

**Grado en Logopedia – Trabajo de Fin de Grado**



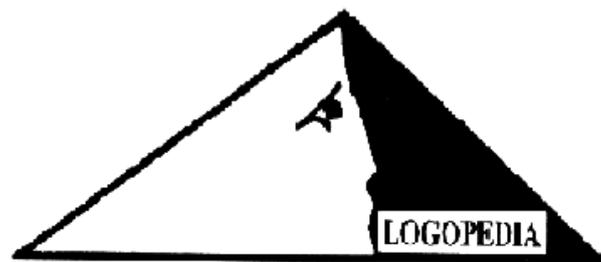
---

**Universidad de Valladolid**

**FACULTAD DE MEDICINA**

CURSO 2015/2016

**Propuesta de Intervención  
Logopédica en un niño con  
Neurofibromatosis Tipo I.**



AUTORA: Pilar Gutiérrez Mieres

TUTORA: M<sup>a</sup> Teresa Cortés San Rufino

# ÍNDICE

RESUMEN .....	2
ABSTRACT .....	3
1. FUNDAMENTACIÓN TEÓRICA. ....	4
CONCEPTO. ....	4
SINTOMATOLOGÍA. ....	4
DIAGNÓSTICO Y CRITERIOS DE DIAGNÓSTICO.....	5
COMPLICACIONES DE LA NEUROFIBROMATOSIS.....	6
MANIFESTACIONES CLÍNICAS DE LOS TRASTORNOS DE APRENDIZAJE.....	8
TRATAMIENTO. ....	9
2. OBJETIVOS.....	10
3. METODOLOGÍA. ....	11
RECOPIACIÓN DE DATOS. ....	11
DATOS DEL CASO. ....	11
EVALUACIÓN INICIAL. ....	13
Resultados formales.....	13
Resultados subjetivos totales .....	15
OBJETIVOS.....	16
METODOLOGÍA DE LA INTERVENCIÓN. ....	17
TEMPORALIZACIÓN.....	17
ACTIVIDADES DEL PROGRAMA. ....	19
EVALUACIÓN FINAL.....	24
Resultados formales.....	24
Resultados subjetivos totales .....	26
4. CONCLUSIONES. ....	28
5. BIBLIOGRAFÍA. ....	32
6. AGRADECIMIENTOS.....	34

ANEXOS

## RESUMEN

La Neurofibromatosis Tipo I es un trastorno hereditario que afecta a 1 de cada 3000/3500 personas. Se caracteriza por el desarrollo de múltiples tumores benignos en los nervios del cuerpo y en la piel (manchas café con leche).

No existe un tratamiento específico pero una intervención precoz puede mejorar la calidad de vida. La intervención logopédica en este caso, es fundamental, ya que la función del logopeda es llevar a cabo un programa para rehabilitar y mejorar las dificultades de aprendizaje, retraso en la adquisición del lenguaje, déficit de atención y planificar y ejecutar actividades.

En este trabajo se lleva a cabo una intervención basada en el juego para que el niño muestre el mayor interés y mantenga una atención lo más constante posible. Se han realizado una serie de actividades adaptadas a su edad y a su nivel de desarrollo.

Se ha realizado una evaluación inicial y otra final con diversas pruebas, anotando los resultados y comparándolos.

Palabras clave: Neurofibromatosis Tipo I, déficit de atención, infancia, manchas café con leche.

## **ABSTRACT**

Neurofibromatosis type 1 is an inherited disorder which affects 1 out of every 3000/3500 people. It is characterized by the development of numerous benign tumors in the nerves of the body and on the skin (resembling coffee with milk spots).

There is no specific treatment, but an early intervention can improve the quality of life. In this case, speech therapy intervention is fundamental, since the speech therapist's role is to carry out a program to rehabilitate and improve learning difficulties, delay acquisition of speech or language skills, attention deficits and planning and implementing activities.

In this work, a play-based learning intervention is carried out so that the child can show the greatest interest possible and maintain constant attention. Several activities adapted to the age and level of development have been carried out.

An initial and final assessment with different tests has been carried out, writing down the results and then comparing them.

Key words: Neurofibromatosis type 1, delay acquisition of speech or language skills, infancy, coffee with milk spots.

# 1. FUNDAMENTACIÓN TEÓRICA.

## CONCEPTO.

La Neurofibromatosis está considerada como un conjunto de enfermedades raras con causa genética y caracterizada por presentar un conjunto de tumores benignos en la piel y en los nervios del cuerpo.

Como dice el Doctor Ignacio Pascual – Castroviejo (2001):

La Neurofibromatosis es el término con el que se conoce a este trastorno neurocutáneo, más frecuente de los de afectación melánica de la piel que, a finales de la década de los 90, se dividió en dos entidades diferentes desde los puntos de vista genético y patológico: una es la neurofibromatosis de von Recklinghausen, también llamada neurofibromatosis periférica o neurofibromatosis tipo I (NF1); la otra neurofibromatosis, a la que se llama central, y que también es conocida como neurofibromatosis tipo II (NF2).

Me voy a centrar especialmente en la Neurofibromatosis Tipo I, ya que en mi periodo de prácticas llevadas a cabo en la Unidad de Logopedia, he podido observar, evaluar, analizar y tratar un caso real diagnosticado de esta patología.

El anatomopatólogo Friedrich Daniel Von Recklinghausen describió en 1882 la Neurofibromatosis Tipo I (NF1), considerada una de las enfermedades de etiología monogénica que con mayor frecuencia aparecen en el ser humano. (Lozada, Álvarez, y Argüelles, 1998, p.793).

La Neurofibromatosis Tipo I:

Es un trastorno hereditario bastante común, con una incidencia aproximada de 1 por 3000 a 3500 nacidos vivos. Aunque se hereda por vía autosómica dominante, aproximadamente la mitad de los pacientes tiene presentación esporádica. El gen de la NF1 es un supresor tumoral localizado en el cromosoma 17q11.2 que codifica la proteína neurofibromina. (Pascual-Castroviejo, I. y cols., 2008, p.530).

## SINTOMATOLOGÍA.

La sintomatología de esta enfermedad es muy variada. Clínicamente la NF1 se manifiesta por lo siguiente: machas café con leche, pecas axilares e inguinales, neurofibromas periféricos, nódulos de Lisch, glioma óptico y familiar de primer grado

con NF1, los cuáles, a su vez, según (Huson y Rosser 1997, citado en Lozada, Álvarez, y Argüelles, 1998) constituyen los defectos mayores en esta enfermedad y deben de ser empleados como criterios de diagnóstico. Otro grupo descrito por estos autores está determinado por los defectos menores que no son específicos de la NF1 y que, por tanto, no constituyen criterios diagnósticos (macrocefalia, baja talla, entre otros). Por último, describe algunas complicaciones como las dificultades de aprendizaje. (Lozada, Álvarez, y Argüelles, 1998, p.793).

Una de las características de la Neurofibromatosis Tipo I es el desarrollo de múltiples tumores benignos en los nervios del cuerpo y la piel; así como la formación de manchas. La esperanza de vida de las personas que padecen Neurofibromatosis puede ser muy similares a la de una persona sana, siempre y cuando esos tumores no sean de carácter maligno, con lo cual, la esperanza de vida se podría acortar.

Además de estos síntomas, se le añaden la presencia de trastornos por déficit de atención (Barton y North 2006, Rodríguez 2010, citados en Rodríguez, Carrasco, Marín y Martorell, 2014) que se caracterizan por problemas en el mantenimiento de la atención sostenida. Unas de sus consecuencias son las dificultades de académicas que impiden alcanzar los objetivos en relación con su etapa escolar.

## **DIAGNÓSTICO Y CRITERIOS DE DIAGNÓSTICO.**

El Doctor Bruce R. Korf (1991) afirmó que la forma más habitual de diagnóstico es la de descubrir diversas manchas color “café con leche” en la piel; se llaman así por su color característico. En ocasiones se notan en el nacimiento pero frecuentemente empiezan a aparecer en los primeros meses de vida y pueden continuar apareciendo en un periodo de varios años. Las manchas en sí mismas son inofensivas, pero si las tiene, existe el riesgo de poseer Neurofibromatosis. Se debe recalcar que el menor o mayor número de dichas manchas, no guarda relación con el menor o mayor grado de severidad de la NF1.

Según Bruce R. Korf (1991), no está definitivamente comprobado que la presencia de numerosas manchas, indique el diagnóstico de la NF1; sólo se puede corroborar cuando coexistan otras características o signos que lo indiquen.

Según Rivera, Caba, Delgado y Larraín (2004), los criterios de diagnóstico de la NF Tipo I fueron transmitidos en la conferencia de consenso del National Institute of

Health en Bethesda 1988, diagnosticándose cuando al menos 2 de los siguientes criterios están presentes:

1. Pariente de primer grado afectado.
2. Al menos 6 manchas café con leches mayores de 1,5 cm después de la pubertad o de 0,5 cm en pacientes prebúberes.
3. Pigmentación difusa o pecas en región axilar o inguinal.
4. Al menos 2 neurofibromas de cualquier tipo o 1 neurofibroma plexiforme.
5. Glioma del nervio óptico.
6. 2 o más nódulos de Lisch.
7. Lesión ósea característica.

En cuanto al diagnóstico es fundamental que se realice lo más pronto posible y se tome conciencia de la enfermedad. Tanto el paciente como los familiares deben recibir la educación necesaria para el manejo de la enfermedad y conocer sus posibles complicaciones.

A través de estos criterios clínicos, existe un problema para realizar un buen diagnóstico, ya que hay diversos factores que están relacionados con la edad y frecuentemente no están presentes en los niños pequeños con Neurofibromatosis, porque aparecen más tarde (alrededor de los 7 – 10 años).

No se puede hacer un diagnóstico definitivo a un niño pequeño que solo presenta manchas café con leche; el niño puede tener la enfermedad, pero más tarde pueden aparecer otros signos que nos permita hacer un diagnóstico más preciso.

Es muy importante hacer revisiones a estos niños una vez al año o más.

### **COMPLICACIONES DE LA NEUROFIBROMATOSIS.**

En palabras del Doctor Bruce R. Korf (1991), la enfermedad de Neurofibromatosis Tipo I presenta una serie de complicaciones específicas:

En los niños pre-escolares predominan dos anomalías comunes: baja estatura y mayor tamaño de la cabeza.

Los tumores cerebrales pueden aparecer en cualquier momento de la vida, incluyendo la infancia. Afortunadamente, no son muy comunes. Una forma de tumor que particularmente aparece en la infancia es el glioma óptico que se detecta con escáner. Es un tumor del nervio óptico y puede ser causa de pérdida de visión, dolor, ojo abultado (saltón), o afectar a la secreción de la hormona pituitaria.

Cuanto antes de detecte mejor, por eso se recomienda que todos los niños con NF1 se hagan revisiones oftalmológicas al menos anualmente.

También suelen aparecer problemas en el aprendizaje escolar, es una de las dificultades más graves de esta enfermedad.

Se estima que de un 25% a un 60% de población, tienen problemas de aprendizaje, su grado de dificultad varía de unos niños a otros:

- Unos experimentan dificultades visuales y espaciales.
- Otros presentan dificultades en el habla y lenguaje.
- Otros tienen problemas con la lectura y las matemáticas.
- Muchos de ellos poseen problemas de atención, de concentración.

Se desconocen las causas reales de las dificultades de aprendizaje de estos niños, aunque se cree que la mutación del gen de la NF puede afectar al desarrollo del cerebro.

Así, en relación con la intervención logopédica, el tratamiento sería el mismo que el que se llevaría a cabo con cualquier otro niño que tuviera dificultades de aprendizaje.

- Primero se hace un estudio en profundidad de las habilidades y capacidades del niño, así como de aquellas áreas deficitarias que tenga.
- Después se elabora un programa diseñado para hacer frente a sus dificultades y necesidades concretas.

Es muy importante ser consciente de la posibilidad de estas dificultades, porque si éstas pasan inadvertidas, el niño puede desmoralizarse con el fracaso escolar, en lugar de recibir la ayuda específica que necesita.

## **MANIFESTACIONES CLÍNICAS DE LOS TRASTORNOS DE APRENDIZAJE.**

Algunos pacientes que tienen problemas de aprendizaje y del lenguaje pueden sufrir fracaso escolar y problemas sociales, por lo que conviene detectarlo para intentar ponerle solución y recibir lo más precoz posible tratamiento logopédico.

La definición del fenotipo cognitivo del individuo es necesario para el desarrollo de métodos que puedan evaluar potenciales propuestas de intervención (Acosta, M.T (2007). Se describen los aspectos más sobresalientes del conocimiento actual:

- Asociación con retraso mental: a pesar de ser un trastorno genético con implicaciones muy graves en los procesos tempranos del desarrollo y la alta frecuencia de asociación con trastornos de aprendizaje, la frecuencia de retraso mental, definido como un trastorno intelectual más general, se ha estimado en el 4-8% de los pacientes.
- Trastornos específicos del aprendizaje: la frecuencia informada es del 30-65%.
- Asociación con el trastorno por déficit de atención/ hiperactividad: la comorbilidad entre la NF1 y el TDAH se ha descrito en el 40-60%.
- Importancia de las funciones ejecutivas en el fenotipo cognitivo de pacientes con NF1.
- Déficit en las habilidades viso-espaciales.
- Impacto de los déficits motores: los retrasos en el desarrollo motor grueso y fino son comunes en los niños con NF1. Sin embargo, se desconoce la frecuencia de estas alteraciones; se han descrito déficit en denominación manual, coordinación, equilibrio y marcha en niños con NF1.
- Memoria: Hyman et al, citados en Acosta, M.T (2007), han descrito que las pruebas de memoria se encontraron relativamente preservadas.

En la Neurofibromatosis hay una evidente deficiencia cognitiva o problemas para el aprendizaje, que interfieren en el rendimiento escolar en un número importante, que oscila entre el 40% y el 60% de los niños (Huson et al 1988, citado en Pascual-Castroviejo, I, 2001).

## **TRATAMIENTO.**

No existe hasta ahora un tratamiento específico, ni médico, ni quirúrgico para la NF1, como en un alto porcentaje de enfermedades raras y genéticas. La actuación médica de la Neurofibromatosis se limita a la detección temprana de las complicaciones que puedan ser tratadas (Korf, B, 1991, p.4).

El tratamiento en este sentido significa cirugía para extirpar o reducir el tamaño de los neurofibromas, valoración y actuación sobre las dificultades de aprendizaje, etc. (Korf, B, 1991, p.4).

Se recomienda que los pacientes afectados por esta enfermedad, sean tratados por un grupo multidisciplinar de especialistas: pediatras, neurólogos, logopedas, psicólogos, oftalmólogos...para mejorar la enfermedad y prevenir algunas de las complicaciones.

Dentro de este grupo de profesionales, la labor del logopeda es fundamental. Un logopeda es el profesional de la salud que se dedica a la prevención, detección, educación, evaluación, diagnóstico, tratamiento, rehabilitación, pronóstico e investigación de las áreas de la comunicación humana y sus alteraciones. Su objetivo principal es mejorar la funcionalidad en la comunicación y la calidad de vida del paciente.

En el caso de la neurofibromatosis Tipo I, la función del logopeda es llevar a cabo un programa de intervención para rehabilitar, mejorar y tratar las dificultades de aprendizaje, deficiencias de orientación viso-espacial, retraso en la adquisición del lenguaje, planificación y ejecución de actividades y déficit de atención.

En este caso el juego desempeña una función importante, según Montessori, M. (2012), es una estrategia fundamental de aprendizaje y se desarrollan las bases para dicha enseñanza. Las actividades basadas en el juego les ayuda a cumplir con las funciones cognitivas pre-lingüísticas, desarrollando: contacto visual, mantener la atención, usar objetos, imitación, juego simbólico...

La anticipación de estos problemas y su intervención precoz puede mejorar, generalmente, el resultado del tratamiento y la calidad de vida del sujeto.

La revisión médica debe ser llevada a cabo por un profesional que conozca y tenga experiencia en esta enfermedad y que tenga acceso a un buen asesoramiento y

consultas que le ayuden a enfrentarse con este caso y cualquier problema que aparezca.

En el actual trabajo, se presenta el caso de un niño de 3 años y 2 meses, diagnosticado de Neurofibromatosis Tipo I, trastorno específico del lenguaje mixto con retraso madurativo global, que asiste de manera regular a la Unidad de Logopedia en la Facultad de Medicina. Se consulta a los familiares y dan la opción de realizar el actual Trabajo de Fin de Grado.

## **2. OBJETIVOS.**

La finalidad de este trabajo, es desarrollar una intervención a través del juego, seguida con un niño diagnosticado de Neurofibromatosis Tipo I con dificultades de aprendizaje, retraso en la adquisición del lenguaje, deficiencias de orientación viso – espacial, alteraciones del comportamiento y déficit de atención.

Los objetivos que se pretenden alcanzar con este proyecto son los siguientes:

1. Realizar una revisión bibliografía sobre la neurofibromatosis, las dificultades de aprendizaje y déficit de atención.
2. Conocer las necesidades logopédicas de un paciente con Neurofibromatosis Tipo I.
3. Aplicar las pruebas que permitan evaluar el plano fonológico, morfo – sintáctico, semántico y pragmático.
4. Conocer la importancia de la intervención logopédica en el desarrollo del paciente, si es útil en esta enfermedad y su relación con la satisfacción familiar.
5. Potenciar y mejorar los componentes del habla y del lenguaje: fonología, morfo – sintaxis y léxico – semántica.
6. Comparar las áreas con dificultades antes y después de la intervención logopédica.

### **3. METODOLOGÍA.**

#### **RECOPIACIÓN DE DATOS.**

El desarrollo del trabajo se realizó a través de una búsqueda de información en:

- Páginas web: “Google académico”, “MedlinePlus”, “Dialnet”.
- Revistas: “Revista de neurología”, proporcionada por mi tutora del TFG.
- Libros online: “Neurofibromatosis” de Dr. Ignacio Pascual – Castroviejo.
- Artículos.

Los datos del paciente se obtuvieron a través de:

- Anamnesis realizada por otros profesionales (neurólogo, médico – fonoiatra).

La búsqueda se realizó a través de las siguientes palabras clave: “Neurofibromatosis Tipo I, Neurofibromatosis y población infantil, Neurofibromatosis y trastornos en el aprendizaje, gliomas de vías ópticas, Neurofibromatosis y trastorno por déficit de atención e hiperactividad, manchas café con leche”.

No se ha encontrado nada escrito específico de logopedia, pero el objetivo es relacionarlo con esta profesión, debido a todas dificultades lingüísticas que presenta el sujeto, para resaltar el papel fundamental del logopeda en este tipo de patología.

#### **DATOS DEL CASO.**

Niño de 3 años y 2 meses diagnosticado de Neurofibromatosis Tipo I que presenta Trastorno específico del Lenguaje mixto con Retraso madurativo global. Está escolarizado en 1º de infantil.

En la **anamnesis clínica inicial** la familia observó:

- Es el segundo hijo, el embarazo y parto cursaron sin incidencias, con percentiles en el promedio al nacimiento.
- Recibió lactancia materna con normal succión, deglución y masticación.
- Retardo en el desarrollo psicomotor y en la coordinación motriz fina.

- Retardo en el inicio del lenguaje y muy lenta evolución posterior, es una “jerga incomprensible”, con alguna palabra simplificada y holofrases.
- Actualmente no es autónomo en el aseo y alimento.
- Presenta encopresis y enuresis.

Como **antecedentes personales** presenta:

- Bronquiolitis, catarros importantes, amigdalitis, intolerancia a la lactosa, manchas café con leche desde el nacimiento en seguimiento cada 3 meses, hematomas cerebelosos y posible glioma óptico. Además presenta trastorno generalizado de desarrollo mixto y un nivel cognitivo límite.

Como **antecedentes familiares** patológicos destacan:

- La madre presenta manchas café con leche y el hermano está diagnosticado de retraso del lenguaje.

En la **exploración** se observa:

→Repertorios básicos:

- Difícil de canalizar su atención, se cansa rápido de las tareas, hay que cambiar de actividad constantemente.
- Nivel receptivo: disperso, a veces parece comprender (escasa atención) y hace la orden sencilla.
- Leve déficit en la interacción ocular (quizás más por la lesión óptica); sí contacto físico.
- Hay interés comunicativo y tiene ganas de expresarse.
- Torpeza en la imitación de praxias.

→Lenguaje:

- Su lenguaje es poco fluente “jerga” incomprensible.
- No repite, fonemas, palabras, frases.
- Realiza onomatopeyas.
- Semántica: léxico reducido, más vocabulario receptivo que expresivo.
- Sintaxis: solamente hace holofrases.

→Motricidad:

- Si realiza con agilidad los encajes, cubos, hace torres...
- Déficit en coordinación psicomotriz fina (no sube escaleras...).
- Torpeza en la imitación de praxias.

El retardo madurativo y del lenguaje es importante. Es secundario a su problema neurológico (le siguen cada 3 meses con R.M.N. para coger a tiempo los tumores y si es necesario operar).

## **EVALUACIÓN INICIAL.**

En primer lugar, antes de empezar con las sesiones, se realizó una evaluación inicial para poder tener en cuenta las dificultades que tiene el paciente y así programar una intervención con una serie de actividades adaptadas a las características del niño.

Para llevar a cabo la evaluación inicial, se utilizarán las siguientes pruebas:

- a. PLON – R (Prueba de valoración del lenguaje oral de Navarra) para 3 años.

Es una escala de desarrollo que evalúa las habilidades lingüísticas generales. La prueba evalúa el Lenguaje Oral analizando los planos Fonológico, Morfo-Sintáctico, Semántico y Pragmático, con el propósito de la detección fácil y rápida de los alumnos de riesgo en cuanto al desarrollo del Lenguaje.

Hay que diferenciar entre resultados formales y subjetivos. Se considerará que los resultados subjetivos son los observados durante el transcurso de las pruebas y de la intervención. Al ser un niño con problemas muy graves del lenguaje, los resultados finales en una prueba formal, no serán tan evidentes como los subjetivos observados.

## **Resultados formales**

A continuación se especificarán los resultados obtenidos en la evaluación inicial de los diferentes apartados, se detallarán en la Tabla 1 y en el gráfico 1.

Forma:

- I. Fonología: nombra casi todas las imágenes de cada fonema, pero cometiendo errores en los fonemas que debería tener a su edad (b, ch, k, m, n, p y t).

## II. Morfo-sintaxis.

- Repetición de frases: no consigue repetir 5 o más elementos en cada frase o en una frase.
- Expresión verbal espontánea: no produce ninguna frase.

### Contenido

#### I. Léxico:

- Nivel comprensivo: señala todos los elementos que se le nombran correctamente.
- Nivel expresivo: nombra correctamente 4 de 6 elementos.

II. Identificación de colores: coge correctamente 2 fichas de 4.

III. Relaciones espaciales: coloca el objeto una vez bien y tres mal.

IV. Partes del cuerpo: señala todas las partes de su cuerpo correctamente.

V. Identificar acciones básicas: no identifica ninguna acción.

### Uso

I. Expresión espontánea ante una lámina: ni denomina, ni describe, ni narra.

II. Interacción espontánea durante la prueba: no ha solicitado información, no ha pedido atención y no autorregular su acción.

(Ver Anexo 1)

### Resultados e interpretación

		EVALUACIÓN INICIAL			
Resultados evaluación Inicial PLON – R	<b>Puntuación máxima</b>	Forma (máx 5)	Contenido (máx 6)	Uso (máx 3)	Total prueba (máx 14)
	<b>Resumen de puntuaciones</b>	0	2	0	2
	<b>Perfil de resultados</b>	Retraso	Retraso	Retraso	Retraso

Tabla 1. Evaluación inicial PLON-R.

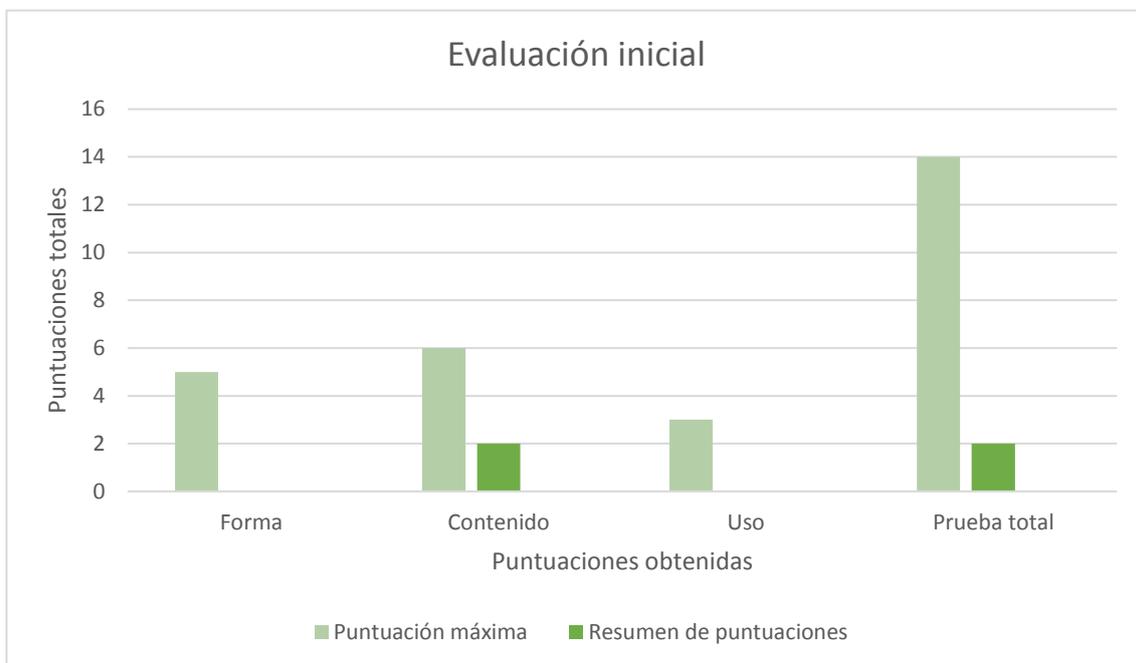


Gráfico 1. Evaluación inicial PLON-R.

b. Registro fonológico inducido de M. Monfort – A. Juárez.

La prueba consta de 57 tarjetas con dibujo. Consiste en la denominación de dibujos para provocar expresión espontánea de palabras aisladas. Las palabras que son objeto de error en el procedimiento de denominación se evalúan luego repitiendo.

Se registra lo que dice el niño cuando se le presenta (forma inductiva) la tarjeta, en la columna expresión espontánea. En caso de error de pronunciación, o si el niño no emite la palabra prevista se le dice: - “vamos a intentarlo otra vez...”, y se apunta lo que repite el niño en la columna de repetición.

Debido a la falta de madurez no se le pudo pasar la prueba del registro fonológico inducido.

(Ver Anexo 2)

**Resultados subjetivos totales**

Inicialmente el sujeto se mostraba disperso, solía distraerse con facilidad y no se concentraba en las actividades propuestas.

El primer día que se realiza una actividad nueva, sobre todo en el ordenador, el paciente presta atención tanto al video como las explicaciones que da el logopeda; el niño primero observa para posteriormente realizar la actividad.

Al inicio de las primeras sesiones, le costaba concentrarse en las actividades, por lo que se tomo la determinación de empezar los ejercicios usando el ordenador, que era el método ideal para motivarle e iniciar la sesión con actitud más positiva.

Se le notaron ciertos problemas que necesitaba mejorar a lo largo de la intervención:

1. Se encontraba disperso totalmente.
2. Confundía diversas formas, no sabía distinguir entre un cuadrado y un círculo.
3. No diferenciaba algunos colores.
4. Pobre léxico y lenguaje muy poco fluente.
5. No conseguía repetir fonemas, palabras ni frases.
6. No conseguía mejorar la motricidad fina.

## **OBJETIVOS.**

Con esta propuesta de intervención, y teniendo en cuenta las características personales del paciente, se perseguirán los siguientes objetivos:

1. Aumentar la capacidad de atención, concentración y percepción.
2. Conseguir que el niño este motivado realizando actividades lúdicas y llamativas.
3. Conseguir desarrollar el lenguaje a través de actividades ampliando el léxico del niño.
4. Reconocer las distintas partes del cuerpo.
5. Mejorar la coordinación motora fina.
6. Lograr una óptima discriminación de objetos, formas, colores.
7. Potenciar la adquisición de los repertorios básicos: tamaños, formas, colores...
8. Potenciar y mejorar los componentes del habla y del lenguaje: fonología, morfo – sintaxis, léxico – semántica y pragmática.

## **METODOLOGÍA DE LA INTERVENCIÓN.**

La propuesta de intervención seguida para este caso es dinámica y basada en el juego. Se requiere una atención global e integral por parte de la logopeda hacia el niño, debido a su edad, su falta de atención, sus distracciones y su hiperactividad.

La intervención se llevará a cabo para una adquisición del lenguaje por parte del niño, una interacción logopeda – niño y la imitación constante del niño al logopeda.

La logopeda suele ser el modelo para el niño, que en todo momento tiene que imitar.

Es muy importante que el paciente repita todo lo que el logopeda le manda, ya que tiene escasa comunicación y no dice casi nada por sí solo.

En las sesiones que se llevarán a cabo, se intentará que el paciente participe de forma activa; por lo que la mayoría de las actividades a realizar serán de forma lúdica y llamativas, basadas en el juego para que el sujeto en todo momento mantenga la atención, se encuentre motivado y no perciba las sesiones como algo monótono.

Además, hay que adaptarse a las características del sujeto, cambiando de actividad cuando sea necesario, ya que se cansa muy fácilmente de las tareas.

El espacio donde se realizarán las sesiones tiene que ser agradable y resultar atractivo para el sujeto, evitando tener muchos objetos a la vista que provoquen su distracción.

Para alcanzar los objetivos planteados, es fundamental fomentar el aumento de atención, para que las actividades se realicen de forma continuada y sin problemas.

## **TEMPORALIZACIÓN.**

La temporalización de la intervención se lleva a cabo durante los meses de marzo, abril y mayo. La intervención como se expone en las tablas, está formada por 16 sesiones. Los días seleccionados serán los martes y jueves a las 13:00 con una duración aproximada de 40 minutos, en la Unidad de Logopedia (Facultad de Medicina), después de salir del colegio.

MARZO						
Lunes	Martes	Miércoles	Jueves	Viernes	Sábado	Domingo
	1	2	3	4	5	6
7	8	9	10	11	12	13
14	15	16	17	18	19	20
21	22	23	24	25	26	27
28	29	30	31			

ABRIL						
Lunes	Martes	Miércoles	Jueves	Viernes	Sábado	Domingo
				1	2	3
4	5	6	7	8	9	10
11	12	13	14	15	16	17
18	19	20	21	22	23	24
25	26	27	28	29	30	

MAYO						
Lunes	Martes	Miércoles	Jueves	Viernes	Sábado	Domingo
						1
2	3	4	5	6	7	8
9	10	11	12	13	14	15
16	17	18	19	20	21	22
23	24	25	26	27	28	29
30	31					

Tabla 2. Temporalización de la intervención.

 Sesiones dedicadas a la intervención.

## **ACTIVIDADES DEL PROGRAMA.**

El programa de actividades está destinado a un sujeto de 3 años, por lo que hay que adaptar el nivel de dificultad de los ejercicios a las características del niño y a su nivel de desarrollo.

Se han desarrollado 16 sesiones, cada una contiene diversas actividades para trabajar los objetivos diseñados anteriormente.

El plan de intervención se va a estructurar por actividades en lugar de por sesiones, debido a que muchas de las actividades realizadas se repiten con frecuencia, porque le motivan y se siguen trabajando los mismos objetivos.

Con la realización de todas actividades se pretenden lograr dos objetivos: Conseguir que el niño este motivado realizando actividades lúdicas, llamativas y potenciar y mejorar los componentes del habla y del lenguaje: fonología, morfo – sintaxis, léxico – semántica y pragmática.

### ACTIVIDAD 1 “Juego de construir un puzzle”.

*Objetivo:* Aumentar la capacidad de atención, concentración y percepción.

*Desarrollo:* se le presentará al niño la imagen del puzle y las piezas para su construcción. Se le dice “vamos a hacer un puzle como éste”, “vamos a mirarlo bien, fijándonos en todos detalles”.

Si hay algún tipo de respuesta ya sea verbal o de acción, se intentará hacerle alguna pregunta sobre la situación; pero si no hay respuesta, la logopeda le proporcionará ayuda a través de pautas verbales, ayudas físicas o por imitación.

*Incidencias:* el paciente por sí solo, colocaba una o dos piezas, se cansaba pronto y no mantenía la atención. Al no conseguir que completara el puzle, se le proporcionó ayudas “Mira, esta pieza se coloca en esta fila” y así lo realizaba correctamente.

### ACTIVIDAD 2 “Alimentando a mi bebé”

*Objetivo:* Conseguir desarrollar el lenguaje a través de actividades ampliando el léxico del niño.

*Desarrollo:* la logopeda y el niño se colocan sentados en la alfombra, uno frente del otro; se le va enseñando al niño los 3 objetos con los que se va a trabajar: muñeco, biberón y silla, para que los preste atención. Primeramente se le hará preguntas como “¿Qué es esto?”, para asegurarse de que los conoce. Después la logopeda dirá “mira, parece que el bebé tiene hambre”, “¿Qué hacemos?”, ¿Dónde le sentamos para comer? Si no hay respuesta, la logopeda acercará el biberón al muñeco. Se le prestará ayudas físicas o por imitación, si la situación lo exige.

*Incidencias:* el niño manipulaba el muñeco y le daba el biberón pero no respondía a las preguntas que se le planteaban.

### ACTIVIDAD 3 “Aprendiendo a cocinar”

*Objetivo:* Conseguir desarrollar el lenguaje a través de actividades ampliando el léxico del niño.

*Desarrollo:* el paciente y la logopeda se colocan en el suelo, primero se le enseña todos los objetos con los que vamos a trabajar y tendrá que repetir el nombre de cada uno. Después se le dice “ahora vamos a poner la mesa”, “¿Qué ponemos primero?”, a continuación le diremos “vamos a colocar cada vaso encima del plato que sea del mismo color”, después vamos a echar el café y la leche”...

*Incidencias:* esta actividad se realizó dos días, el primer día se le dijo que imitara a la logopeda y repitiese lo que hiciese, pero no había respuesta; el segundo día, nada más colocar los objetos en la alfombra, él se dedicó a colocarlos y realizó el juego correctamente aunque con alguna ayuda verbal.

### ACTIVIDAD 4 “Objetos de la casa”

*Objetivo:* Conseguir desarrollar el lenguaje a través de actividades ampliando el léxico del niño.

*Desarrollo:* El paciente tiene que nombrar los elementos.

El logopeda se coloca junto al niño sentados en la mesa y empieza a nombrar “esto es un reloj” y a continuación pregunta al niño “¿esto que es, como se llama?”. Si no hay respuesta, se le ofrecen ayudas.

*Incidencias:* al mostrarle las láminas con los objetos, solo nombraba el que conocía, sino se quedaba callado. Cuando se le mostraba uno que no sabía, se enfadaba y retiraba la fotografía. Lo que se hizo fue primero nombrar los objetos y después él tenía que repetirlo, de tal manera que se consiguió que repitiese la mayoría.

#### ACTIVIDAD 5 “Carrera de coches”

*Objetivos:* Conseguir desarrollar el lenguaje a través de actividades ampliando el léxico del niño y mejorar la coordinación motora fina.

*Desarrollo:* primero se proporciona al sujeto una serie de imágenes con velcro y él tendrá que nombrarlas, al mismo tiempo que las va pegando en orden en un coche que tiene dibujado un recorrido con salida y meta. Cuando consiga completar el recorrido, tendrá la posibilidad de hacer carreras con coches de papel. Después todas las imágenes que ha colocado, las dará al logopeda por el orden propuesto; ej. Dame todas las imágenes que contengan comida.

*Incidencias:* algunas de las imágenes no conseguía nombrarlas de manera espontánea, por lo que tenía que saberlas con anterioridad para que las repitiese.

#### ACTIVIDAD 6 “Vocales y números”

*Objetivos:* Aumentar la capacidad de atención, concentración y percepción. Conseguir que el niño este motivado realizando actividades lúdicas y llamativas. Conseguir desarrollar el lenguaje a través de actividades ampliando el léxico del niño. Lograr una óptima discriminación de objetos, formas, colores.

*Desarrollo:* a través del ordenador se le ponía una serie de videos con las vocales y los números. Se hacían pausas para que a través de preguntas, el niño fuera respondiendo a estas. Ej.: ¿Qué letra es esta?, ¿de qué color es?, ¿Qué número has visto?, ¿Cuándo animales ves?, señálame la letra amarilla.

*Incidencias:* el niño prestaba mucha atención y respondió de manera muy positiva a las preguntas y ordenes que se le daban.

## ACTIVIDAD 7 “Los colores”

*Objetivos:* Aumentar la capacidad de atención, concentración y percepción. Conseguir desarrollar el lenguaje a través de actividades ampliando el léxico del niño. Lograr una óptima discriminación de objetos, formas, colores. Potenciar la adquisición de los repertorios básicos: tamaños, formas, colores...

*Desarrollo:* a través de un video en el ordenador aparecían una serie de imágenes, cada una correspondía a un color diferente. Según pasaban las imágenes el niño tenía que nombrar el color y los objetos que correspondían a ese color. Tanto los colores como los objetos, tenían que ser nombrados previamente para el que lo repitiera. Ej.: sol de color amarillo.

*Incidencias:* el niño el primer día se dedicaba a observar atentamente, pero a partir del segundo día respondía bastante bien al ejercicio.

## ACTIVIDAD 8 “Dibujar vocales”

*Objetivo:* Mejorar la coordinación motora fina.

*Desarrollo:* en unas fichas había las 5 vocales en mayúscula, el niño tenía que dibujarlas por dentro y seguir una serie de puntos para facilitar su trazo. Cada una de un color diferente.

*Incidencias:* el niño conseguía coger el lápiz correctamente pero no conseguía realizar el trazo de forma autónoma, se le tenía que ayudar agarrando su mano.

## ACTIVIDAD 9 “Marionetas”

*Objetivo:* Conseguir que el niño este motivado realizando actividades lúdicas y llamativas. Conseguir desarrollar el lenguaje a través de actividades ampliando el léxico del niño.

*Desarrollo:* la logopeda se colocaba enfrente del niño con dos marionetas, otras dos para el paciente. Se trató de realizar un dialogo entre ambos, cuya base eran las marionetas, intentando que el niño participará activamente.

*Incidencias:* aunque se intentó, no se consiguió llevar a cabo un diálogo, aunque sí que dijo algunas palabras sueltas.

### ACTIVIDAD 10 “Figuras de madera”

*Objetivo:* Lograr una óptima discriminación de objetos, formas, colores. Mejorar la coordinación motora fina.

*Desarrollo:* primeramente la logopeda en una cuerda introducía una serie de figuras de diferentes colores, el paciente tenía que repetir la secuencia de formas geométricas y colores. Ej.: primero cuadrado verde, círculo azul...

*Incidencias:* el niño ponía igual los mismos colores pero las formas geométricas las confundía.

### ACTIVIDAD 11 “Los animales”

*Objetivo:* Conseguir desarrollar el lenguaje a través de actividades ampliando el léxico del niño.

*Desarrollo:* se le mostraban una serie de imágenes que primero se repetía el nombre y después lo tenía que realizar él. A continuación, se exponían videos de animales y él tenía que buscarlos entre las fotografías previamente trabajadas y realizar el gesto y sonido característico de cada animal. Ej.: perro (guau guau).

*Incidencias:* al mostrarle las diversas imágenes, cuando el paciente no conocía alguna, se le repetía primero; sin embargo las que conocía, las nombraba el rápidamente.

### ACTIVIDAD 12 “Partes del cuerpo”

*Objetivo:* Reconocer las distintas partes del cuerpo. Mejorar la coordinación motora fina.

*Desarrollo:* se exponen unas láminas por la mesa de las diferentes partes del cuerpo que el niño deberá nombrar, a continuación tendrá de construir un cuerpo completo con esas imágenes. Después, tanto en su cuerpo como en el del logopeda, señalará las partes que se le ordene.

*Incidencias:* algunas partes del cuerpo no las reconocía, pero tras repetírselas, era capaz de señalarlas y colocarlas en el sitio adecuado.

## **EVALUACIÓN FINAL.**

Al finalizar la intervención, se llevó a cabo una evaluación final con las mismas pruebas utilizadas en la evaluación inicial, para recoger todos los datos y así poder comparar los resultados.

### **Resultados formales**

- a. PLON – R (Prueba de valoración del lenguaje oral de Navarra) para 3 años.

A continuación se especificarán los resultados obtenidos en la evaluación final de los siguientes apartados, se detallarán en la tabla 4 y en el gráfico 2.

#### **Forma:**

- III. Fonología: como en la evaluación inicial, nombra casi todas las imágenes de cada fonema, pero cometiendo errores en los fonemas de su edad (b, ch, k, m, n, p y t).
- IV. Morfo-sintaxis.
- Repetición de frases: no consigue repetir 5 o más elementos en cada frase o en una frase. Solo repite 2 o 3 elementos.
  - Expresión verbal espontánea: produce una frase de manera espontánea; y varias frases a base de preguntarle.

#### **Contenido**

1. Léxico:
- Nivel comprensivo: señala todos los elementos que se le nombran correctamente.
  - Nivel expresivo: nombra todos los elementos correctamente.
2. Identificación de colores: coge correctamente las 4 fichas.
3. Relaciones espaciales: coloca el objeto tres veces bien y una mal.
4. Partes del cuerpo: señala todas las partes de su cuerpo correctamente.
5. Identificar acciones básicas: identifica 2 de 6 acciones.

#### **Uso**

- III. Expresión espontánea ante una lámina: no describe ni narra, pero si denomina.

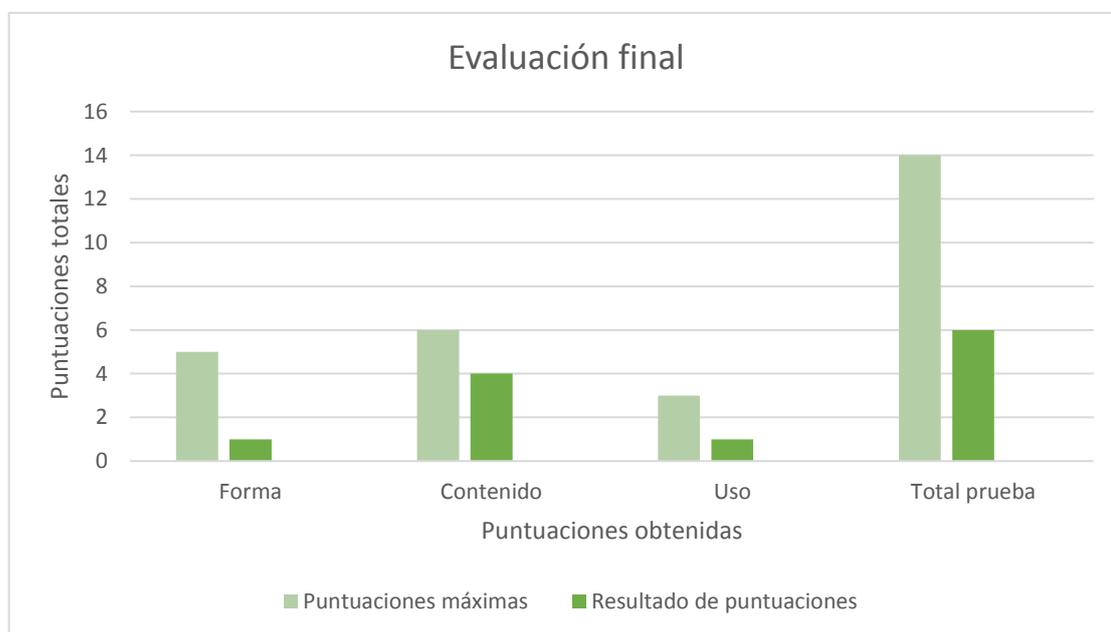
IV. Interacción espontánea durante la prueba: no ha solicitado información, no ha pedido atención y no autorregular su acción.

(Ver anexo 3).

Resultados e interpretación

		EVALUACIÓN FINAL			
Resultados evaluación  Inicial  PLON – R	<b>Puntuación máxima</b>	Forma (máx 5)	Contenido (máx 6)	Uso (máx 3)	Total prueba (máx 14)
	<b>Resumen de puntuaciones</b>	1	4	1	6
	<b>Perfil de resultados</b>	Retraso	Necesita mejorar	Retraso	Retraso

*Tabla 3. Evaluación final PLON-R.*



*Grafico 2. Evaluación final PLON-R.*

b. Registro fonológico inducido de M. Monfort – A. Juárez.

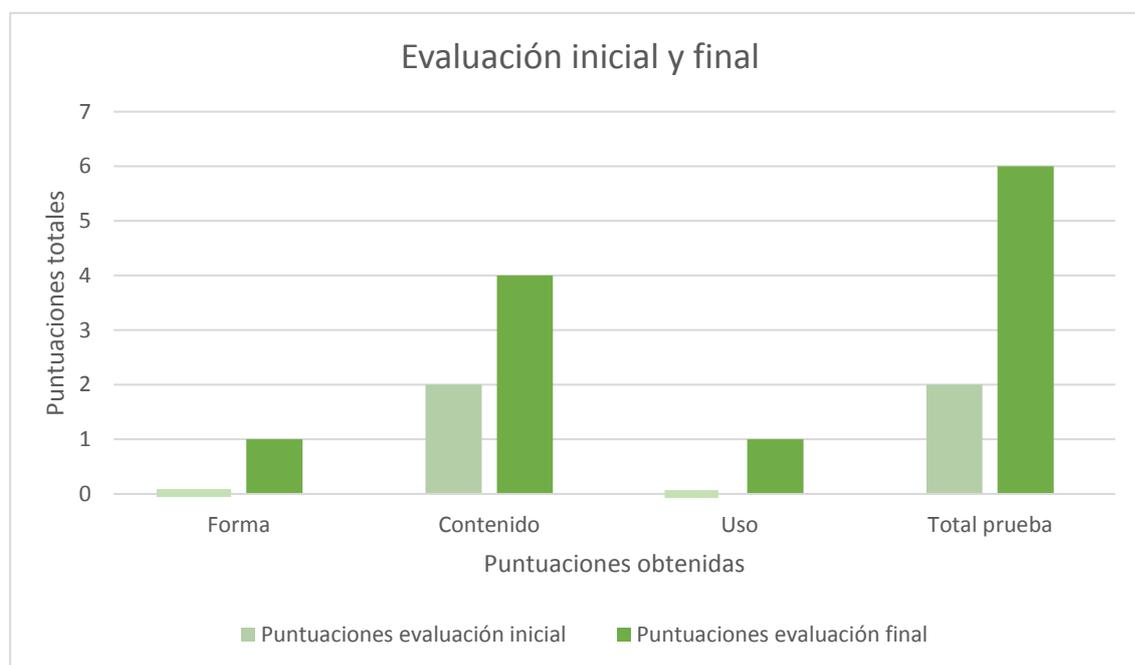
Como se puede observar en la evaluación final sí que respondió a la prueba de registro fonológico inducido, expresando de manera espontánea 26 items, de los cuales solo 5 hizo por repetición.

A pesar de tener grandes dificultades en la articulación de la mayoría de los fonemas en expresión espontánea, el sujeto se muestra participativo y presenta conductas de petición de atención.

Valorando los resultados obtenidos en el Registro Fonológico Inducido, se observa que muchos de los fonemas evaluados no están adquiridos, ni en producción espontánea, ni en imitación, ni en lenguaje sugerido.

(Ver anexo 4)

En el gráfico 3 se comparará los resultados de puntuaciones obtenidos en la evaluación inicial y final del PLON-R.



Gráfica 3. Evaluación inicial y final.

### Resultados subjetivos totales

A medida que discurrían las sesiones, se notó una mejoría en cuanto a la atención, porque las actividades a realizar eran de su agrado y le motivaban, por lo que el niño mostraba más interés.

Uno de los aspectos que ha obtenido mejores resultados es el uso del lenguaje por su progreso en la intención comunicativa, gracias al ambiente estimulador creado y a las actividades lúdicas. El paciente prestaba más atención, estaba más participativo cuando las actividades se desarrollaban a través del ordenador, al ser este un método más visual y atractivo.

Durante la evaluación continua, el niño empieza a progresar, ya que tiende primeramente a observar y después participar. El niño va repitiendo todo lo que se le fue enseñando el día anterior. Esto demuestra la gran capacidad de memoria que tiene el paciente.

Todo lo contrario ocurre cuando las actividades no eran guiadas o no se basaban en la repetición, es decir, en las que tenía que hacer él las cosas de manera espontánea, por ejemplo: narrar o describir una imagen.

Los ejercicios que no son de su agrado, simplemente los rechaza haciendo un gesto con la mano o quejándose emitiendo sonidos.

Había actividades en las que empezaba bien, incluso alguna llegaba a realizarla totalmente, pero solía cansarse a la mitad, provocando actitud que obligaba cambio de actividad para seguir trabajando y para que su actitud y su concentración siguieran activas.

En el final de las sesiones ocurría prácticamente lo mismo que al principio, falta de interés, en este caso cansancio, por lo que se tenía que dar por acabada la sesión.

Tuvo una gran mejoría en algunas áreas, como son las siguientes:

- Consiguió repetir fonemas, palabras e incluso alguna frase mediante la imitación de la logopeda.
- Prestaba más atención gracias a las actividades motivadoras.
- No consiguió mejorar la motricidad manual fina, teniéndole que ayudar a repasar el trazo de letras.
- Diferenciaba todos los colores, tanto preguntándole como dando la respuesta el sólo.
- Las formas las confundía, no sabía distinguir entre un cuadrado y un círculo.
- Su lenguaje sigue siendo poco fluente, pero el léxico ha aumentado.

## **4. CONCLUSIONES.**

Para finalizar hay que destacar algunas conclusiones donde se valorará el grado de cumplimiento de los objetivos planteados en el Trabajo de Fin de Grado:

### **1. Realizar una revisión bibliografía sobre la Neurofibromatosis, las dificultades de aprendizaje y el déficit de atención.**

En la fundamentación teórica se puede observar como diversos autores defienden la relación de la Neurofibromatosis, los trastornos de aprendizaje y el déficit de atención.

El fracaso escolar y las dificultades académicas se presentan en un 40-80% de los casos (North, K. et al 1995, citado en Acosta, M.T., 2007). El déficit cognitivo no sólo produce impacto en los procesos de aprendizaje, sino también en actividades sociales, interpersonales y en muchos aspectos de la vida diaria (Ozonoff, S.1999, citado en Acosta, M.T., 2007).

Los sujetos diagnosticados por esta enfermedad, tiene problemas para el mantenimiento de la atención sostenida, esto les lleva tener dificultades académicas y no poder alcanzar los objetivos deseados en la etapa escolar (Barton y North 2006, Rodríguez 2010, citados en Rodríguez, Carrasco, Marín y Martorell, 2014).

En el caso que nos ocupa, y vista la opinión de estos autores, se ha llegado a la conclusión de que muchos pacientes con Neurofibromatosis presentan dificultades de aprendizaje, con problemas para aprender a leer y escribir. Con una buena intervención, se puede decir que los problemas de aprendizaje disminuirán a lo largo del tiempo. La mayoría de los casos diagnosticados de Neurofibromatosis Tipo I, además de problemas en el aprendizaje, presentan déficit en la atención.

El presente caso, presenta tanto dificultades de aprendizaje como déficit de atención.

### **2. Conocer las necesidades logopédicas de un paciente con Neurofibromatosis Tipo I.**

El enfermo de Neurofibromatosis presenta muchas necesidades logopédicas. Como se pudo observar en el caso real, además de tener afectado el nivel de habla y de lenguaje, presenta alteraciones de atención, concentración y a veces seguimiento de instrucciones verbales.

Tal y como se plantea en la fundamentación teórica, existe una gran variedad de manifestaciones que dependiendo del caso se manifestarán o no.

Para elaborar la propuesta de intervención, se considera necesario realizar actividades lúdicas y así poder establecer un ambiente motivador, porque dado el nivel de escasa atención y poca concentración del paciente, se cree conveniente llevar a cabo las actividades de forma más amena basadas en el juego, para que el niño prestara más atención; aun así se tenía que mantener una atención constante hacia él.

La fórmula más fácil para conseguir buenos resultados en este caso, era que la logopeda hiciera el papel de modelo y el niño la imitara en todo momento. Por lo que siempre se intentó mantener una buena interacción con él.

### **3. Aplicar las pruebas que permitan evaluar el plano fonológico, morfo – sintáctico, semántico y pragmático.**

A través de la prueba del PLON-R y del registro fonológico se llevó a cabo una evaluación inicial y final de ambas pruebas comparando los resultados.

En la prueba del PLON-R, se observa un resultado final más positivo. Hay que tener en cuenta que en la evaluación inicial obtuvo 2 puntos y en la final 6 de un total de 14, por lo que hubo una mejoría en los distintos planos.

En la prueba del registro fonológico, consiguió repetir alguna palabra que en la evaluación inicial se negaba.

También nos dimos cuenta que era importante una valoración subjetiva, por el problema concreto del sujeto.

### **4. Conocer la importancia de la intervención logopédica en el desarrollo del paciente, si es útil en esta enfermedad y su relación con la satisfacción familiar.**

El papel del logopeda es fundamental para el mejor desarrollo del paciente ya que la logopedia es una disciplina sanitaria que entre sus funciones primordiales están la rehabilitación y la prevención de los trastornos de lenguaje, habla y comunicación, en el caso que se está tratando. Además se encarga de diseñar programas que den respuesta a las necesidades de cada sujeto. Con todo esto, se persigue que el niño pueda desenvolverse con mayor autonomía a lo largo de su vida.

Para que exista una comunicación eficiente y el sujeto este satisfecho, tiene que haber una buena interacción entre el logopeda, sujeto y familia.

Los resultados obtenidos son fruto de una buena intervención, pero también es fundamental la implicación de la familia. En este caso tratado, esta implicación fue positiva y la familia quedó satisfecha con su avance, ya que fueron viendo su evolución a lo largo de los días. Se entregaron a los padres ciertos ejercicios trabajados en las sesiones, para que ellos hicieran lo propio en casa y así seguir favoreciendo su lenguaje. El trabajo en casa es un complemento a lo realizado en las sesiones.

#### **5. Potenciar y mejorar los componentes del habla y del lenguaje: fonología, morfo – sintaxis y léxico – semántica.**

Durante las sesiones, se han llevado a cabo una variedad de actividades para potenciar y mejorar los componentes del habla y del lenguaje.

En el plano fonológico, no se consiguieron grandes logros, porque el niño sí repetía las palabras pero no conseguía articular los fonemas correctamente.

En el plano morfo-sintáctico, tampoco se obtuvieron buenos resultados, ya que el niño no construía frases largas, solo de dos elementos. Pocas veces lo hacía él solo, normalmente repetía lo que el logopeda decía.

En el plano léxico-semántico, se lograron mejores resultados, obtuvo un repertorio más amplio de vocabulario, que a lo largo de las sesiones se fue demostrando.

Las actividades basadas en el juego son eficaces para este objetivo porque conseguían que el niño mantuviese una mayor concentración. Además, lo que se pretendía era que el niño desarrollará el lenguaje aunque cometiese errores. Los juegos incitan a que el niño participe de manera más activa, enseñándoles a concentrarse mejor y a retener una mayor información.

Como se comentó anteriormente, según María Montessori (2012), el juego es una estrategia fundamental de aprendizaje. Se considera que con los juegos de estimulación, los niños mejoran sus habilidades de atención, percepción, lenguaje, su concentración es mayor y tienden a retener más información.

## **6. Comparar las áreas con dificultades antes y después de la intervención logopédica.**

Se ha comprobado que la intervención logopédica ha sido favorable, se observaron algunos progresos, pero debido a la limitación del tiempo (3 meses), los resultados obtenidos han sido aceptables. Estos resultados podrían haber sido mejores, si se hubiesen prolongado las sesiones.

Los resultados están resaltados en la *gráfica 3*, donde se comparan las áreas de la evaluación inicial y final: forma, contenido y uso. En esta comparación se observa un notable progreso.

## 5. BIBLIOGRAFÍA.

- Aguinaga, G. (2004). *PLON-R Prueba de lenguaje oral Navarra revisada*. Madrid: Tea Ediciones.
- Acosta, M.T. (2007). Neurobiología de los trastornos de aprendizaje: neurofibromatosis de tipo 1 como modelo para investigar y tratar los trastornos de aprendizaje. *Revista de neurología*, 44 (supl 2), S3-S8.
- Alemán, N., Ardanza, J., Echeverría, A., Poyo, D., Yoldi, S. (2006). Evaluación de la comunicación y del lenguaje (ECOL) manual. Gobierno de Navarra: centro de recursos de Educación Especial, pp17-20.
- Korf, B. (1991). Trad: Asociación Americana de Neurofibromatosis. Niños con neurofibromatosis tipo 1 (NF1). Asociación Española De Neurofibromatosis, pp 1-10.
- Lozada, Y., Álvarez-Valiente, H. y Argüelles, M. (1998). Estudio clínico de la neurofibromatosis tipo 1. *Revista de neurología*, 27 (159), 792-795.
- Monfort, M. y Juárez-Sánchez, A. (1989). *Registro fonológico inducido*. Madrid: CEPE.
- Pascual-Castroviejo, I (2001). Introducción e historia. Epidemiología: prevalencia. En I. Pascual-Castroviejo, *Neurofibromatosis* (pp. 13-19). Madrid: Escuela libre editorial Fundación Once.
- Pascual-Castroviejo, I., Pascual-Pascual, S.I, Velázquez-Fragua, R., Viaño, J., García-Segura, J.M. y Botella, M.P. (2008). Neurofibromatosis tipo 1 y gliomas de vías ópticas. Una serie de 80 pacientes. *Revista de neurología*, 46 (9), 530-536.
- Rivera, R., Caba, F., Delgado, J. y Larraín, A. (2004). Neurofibromatosis tipo 1 diagnosticada en el embarazo. *Revista chilena de obstetricia y ginecología*, 69 (5), 376-380.
- Rodríguez, M.F., Carrasco, M.A., Marín, J.L. y Martorell, J.L. (2014). Análisis categorial y dimensional del trastorno por déficit de atención e hiperactividad (TDAH) en población afectada de neurofibromatosis tipo 1. *Revista argentina de clínica psicológica*, 23 (2), 171-178.

## WEBGRAFÍA:

- Canción de los Colores para niños - Rondas Infantiles - Videos Educativos en español. <https://www.youtube.com/watch?v=DsX3N4MB0GM>. Consultada el 12-04-2016.
- Canción de los números. <https://www.youtube.com/watch?v=HDYqwsT3EB4>. Consultada el 7-04-2016.
- Canción de las vocales. <https://www.youtube.com/watch?v=J3m5WNefmwQ>. Consultada el 5-04-2016.
- Gavilán, B. (2012). Trastornos de aprendizaje en la neurofibromatosis tipo 1. <http://xn--daocerebral-2db.es/trastornos-de-aprendizaje-en-la-neurofibromatosis-tipo-1/>. Consultada el 15-04-2016.
- Montessori, M. (2016). Aprender jugando en familia. [http://www.aprenderjugandoenfamilia.com/2012/09/normal-0-21-false-false-false-es-x-none\\_25.html](http://www.aprenderjugandoenfamilia.com/2012/09/normal-0-21-false-false-false-es-x-none_25.html). Consultada el 20-04-2016.
- Vocales para repasar. <http://www.selloeducativos.com/compra-ya/vocales-con-figuras-y-numeros-repasar-30pzas/>. Consultada el 17-05-2016.
- Web consulta tu médico online. <http://www.webconsultas.com/categoria/salud-al-dia/neurofibromatosis>. Consultada el 6-04-2016.

## **6. AGRADECIMIENTOS.**

En primer lugar quiero expresar mi agradecimiento a la Unidad de Logopedia donde tuve la oportunidad de realizar mis prácticas. A logopedas y médico-foniatra por haberme proporcionado la ocasión de intervenir en el caso con el que he desarrollado mi Trabajo de Fin de Grado.

Quiero dar las gracias a mi tutora Teresa Cortés por su paciencia, esfuerzo y tiempo dedicado a que este trabajo salga adelante.

A mi familia, a mis padres por todo su apoyo, incluso en los momentos más difíciles.

Al paciente y a sus familiares por haberme permitido llevar a cabo una intervención en el caso de Neurofibromatosis Tipo I.

Gracias a Fernando, mi antiguo profesor de inglés, por su ayuda en la traducción.

**ANEXOS**

ANEXO 1. PLON – R (Prueba de valoración del lenguaje oral de Navarra) para 3 años. Evaluación inicial.

ANEXO 2. Registro fonológico inducido de M. Monfort – A. Juárez. Evaluación inicial.

ANEXO 3. PLON – R (Prueba de valoración del lenguaje oral de Navarra) para 3 años. Evaluación final.

ANEXO 4. Registro fonológico inducido de M. Monfort – A. Juárez. Evaluación final.

# PLON-R

## 3 años

Cuadernillo de anotación



Evaluación inicial.

Apellidos: \_\_\_\_\_ Nombre: \_\_\_\_\_  
Sexo: \_\_\_\_\_ Fecha de nacimiento: \_\_\_\_\_ Edad: 3 años y 2 meses  
Centro: \_\_\_\_\_ Curso: \_\_\_\_\_  
Fecha de aplicación: 15/03/16 Examinador: \_\_\_\_\_



### Perfil de resultados



**Resumen de puntuaciones**

	PD	PT
<b>Forma</b>		
Puntuación total (Máx: 5)	0	9
<b>Fonología</b>	0	
<b>Morfología-Sintaxis</b>	0	
Repetición de frases	0	
Expresión verbal espontánea	0	
<b>Contenido</b>		
Puntuación total (Máx: 6)	2	14
<b>Léxico</b>	1	
Nivel comprensivo	1	
Nivel expresivo	0	
<b>Identificación de colores</b>	0	
<b>Relaciones espaciales</b>	0	
<b>Partes del cuerpo</b>	1	
<b>Acciones básicas</b>	0	
<b>Uso</b>		
Puntuación total (Máx: 3)	0	13
Expresión espontánea ante una lámina	0	
Interacción espontánea a lo largo de la prueba	0	
<b>PUNTUACIÓN TOTAL PLON-R (MÁX: 14)</b>	<b>2</b>	<b>6</b>

**forma**

**I. Fonología**

INSTRUCCIONES: *Mira, voy a enseñarte las fotos de...* (Nombrar todas las imágenes de cada fonema)  
 ¿Qué es esto? (Enseñar láminas y repetir la instrucción al principio de cada fonema)

**3 años**

Fonema	Palabra	Producción verbal
b	bota	tota
	cubo	-
ch	chino	nino
	coche	coche
k	casa	casa
	pico	pipo
m	mano	nano
	cama	cama
n	nube	ube
	cuna	-
	tacón	-
p	pato	tato
	copa	-
t	tubo	-
	pata	-
ie	pie	ie
ue	huevo	-
ua	agua	aba
st	cesta	-
sp	espada	-
sk	mosca	chub (mosquito)

PUNTUACIÓN

0

- 1 punto: ningún error en los fonemas de su edad.
- 0 puntos: cualquier error en los fonemas de su edad.



**Contenido**

**I. Léxico**

**1. Nivel comprensivo**

INSTRUCCIONES: *Vamos a jugar con esta lámina (Mostrar LÁMINA 2). Pon el dedo en el / la...*

árbol	+	-
pájaro	+	-
cuchara	+	-
vaso	+	-
silla	+	-
manzana	+	-

PUNTUACIÓN

1

- 1 punto: todos los elementos nombrados correctamente.
- 0 puntos: 5 o menos elementos nombrados correctamente.

**2. Nivel expresivo**

INSTRUCCIONES: *Ahora fijate bien en esta lámina (Mostrar LÁMINA 3). Dime, ¿qué es esto? (Señalar cada elemento)*

avión	+	-
caballo	+	-
teléfono	+	-
gafas	+	-
pantalón	+	-
pera	+	-

PUNTUACIÓN

0

- 1 punto: todos los elementos nombrados correctamente.
- 0 puntos: 5 o menos elementos nombrados correctamente.

**II. Identificación de colores**

INSTRUCCIONES: *Coge la ficha de color... (Mezclar las fichas después de cada intento).*

rojo	+	-
verde	+	-
amarillo	+	-
azul	+	-

PUNTUACIÓN

0

- 1 punto: coge correctamente las 4 fichas.
- 0 puntos: coge 3 o menos fichas correctamente.

**III. Relaciones espaciales**

INSTRUCCIONES: *Ahora vamos a jugar con este coche y este bote (Dejar el coche y el bote sobre la mesa). Pon el coche...*

arriba	+	-
abajo	+	-
dentro del bote	+	-
fuera del bote	+	-

PUNTUACIÓN

0

- 1 punto: todas las respuestas correctas.
- 0 puntos: 3 o menos respuestas correctas.

**Contenido****Uso****IV. Partes del cuerpo**

INSTRUCCIONES: Señala tu...

EJEMPLO: boca

cabeza	<input checked="" type="radio"/>	-
ojos	<input checked="" type="radio"/>	-
manos	<input checked="" type="radio"/>	-
nariz	<input checked="" type="radio"/>	-
pies	<input checked="" type="radio"/>	-
orejas	<input checked="" type="radio"/>	-
pelo	<input checked="" type="radio"/>	-

PUNTUACIÓN

1

- 1 punto: todas las partes del cuerpo señaladas correctamente.
- 0 puntos: 6 o menos respuestas correctas.

**V. Identificar acciones básicas**INSTRUCCIONES: ¿Qué hace el / la niño / a?  
(Mostrar LÁMINAS)

Lámina 4: Comer —

Lámina 5: Pintar —

Lámina 6: Jugar —

Lámina 7: Llorar —

Lámina 8: Dormir —

Lámina 9: Pis —

PUNTUACIÓN

0

- 1 punto: Todas las respuestas correctas.
- 0 puntos: 5 o menos respuestas correctas.

**I. Expresión espontánea ante una lámina**

Denomina	+	<input type="radio"/>
Describe	+	<input type="radio"/>
Narra	+	<input type="radio"/>

PUNTUACIÓN

0

- 2 puntos: describe o narra.
- 1 punto: denomina.
- 0 puntos: no denomina.

**II. Interacción espontánea durante la prueba**

Ha solicitado información	+	<input type="radio"/>
Ha pedido atención	+	<input type="radio"/>
Ha autorregulado su acción	+	<input type="radio"/>

PUNTUACIÓN

0

- 1 punto: 1 o más respuestas observadas.
- 0 puntos: ninguna respuesta observada.

**Observaciones generales**

**I. Articulación espontánea**

**III. Conducta global ante la prueba**

**II. Uso espontáneo del lenguaje durante la prueba**

**IV. Comunicación gestual**  
(miradas de petición de ayuda o para solicitar información, encogimiento de hombros, ausencia de contacto visual...)

# REGISTRO FONOLÓGICO INDUCIDO

## HOJA DE REGISTRO

M. Monfort - A. Juárez

EVALUACIÓN INICIAL

CIENCIAS DE LA EDUCACIÓN  
PREESCOLAR Y ESPECIAL  
General Pardiñas, 9  
28006 MADRID

Nombre y apellidos: .....

Fecha: 15/marzo/2016

Edad: 3 años y 2 meses

Presencia de alteraciones básicas (malformaciones, deficiencia auditiva, deficiencia neuro-motriz...)

ITEMS	CF	EXPRESION ESPONTANEA	REPETICION
1. moto [móto]	0,7		
2. boca [bóka]	0,7		
3. piña [pína]	0,7		
4. piano [pjáno]	0,7		
5. pala [pála]	1,3		
6. pie [pjé]	1,5		
7. niño [níno]	1,5		
8. pan [pán]	1,7		
9. ojo [óxo]	1,9		
10. llave [lábe]	1,9		
11. luna [lúna]	2,9		
12. campana [kampána]	3,8		
13. indio [índjo]	4,0		
14. toalla [toáka]	4,6		
15. fuma [fúma]	4,6		
16. dedo [dédo]	4,8		
17. peine [peine]	5,8		
18. ducha [duca]	6,4		
19. gafas [gáfas]	7,5		
20. toro [tóro]	8,3		
21. silla [síka]	8,5		
22. taza [táea]	8,7		
23. cuchara [kúcara]	9,3		
24. teléfono [teléfono]	9,6		
25. sol [sól]	10,6		
26. casa [kása]	11,2		
27. pez [pée]	11,4		
28. jaula [xáula]	11,4		
29. zapato [zapáto]	11,6		
30. flan [flán]	12,2		
31. lápiz [lápie]	12,8		
32. pistola [pistóla]	13,0		
33. mar [már]	13,2		
34. caramelo [karamélo]	13,9		
35. plátano [plátano]	14,3		
36. globo [glóbo]	15,1		
37. palmera [palméra]	15,5		
38. clavo [klábo]	15,7		
39. tortuga [tortúga]	15,9		
40. pueblo [pwébio]	16,3		
41. tambor [tambór]	16,3		
42. escoba [eskóba]	16,6		
43. mariposa [maripósa]	17,0		
44. puerta [pwérta]	18,8		
45. bruja [brúxa]	19,7		
46. grifo [grífo]	20,0		
47. jarra [xaña]	20,1		
48. tren [trén]	20,3		
49. gorro [góro]	20,3		
50. rata [ráta]	20,5		
51. cabra [kábra]	21,1		
52. lavadora [labađora]	23,6		
53. preso [préso]	23,6		
54. semáforo [semáforo]	24,0		
55. fresa [frésa]	24,2		
56. árbol [árbol]	24,8		
57. periódico [perjóđiko]	51,9		

TOTAL DE PALABRAS ERRONEAS:

/57

TOTAL DE FONEMAS ERRONEOS:

/240

REPETICION AISLADA DE FONEMAS O SILABAS: .....

EXPLORACION DE LAS PRAXIAS BUCO-FACIALES: .....

OBSERVACIONES SOBRE LA VOZ, RITMO, etc.: .....

OBSERVACIONES SOBRE EL COMPORTAMIENTO: .....



# PLON-R

## 3 años

Cuadernillo de anotación



*Evaluación final.*

Apellidos: \_\_\_\_\_ Nombre: \_\_\_\_\_

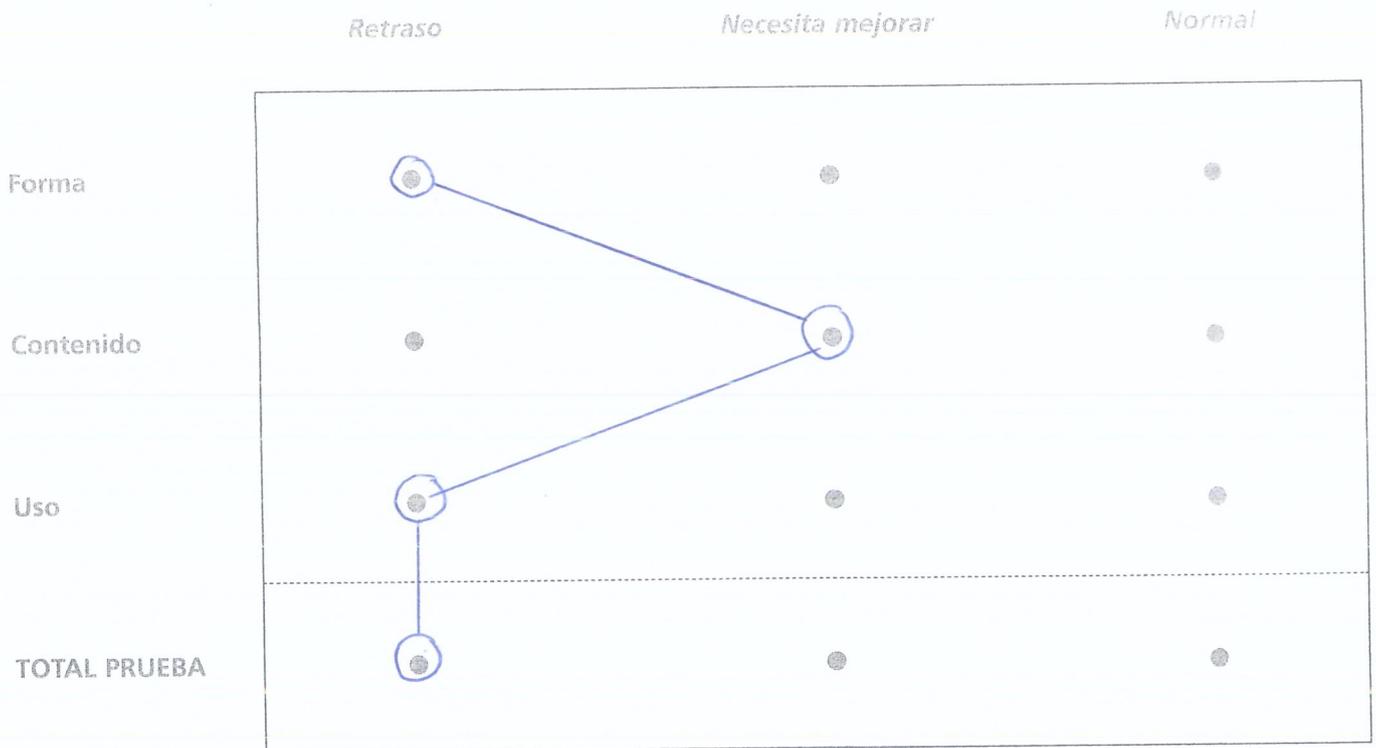
Sexo: \_\_\_\_\_ Fecha de nacimiento: \_\_\_\_\_ Edad: *3 años y 2 meses*

Centro: \_\_\_\_\_ Curso: \_\_\_\_\_

Fecha de aplicación: *24/05/16* Examinador: \_\_\_\_\_



### Perfil de resultados



**Resumen de puntuaciones**

	PD	PT
<b>Forma</b>		
Puntuación total (Máx: 5)	1	17
<b>Fonología</b>	0	
<b>Morfología-Sintaxis</b>	0	
Repetición de frases	0	
Expresión verbal espontánea	1	
<b>Contenido</b>		
Puntuación total (Máx: 6)	4	38
<b>Léxico</b>	2	
Nivel comprensivo	1	
Nivel expresivo	1	
<b>Identificación de colores</b>	1	
<b>Relaciones espaciales</b>	0	
<b>Partes del cuerpo</b>	1	
<b>Acciones básicas</b>	0	
<b>Uso</b>		
Puntuación total (Máx: 3)	1	28
Expresión espontánea ante una lámina	1	
Interacción espontánea a lo largo de la prueba	0	
<b>PUNTUACIÓN TOTAL PLON-R (MÁX: 14)</b>	<b>6</b>	<b>20</b>

**Forma**

**I. Fonología**

INSTRUCCIONES: *Mira, voy a enseñarte las fotos de...* (Nombrar todas las imágenes de cada fonema)  
 ¿Qué es esto? (Enseñar láminas y repetir la instrucción al principio de cada fonema)

**3 años**

Fonema	Palabra	Producción verbal
b	bota	tota
	cubo	cuyo
ch	chino	nino
	coche	coche
k	casa	caso
	pico	kiko
m	mano	nano
	cama	coma
n	nube	ubes
	cuna	bebe
p	tacón	-
	pato	tado
t	copa	-
	tubo	-
ie	pata	-
	pie	pies
ue	huevo	huevo
ua	agua	aba
st	cesta	-
sp	espada	-
sk	mosca	moca

**PUNTUACIÓN**

0

- 1 punto: ningún error en los fonemas de su edad.
- 0 puntos: cualquier error en los fonemas de su edad.

**Forma**

**II. Morfología-Sintaxis**

**1. Repetición de frases**

INSTRUCCIONES: *Ahora yo digo una frase y tú la repites.*

EJEMPLO: Quiero jugar.

FRASES:

**A. Tengo dedos en los pies.**

Producción verbal:

*dedos pies*

Número de elementos repetidos

**B. El niño está en la cama.**

Producción verbal:

*El niño come*

Número de elementos repetidos

**PUNTUACIÓN**

*0*

- 2 puntos: 5 o más elementos repetidos en cada frase.
- 1 punto: 5 o más elementos repetidos en una frase.
- 0 puntos: 4 o menos elementos repetidos en cada frase.

**2. Expresión verbal espontánea**

INSTRUCCIONES: *Ahora te voy a enseñar un dibujo (Mostrar LÁMINA 1). Fíjate bien y cuéntame todo lo que pasa aquí.*

Producción verbal:

*Pague tobogon columpo niño.*

Comunicación gestual:

**Número de frases producidas**

*1*

**PUNTUACIÓN**

*1*

- 2 puntos: 2 o más frases producidas.
- 1 punto: 1 frase producida.
- 0 puntos: ninguna frase producida.

# Contenido

## I. Léxico

### 1. Nivel comprensivo

INSTRUCCIONES: *Vamos a jugar con esta lámina (Mostrar LÁMINA 2). Pon el dedo en el / la...*

árbol	<input checked="" type="radio"/>	-
pájaro	<input checked="" type="radio"/>	-
cuchara	<input checked="" type="radio"/>	-
vaso	<input checked="" type="radio"/>	-
silla	<input checked="" type="radio"/>	-
manzana	<input checked="" type="radio"/>	-

PUNTUACIÓN  1

- 1 punto: todos los elementos nombrados correctamente.
- 0 puntos: 5 o menos elementos nombrados correctamente.

### 2. Nivel expresivo

INSTRUCCIONES: *Ahora fijate bien en esta lámina (Mostrar LÁMINA 3). Dime, ¿qué es esto? (Señalar cada elemento)*

avión	<input checked="" type="radio"/>	-
caballo	<input checked="" type="radio"/>	-
teléfono	<input checked="" type="radio"/>	-
gafas	<input checked="" type="radio"/>	-
pantalón	<input checked="" type="radio"/>	-
pera	<input checked="" type="radio"/>	-

PUNTUACIÓN  1

- 1 punto: todos los elementos nombrados correctamente.
- 0 puntos: 5 o menos elementos nombrados correctamente.

## II. Identificación de colores

INSTRUCCIONES: *Coge la ficha de color... (Mezclar las fichas después de cada intento).*

rojo	<input checked="" type="radio"/>	-
verde	<input checked="" type="radio"/>	-
amarillo	<input checked="" type="radio"/>	-
azul	<input checked="" type="radio"/>	-

PUNTUACIÓN  1

- 1 punto: coge correctamente las 4 fichas.
- 0 puntos: coge 3 o menos fichas correctamente.

## III. Relaciones espaciales

INSTRUCCIONES: *Ahora vamos a jugar con este coche y este bote (Dejar el coche y el bote sobre la mesa). Pon el coche...*

arriba	<input checked="" type="radio"/>	-
abajo	<input type="radio"/>	<input checked="" type="radio"/>
dentro del bote	<input checked="" type="radio"/>	-
fuera del bote	<input checked="" type="radio"/>	-

PUNTUACIÓN  0

- 1 punto: todas las respuestas correctas.
- 0 puntos: 3 o menos respuestas correctas.

**Contenido**

**Uso**

**IV. Partes del cuerpo**

INSTRUCCIONES: Señala tu...

EJEMPLO: boca

cabeza	(+)	-
ojos	(+)	-
manos	(+)	-
nariz	(+)	-
pies	(+)	-
orejas	(+)	-
pelo	(+)	-

PUNTUACIÓN

1

- 1 punto: todas las partes del cuerpo señaladas correctamente.
- 0 puntos: 6 o menos respuestas correctas.

**V. Identificar acciones básicas**

INSTRUCCIONES: ¿Qué hace el / la niño / a?  
(Mostrar LÁMINAS)

Lámina 4: Comer	ñam ñam
Lámina 5: Pintar	tita
Lámina 6: Jugar	-
Lámina 7: Llorar	gesto llorar
Lámina 8: Dormir	dormir
Lámina 9: Pis	-

PUNTUACIÓN

0

- 1 punto: Todas las respuestas correctas.
- 0 puntos: 5 o menos respuestas correctas.

**I. Expresión espontánea ante una lámina**

Denomina	(+)	-
Describe	+	(-)
Narra	+	(-)

PUNTUACIÓN

1

- 2 puntos: describe o narra.
- 1 punto: denomina.
- 0 puntos: no denomina.

**II. Interacción espontánea durante la prueba**

Ha solicitado información	+	(-)
Ha pedido atención	+	(-)
Ha autorregulado su acción	+	(-)

PUNTUACIÓN

0

- 1 punto: 1 o más respuestas observadas.
- 0 puntos: ninguna respuesta observada.



# REGISTRO FONOLÓGICO INDUCIDO

## HOJA DE REGISTRO

M. Monfort - A. Juárez

EVALUACIÓN FINAL

CIENCIAS DE LA EDUCACIÓN  
PREESCOLAR Y ESPECIAL



General Pardiñas, 9  
28006 MADRID

Nombre y apellidos: .....

Fecha: 24/MAYO/2016

Edad: 3 años y 2 meses

Presencia de alteraciones básicas (malformaciones, deficiencia auditiva, deficiencia neuro-motriz...)

ITEMS	CF	EXPRESION ESPONTANEA	REPETICION
1. moto [móto]	0,7	moto	
2. boca [bóka]	0,7	oca	oca
3. piña [píra]	0,7	uvas	piña
4. piano [pjáno]	0,7	-	nano
5. pala [pála]	1,3	-	pala
6. pie [pjé]	1,5	-	pie
7. niño [níro]	1,5	niño	
8. pan [pán]	1,7	pan	
9. ojo [óxo]	1,9	ojo	
10. llave [lábe]	1,9	-	llave
11. luna [lúna]	2,9	luna	
12. campana [kampána]	3,8	campana	campana
13. indio [índjo]	4,0	-	-
14. toalla [toá'la]	4,6	-	toalla
15. fuma [fúma]	4,6	-	-
16. dedo [dédo]	4,8	dedos	-
17. peine [peíne]	5,8	peine	peine
18. ducha [duca]	6,4	-	ducha
19. gafas [gáfas]	7,5	gafas	-
20. toro [tóro]	8,3	-	toro
21. silla [sí'la]	8,5	silla	-
22. taza [táea]	8,7	taza	-
23. cuchara [kúcara]	9,3	cuchara	-
24. teléfono [teléfono]	9,6	telefono	-
25. sol [sól]	10,6	-	-
26. casa [kása]	11,2	casa	-
27. pez [pée]	11,4	-	-
28. jaula [xáyla]	11,4	-	-
29. zapato [eapáto]	11,6	-	-
30. flan [flán]	12,2	-	-
31. lápiz [lápie]	12,8	-	-
32. pistola [pistóla]	13,0	-	-
33. mar [már]	13,2	-	-
34. caramelo [karamélo]	13,9	-	-
35. plátano [plátano]	14,3	-	-
36. globo [glóbo]	15,1	-	-
37. palmera [palméra]	15,5	-	-
38. clavo [klábo]	15,7	-	-
39. tortuga [tortúga]	15,9	-	-
40. pueblo [pwéblo]	16,3	-	-
41. tambor [tambór]	16,3	-	-
42. escoba [eskóba]	16,6	-	-
43. mariposa [maripósa]	17,0	-	-
44. puerta [pwérta]	18,8	-	-
45. bruja [brúxa]	19,7	-	-
46. grifo [grífo]	20,0	-	-
47. jarra [xa'ra]	20,1	-	-
48. tren [trén]	20,3	-	-
49. gorro [gófo]	20,3	-	-
50. rata [ráta]	20,5	-	-
51. cabra [kábra]	21,1	-	-
52. lavadora [labadora]	23,6	-	-
53. preso [préso]	23,6	-	-
54. semáforo [semáforo]	24,0	-	-
55. fresa [frésa]	24,2	-	-
56. árbol [árbol]	24,8	-	-
57. periódico [perjó'diko]	51,9	-	-

TOTAL DE PALABRAS ERRONEAS: /57

TOTAL DE FONEMAS ERRONEOS: /240

REPETICION AISLADA DE FONEMAS U SILABAS: .....

EXPLORACION DE LAS PRAXIAS BUCO-FACIALES: .....

OBSERVACIONES SOBRE LA VOZ, RITMO, etc.: .....

OBSERVACIONES SOBRE EL COMPORTAMIENTO: .....

