

INTERVENCIÓN LOGOPÉDICA EN UN CASO

1ª JORNADA sobre SÍNDROME KABUKI

PILAR MENDOZA MUÑOZ

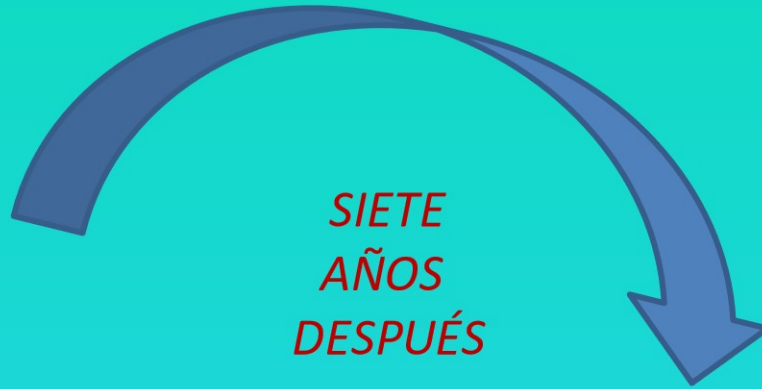


DIAGNÓSTICO

10 MESES



SIETE
AÑOS
DESPUÉS

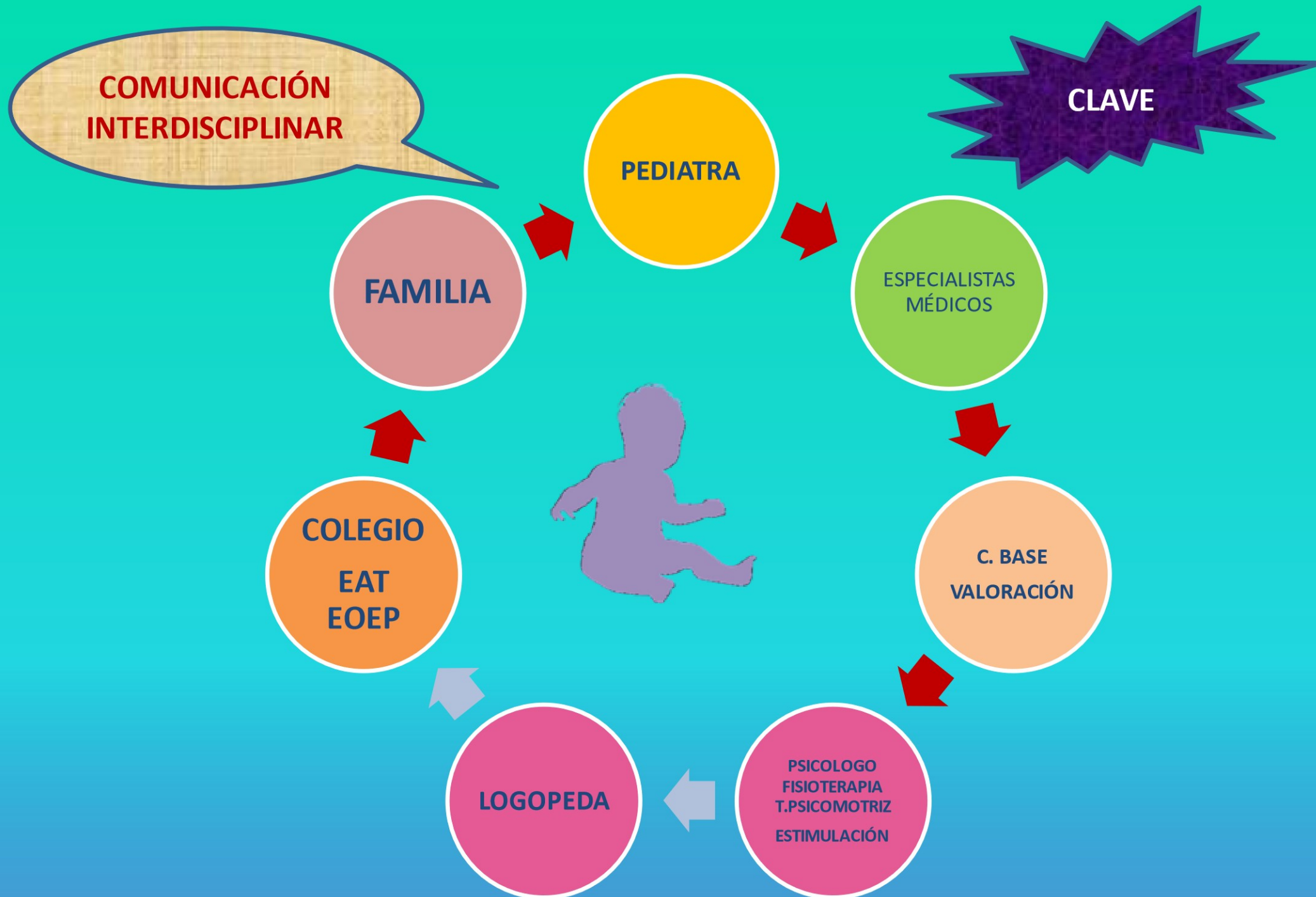


7 AÑOS 6M.



ALTERACIONES ESPECÍFICAS EN SKB PARA su INTERVENCIÓN LOGOPÉDICA

- Paladar alto o hendido
- **Velo palatino, abierto, corto, hipotónico, sensibilidad alterada. 35%**
- **Puente nasal bajo**
- **Hipotonía: tono muscular bajo o deficiente (Grueso y fino) 68%**
- Alteraciones cognitivas
- Hipoacusia. Neurosensorial o Conductiva.
- Convulsiones
- **Problemas de alimentación**
- **Malformaciones bucodentales 68%**
- *DIFICULTADES RESPIRATORIAS*
- *Alteraciones de la sensibilidad. Propiocepción*



HISTORIA CLÍNICA. Algunos datos

- ❑ 5 meses. En Informe Clínico .- Buen tono. Exploración neurológica normal. No se informa sobre lactancia. Displasia de cadera. Ingreso por Bronquiolitis
- ❑ 10 meses.- Cariotipo Normal.
- ❑ 13/14 meses.- Contacto ocular y comprensión buenos. Desarrollo social adecuado'. ***“Retraso madurativo ligero, mayor afectación en área lingüística”***. Bajo peso
- ❑ 19 meses.- Ya camina, ***bebe con pajita, no come solo. Dificultades severas en L. expresivo.*** Control postural/motricidad en el rango normal.

- ❑ 28meses. Praxias orolinguales Normales
- ❑ 37meses. Normal: Audición, fosas nasales y faringe.
- ❑ 37meses. Informe Psicológico: En BrunetLezine.E.D.36m ***Inquietud motora, atención dispersa, trazo débil, torpeza motora, mala inteligibilidad, dificultad al masticar y en praxias, hipotonía.***
- ❑ 47meses. Revisión Clínica. Ejecución praxica buena. ***Múltiples distorsiones en fonemas. No mejora en repetición***
- ❑ 5años 5meses. Informe Psicopedagógico. C.I. Normal. Cambio de Etapa Escolar.

TRATAMIENTOS

- ❖ Rehabilitación en I.P.R. Del H. Gregorio Marañón. Hasta los 16 m.
- ❖ Estimulación en Centro Base 2, desde los 2 años a los 4 años.
- ❖ Logopedia en Centro Base 2, desde 4 años hasta la actualidad.
- ❖ Psicomotricidad en Centro Base2, desde 4 años hasta la actualidad.
- ❖ Apoyo P.T y AL en Colegio desde 2a. 9m. hasta la actualidad.
- ❖ Actividades: Natación. Psicomotricidad en grupo
- ❑ Veloplastia: 6 años
- ❑ Tratamiento odontológico: Colocación de Pistas Edad 7 años

VALORACIÓN

- ❑ Anamnesis.
- ❑ Observación Conductual : Actitud, relación, juego, seguimiento de órdenes.
- ❑ Valoración Anatómica , Funcional y Sensorial Global y específica de los componentes óseo-musculares
- ❑ Valoración de Funciones primarias: Respiración, Succión, Masticación, Deglución
- ❑ Valoración de Funciones secundarias: Habla y Voz
- ❑ Valoración del Lenguaje: Forma, Contenido Uso
- ❑ Pruebas: Registro Fonológico Inducido (R.F.I.).
 - Prueba del Lenguaje Oral de N. (P.L.O.N.)
 - Test Illinois de Aptitudes Psicolingüísticas (ITPA)
 - Prueba de Glatzel

PRESENTA

- Fenotipo peculiar. ¿Patología?
- Inquietud Motora. Torpeza motora
- Dificultades de Atención.
- Comprende y sigue órdenes
- Mandíbula retrognatica. Sobremordida
- Patrones respiratorios alterados
- Ejecución práxica poco eficiente en Labios, lengua, maxilares, velo del paladar. Alteraciones en movilidad, tono y fuerza. No mastica y su soplo es débil e impreciso
- Resonancia alterada. HIPERNASALIDAD
- Umbral de sensibilidad alto en la cavidad oral
- Inteligibilidad mínima a pesar del esfuerzo
- **Empatía, Esfuerzo y Colaboración**

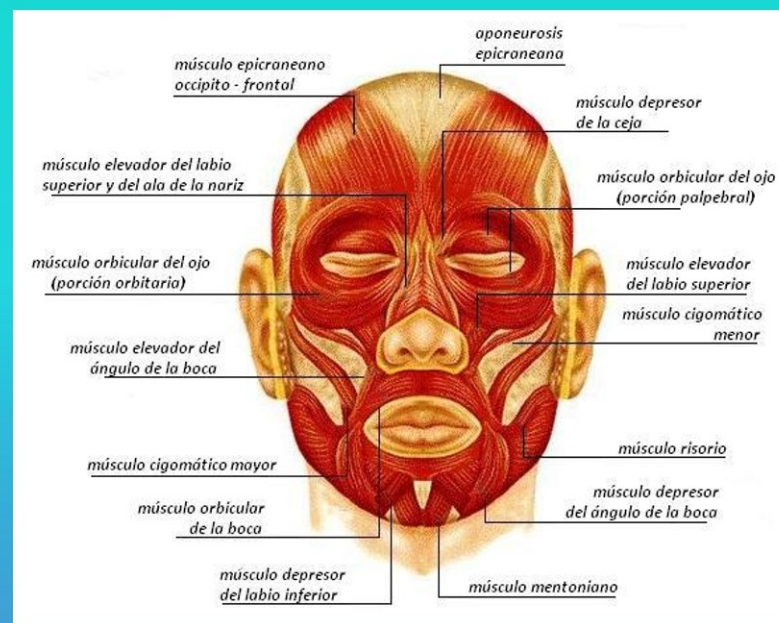
TRATAMIENTO

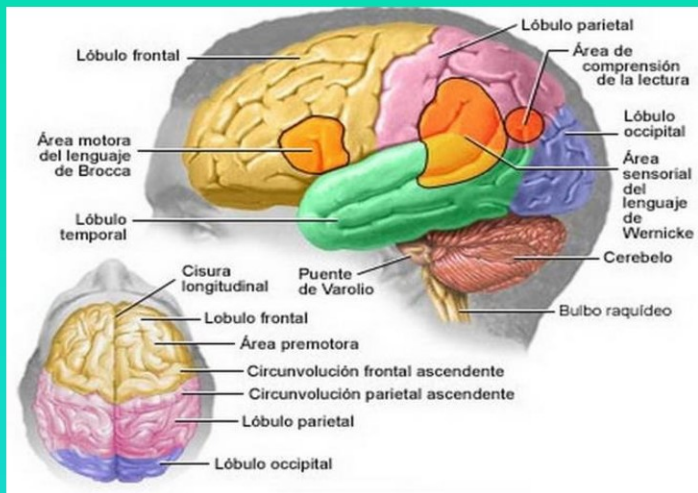
Terapia Miofuncional

“La Motricidad Orofacial (MO) es el campo de la fonoaudiología que se centra en el estudio y/o investigación de los aspectos estructurales y funcionales de las regiones orofaciales y cervicales; con el fin de prevenir, diagnosticar, habilitar y rehabilitar las alteración de algunos de estos aspectos (Queiroz, 2003).

Técnicas Activas/Pasivas

- Contacto
- Deslizamiento
- Vibración
- Tracción
- Presión
- Temperatura





PARES CRANEALES:

- V TRIGÉMINO
- VII FACIAL
- IX GLOsofaríngeo
- X VAGO
- XI ACCESORIO
- XII HIPOGLOSO



Producción: 14 sonidos/sg.

Observación Inicial:

- Gran dificultad para la imitación y ejecución de ciertos fonemas . Ej. /p/.
- Escape nasal significativo. El velo del paladar reacciona al contacto pero no es funcional
- Progreso muy lento, no acorde a una alteración funcional “Normal”

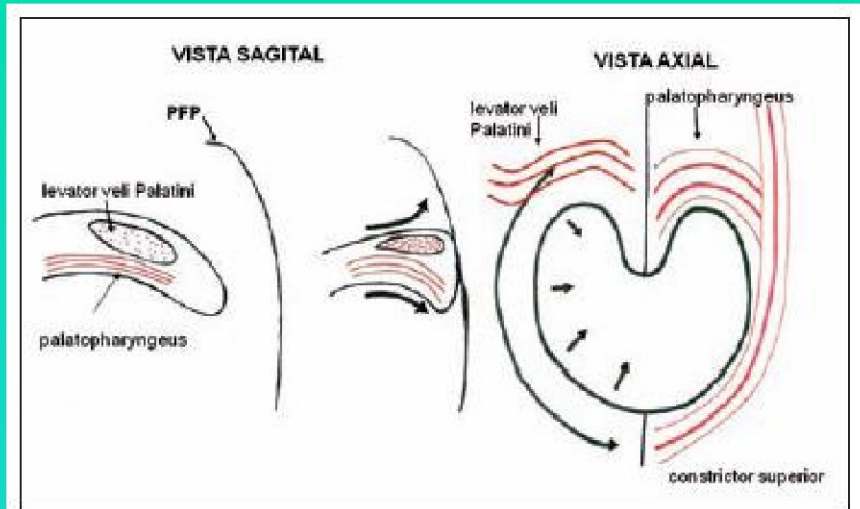
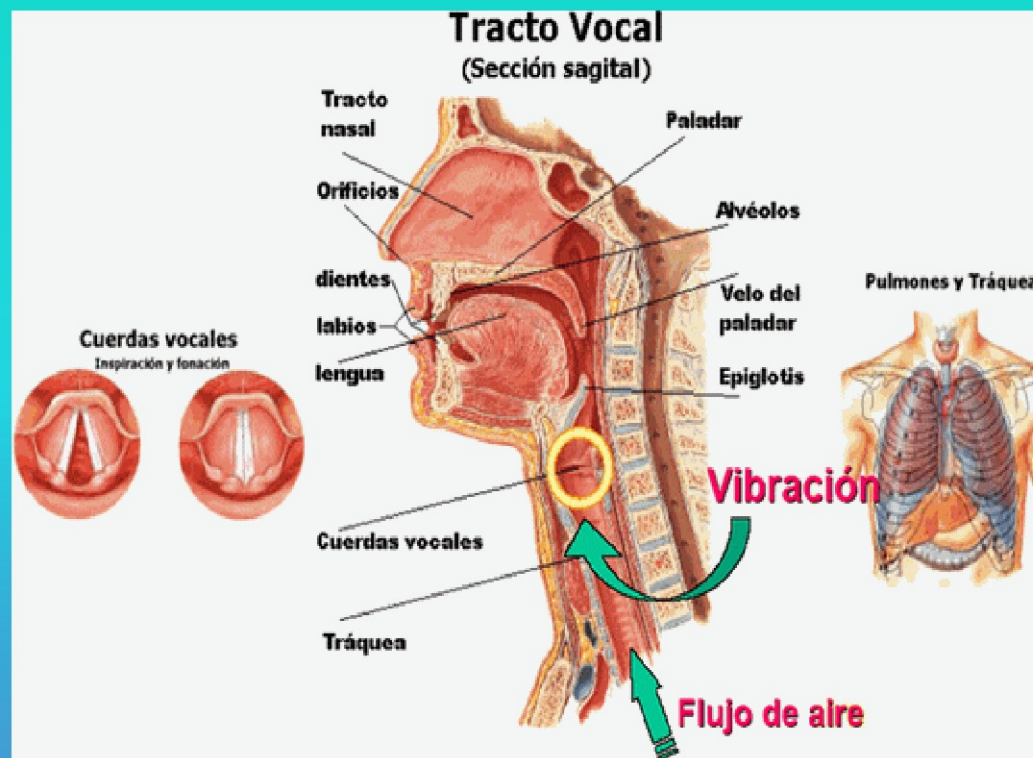


Figura 1. Vista sagital y axial del esfínter velofaríngeo donde se observa la participación de los músculos palatofaríngeo, elevador y constrictor superior.



□ FONACIÓN

□ HABLA

□ LENGUAJE

Programa:

- **Ejercicios de Tono muscular de los labios. Movilidad y Forma. CIERRE LABIAL**
- Ejercicios sobre la musculatura lingual. Movilidad, Precisión y Coordinación
- Ejercicios sobre el complejo buccinador. Tono y movilidad.
- Ejercicios sobre la mandíbula. Movilidad, Tono. Masticación.
- Ejercicios del Velo del paladar. Movilidad, Tono, Sensibilidad.
- Ejercicios de Coordinación Fonorespiratoria. Patrón Respiratorio Correcto.
- Control de malos hábitos y Movimientos Compensatorios



Trabajo en Casa:

- Diferentes Tablas de ejercicios.
- Gradación : De menor a mayor dificultad, diferencias mínimas
- Temporalidad: 5 veces a la semana, 10 minutos. Descansar 1 ó 2 días
- Motivación: Economía de fichas.
- Introducir ejercicios en la actividad diaria: Gárgaras.

OBJETIVO FINAL: Normalizar totalmente los patrones de habla en el Lenguaje Espontáneo para lograr una buena inteligibilidad.

LOGROS

- ✓ Puede realizar todos los fonemas y está en proceso la /r/
- ✓ El Cierre del Velo cierra con esfuerzo y de forma voluntaria.
- ✓ Mejora la inteligibilidad pero aún está en proceso

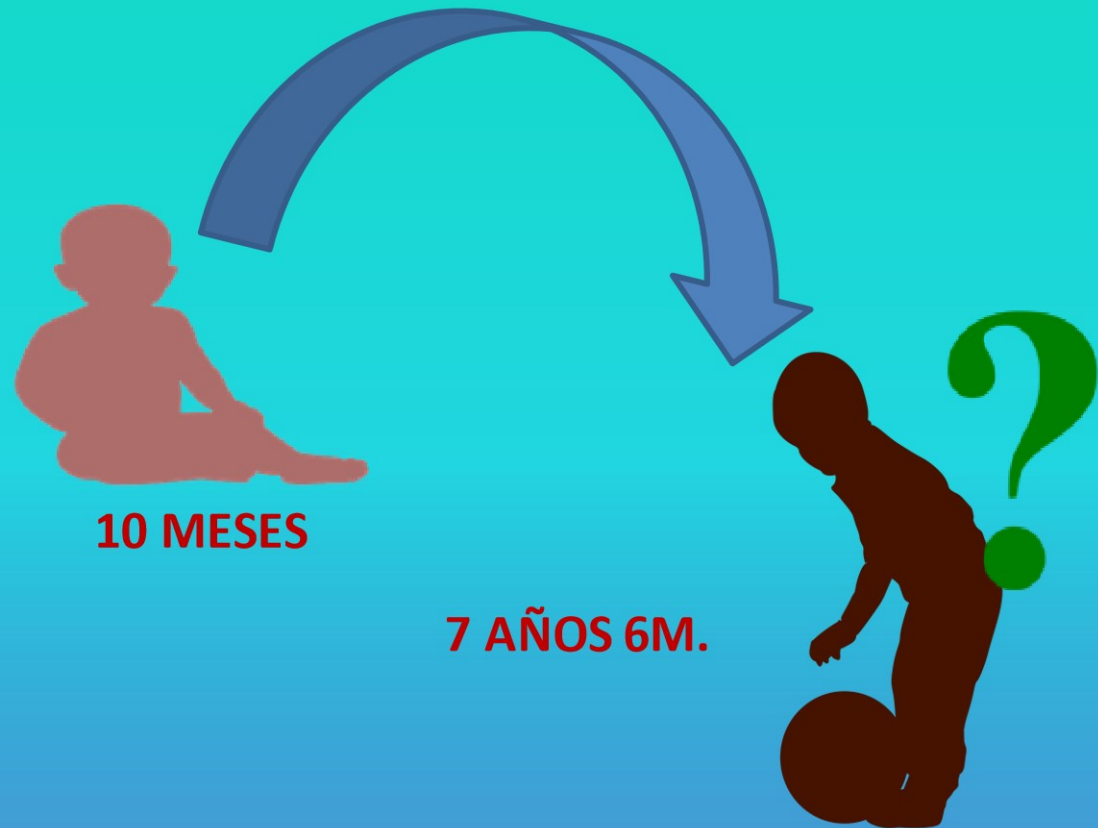
DIFICULTADES QUE PERSISTENTEN:

- Dificultades en la Automatización del Cierre Velofaríngeo en la Fonación.
- En lenguaje espontáneo pierde inteligibilidad a medida que avanza en la cadena hablada. Se produce una fatiga muscular
- Esto le sucede también a nivel grueso. Ej. En Natación

CONCLUSIONES

- ❖ Necesaria la Comunicación entre profesionales y familia
- ❖ Diagnóstico precoz >>> Centra el Programa de Intervención
- ❖ INTERVENCIÓN LOGOPÉDICA DESDE EL NACIMIENTO
- ❖ Al detectar las primeras dificultades pedir ayuda profesional . Los síntomas se pueden y se deben tratar.

GRACIAS



BIBLIOGRAFÍA

Alfonso Barrera, E., Martínez Moreno, M., Gozález Nuño, M., & Díaz Morera, I. (2014). Síndrome de Kabuki: una enfermedad con pronóstico heterogéneo. *Rehabilitación (Madr)*, 129-132.

Castillo Morales, R. Terapia de Regulação Orofacial. Conceito RCM. Memnon edições científicas, Sao Paulo, 1999.

Dos Santos BM, Ribeiro RR, Stuari AS, de Paula e Silva FW, de Queiroz AM. Kabuki make-up (Niikawa-Kuroki) syndrome:dental and craniofacial findings in a Brazilian child. *Braz Dent J*. 2006;17:249---54.

Ferreira, Danasceno, Da Silva & Andrade. 2006; Maciel, Albino & Pinto, 2007 Berwig, Silva, Busanello, Almeida, Bolzan, Hennig & Krob, 2010

Morales Peralta E, Chiong Quesada CM, Dyce Gordon E. Síndrome Kabuki. Presentación de dos casos. *Revista Cubana de Genética Comunitaria*. 2008;2:73---6.

Pascual-Castroviejo I, Pascual-Pascual SI, Velazquez-Fragua R, Palencia R. [Kabuki make-up syndrome A report of 18 Spanish cases]. *Rev Neurol*. 2005;40:473---8.

