del hioides disminuido</i>	Rotación lateral de la cabeza a ambos lados Maniobra de Mendelsohn	Ejercicio de Shaker Entreno de fuerza muscular expiratoria (EMST)	
	<i>Alteraciones funcionales o estructurales en el músculo cricofaríngeo</i>		Maniobra de Mendelsohn	Biofeedback: sEMG en musculatura submandibular. Prestar atención al movimiento hioideo y considerar la adición de la maniobra mentón hacia abajo como precaución
<b>Residuo faríngeo unilateral</b>	<i>Hemiparesia faríngea</i>	Degluciones secas Alternar consistencias Rotar la cabeza al lado afectado		
<b>Residuos en senos piriformes</b>	<i>Apertura incompleta del EES</i>	Degluciones secas Alternar consistencias Carbonatación	Uso de técnicas para la apertura incompleta del EES.	



		Rotación lateral cefálica a ambos lados Maniobra de Mendelsohn		
<b>Penetración</b>	<i>Acúmulo faríngeo predeglución</i>	Líquidos espesados Control del volumen Preparación durante 3 segundos Incremento sensorial (ácido) Estimulación térmica-táctil Doble mentón	Técnicas de rehabilitación en función de cada síntoma específico que favorece la penetración	
	<i>Descenso de epiglotis completo</i>	Sin estrategia compensatoria específica		
	<i>Residuo oral</i>	Degluciones secas Alternar consistencias		
	<i>Residuo faríngeo</i>	Degluciones secas Alternar consistencias Doble mentón carbonatación		
	<i>Cierre laríngeo incompleto</i>	Deglución súper-supraglótica		
<b>Aspiración</b>	<i>Fisiopatología sin aclarar</i>	Carbonatación		



	<i>Acúmulo faríngeo predeglutorio</i>	Estrategias para penetración Deglución supraglótica y súper-supraglótica	Técnicas rehabilitadoras en función de cada síntoma específico que favorece la aspiración
	<i>Residuo oral</i>	Estrategias para penetración	
	<i>Residuo faríngeo</i>		
	<i>Cierre incompleto laríngeo</i>	Deglución súper-supraglótica	
	<i>Incompetencia glótica</i>	Deglución supraglótica	Entrenamiento de aducción vocal Entreno de fuerza muscular espiratoria (EMST)



**Anexo VIII PAUTAS DE HIGIENE ORAL**  
(Giménez et al., 2019).

<b>Perfil de la persona</b>	<b>Material</b>	<b>Procedimiento</b>	<b>Frecuencia</b>
<b>Persona capaz de mantener el autocuidado o que precisa de mínima ayuda. Buena capacidad de expectoración.</b>	Cepillo de dientes.	Cepillado durante 2 minutos.	Antes (según alteraciones del aclaramiento oral y necesidad del paciente) y después de cada ingesta y antes de dormir. Si no mantiene alimentación VO, mínimo 3 veces al día.
	Dentífrico fluorado.		
	Antiséptico oral.	Enjuague y posterior expulsión de antiséptico oral. Aplicación de bálsamo labial y mucosas si es necesario.	
	Bálsamo labial.		
<b>Persona con dependencia para la higiene oral o sin capacidad de expectoración y riesgo de aspiración.</b>	Cepillo con catéter de aspiración (cepillo convencional, torunda o hisopo según las condiciones orofaciales del paciente).	Humedecer el cepillo con catéter de aspiración en el antiséptico oral.	Antes (según alteraciones del aclaramiento oral y necesidad del paciente) y después de cada ingesta, además de antes de dormir. Si el paciente no mantiene alimentación VO, mínimo 3 veces al día.
		Cepillado durante 2 minutos con succión si es preciso. Uso de torunda o hisopo si el cepillado no es suficiente. Limpieza lingual.	
	Solución desbridante y antiséptico oral.	Aspiración y eliminación de restos antisépticos, saliva,	
	Bálsamo labial.		





		secreciones y/o mucosidad.	
		Aplicación de bálsamo en labios y mucosas si es necesario.	
<b>Persona con dependencia para la higiene oral, con bajo nivel de consciencia y/o VM.</b>	Cepillo con catéter de aspiración (cepillo convencional, torunda o hisopo según las condiciones orofaciales del paciente)	Aspiración de secreciones orofaríngeas.  Humedecer el cepillo con catéter de aspiración en solución oral o antiséptico y conectarlo al dispositivo de aspiración continua. Limpieza lingual.	Cada 4 horas o con mayor frecuencia, según necesidad.  Aplicación de CHX mañana y noche.
	Solución desbridante y antiséptico oral, preferiblemente CHX.	Aplicación de antiséptico con ayuda de torunda (impregnada y escurrida) o hisopos.	
	Bálsamo labial.	Retirar y aspirar restos y saliva tras la higiene. Aplicación de bálsamo labial.	
	Caja o protector de la prótesis dental.	Introducir la prótesis en agua e higienizar las estructuras y mucosa oral.	



<b>Paciente portador de prótesis dental.</b>	Cepillo de dientes.	Enjuague si es posible, con agua y antiséptico oral.	Tras cada ingesta y antes del descanso nocturno.
	Antiséptico oral y dentífrico.	Cepillado de la prótesis con dentífrico. Colocarla de nuevo en la cavidad oral o en el recipiente con antiséptico, que debe desinfectarse a diario.	



## Anexo IX RECOMENDACIONES GENERALES PARA EL PACIENTE-FAMILIA-CUIDADOR (Tisaire y Ordóñez, 2021).

### **Fase preparatoria a la ingesta**

- ❖ Adoptar la postura correcta.
- ❖ Asegurarse que la persona está suficientemente despierta, capaz de responder a ordenes simples.
- ❖ Estimular a la persona mediante olores y colores apetecibles.
- ❖ Alentar la falta de motivación de la persona hacia la ingesta.
- ❖ Si es una persona con tendencia impulsiva, recordarle que tiene que comer despacio e incluso sino es suficiente interponernos con delicadeza para que aminore el ritmo.
- ❖ Cuando la persona presenta déficit cognitivo, es recomendable establecer rutinas de horas, de colocación de los utensilios, el mismo lugar...
- ❖ La mesa no debe contener otros estímulos visuales que puedan distraer.

### **Pautas para la ingesta de alimentos**

- ❖ Evitar conversaciones cuando esté comiendo evitando focos distractores.
- ❖ No debe ingerir alimentos si no existe voluntariedad para ello.
- ❖ Evitar presionarle para que coma más rápido o más despacio. Debe sentirse cómodo.
- ❖ Dar tiempo para masticar y tragar.
- ❖ No obligar a comer más si la persona no lo desea.
- ❖ Si el paciente no es autónomo para comer, las instrucciones durante la comida deben ser claras y precisas. Por ejemplo “abre la boca”, “traga” ...
- ❖ Tras cada comida, revisar la cavidad oral para verificar la ausencia de restos. Si hay, se deben retirar.
- ❖ Para favorecer el estímulo deglutorio, podemos introducir la cuchara en la boca horizontalmente haciendo ligera presión sobre la lengua.
- ❖ El alimento debe situarse bien a la altura de los ojos o por debajo de estos con el fin de mantener la cabeza en la postura adecuada (flexión anterior).
- ❖ Ante cualquier adaptación y/o modificación pautada deben seguirse las indicaciones.



### Consideraciones para el acto deglutorio

- ❖ No prolongar las comidas más de 30-40 minutos.
- ❖ Es recomendable dividir las comidas en 5 momentos del día.
- ❖ Se recomienda el uso de vasos con escotadura o de boca ancha que favorezca la flexión anterior de la cabeza.
- ❖ Nada de pajitas ni botellas con dispensador. Además de evitar el uso de jeringas para la alimentación.
- ❖ La pauta farmacológica debe seguirse según lo prescrito.
- ❖ Es conveniente vigilar cada acto deglutorio.
- ❖ Las consistencias deben ser homogéneas, sin grumos, sin ser pegajosas, sin que se desmenucen y sin mezcla de consistencias.
- ❖ La temperatura de la comida y/o bebida preferiblemente fría o caliente propician propiocepción oral.
- ❖ El volumen adecuado de la cuchara debe comprobarse previamente.
- ❖ No olvidar la importancia de la hidratación que es igual de relevante que la nutrición.

### Consideraciones del acto deglutorio

- ❖ Tras la ingesta debe mantenerse incorporado un mínimo de 30 minutos para evitar reflujo.
- ❖ Anotar las cantidades de alimento y bebida consumidas.
- ❖ Realizar y mantener una adecuada higiene oral.
- ❖ Controlar que no existan úlceras o heridas en la boca.