



Universidad de Valladolid

Facultad de Medicina

Grado en Logopedia

Curso 2023 – 2024

TRABAJO FIN DE GRADO

IMPLICACIONES LOGOPÉDICAS EN LA SECUENCIA PIERRE ROBIN

SPEECH THERAPY'S IMPLICATIONS IN THE PIERRE
ROBIN SEQUENCE

Autora: Naroa Errasti Aguirrebeitia

Tutora: Marina Muñoz Arranz

AGRADECIMIENTOS

Me gustaría agradecer a todas aquellas personas que han formado parte de este proceso y gracias a los cuales he podido realizar este Trabajo Fin de Grado.

En primer lugar, gracias a todos los profesores del grado de Logopedia por impartir las asignaturas con dedicación y empeño para que los alumnos aprendamos lo máximo posible.

En segundo lugar, quiero agradecer todo el esfuerzo y el constante seguimiento de mi tutora Marina Muñoz, mostrando siempre mucha implicación y solucionando todas aquellas dudas que han ido surgiendo a lo largo del trabajo.

Seguidamente, agradecer a Maider Egino, la logopeda que me ha tratado desde muy pequeña, por todos los consejos y pautas recomendadas para elaborar las actuaciones del campo logopédico en el síndrome Pierre Robin.

Por último, pero no menos importante, quería agradecer a mi familia y amigos por estar ahí siempre durante todo el proceso. En especial a mi madre, por apoyarme, motivarme y ofrecer pautas claras y consejos útiles para elaborar la guía. Su experiencia personal como mamá de una niña con el síndrome en cuestión ha sido muy necesaria e importante para reflejar el importante papel de la familia.

ÍNDICE DE CONTENIDO

RESUMEN	4
ABSTRACT	5
INTRODUCCIÓN	6
JUSTIFICACIÓN	9
MARCO TEÓRICO	10
1. Introducción.....	10
2. Definición, etiología y genética	11
3. Diagnóstico y pronóstico	13
4. Manifestaciones clínicas.....	16
a. Alteración en la respiración	16
b. Alteración en la alimentación	16
c. Alteración en el habla y el lenguaje	17
d. Alteración en la audición.....	19
e. Otras alteraciones asociadas	19
5. Implicaciones logopédicas.....	20
a. Respiración	20
b. Alimentación.....	21
c. Habla y lenguaje.....	22
d. Audición	25
OBJETIVOS	26
MATERIAL Y MÉTODOS	27
PROPUESTA DE TRÍPTICO PARA LAS FAMILIAS DE NIÑOS Y NIÑAS CON SÍNDROME DE PIERRE ROBIN	29
CONCLUSIONES	33
REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS	36
ANEXOS	40

ÍNDICE DE FIGURAS

Figura 1. Afección de la mandíbula y la lengua en SPR.....	10
Figura 2. Micrognatia en SPR.....	13
Figura 3. La insuficiencia velofaríngea durante la fonación	17
Figura 4. Biberón “SpecialNeeds” de Medela.....	21
Figura 5. Técnica Lax Vox.	24

RESUMEN

La secuencia de Pierre Robin es un síndrome congénito plurimalformativo que se caracteriza por tres alteraciones bucofaciales: mandíbula pequeña con mentón retraído (micrognatia), tendencia a caída de la lengua a la parte posterior con riesgo de obstrucción de la vía aérea (glosoptosis) y ausencia del cierre del paladar (fisura palatina). El trastorno de la respiración y de la alimentación se une a la ausencia de reflejo de succión, por lo que presentan graves problemas como cianosis y desnutrición. El pronóstico varía en función de si presenta malformaciones asociadas o no, pero en general es grave o muy grave durante la primera semana de vida, porque puede haber muerte súbita por asfixia. El objetivo de la Logopedia es mejorar la calidad de vida del paciente, garantizando el desarrollo de las habilidades tempranas de alimentación seguras y eficaces, y favoreciendo un lenguaje y comunicación óptimo. En este trabajo se pretende conocer la amplia intervención logopédica que requiere junto al necesario manejo individualizado e integral de cada paciente, siempre de manera multidisciplinar. Además, se demuestra que la intervención no está únicamente dirigida al paciente, sino que el papel paterno y materno será otro de los pilares fundamentales del tratamiento. Para profundizar en la importancia de la implicación de los padres se elabora una guía de actuaciones para las familias afectadas por la secuencia de Pierre Robin.

PALABRAS CLAVE: micrognatia, glosoptosis, fisura palatina, intervención logopédica, prevención.

ABSTRACT

Pierre Robin sequence is a congenital multiformal syndrome characterized by three orofacial alterations: small mandible with receding chin (micrognathia), tendency for the tongue to fall to the posterior part with risk of airway obstruction (glossoptosis) and absence of palate closure (cleft palate). Breathing and feeding disorders are combined with the absence of sucking reflex, so they present serious problems such as cyanosis and malnutrition. The prognosis varies depending on whether there are associated malformations or not, but in general it is serious or very serious during the first week of life, because there may be sudden death by asphyxia. The objective of Speech Therapy is to improve the patient's quality of life, ensuring the development of safe and effective early feeding skills, and promoting optimal language and communication. In this work we will see the broad speech therapy intervention required together with the necessary individualized and comprehensive management of each patient, always in a multidisciplinary manner. In addition, it is shown that the intervention is not only directed to the patient, but that the paternal and maternal role will be another of the fundamental pillars of the treatment. In order to deepen the importance of parental involvement, a guide of actions for families affected by the Pierre Robin sequence is elaborated.

KEYWORDS: micrognathia, glossoptosis, cleft palate, speech therapy intervention, prevention

INTRODUCCIÓN

La secuencia de Pierre Robin (SPR) se caracteriza por la presencia de tres anomalías bucofaciales en el momento del nacimiento: mandíbula pequeña con mentón retraído (microretrognatia), ausencia del cierre del paladar blando (fisura velopalatina posterior) y tendencia de la lengua a caer hacia atrás en la garganta (glosoptosis). Estas características desencadenan dificultades importantes que deben ser evaluadas y tratadas de forma temprana (Enciclopedia Orphanet, s.f).

En 1923 Pierre Robin describió el síndrome completo como la triada de retro/micrognatia, glosoptosis y paladar blando fisurado. No obstante, en años posteriores se consideró que la triada era consecuencia una de otra, y de ahí se sugiere el cambio de nomenclatura de síndrome a secuencia. Es un conjunto de anomalías que se originan en un defecto primario único en la fase precoz de la morfogénesis, produciendo una cascada de errores posteriores secundarios y terciarios (Gómez, *et al.*, 2012).

Según los diferentes estudios encontrados, la prevalencia de SPR es de 1 de cada 8.500 niños nacidos vivos. Se afirma que hay variaciones de la incidencia en función de la población estudiada; en Estados Unidos 1 caso por 3.120 nacimientos, en Reino Unido se habla de 1 caso por 8.500 nacimientos y en Dinamarca 1 caso por 14.000 nacimientos. Las diferencias entre poblaciones se pueden explicar por razones como el momento de recogida de datos, métodos y materiales de estudio y diagnóstico realizado (Côte, *et al.*, 2015). Shinghal y Tewfik (2008) no han encontrado diferencias en función del sexo, pese a que otros autores afirman haber encontrado una prevalencia mayor en mujeres que en hombres.

Muchos autores establecen que la secuencia Pierre Robin no constituye una entidad nosológica exacta, debido a que presenta una etiología y patogénesis diversas. Sin embargo, sí que se ha demostrado que es una entidad clínica que está ya definida en el recién nacido, presentando signos y síntomas derivados. Por ello, existe la posibilidad de aplicar un tratamiento protocolizado y disminuir los síntomas a medida que avanza el desarrollo (Shinghal y Tewfik, 2008).

El SPR es una patología que limita la vida del niño a la hora de interactuar con el medio vital, y es imprescindible iniciar una estimulación temprana que favorezca el desarrollo paulatino de las habilidades motrices, cognitivas, afectivas, sociales y perceptivas. El equipo inter y multidisciplinar está compuesto por varios profesionales, y es de completo interés que todos estén familiarizados con los protocolos y las manifestaciones clínicas de la patología (González y Prado, 2011). Cabe destacar la gran importancia y poder que poseen los padres del niño en todo el proceso del tratamiento. Es de vital importancia proporcionar la educación y el apoyo necesario a la familia, compartiendo información, orientación y estrategias que faciliten el enfrentamiento a las dificultades que puede presentar el niño pequeño (Gómez, *et al.*, 2012).

Entre los profesionales encargados del tratamiento del paciente con SPR, encontramos una disciplina encargada de tratar el lenguaje, la comunicación, la audición y la alimentación entre otros, y es la Logopedia.

En esta revisión bibliográfica se pretende destacar la importancia del logopeda en la secuencia de Pierre Robin, así como las actuaciones a realizar en estos pacientes. Para ello se lleva a cabo una revisión bibliográfica exhaustiva mediante la identificación y el análisis de todos aquellos artículos, revistas, libros, blogs... que proporcionan información relevante. A lo largo de toda la revisión o marco teórico se detallan los apartados más destacados del síndrome: etiología, diagnóstico, pronóstico y las manifestaciones clínicas relacionadas con el campo logopédico. Se focaliza la atención en las actuaciones que la Logopedia puede llevar a cabo en este síndrome, por lo que se recolectan todas las manifestaciones clínicas identificadas para establecer la intervención logopédica necesaria en cada una de las áreas afectadas por la condición.

Además, se elabora una guía para las familias de niños y niñas con SPR, con el objetivo de que la revisión bibliográfica proporcione la información necesaria para la elaboración del documento, y sea un recurso útil y accesible para las familias. Se redacta información sencilla de comprender y concisa para la familia del niño, ofreciendo una serie de técnicas o pautas prácticas que buscan facilitar el manejo diario de la condición y mejorar la calidad de vida de todos ellos. Entre las recomendaciones incluidas, se encuentran pautas o consejos para una alimentación segura, el manejo de las dificultades respiratorias y las intervenciones logopédicas requeridas, donde se destacan algunos hábitos no favorables del niño a eliminar.

La guía recalca constantemente la gran importancia y poder que poseen los padres en los primeros años de vida de sus pequeños, algo que puede generar muchas emociones tanto buenas como malas en el largo proceso de hospitalizaciones e intervenciones que supone la condición. Por ello, se proporciona información sobre la gestión de las emociones y contactos o enlaces a diferentes asociaciones de toda la península, buscando ese apoyo psicosocial mutuo entre todas las familias, dado que compartir las experiencias con otras familias que están pasando por lo mismo puede servir de gran ayuda.

A su vez, se pretende poner en juego todas las competencias profesionales adquiridas a lo largo de los cuatro años de estudio del Grado en Logopedia, tanto generales como específicas.

En primer lugar, se ha realizado una búsqueda bibliográfica a través de diferentes artículos, guías, y libros de alta relevancia para elaborar una justificación del tema y posterior marco teórico. Lo que se corresponde con las competencias de adquirir y comprender conocimientos en un área de estudio, ampliación de dichos conocimientos, interpretación y transmisión, tanto del diagnóstico como las técnicas de instrumento de evaluación, y la posterior intervención.

En segundo lugar, se ha elaborado una guía para las familias a través de la búsqueda bibliográfica. Relacionado con las competencias de diseñar, implementar y evaluar acciones de prevención de los trastornos de la comunicación y el lenguaje, conociendo y aplicando los modelos y las técnicas de intervención. Además, el principal objetivo de la guía corresponde a la competencia de asesorar a familias y entorno social de los usuarios, favoreciendo su participación y colaboración en el tratamiento logopédico.

JUSTIFICACIÓN

La elección del tema “Las implicaciones logopédicas en la secuencia Pierre Robin” para la realización del Trabajo Fin de Grado (TFG) se debe principalmente a tres argumentos. Todos ellos basados tanto en mi experiencia personal como en la necesidad académica y profesional de indagar en este campo.

La principal razón surge desde mi propia experiencia personal, ya que padezco la secuencia de Pierre Robin. He asistido a sesiones logopédicas desde edades muy tempranas y durante un periodo muy largo, pero a día de hoy, como alumna de cuarto grado de Logopedia, desconozco el tratamiento logopédico detallado que se lleva a cabo en este síndrome. De aquí nace el interés por el tema, ya que he experimentado las dificultades y complicaciones asociadas con la secuencia, de manera que dispongo, en cierta manera, de una perspectiva única y motivadora para contribuir al conocimiento de esta condición.

Por otro lado, he podido ver la falta de un mayor asesoramiento a las familias con niños que tienen esta afección. Constituye otra de las razones por las cuales he seleccionado el tema de trabajo, ya que veía la posibilidad de hacer frente a esta complicada situación. Además de realizar la revisión bibliográfica, necesitaba elaborar algo original y útil para el campo logopédico, y sobre todo, para mejorar la calidad de vida de estas personas y familias, surgiendo así la idea de elaborar una guía de actuaciones para las familias de pacientes con el síndrome de Pierre Robin.

La secuencia no es un síndrome común y por ende la literatura e investigación de sus actuaciones logopédicas es muy limitada. Por ello, considero que la realización de una revisión bibliográfica sobre este tema no solo favorecerá mi conocimiento personal, sino que al mismo tiempo aportará información valiosa y necesaria para el mundo de la Logopedia.

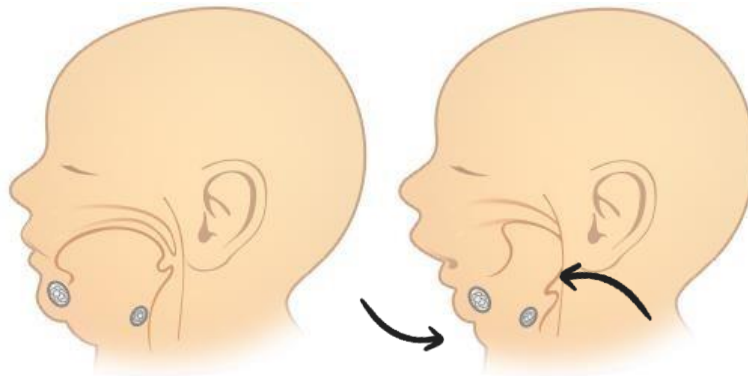
En resumen, elegir un tema para el TFG basado en un síndrome que personalmente padezco, es una decisión muy significativa y gratificante que me permite aprovechar la experiencia personal para contribuir al conocimiento académico y profesional, aumentar la conciencia por parte de todas las personas y brindar apoyo a todas las personas afectadas.

MARCO TEÓRICO

1. Introducción

La secuencia de Pierre Robin (SPR) es una afección congénita caracterizada por tres alteraciones bucofaciales que se detallarán a lo largo del marco teórico: mandíbula pequeña (micrognatia), retracción de la lengua (glosoptosis) y fisura palatina (Velázquez y Vázquez, 2009). Se denomina secuencia debido a que es un conjunto de anomalías que se originan en un defecto primario único en la fase precoz de la morfogénesis, produciendo una cascada de errores posteriores secundarios y terciarios (Insalaco y Scott, 2018).

Figura 1. Afección de la mandíbula y la lengua en SPR



Nota. En el lado izquierdo se observa un bebé sano, y en el lado derecho un bebé con SPR. Se muestra la afección de la mandíbula y caída de la lengua a la parte posterior obstruyendo la vía aérea. Elaboración propia a partir de imagen tomada de Clínica Las Condes (s.f.).

Desde el momento del nacimiento de estos niños van a estar presentes las dificultades en la alimentación, más concretamente en la succión, ya sea por la hipotonía muscular que les dificulta la presión o por el drenaje de líquidos causado por sus propias condiciones anatómicas, teniendo en cuenta que es una condición congénita que afecta al desarrollo facial (Peris, 2012).

En ocasiones su deglución puede presentar un problema de seguridad, de ahí la importancia de la intervención logopédica temprana (Peris, 2012). Además, como consecuencia del paladar hendido existe alteración de la fonación debido a una emisión anormal de aire asociado a una insuficiencia velofaríngea, originando una voz hipernasal con rinolalia (Gómez, *et al.*, 2012).

Para tratar todas estas alteraciones, el logopeda trabaja en equipo con el resto de los profesionales para evaluar las dificultades específicas del habla, la audición, la alimentación y la respiración (Eva y Gerardo, 2019).

En general, en este marco teórico se pretende definir el síndrome, detallar sus manifestaciones clínicas relacionadas con la Logopedia, y mostrar las implicaciones logopédicas requeridas. Debido a las consecuencias del síndrome, el constante estudio e investigación sobre este tema es fundamental para ofrecer el mejor tratamiento multidisciplinar a estos pacientes.

2. Definición, etiología y genética

La anomalía primaria de la secuencia es la hipoplasia mandibular (retrognatia y micrognatia) que se ve alterada entre la 7ª y 11ª semana de gestación, y esto causa que la lengua descansa en una posición más elevada y sea muy grande para la cavidad oral (macroglosia). La lengua bloquea la fusión de las apófisis o placas palatinas, dando lugar al paladar ojival junto a la fisura palatina (Insalaco y Scott, 2018). La hendidura palatina involucra al paladar blando y parte posterior del paladar duro, y se acompaña en un 73-90% de los casos de SPR. Al mismo tiempo, la retrognatia hace que la base de la lengua se desplace hacia la parte posterior originando la glosoptosis, y contacta con la faringe dando lugar así a la obstrucción de la vía aérea superior (Insalaco y Scott, 2018).

Actualmente se desconocen las causas específicas del SPR, pudiendo pertenecer a diversos síndromes genéticos. Existen múltiples teorías que intentan explicar la etiología del síndrome, entre ellas se destacan tres teorías (Velázquez y Vázquez, 2009):

- 1. Teoría Mecánica:** La hipoplasia mandibular es la alteración primaria que condiciona en cascada las otras dos alteraciones (Flores, 2007). Entre la séptima y onceava semana de gestación, a consecuencia de la micrognatia la lengua tiene un espacio muy reducido provocando la hendidura palatina (Velázquez y Vázquez, 2009). La lengua se posiciona en la parte posterior de la boca interfiriendo la fusión de los procesos palatinos posteriores (Flores, 2007), explicando así la clásica hendidura palatina en U invertida y ausencia de labio hendido. El oligohidramnios es la falta o nivel bajo de

líquido amniótico y puede cumplir un rol en la deformación mandibular y la impactación de la lengua contra el paladar (Velázquez y Vázquez, 2009).

- 2. Teoría de la maduración neurológica:** Se ha demostrado que puede existir un retraso en la maduración neurológica y en la conducción nerviosa del hipogloso a través de la electromiografía (Velázquez y Vázquez, 2009), la cual es una técnica que estudia el funcionamiento de los músculos y los nervios que lo controlan (MedlinePlus, s.f.). En este caso, se estudia la lengua, los pilares faríngeos y el paladar (Velázquez y Vázquez, 2009).
- 3. Teoría Disneurológica Romboencefálica:** La organización motora y reguladora del romboencéfalo se relaciona con un problema mayor de la ontogénesis (Velázquez y Vázquez, 2009).

Hay evidencias estudiadas por Jakobsen y cols. (2006) que sugieren que el defecto primario es debido a causas metabólicas influidas genéticamente, y no por la obstrucción mecánica de la lengua (Gómez, *et al.*, 2012). Se ha visto relación con los oligohidramnios y mutaciones genéticas subyacentes que alteran los factores reguladores del crecimiento y transcripción para el desarrollo mandibular y maxilar (Evans *et al.*, 2011). Debido a la dificultad deglutoria secundaria a la obstrucción causada por la micrognatia y la glosoptosis, se observa un alto cúmulo de líquido amniótico o también denominado polihidramnios (Matthew *et al.*, 2016).

Otro de los factores que rigen la etiopatogenia de la SPR es la herencia (Gómez, *et al.*, 2012). En el caso del SPR aislado, suele ser esporádico y se transmite en aproximadamente el 50% de los casos. Los padres que han tenido un hijo con el síndrome tienen un riesgo bajo de tener un segundo hijo afectado. Sin embargo, en un 10-15% de los casos, la anomalía puede haber sido transmitida por uno de los dos padres que tuviera una forma atenuada del síndrome (Enciclopedia Orphanet, s.f.)

Se concluye entonces que existe una transmisión autosómica dominante donde la enfermedad puede transmitirse de generación en generación, con un 50% de riesgo de transmisión. Dada la complejidad de la etiología y genética de la secuencia, se requiere de un asesoramiento genético por parte de un equipo especializado (Enciclopedia Orphanet, s.f.).

Hay casos descritos de hermanos y gemelos que han nacido con la SPR, sin coexistencia de otro síndrome clínico; correlacionando la influencia genética (Shdaifat *et al.*, 2017).

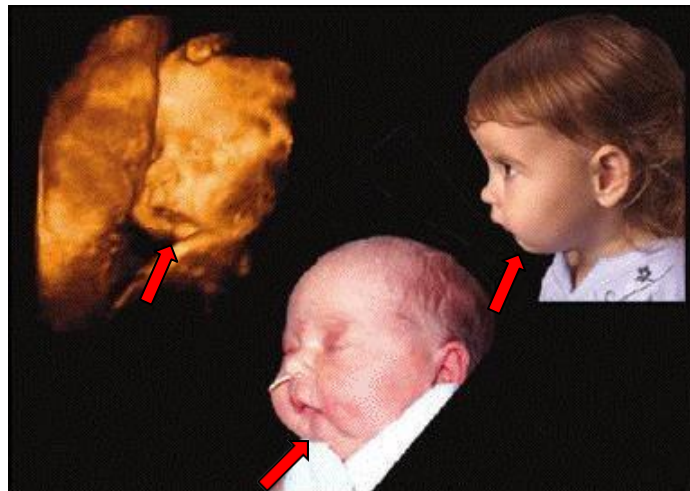
Cualquiera que sea su patogenia y etiología, la alteración se puede detectar por medio de ultrasonido a partir de la semana 12 de gestación, cuando el cierre del paladar finaliza en la úvula. Durante este proceso, el déficit parcial o total origina la hendidura palatina (Agustín, 2017).

3. Diagnóstico y pronóstico

La sospecha prenatal de la SPR es esencial para preparar al equipo de reanimación neonatal ante un compromiso de las vías respiratorias (Eva y Gerardo, 2019). A pesar de que el SPR se basa en hallazgos clínicos y no se pueda diagnosticar definitivamente hasta el parto (Matthew *et al.*, 2016), existen diferentes métodos de evaluación que permiten observar alguna de las anomalías más características.

Actualmente la modalidad de elección para detectar la SPR es la ecografía, que permite la identificación de anomalías estructurales; se puede observar la micrognatia desde el segundo trimestre (Matthew *et al.*, 2016). Para obtener un diagnóstico más preciso se realizará la ecografía tridimensional multiplanar (Eva y Gerardo, 2019).

Figura 2. Micrognatia en SPR



Nota. Mandíbula pequeña y retraída en un niño afectado por la secuencia de Pierre Robin, en ecografía 3D intrauterina, al nacimiento y a los dos años. Elaboración propia a partir de imagen tomada de la Enciclopedia Orphanet, (s.f.).

Los principales hallazgos ecográficos son la micrognatia, el polihidramnios y el paladar fisurado (Shinghal y Tewfik, 2008). A pesar de la subjetividad presente en el diagnóstico en frecuentes ocasiones, también existen otras mediciones objetivas (Eva y Gerardo, 2019). Concretamente para detectar la micro y retrognatia las que frecuentemente se utilizan son:

- El concepto de *índice mandibular* para establecer el tamaño y las dimensiones normales de la mandíbula fetal en el útero (Matthew *et al.*, 2016).
- El *ángulo facial inferior (IFA)* ayuda a definir la retrognatia en el útero, que se calcula midiendo el ángulo formado entre la altura nasofrontal y la punta del mentón y el borde anterior del labio más protrusivo desde una vista sagital (Matthew *et al.*, 2016).
- El ángulo fronto-naso-mental es otro método para medir la retrognatia, y se determina mediante un ángulo desde la frente a la punta de la nariz y desde la punta de la nariz hasta el mentón (Matthew *et al.*, 2016).

Los más destacados son el IFA y FNM, pero de manera individual, ya que se ha comprobado que en combinación no son tan sensibles (Matthew *et al.*, 2016). Entre las dos mediciones, el IFA es el recomendado por las guías de screening prenatal (Eva y Gerardo, 2019). Se postula que el polihidramnios ocurre como resultado de la dificultad para deglutir a causa de la obstrucción derivada de la micrognatia y glosoptosis, siendo otro de los hallazgos clínicos prenatales posibles de detectar (Matthew *et al.*, 2016).

Otra de las herramientas posibles para un diagnóstico más preciso es la Resonancia Magnética; se pueden observar las alteraciones craneofaciales intraútero y la lengua para determinar glosoptosis (Eva y Gerardo, 2019). Es recomendable también la evaluación cardiaca, el estudio del cariotipo y el test de detección telomérica, con el objetivo de determinar otras posibles anomalías asociadas (Shinghal y Tewfik, 2008).

Para proveer un diagnóstico temprano y efectivo que favorezca un buen pronóstico, se realiza una evaluación multidisciplinar. Es esencial el control paraclínico por las posibles anomalías asociadas, con evaluaciones como la polisomnografía (estudio del sueño (MedlinePlus, 2022) y estudios de potenciales evocados (Gómez, *et al.*, 2013).

Bajo la descripción del autor Pierre Robin, el síndrome se asocia con índices de mortalidad del 40%, directamente relacionados con la dificultad respiratoria. No obstante, el pronóstico de

SPR es generalmente bueno (Enciclopedia Orphanet, s.f.) siempre que el manejo de la vía aérea y la respiración sea adecuado, garantizando así en la mayoría de los casos un crecimiento óptimo y mejoría progresiva de las alteraciones respiratorias y alimentarias (Gómez, *et al.*, 2013).

En comparación al sindrómico y asociado, el aislado es el que mejor pronóstico presenta (Shinghal y Tewfik, 2008). En los pacientes con SPR sindrómico, la evolución estará determinada por el síndrome de base (Gómez, *et al.*, 2013). En el caso de SPR asociado es difícil predecir su pronóstico debido a que no se puede relacionar con un síndrome conocido (Enciclopedia Orphanet, s.f.).

A pesar de las dificultades iniciales para alimentarse, la mayoría de los pacientes toleran una dieta oral sin problemas respiratorios a los tres años (Shinghal y Tewfik, 2008). Aquellos que se sometieron a traqueotomía también consiguen la decanulación de manera exitosa a esta edad (Shinghal y Tewfik, 2008). De forma general, existen diferentes criterios clínicos que determinan el pronóstico del paciente con SPR (Flores, 2007):

- Resultados quirúrgicos: si la cirugía se realiza con éxito el habla y la voz se verán muy favorecidas (Massana-Molera, 2005).
- Edad de intervención: cuanto más mayor, más difícil será corregir la articulación dado al establecimiento de los patrones motores erróneos (Flores, 2007).
- Coeficiente intelectual: en el caso del SPR asociado a algún síndrome, el bajo coeficiente intelectual complica la intervención (Flores, 2007).
- Habilidad específica del habla: la capacidad congénita del individuo para comprender y realizar los movimientos musculares que implica el habla (Flores, 2007).
- Colaboración y compromiso de la familia: el apoyo del medio familiar y su entorno es indispensable, dado que en pacientes menores no existe la responsabilidad o el interés para realizar los ejercicios necesarios (Flores, 2007).
- Enfoque global: para conseguir una buena efectividad en el tratamiento es totalmente necesario aglutinar los esfuerzos de todos los profesionales implicados (Massana-Molera, 2005).

4. Manifestaciones clínicas

Las manifestaciones clínicas más características de la SPR es la triada de micrognatia, glosoptosis y fisura palatina (Shinghal T y Tewfik L. 2008). Estas alteraciones anatómicas desencadenan una serie de trastornos funcionales iniciales, presentes desde el momento del nacimiento: dificultad para la respiración, alimentación, habla y lenguaje y la audición (Enciclopedia Orphanet, s.f.). Todas ellas tienen importantes implicaciones logopédicas, y manifestaciones de grado variable.

a. Alteración en la respiración

La obstrucción de la vía aérea tiene un espectro de presentación muy amplio, desde una mínima dificultad respiratoria hasta dificultades respiratorias severas con necesidad de intubación endotraqueal. Esta alteración presente desde el nacimiento puede explicarse por la micrognatia y la glosoptosis (Gómez, *et al.*, 2012), ya que la base de la lengua contacta con las paredes faríngeas y taponan la vía aérea superior (Eva y Gerardo, 2019).

Otro de los factores que determinan las dificultades respiratorias es el defecto del tono muscular de la base de la lengua, de la faringe y, a veces, de la laringe (Enciclopedia Orphanet, s.f.). A causa de esto, se observan apneas (detenciones en las respiraciones), hipoapneas (reducciones de la respiración), molestias respiratorias (ronquidos, carraspeos), y en algunas ocasiones incapacidad para respirar sin asistencia (Enciclopedia Orphanet, s.f.).

Debido a las dificultades respiratorias, pueden surgir alteraciones en la regulación del ritmo cardíaco, siendo responsables de síntomas como la palidez o la cianosis (coloración azulada de la piel por falta de oxigenación (MedlinePlus, 2023)) (Enciclopedia Orphanet, s.f.). Durante los primeros meses, son frecuentes las crisis de asfixia o cianosis, con índices de mortalidad cercana al 40% (Gómez, *et al.*, 2012).

b. Alteración en la alimentación

Las malformaciones de la vía aérea afectan de manera directa a la alimentación (Eva y Gerardo, 2019), existiendo diferentes grados en función del compromiso de la respiración, anatomía de la mandíbula y lengua, y de la motilidad esofágica (Gómez, *et al.*, 2012). Las dificultades en la alimentación están estrechamente relacionadas con una ingesta baja, un

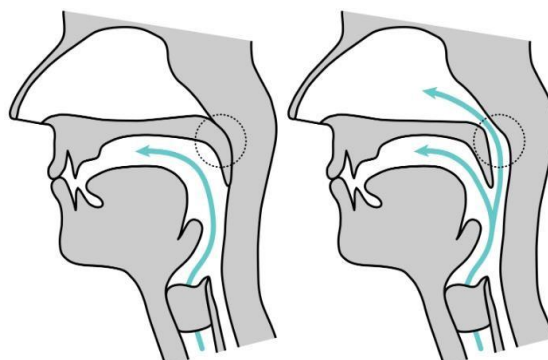
mayor tiempo de alimentación, fatiga, tos, náuseas y vómitos durante la ingesta (MedlinePlus, s.f.). La presencia del paladar fisurado impide la generación de una presión negativa suficiente para llevar a cabo la succión (MedlinePlus, s.f.). Al mismo tiempo, se presencia la descoordinación de la respiración, succión y deglución (Enciclopedia Orphanet, s.f.).

Además de la nutrición, existen otras dificultades digestivas como es el reflujo gastroesofágico. Este reflujo frecuente en SPR es un retorno de la comida desde el estómago hasta el esófago, implicando la regurgitación de la leche y posteriormente ardor a causa de la acidez gástrica (Flores, 2007). A menudo se producen otro tipo de reflujos, como el nasofaríngeo cuando la regurgitación se produce por la nariz debido a la fisura palatina presente, lo que resulta aún más molesto para el pequeño (Enciclopedia Orphanet, s.f.). En ocasiones, existe riesgo de aspiración por la posición de la lengua y el paladar hendido (Eva y Gerardo, 2019).

c. Alteración en el habla y el lenguaje

Cuando realizamos la emisión de los diferentes sonidos, el velo faríngeo se cierra y el aire sale por la vía bucal, por lo que el desarrollo normal de las estructuras orofaciales es esencial para la producción correcta de los sonidos del habla. (Flores, 2007). No obstante, en los pacientes con SPR existe un escape de aire nasal a la hora de realizar ciertos sonidos (Enciclopedia Orphanet, s.f.), debido a las alteraciones estructurales características de la secuencia, que provocan la disglosia (Flores, 2007). La disglosia es un trastorno de la articulación de los fonemas a consecuencia de alteraciones anatómicas y/o fisiológicas de los órganos articulatorios periféricos, que generalmente no se asocia a déficit intelectual ni neurológico, a excepción de la audición (AFICAVAL, s.f.).

Figura 3. La insuficiencia velofaríngea durante la fonación



Nota. En el lado izquierdo se muestra la función correcta del velo del paladar durante la fonación, cerrando por completo la vía nasal, en cambio en el lado derecho se observa el escape de aire por la vía nasal debido a la insuficiencia del velo del paladar. Extraído de *Essentials of Linguistics*, por Catherine Anderson, publicado por eCampusOntario.

De acuerdo con un estudio realizado por la autora Morice A. et. al. en el año 2017, no hay relación proporcional entre la gravedad de la fisura palatina y el posterior rendimiento articulatorio (Flores, 2007).

Las alteraciones del habla afectan también a las funciones primarias como la deglución y la respiración, y generalmente son las siguientes (AFICAVALL, s.f.):

- Soplo nasal o escape de aire por la nariz al hablar
- Resonancia nasal o voz nasalizada
- Rinolalia abierta
- Ronquido nasal y faríngeo
- Fonación intermitente
- Respiración bucal
- Dificultades articulatorias concretamente en fonemas labiales y velopalatales

El escape de aire nasal da lugar a una emisión y pronunciación anormal de los sonidos, provocando una voz nasalizada (Enciclopedia Orphanet, s.f.). Esto se asocia con la insuficiencia velofaríngea existente desde el nacimiento (Flores, 2007), que, con su consecuente hipernasalidad, es sin duda una de las características más propias del habla de los pacientes con SPR (Massana-Molera, 2005). Esta malformación origina la rinolalia abierta o alteraciones articulatorias en la producción de ciertos fonemas; los consonánticos oclusivos y los fricativos.

Las compensaciones articulatorias en la emisión de los fonemas son muy frecuentes en estos casos. La producción de los fonemas consonánticos oclusivos o explosivos, tanto sonoros como sordos (/p/, /t/, /k/, /b/, /d/, /g/), se sustituyen por golpes glóticos (Enciclopedia Orphanet, s.f.). Esto ocurre debido a que necesitan una presión mayor para poder ser emitidos, y se sustituyen normalmente a un oclusivo gutural (Massana-Molera M. 2005). Los fonemas fricativos (/s/, /z/, /f/, /v/) resultan débiles o se omiten porque requieren una mayor presión para dirigir el aire por la estrecha abertura en la cavidad bucal (Flores, 2007).

La descoordinación fono respiratoria origina una fonación intermitente o habla cortada, acompañada de una respiración bucal muy importante de tratar (AFICAVAL, s.f.).

Todo ello da lugar al retraso en el lenguaje y el habla, y un alto nivel de ininteligibilidad del habla por la resonancia nasal, pudiendo contribuir a la disminución del gusto del pequeño por la comunicación y el desarrollo del lenguaje (Flores, 2007).

d. Alteración en la audición

El 80% de los pacientes SPR presentan alteración en la audición (Gómez, *et al.*, 2012). La fisura palatina origina un mal funcionamiento de los músculos unidos al paladar, generando así una acumulación de líquido en el oído medio, situado detrás del tímpano (Enciclopedia Orphanet, s.f.). Esto da lugar a la otitis media aguda que puede llegar a ser crónico a lo largo del desarrollo del sujeto, afectando a la capacidad auditiva. El líquido perturba el paso de las ondas sonoras, llegando a presentar una pérdida auditiva de grado variable; desde sordera de transmisión moderada hasta sordera profunda (Peris, 2012).

Existen diferentes teorías que explican el origen de las deficiencias auditivas en SPR, entre ellas, la existencia de anomalías en el anclaje y posición de la trompa de Eustaquio, ausencia de la barrera palatina y las alteraciones de la posición lingual (Gómez, *et al.*, 2012).

El impacto de la discapacidad auditiva en el desarrollo y adquisición del lenguaje es muy notorio, e importante de abordar para ofrecer al sujeto una mayor calidad de vida.

e. Otras alteraciones asociadas

La secuencia tiene una amplia variedad de presentaciones clínicas, pudiendo ir asociado a otras alteraciones o no. Por ello, es de gran importancia identificar y analizar todas aquellas alteraciones que pueden perturbar las actuaciones de un logopeda. La intervención siempre se realiza desde un enfoque global y desde una perspectiva multidisciplinar.

Otras alteraciones asociadas, pero no menos importantes, pueden ser; anomalías dentarias, anomalías musculoesqueléticas, deformaciones de la columna vertebral, anomalías oculares (10-30%), deformidades de la base nasal, hallazgos cardiovasculares como las afectaciones

cardíacas congénitas (20%) e hipertensión pulmonar primaria (HTP), entre otros (Gómez, *et al.*, 2012).

Se han evidenciado casos donde la hipertensión pulmonar primaria está estrechamente relacionada con la obstrucción de la vía aérea. En estas comprometidas situaciones, la única alternativa eficaz para el control óptimo de la vía aérea es la traqueotomía (Gómez, *et al.*, 2012).

5. Implicaciones logopédicas

A pesar del cierre quirúrgico de la fisura palatina, los pacientes SPR tienen un gran riesgo de tener problemas secundarios en el habla y el lenguaje, a falta de inteligibilidad. La actuación del logopeda debe incluir evaluaciones que documenten la evolución del habla y del lenguaje y la audición, así como el control de la respiración y la alimentación (González y Prado, 2011).

a. Respiración

Los problemas respiratorios se pueden presentar en grados variables, llegando a condicionar el cuidado general y ser un grave factor de riesgo vital (González y Prado, 2011). La participación del logopeda inicia desde el nido colaborando con la madre en los cuidados posturales y respiración.

Se incide en la importancia del control postural a través de un tratamiento conservador. Mediante la posición decúbito ventral, gracias a la fuerza de la gravedad, la lengua se mantiene en una posición más anterior facilitando la respiración (Aurore *et al.*, 2016). En estadios más graves, la insuficiencia respiratoria puede encaminar a la necesidad de monitorización constante, velando por que no existan desaturaciones de oxígeno que comprometan la respiración del bebe, además de controlar la postura adecuada (Flores, 2007).

En cuanto a la prevención de malos hábitos, está demostrado que el patrón respiratorio nasal ayuda al óptimo crecimiento y desarrollo del tercio medio facial, por lo que cualquier factor que conduzca a la respiración bucal deberá de ser corregido inmediatamente (Peris, 2012), ya sea debido a los daños estructurales o a las parafunciones desarrolladas. La posición de la lengua correcta ayuda también a fomentar la correcta respiración nasal y optimizar el tono

muscular lingual, necesario para las producciones orales del habla (Enciclopedia Orphanet, s.f.).

b. Alimentación

El papel del logopeda en la alimentación de estos niños es colaborar con la enfermera de lactación y con la madre en estimular la succión y la deglución, para ofrecer una alimentación eficaz y segura (González, G. y Prado, M.C. 2011). Consiste en ayudar a decidir el método de alimentación necesario en cada momento del desarrollo del niño (Peris, 2012).

Entre las estrategias iniciales nutricionales, encontramos la adaptación de materiales específicos. El bebé carece de reflejo de succión y es común que las madres, bajo estas circunstancias, sientan una gran tristeza por la pérdida de la experiencia de amamantar a sus hijos, por eso es importante mantener la cercanía entre la madre y el hijo (González y Prado, 2011).

Existen varios tipos de biberones adaptados a las dificultades de estos niños, pero el más recomendado por los profesionales es el “SpecialNeeds” mostrado en la Figura 4. El bebé obtiene la leche mediante la comprensión de la tetina contra la encía o la lengua, mientras que la mamá aprieta la tetina para ayudar al pequeño a extraer la leche, respetando los turnos de respiración y deglución. Gracias a este biberón muchos bebés pueden alimentarse por sí mismos controlando el flujo de la leche, y reduciendo la fatiga para la madre (González y Prado, 2011).

Figura 4. Biberón “SpecialNeeds” de Medela. Extraído de Medela. (s.f.)



En caso de que la adaptación de los biberones no sea suficiente, sería necesaria la alimentación por vía enteral (Enciclopedia Orphanet, s.f.). Sin embargo, una de las desventajas

del uso prolongado de las sondas, es la alteración de la sensibilidad intraoral. Por eso, es fundamental la aplicación de la terapia miofuncional realizando la estimulación sensitiva (gustativa, térmica y olfativa) al bebe, de forma intraoral y extraoral (Peris, 2012). De esta manera, se mantiene el reflejo de succión activo hasta recuperar la alimentación convencional o materna, en caso de que esto sea posible (Peris, 2012).

La estimulación sensitiva orofacial consiste en presiones sobre la musculatura orofacial, y movilizaciones pasivas similares a las que tendría que hacer el cuerpo por sí solo (succión, pausa, respiración, succión...) (Cristina, 2013). Entre la sonda nasogástrica y la orogástrica, se prefiere la nasogástrica debido a que la cavidad oral está libre, y aunque no termine de cerrar el velo palatino, no genera más secuelas a mayores en el comienzo tardío de la estimulación de las habilidades orales (Fundación Salud Infantil, s.f.).

Otro de los aspectos a tener en cuenta es el tipo de nutrición enteral, si es de bolo continuo o intermitente. En este último caso, se debería de aplicar la succión no nutritiva en estados de llenado gástrico, consiguiendo así que el niño asocie la sensación de succionar con la sensación de saciedad (Peris, 2012).

En referencia al reflujo gastroesofágico (RGE), cuando este no es demasiado severo, se incide sobre la importancia del control postural del bebé en la ingesta, ya que un aumento de tensión o falta de estabilidad en la actividad puede generar desorganización en el patrón, y aumentar la probabilidad de regurgitación. Se busca un plano inclinado sobre el adulto, y una posición vertical para el bebé facilita la organización intraoral de la lengua y el cierre epiglótico. No obstante, cuando el reflujo es importante, se acude a diferentes medicamentos recetados por el médico (Enciclopedia Orphanet, s.f.).

c. Habla y lenguaje

El tratamiento del habla de estos pacientes se sustenta en dos terapias; quirúrgica y logopédica (Borro, *et al.*, 2017). En la intervención quirúrgica se aplica la técnica de la palatoplastia, recomendada antes del primer año para corregir y prevenir alteraciones significativas del lenguaje (Eva y Gerardo, 2019). La palatoplastia consiste en la aproximación de ambos lados de los márgenes de la hendidura del paladar, y generalmente se consigue el cierre en una o dos intervenciones (León, *et al.*, 2009). Tras la cirugía, cuanto mayor sea el

retraso del establecimiento del mecanismo velofaríngeo funcional, mayor probabilidad existe de desarrollar una importante hipernasalidad (Borro, *et al.*, 2017).

Existen estudios que explican la terapia logopédica ideal en la SPR, basada en una terapia intensiva en su frecuencia (Borro, *et al.*, 2017). Otro estudio de un caso en particular se sustenta en un programa de intervención de dos sesiones diarias de 30 minutos durante un periodo de 9 meses, resultando un total de 36 semanas de tratamiento (Borro, *et al.*, 2017).

La evaluación logopédica se realiza frecuentemente en los primeros meses de vida y el seguimiento se lleva a cabo hasta lograr las funciones requeridas. Se valora la hipernasalidad, la emisión nasal audible, calidad de voz, compensaciones articulatorias asociadas a la insuficiencia velofaríngea y la inteligibilidad del habla (Morice, *et al.*, 2018). Para valorar la articulación de los fonemas se emplea el Registro Fonológico Inducido (RFI) de Monfort y Juárez, donde se establece un perfil de las dificultades fonoarticulatorias que presenta el usuario. La evaluación del funcionalismo velofaríngeo se realiza a través de la valoración instrumental, por medio de nasofibroscofia, video fluoroscopia u otros instrumentos, para determinar las necesidades del tratamiento logopédico (González y Prado, 2011).

Los objetivos del tratamiento logopédico en SPR son los siguientes (AFICAVAL, s.f.):

- Promover los puntos de articulación correctos eliminando las compensaciones articulatorias
- Fomentar el cierre velofaríngeo del habla para corregir la hipernasalidad
- Favorecer la coordinación fono-respiratoria
- Fortalecer la tonificación y movilidad de la musculatura orofacial

En cuanto a la articulación, la terapia comienza por el nivel fonético de todos aquellos fonemas que se encuentran alterados, de manera jerárquica (Borro, *et al.*, 2017). En el estudio de un caso clínico se obtuvieron resultados donde se demuestra mayor aparición de compensaciones articulatorias en las consonantes explosivas que en las fricativas, debido a la mayor cantidad de presión de aire que requieren (Félix de Andrade, *et al.*, 2023). La complejidad de las producciones del habla aumenta progresivamente; sílabas, palabras, frases y oraciones, historias reales e inventadas, diálogos, etc. Al mismo tiempo, se estimula y amplía el vocabulario activo y pasivo (Flores, 2007). Se emplean técnicas facilitadoras auditivas,

visuales y táctiles para promover el control del habla y la autocorrección de errores (Borro, *et al.*, 2017).

El tratamiento de la insuficiencia velofaríngea está indicado cuando la alteración es funcional, es decir, cuando existe un error de aprendizaje en el uso de las estructuras velofaríngeas (Félix de Andrade, *et al.*, 2023). Está enfocado en el desarrollo de la conciencia de los niveles orales y nasales de la presión sonora, así como la presencia y ausencia de emisión de aire nasal durante todo el proceso del habla (Borro, *et al.*, 2017).

Una de las técnicas a aplicar para elevar el velo del paladar es la técnica Lax Vox mostrada en la Figura 5, la cual se basa en soplar a través de un tubo introducido en el agua, formando burbujas, proporcionando una vibración suave en la zona glótica y las cuerdas vocales. Además, ayuda a relajar toda la musculatura de la laringe abarcando el velo del paladar, por lo que, el uso repetido de esta técnica ayuda a mejorar la coordinación y el fortalecimiento de los músculos velofaríngeos, contribuyendo a un mejor cierre del velo durante la fonación (Logopedicum, 2023). A mayores, favorece la regulación del flujo de aire disminuyendo así la emisión nasal, y proporciona una retroalimentación auditiva, táctil y vibratoria constante, lo que facilita la evolución de las habilidades y funciones correctas del habla (Logopedicum, 2023).

Además, se pretende fortalecer el funcionamiento de las musculaturas implicadas con otros ejercicios tales como; bostezar, toser, realizar gárgaras con agua, sujetar el ápice lingual en la parte posterior de los incisivos superiores, y tomar aire por la nariz e inflar las mejillas reteniendo el aire para sentir la presión ejercida sobre el velo palatino sin escape bucal o nasal, entre otros (Irenea, 2015). El tratamiento logopédico se puede complementar con Biofeedback con nasofibroscopia (Faraldo García y San Román Rodríguez, 2017).

Figura 5. Técnica Lax Vox. Extraído de Mercado Livre. (s.f.)



d. Audición

Para el tratamiento de la audición en estos pacientes, se focaliza la atención en la reeducación auditiva (Peris, 2012). En un estudio realizado de un paciente en concreto, queda evidenciado la influencia negativa que tiene la pérdida auditiva asociada en la interacción con otros niños (Borro, *et al.*, 2017).

Desde el servicio de Otorrinolaringología se realizan los estudios audiológicos necesarios para valorar los aspectos orgánicos y funcionales de la audición. En función del grado de pérdida auditiva, las adaptaciones protésicas pueden variar desde audífonos hasta el implante coclear, en los casos más severos (Olleta, s.f.).

Posteriormente, desde el ámbito logopédico se realiza la evaluación de la discriminación auditiva y fonológica a través de la prueba E.D.A.F (en sujetos de 2 a 8 años), el cual consta de cinco subtest: discriminación de sonidos del medio, discriminación figura-fondo, discriminación fonológica en palabras, discriminación fonológica en logotomas y memoria secuencial auditiva (Espacio Logopédico, s.f.).

Se pretende estimular la audición en su mayor medida posible, tanto en las sesiones logopédicas como en su entorno natural, y mejorar la discriminación auditiva para un desarrollo óptimo de las habilidades del lenguaje y la comunicación (Borro, *et al.*, 2017). La estimulación auditiva temprana persigue los objetivos de desarrollar la comprensión del lenguaje hablado mediante la discriminación de las palabras, favorecer la adaptación al mundo acústico y promover nuevas formas de comunicación (Olleta, s.f.).

Teniendo en cuenta que los padres pasan con su bebé la mayor parte del día, es crucial contar con la implicación de la familia. Se incide en la importancia de estimular al niño en presencia de los padres, motivarles sobre lo importante que es la estimulación auditiva temprana y enseñarles a reconocer las señales que indican que el pequeño está recibiendo la estimulación adecuada (Olleta, s.f.). Tanto en las sesiones logopédicas como en el ámbito familiar, la estimulación auditiva se sustenta en proporcionar diferentes sonidos al usuario a través de diversos juegos; uso de la música y el ritmo, juguetes sonoros, instrumentos, sonidos con el propio cuerpo... (Olleta, s.f.).

OBJETIVOS

Objetivo General

Explicar las implicaciones de la Logopedia en el tratamiento de todos los niños y familias afectadas por la Secuencia de Pierre Robin.

Objetivos Específicos

- Describir la secuencia de Pierre Robin y actualizar los conocimientos sobre su etiología, patogenia y manifestaciones clínicas.
- Reconocer todos los componentes de la secuencia de Pierre Robin relacionados con la Logopedia.
- Demostrar la importancia de la Logopedia en la SPR.
- Identificar los recursos logopédicos para el tratamiento óptimo de la SPR.
- Detallar las actuaciones logopédicas en función de las áreas afectadas por la SPR: alimentación, respiración, habla y comunicación en el SPR.
- Recalcar la importancia del entorno familiar del paciente con SPR.
- Elaborar una guía de actuaciones para las familias afectadas por SPR.

MATERIAL Y MÉTODOS

En primer lugar, las fuentes de información empleadas para la revisión bibliográfica incluyen bases de datos y plataformas conocidas como: Mendeley, SciELO, Google Académico, Medline, blogs especializados, fundaciones, revistas científicas y artículos académicos. Se han analizado un total de 39 artículos científicos.

En segundo lugar, los métodos aplicados para la elaboración del trabajo se sustentan en tres criterios; de búsqueda, de inclusión y exclusión y de selección.

Los criterios de búsqueda constituyen tres subapartados. Por un lado, las palabras clave empleadas han sido “síndrome de Pierre Robin”, “secuencia de Pierre Robin”, “actuaciones logopédicas”, “speech therapy and Pierre Robin sequence”, “lenguaje y síndrome Pierre Robin”, entre otras. El rango temporal de los artículos abarca desde el año 2001 hasta el 2023, y aunque no es un rango muy actual, la escasa investigación y el estudio del síndrome justifica sus limitaciones. Sobre todo, el estudio de las actuaciones e implicaciones del campo logopédico. Se han revisado textos en inglés, portugués y español, evidenciando una mayor cantidad de artículos relevantes en inglés en comparación con el portugués y español.

Los criterios de inclusión incluyen a todos aquellos artículos que tratan sobre el Síndrome de Pierre Robin y su relación con la Logopedia. Investigaciones y estudios que evidencian la necesaria implicación del campo logopédico en el síndrome, así como la explicación de las actuaciones a realizar. En cuanto al idioma, se incluyen textos en inglés y español en su mayoría, y portugués con la posibilidad de traducción. El rango temporal no se aferra a ningún criterio, teniendo en cuenta que el estudio del síndrome está muy limitado, sobre todo en lo que al campo logopédico se refiere.

Los criterios de exclusión se constituyen por aquellos textos que no traten en especial las dificultades del lenguaje y del habla, así como las implicaciones de la Logopedia en el síndrome. Además de publicaciones en idiomas distintos al inglés, portugués y español.

Los criterios de selección de artículos relevantes para la revisión bibliográfica constituyen dos fases. La primera de ellas consiste en la revisión de los títulos, subtítulos y resúmenes de los textos y seleccionar aquellos más interesantes. La segunda fase se basa en recolectar todos

los artículos y evaluarlos y analizarlos por completo, exprimiendo toda la información necesaria para la elaboración del trabajo fin de grado.

Por tanto y una vez estudiado la situación actual y los recursos que existen en el ámbito de la Logopedia, se ha procedido a elaborar una guía propia con el objetivo de proporcionar información práctica y estabilidad emocional a todas aquellas familias de niños con el síndrome de Pierre Robin.

ROBIN

1. Introducción y justificación

El síndrome de Pierre Robin es una afección congénita que se caracteriza por una triada de malformaciones; mandíbula pequeña retraída (micrognatia), desplazamiento de la lengua hacia la parte posterior (glosoptosis) y la hendidura palatina. Estas alteraciones pueden desencadenar dificultades significativas en el desarrollo general del niño.

La intervención temprana en estos casos es fundamental, siguiendo un modelo centrado en la familia, individualizada, flexible y sensible a las necesidades de cada individuo. La implicación y colaboración de los padres es totalmente necesaria para facilitar y mejorar las posibilidades de desarrollo del pequeño.

Después de realizar una extensa revisión bibliográfica de esta secuencia, se ha reconocido la importancia de un enfoque multidisciplinario en su manejo, donde la Logopedia juega un papel crucial. El campo logopédico aborda los problemas de respiración y alimentación y el desarrollo del lenguaje, habla y comunicación.

La elaboración de esta guía de actuaciones responde a la necesidad de proporcionar a todas aquellas familias con niños con SPR una herramienta accesible y útil. La principal razón se basa en la falta de recursos informativos de los que disponen estas familias, ya que la gran mayoría son técnicos y difíciles de comprender para las personas sin formación en salud general. A consecuencia de ello las familias se sienten abrumadas y angustiadas por la información médica compleja y necesitan una guía que traduzca toda la información en términos más sencillos y prácticos.

Otro de los argumentos que defiende la guía es la importancia de la intervención temprana. Es crucial que se estimulen de manera temprana todas aquellas habilidades cognitivas, sociales y del lenguaje entre otros. Sin embargo, para que estas intervenciones sean efectivas y satisfactorias, las familias deben estar bien formadas y capacitadas para implementar todas aquellas recomendaciones terapéuticas. Teniendo en cuenta que cada niño es un mundo, y que la variedad de las manifestaciones clínicas también, se pretenden ofrecer

recomendaciones y estrategias personalizadas, basadas siempre en evidencia para optimizar el crecimiento y desarrollo integral del sujeto.

Además, el diagnóstico de SPR puede afectar emocionalmente en mayor o menor medida a las familias. Por lo que esta guía no solo proporciona información y estrategias prácticas, sino que también ofrece apoyo emocional y psicológico, conectando a otras familias y grupos de apoyo, ayudándoles a no sentirse tan solos.

2. Objetivos

El principal objetivo de esta guía es proporcionar a todas aquellas familias afectadas, una fuente de información fiable, fácil de comprender y accesible sobre el síndrome de Pierre Robin. Traduciendo los conceptos médicos complejos en términos sencillos y claros, se reduce el estrés y la angustia que acompaña al diagnóstico.

La guía está diseñada para ofrecer estrategias y herramientas necesarias para apoyar la estimulación temprana. De este modo, se busca ayudar a las familias a crear y fomentar un entorno estimulante y que promueva el crecimiento saludable y desarrollo integral de todas las áreas.

No obstante, también se pretende crear una armonía entre todos los profesionales implicados en el tratamiento, además de recalcar su importancia. Es decir, se sigue el objetivo de ayudar a las familias a comprender todas aquellas recomendaciones por parte del equipo multidisciplinar encargado, ya que una mejor comprensión facilita y mejora la adherencia a los tratamientos.

Por último, pero no menos importante, se persigue el bienestar emocional y psicológico de las familias. Incluyendo así recursos de apoyo emocional, grupos de apoyo, y algunas estrategias para el manejo de los sentimientos negativos como el estrés o la ansiedad. Por ello, se proporcionan contactos de diferentes asociaciones y enlaces útiles para que todas las familias se sientan acompañadas y apoyadas en este largo proceso.

3. Destinatarios

La guía está diseñada principalmente para todas las familias de niños con el síndrome de Pierre Robin. Se pretende ofrecer estrategias y recursos a las familias para que les ayude a comprender mejor las características del síndrome, y sobre todo para que las implementen de manera efectiva y proactiva en la vida diaria del niño. No obstante, la guía también puede ser útil para todos aquellos profesionales de la salud, sobre todo para el campo logopédico, de la pediatría, etc. Proporciona una vista general y accesible del manejo del síndrome, destacando la necesaria coordinación del equipo multidisciplinar.

4. Contenido

A continuación, se expresan los apartados que componen la guía de actuaciones y una breve explicación de cada una de ellas.

a. ¿Qué es el Síndrome de Pierre Robin?

En esta primera sección se ofrece una breve descripción del síndrome, destacando sus causas y características principales. Es muy importante que las familias comprendan lo que conlleva el diagnóstico del síndrome, para que puedan reconocer las manifestaciones clínicas en su hijo, y comprendan la importancia de la intervención y estimulación temprana.

b. Signos y síntomas

En el segundo apartado se reflejan los principales signos y síntomas, incluyendo las dificultades respiratorias, problemas de alimentación y alteración del habla y el lenguaje. La información proporcionada es necesaria para las familias, de manera que sean capaces de identificar aquellas áreas donde necesitan mayor atención y ayuda.

c. Intervención temprana

En esta sección el objetivo está enfocado a destacar la importancia e impacto que tiene la intervención y estimulación temprana en el síndrome, y la necesidad del seguimiento continuo. Para ello se ofrecen diferentes estrategias y herramientas para el manejo de la respiración y la alimentación en los primeros años de vida. Las recomendaciones son prácticas,

de manera que las familias puedan implementarlo en casa y apoyen el desarrollo óptimo de sus hijos.

d. Intervención en el lenguaje

En el siguiente apartado se detallan estrategias y ejercicios a realizar para estimular de manera temprana el lenguaje y habla de los pequeños, fomentando así la comunicación verbal temprana. Al mismo tiempo, se ofrece información sobre la importancia del input auditivo en el desarrollo del lenguaje, así como el cuidado y atención a la capacidad auditiva. Además, incluyen hábitos funcionales del pequeño que deben ser eliminados lo antes posible.

e. Apoyo psicosocial

El penúltimo apartado consiste en el reconocimiento del impacto emocional y social que puede acompañar al síndrome, asegurando que las familias se sientan apoyadas. Se ofrece información sobre el manejo del estrés y la ansiedad durante las hospitalizaciones prolongadas y los tratamientos requeridos.

f. Recursos adicionales, contactos y enlaces

El último apartado contiene una lista de contactos y enlaces útiles a asociaciones, sitios web y otros recursos donde pueden encontrar ayuda adicional. Se persigue la idea de ofrecer una red más amplia de apoyo y recursos para todas aquellas familias que lo necesiten.

CONCLUSIONES

En este Trabajo Fin de Grado se ha abordado de manera global y exhaustiva las implicaciones de la Logopedia en el síndrome de Pierre Robin, realizando una revisión bibliográfica completa y elaborando una guía para las familias de niños y niñas afectadas por el síndrome.

Por un lado, en la revisión bibliográfica se ha identificado que los usuarios con este síndrome presentan una serie de dificultades específicas del ámbito logopédico (González y Prado, 2011). Las alteraciones en la respiración, la alimentación, el habla y el lenguaje y la audición son hallazgos de la necesidad de una intervención temprana específica de Logopedia (Eva y Gerardo, 2019). Los objetivos principales de la intervención de estos usuarios se basan en conseguir la correcta articulación de todos los fonemas a través de la terapia miofuncional y la estimulación auditiva, y ampliar el vocabulario activo y pasivo del pequeño (Flores, 2007). Para ello, y teniendo en cuenta la temprana edad del usuario, lo más importante es tener en consideración las necesidades específicas requeridas por el niño y suplirlas, estableciendo un sistema de comunicación eficaz e identificando las posibles repercusiones de las dificultades del habla en los diferentes contextos; sobreprotección en la familia, problemas sociales en el colegio, etc. Además del tratamiento dirigido al usuario afectado, es necesaria una intervención precoz en la familia, proporcionando apoyo, orientaciones y algunas estrategias a emplear.

La elaboración de una guía para las familias afectadas por el síndrome sigue el objetivo de mejorar la calidad vital de todos ellos. A nivel nacional existen varias guías y recursos para el manejo y tratamiento del síndrome, elaboradas por instituciones médicas u otros. No obstante, la información recolectada se centra en estrategias o técnicas específicas de las diferentes áreas de la secuencia. La Asociación Española de Pediatría (AEP) proporciona información sobre las características principales de los recién nacidos con Pierre Robin, incluyendo aspectos del diagnóstico, pronóstico, manejo de la vía aérea y alimentación, etc. A su vez, existen hospitales de referencia en toda la península, destacando el Hospital Universitario La Paz en Madrid y el Hospital Universitario de Cruces en Bilbao, donde tienen unidades especializadas en el tratamiento de malformaciones craneofaciales y un equipo multidisciplinar con profesionales que trabajan en conjunto para abordar todas las necesidades complejas de estos pacientes y sus familiares.

Sin embargo, toda esa información se plasma en diferentes artículos, blogs y revistas donde los destinatarios principales no son las familias, sino los profesionales implicados en el tratamiento de los usuarios con Pierre Robin. En la revisión bibliográfica realizada se concluye la gran importancia de la implicación familiar, por lo que el objetivo de la elaboración de la propuesta de la guía es reflejar toda esa información en un lenguaje más sencillo y fácil de comprender, siendo el destinatario principal la familia. Se ofrece información sobre las manifestaciones clínicas, los síntomas y la intervención que requiere desde el equipo multidisciplinar, destacando las implicaciones logopédicas y estrategias y técnicas a emplear (Elzen, *et al.*, 2001), así como los hábitos no favorables que deben ser eliminados (AFICAVAL, s.f.). Todo ello de manera resumida, sencilla y recolectada en un único tríptico, totalmente accesible para todas las familias.

En este trabajo se han cumplido todos los objetivos establecidos desde el principio. Se explican todas las implicaciones a cumplir desde la Logopedia en el tratamiento de los niños y familias afectadas por la Secuencia de Pierre Robin, detallando los componentes de la secuencia y la relación con el campo logopédico. Al mismo tiempo, se detecta la gran importancia del entorno familiar y la estimulación temprana, reflejándose en la elaboración de una guía de actuaciones proporcionando toda la información necesaria.

A pesar de haber cumplido con los objetivos del trabajo, se han presentado algunas limitaciones. La disponibilidad de artículos y estudios sobre este síndrome ha sido escasa, siendo su mayoría de idiomas diferentes al castellano. Otra de las limitaciones y la más significativa de este trabajo es el rango temporal de los artículos utilizados para la revisión bibliográfica, debido a la escasez de estudios recientes que aborden de manera específica las implicaciones logopédicas en el síndrome de Pierre Robin, la mayoría de ellos no son publicaciones recientes.

Por ende, la información y conocimiento sobre este síndrome en la población general es muy escasa. Se ha podido corroborar personalmente que en su gran mayoría no se sabe qué es el síndrome de Pierre Robin y la utilidad e importancia que tiene la Logopedia en esta secuencia. Durante el periodo del Prácticum III en la Asociación de Padres y Amigos del Sordo he impartido numerosas charlas sobre el síndrome y la discapacidad auditiva, concluyendo que

un alto porcentaje de la población desconoce completamente las manifestaciones clínicas, los síntomas y el pronóstico que acompaña al síndrome.

Por ello, es muy importante que las futuras investigaciones hagan hincapié en la evaluación e intervención en el síndrome de Pierre Robin, específicamente desde el campo de la Logopedia, explorando nuevas técnicas y enfoques terapéuticos que puedan ser beneficiosos para esta población.

En conclusión, este TFG ha proporcionado una visión integral de todas las implicaciones logopédicas a emplear en el síndrome de Pierre Robin, ofreciendo herramientas y técnicas prácticas para las familias afectadas. La continua investigación y estudio en este campo son totalmente esenciales para el avance positivo en la intervención y tratamiento de este síndrome, asegurando la calidad de vida de toda la población.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

AFICAVALE. (s.f.). Guía sobre fisuras labio-palatinas. AFICAVALE. Disponible en:
<https://www.aspanif.es/files/AFICAVALE.pdf>

Agustín T.C. (2017). Secuencia malformativa de Pierre Robin: informe de un caso y revisión de la literatura. *Medigraphic*, 74(3), 146-151. Recuperado de:
<https://www.medigraphic.com/pdfs/adm/od-2017/od173g.pdf>

Aurore C., Amanda F., Athari A. y Yolène L. (2015). Pierre Robin sequence: Review of diagnostic and treatment challenges. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 79(4), 451-464. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2015.01.035>

Borro Pinto, M.D., Pegoraro-Krook, M.I., Félix de Andrade, L.K., Carvalho Correa, A.P., Rosa-Lugo, L.I. y Dutka, J. de C.R. (2017). Intensive treatment of speech disorders in robin sequence: a case report. *SciELO*, 29(5). DOI: 10.1590/2317-1782/20172016084

Côte, A., Famous, A., Almajed, A. y Lacroix, Y. (2015). Pierre Robin sequence: review of diagnostic and treatment challenges. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 79 (4), 451-464. doi: 10.1016/j.ijporl.2015.01.035

Cristina P.H. (2013). Los síndromes craneofaciales en el contexto logopédico. *ResearchGate*, 69(1). Recuperado de:
https://www.researchgate.net/publication/326683275_httpsasaucanetnoticia-los-sindromes-craneofaciales-en-el-contexto-logopedico-253

Elzen, A.P., Semmekrot, B.A., Bongers, E.M., Huygen, P.L. y Marres, H.A. (2001). Diagnosis and treatment of the Pierre Robin sequence: results of a retrospective clinical study and review of the literature. *PubMed*, 160(1), 47-53. DOI: 10.1007/s004310000646

Enciclopedia Orphanet. (s.f.). El síndrome de Pierre Robin. Recuperado de:
<https://www.orpha.net/pdfs/data/patho/Pub/es/PierreRobin-ESesPub562.pdf>

Espacio Logopédico. (s.f.). E.D.A.F. Evaluación de la discriminación auditiva y fonológica. *Espacio Logopédico*. Disponible en:

<https://www.espaciologopedico.com/tienda/prod/10908/edaf-evaluacion-de-la-discriminacion-auditiva-y-fonologica.html>

Evans K.N, Kathleen C.S, Richard A.H, Robin P.G., Anne V.H. y Michael L.C (2011). Robin Sequence: From Diagnosis to Development of an Effective Management Plan. *Pubmed Central*, 127(5), 936-948. doi: 10.1542/peds.2010-2615

Eva S.C. y Gerardo R.M. (2019). *Secuencia Pierre Robin*. [Trabajo Fin de Grado] Universidad de Zaragoza. Disponible en: <https://zaguan.unizar.es/record/111605>

Faraldo García, A. y San Román Rodríguez, E. (2017). Actualización en otorrinolaringología pediátrica. Fisuras Labiopalatinas. *Sociedad Gallega de Otorrinolaringología y Patología Cervicofacial*, 1(310). Disponible en: https://www.researchgate.net/profile/Ana-Faraldo-Garcia/publication/338555025_ACTUALIZACION_EN_OTORRINOLARINGOLOGIA_PEDIATRICA_2017_AFARALDO_ESAN_ROMAN/links/5e1c70c2299bf10bc3aa950d/ACTUALIZACION-EN-OTORRINOLARINGOLOGIA-PEDIATRICA-2017-AFARALDO-ESAN-ROMAN.pdf#page=69

Félix de Andrade, L.K., Dutka, J.C.R, Ferreira, G.Z., Pinto M.D.B. y Pegoraro-Krook, M.I. (2023). Influence of an Intensive Speech Therapy Program on the Speech of Individuals with Cleft Lip and Palate. *SciELO*, 27(1), 3-9. DOI <https://doi.org/10.1055/s-0041-1730300>. ISSN 1809-9777

Flores, I. (2007). Implicancias Fonoaudiológicas en la Secuencia de Pierre Robin. [Trabajo Fin de Grado], Universidad de la Frontera. Disponible en: <https://www.scribd.com/document/381351884/Sindrome-de-Pierre-Robin-Revision-Bibliografica-Fonoaudiologia>

Fundación Salud Infantil. (s.f.). La sonda nasogástrica. En *Fundación Salud Infantil*. <https://fundacionsaludinfantil.org/la-sonda-nasogastrica/>

Gómez, V., Martínez, E.M., Adanero, A., Martín, M. y Planells, P. (2012). Síndrome de Pierre Robin. Estado actual y revisión bibliográfica (parte I). *Odontol pediátrica*, 20(3), 190-200. doi://1113-5181/12/20.3/190.

- Gómez, V., Martínez, E.M., Adanero, A., Martín, M. y Planells, P. (2013). Síndrome de Pierre Robin. Diagnóstico y protocolo terapéutico actual (Parte II). *Odontología Pediátrica*, 21(2), 139-150. Recuperado de: https://www.odontologiapediatrica.com/wp-content/uploads/2018/08/239_2013.2rev3.pdf
- González, G. y Prado, M.C. (2011). Guía de fisuras labiopalatinas. Una patología crónica. *ASPANIF*. Recuperado de: <https://docplayer.es/8129382-Guia-de-las-fisuras-labiopalatinas-una-patologia-cronica-gonzalo-gonzalez-landa-ma-carmen-prado-fernandez.html>
- Insalaco, L.F. y Scott, A.R. (2018). Peripartum Management of Neonatal Pierre Robin Sequence. *Clinics in Perinatology*, 45(4), 717-735. doi.org/10.1016/j.clp.2018.07.009
- Insalaco, L.F. y Scott, A.R. (2018). Peripartum Management of Neonatal Pierre Robin Sequence. *Clinics in Perinatology*, 45(4)717- 735. <https://doi.org/10.1016/j.clp.2018.07.009>
- Irenea. (2015). Ejercicios para la rehabilitación de la insuficiencia velofaríngea. *Irenea*. Disponible en: <https://irenea.es/blog-dano-cerebral/ejercicios-para-la-rehabilitacion-de-la-insuficiencia-velofaringea/>
- León Pérez, J.A., Sesman Bernal, A.L., Fernández Sobrino, G. (2009). Palatoplastia con incisiones mínimas. Proposición de una técnica y revisión de la literatura. *SciELO*, 35(1). Disponible en: https://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0376-78922009000100007#:~:text=Se%20trata%20de%20una%20aproximaci%C3%B3n,con%20incisiones%20laterales%20de%20descarga
- Logopedicum, M. (2023). Mejora la salud vocal con Lax Vox. *Mundo Logopedicum*. Disponible en: <https://mundologopedicum.com/para-saber-mas/mejora-la-salud-vocal-con-lax-vox/>
- Massana-Molera M. (2005). Trastornos del lenguaje secundarios a un déficit instrumental: déficit mecánico articulatorio. *Revista de Neurología*, 41(Supl 1), S39-S42. Recuperado de:

http://sid.usal.es/idocs/F8/ART13958/trastornos_del_lenguaje_secundarios_a_un_d_e_ficit_instrumental.pdf

Matthew G.K., Cristopher I.C., Charles H.H., Wesley L., Mehernoor F.W., Helena K. H., Olutoyin A.O., David Y.K, Laura A.M. y Edward P.B. (2016). Prenatal identification of Pierre Robin Sequence: A review of the Literature and Look towards the future. *Karger*, 39(2), 81-89. <https://doi.org/10.1159/000380948>

MedlinePlus. (2022). Polisomnografía. En *MedlinePlus*.
<https://medlineplus.gov/spanish/ency/article/003932.htm>

MedlinePlus. (2023). Coloración azul en la piel. En *Medlineplus*.
<https://medlineplus.gov/spanish/ency/article/003215.htm#:~:text=Las%20personas%20cuya%20sangre%20tiene,Esta%20afecci%C3%B3n%20se%20denomina%20cianosis>

MedlinePlus. (s.f.). Electromiografía y estudios de conducción nerviosa. *MedlinePlus*.
Disponible en: <https://medlineplus.gov/spanish/pruebas-de-laboratorio/electromiografia-y-estudios-de-conduccion-nerviosa/>

Morice, A., Renault, F., Soupre, V., Chapuis, C., Zbinden, C.T., Kadlub, N., Giudice, A., Vazquez, M. y Picard, A. (2018). Predictors of speech outcomes in children with Pierre Robin sequence. *ScienceDirect*, 46(3), 479-484. <https://doi.org/10.1016/j.jcms.2017.12.004>

Olleta, I. (s.f.). Estimulación auditiva en niños con deficiencia auditiva. *Centro Isabel Olleta*.
Disponible en: <https://centroisabelolleta.com/wp-content/uploads/2016/10/Estimulaci%C3%B3n-Auditiva-en-ni%C3%B1os-con-Deficiencia-Auditiva.-Isabel-Olleta-Lascarro.pdf>

Peris, C. (2012). Terapia miofuncional en los síndromes craneofaciales. *AELFA*, 12(2), 54-60.
DOI: 10.1016/S1137-8174(12)70062-6.

Shdaifat N., Zaid A.Z., Hazem K., Rana A.O y Khaled M (2017). Identical twins with Pierre Robin syndrome; unusual encounter. *Pubmed Central*, 9(5), 4296-4299. 10.19082/4296

Shinghal, T. y Tewfik, TL. (2008). Pierre Robin Sequence: a common presentation. *The Canadian J of CME*, 49-52. Recuperado de: <http://www.stacommunications.com/journals/cme/2008/09-September%202008/049-Feature%20Pierre%20Robin%20Sequence.pdf>

Shinghal T y Tewfik L. (2008). Pierre Robin Sequence: A common presentation. *The Canadian Journal of CME*. Recuperado de: <http://www.stacommunications.com/journals/cme/2008/09-September%202008/049-Feature%20Pierre%20Robin%20Sequence.pdf>

Velázquez, R y Vázquez, L. (2009). Secuencia de Pierre Robin. *Medicina Oral*, 11(2), 58-60. Recuperado de: <https://www.imbiomed.com.mx/articulo.php?id=57473>

ANEXOS

Anexo 1. FOLLETO DE LA PROPUESTA DE GUÍA PARA LAS FAMILIAS DE NIÑOS Y NIÑAS CON SÍNDROME DE PIERRE ROBIN

Apoyo psicosocial

Ante el diagnóstico médico del Síndrome de Pierre Robin, la acumulación de todo tipo de sentimientos puede ser muy abrumadora.

El desconocimiento de este síndrome puede generar incertidumbre, y es importante depositar la confianza plena en la experiencia del equipo de profesionales y seguir sus instrucciones.

- **Consultar** todas las dudas y **sostener** una relación cercana con los profesionales.
- **Mantener una actitud positiva.**
- **Pensar en el "aquí y ahora":** no anticiparse.
- **Descansar:** tener tiempo libre y de ocio.
- **Buscar apoyo social:** asociaciones y grupos de apoyo.

HÁBITOS DEL BEBÉ QUE SE DEBEN ELIMINAR

- Succión del pulgar
- Succión del chupete de forma prolongada en el tiempo
- Deglución con escape de lengua
- Masticación inadecuada

Recursos adicionales, contactos y enlaces

Conocer otros casos puede servir de ayuda durante este proceso. Hay asociaciones de familias con casos de fisura palatina en toda la península.

En el siguiente código QR se muestra la lista completa.



Asociación [redacted] en [redacted] en **Valladolid**, toda la información y contactos en el código QR.



Contacto de la autora, también con Síndrome de Pierre Robin

Naroa Errasti Aguirrebeitia
@naroaerrasti
naroaerrastii@gmail.com

Guía para familias de niños y niñas con Síndrome de Pierre Robin



¿Qué es el Síndrome de Pierre Robin (SPR)?



El SPR se caracteriza por tres alteraciones:

- La **mandíbula** es muy pequeña y retraída.
- La **lengua** no tiene sitio y tiende a caer hacia atrás en la garganta.
- El **paladar** no termina de cerrarse y origina la fisura.

Signos y síntomas

Respiración

La lengua no tiene lugar de apoyo por la fisura del paladar, y cae hacia atrás en la garganta pudiendo obstruir la vía respiratoria.

Alimentación

El paladar fisurado altera la función de la succión y la deglución, teniendo que adaptar el método de alimentación.

Habla y lenguaje

El velo del paladar es más corto, tiene menos movilidad y no cierra bien el paso del aire hacia la nariz, resultando una voz nasalizada. Además, la pérdida de audición es muy común en este síndrome y puede repercutir en el desarrollo del bebé.

Intervención Temprana

1 Manejo de la respiración

- Mantener al bebé siempre en postura **decúbito ventral** para evitar que la lengua caiga hacia atrás.
- Evitar la **respiración bucal** siguiendo las instrucciones proporcionadas en el apartado de Logopedia.



2 Manejo de la alimentación

Biberones adaptados

- "Special Needs": es un biberón adaptado para que el bebé no tenga que succionar, facilitando la ingesta de manera segura y eficaz.
- Controle la **postura vertical** del bebé durante la ingesta para evitar el reflujo gastroesofágico (RGE) y las regurgitaciones o escape de líquidos por la boca o nariz.



En caso de alimentación por sonda

La alimentación por sonda ralentiza el desarrollo de las habilidades orofaciales, por lo que es muy importante emplear la **estimulación sensitiva** a través de masajes faciales. Para ello, siga las instrucciones proporcionadas en el apartado de Logopedia.

Si el bebé tarda más tiempo en alimentarse no hay que alarmarse, hay que adaptarse a ello y tomarlo como tiempo especial y de afecto con el bebé.

Intervención en el Lenguaje - Logopedia -

Después de las operaciones para cerrar el paladar, es muy importante **potenciar la comunicación verbal temprana**:

- **Fomentar el balbuceo**: hablar al bebé frecuentemente, repetir los sonidos del bebé para incitar la comunicación, mantener el contacto visual, etc.
- **Estimular la audición**: asegurar la capacidad auditiva del bebé, hablar y cantar al bebé en diferentes tonos, utilizar juguetes sonoros, leer en voz alta, escuchar música, juegos de imitación de sonidos de animales, etc.

Para evitar la respiración bucal podemos seguir estos dos sencillos pasos:

- 1) Colocar la punta de la lengua detrás de los dientes superiores.
- 2) Con la lengua apoyada en el paladar sellar los labios y cerrar la boca.



Masajes para estimular la zona orofacial del bebé alimentado por sonda

Pequeños movimientos circulares suaves en:

- mejillas (1-2 min)
- labio superior (1-2 min)
- labio inferior (1-2 min)

Realizar este masaje tres veces al día, preferiblemente antes de las tomas.