

ORIGINAL

Terapia miofuncional en los síndromes craneofaciales

Cristina Peris Hernández

Asociación de Microsomia Hemifacial y CAT de Aspas Castellón-Helix, Castellón, España

PALABRAS CLAVE

Síndromes craneofaciales;
Sistema estomatomágtico;
Funciones orales;
Terapia miofuncional

Resumen Los síndromes craneofaciales son entidades complejas y heterogéneas que conllevan anomalías que afectan principalmente a estructuras encargadas de la morfología de la cara y el cráneo. Su tratamiento involucra un tratamiento multidisciplinario y temprano, en el que se incluyan cirugía reconstructiva, ortopedia maxilar, tratamiento ortodóncico e intervención logopédica prequirúrgica y posquirúrgica en las funciones del sistema orofacial a nivel miofuncional.

© 2012 AELFA. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

KEYWORDS

Craniofacial syndromes;
Estomatomágtico system;
Oral functions;
Myofunctional therapy

Myofunctional therapy in craniofacial syndromes

Abstract Craniofacial syndromes are complex and heterogeneous entities involving abnormalities affecting primarily structures responsible for the morphology of the face and skull. His treatment involves a multidisciplinary approach and early, which include reconstructive surgery, orthodontics, orthodontic treatment, and speech therapy in pre-and postoperative orofacial system functions at myofunctional.

© 2012 AELFA. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Introducción y objetivos

El presente trabajo pretende mostrar y dar a conocer a los logopedas un campo de actuación relativamente poco frecuente: los síndromes craneofaciales.

Desde nuestra experiencia en la Asociación de Microsomía Hemifacial y la colaboración que mantenemos con otras asociaciones de afectados, hemos logrado identificar cuáles

son las necesidades y los problemas que surgen a lo largo del tratamiento de nuestros niños y, por tanto, podemos determinar el papel que corresponde al logopeda dentro del equipo multidisciplinario.

Nosotros creemos en la importancia de la prevención y el tratamiento temprano y globalizado de todas las áreas afectadas (Zambrana y Dalva, 1998), ya que todo ello ayudará a conseguir un mejor resultado final y a disminuir las recidivas

Autor para correspondencia.

Correo electrónico: crisperher@gmail.com (C. Peris).

y complicaciones que puedan aparecer de forma secundaria a las dismorfologías, tratamientos quirúrgicos, malos hábitos, etc. (Borrás y Rosell, 2006).

Para ello deberemos evaluar, prevenir y/o rehabilitar a nivel miofuncional las alteraciones orofaciales estructurales, musculares y posturales que afecten las funciones del sistema estomatognártico, teniendo presente que todas las estructuras implicadas están controladas por el sistema nervioso central y que actúan en conjunto para mantener una armonía orofacial (Bartuilli, Cabrera y Perpiñán, 2008).

Por tanto, se hace indispensable el dominio de todo lo referente a las alteraciones músculo-esqueléticas presentes en estos síndromes, así como de las técnicas quirúrgicas utilizadas y tratamientos complementarios. Precisamente éste va a ser el objeto de este trabajo (Marchesan, 2009).

Definición, etiología y clasificación

Los síndromes craneofaciales son los que cursan con anomalías de las estructuras del cráneo y la cara. Entre ellas podemos distinguir dos grandes grupos: por un lado, las fisuras orofaciales y los síndromes de primer y segundo arcos branquiales, y, por otra parte, las anomalías producidas por un cierre temprano de las suturas craneales. Su origen puede ser congénito o adquirido (traumatismos, neoplasias, etc.).

Respecto a su etiología, hay evidencias de alteraciones genéticas específicas o mutaciones cromosómicas, pero también se hallan otros factores desencadenantes de estas dismorfologías, como los llamados agentes teratogénicos, como la propia idiosincrasia materna (edad, peso, enfermedades, etc.), el uso de drogas o medicaciones durante el embarazo, la exposición a radiación o infección. Además, hay malformaciones de aparición esporádica y de origen idiopático, que se atribuyen a disruptores vasculares durante las primeras semanas del embarazo, concretamente coincidiendo con el desarrollo de los arcos branquiales.

Lo cierto es que se trata de entidades tremadamente heterogéneas, de las cuales no se conoce con certeza ni el porqué ni cómo ocurren durante el desarrollo embriológico, y todo ello hace muy complicado clasificarlas.

Tessier (1976) diseñó una clasificación anatómica aceptada internacionalmente, basada en dividir la órbita ocular en dos hemisferios, en la cual todo aquello que se situara por debajo

del párpado inferior haría referencia a las fisuras faciales, y lo que está sobre el párpado superior a las craneales. Posteriormente, en 1981 se creó el comité de Nomenclatura y Clasificación de las Malformaciones Craneofaciales (Sorolla, 2010) y se estableció una sencilla clasificación en cinco grandes grupos, atendiendo al origen de éstas:

- I. Fisuras faciales/encefaloceles/disostosis
- II. Atrofia/hipoplasia
- III. Neoplasias
- IV. Craneosinostosis
- V. Inclasificables

Nuestro trabajo se va a centrar en los grupos I y IV, ya que claramente hacen referencia a alteraciones craneofaciales congénitas, ya que son los que atendemos con más frecuencia en nuestra asociación.

- Grupo I. Fisuras faciales/encefaloceles/disostosis: analizaremos el apartado de las disostosis, considerando las fisuras como una alteración presente en los síndromes a tratar, y que son: microsomia hemifacial (síndrome de primer y segundo arco branquiales), síndrome Goldenhar (espectro óculo-aurículo-facial-vertebral), síndrome de Treacher Collins y secuencia de Pierre Robin (fig. 1). En este apartado, figuran alteraciones como micrognathias, fisuras labiales y/o palatales, microtías, macrostomías, quistes oculares, hendiduras y colobomas del párpado, malformaciones vertebrales, alteraciones del nervio facial y asimetría facial o retrusión del tercio medio facial.
- Grupo IV. Craneosinostosis: las anomalías presentes en este grupo serán la craneosinostosis, el hipertelorismo y los exoftalmos, la asindactilia en pies y/o manos y el retraso mental desde leve/moderado a grave, pudiendo sumarse, además, algunas dismorfologías del grupo I (fig. 2).

Características y dismorfologías

Así pues, una vez concretadas las entidades con las que nos encontraremos, conozcamos en profundidad cuáles son las estructuras implicadas, así como las funciones alteradas y las dismorfologías más frecuentes (Quintana y Canún, 2006).

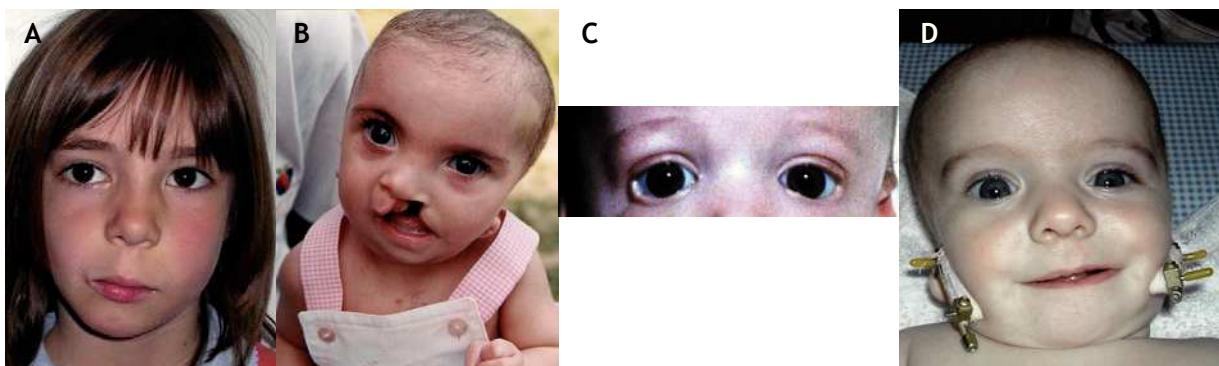


Figura 1. A. Microsomia hemifacial (síndrome de primer y segundo arco branquiales). B. Síndrome Goldenhar (espectro óculo-aurículo-facial-vertebral). C. Síndrome de Treacher Collins. D. Secuencia de Pierre Robin.



Figura 2. Síndrome de Pfeiffer. En el texto se hace mención, además a la enfermedad de Crouzon y al síndrome de Apert.

Por definición, las estructuras afectadas serán las que están presentes en la cara o el cráneo, por lo tanto, será fácil identificarlas en el sistema estomatomágtico. Además, pueden verse involucradas también la órbita ocular, las vértebras cervicales, el nervio facial y los órganos de la audición de un modo total o parcial. Si encima hay afectación craneal, podrán coexistir algunas de las anteriores con el cierre prematuro de las suturas craneales, anomalías en los dedos de las manos y de los pies, así como alteraciones en los órganos de la visión y, también, pueden coexistir alteraciones de los órganos vitales y afectación neurológica.

Con la intención de sintetizar al máximo y a modo de resumen, éstas serán las dismorfologías más frecuentes con las que nos encontraremos:

– *Fisura labial y palatal*: es consecuencia de la falta de cierre de los procesos palatino-labiales-alveolares en la línea media. Pueden ser unilaterales o bilaterales y por el territorio que afectan se clasifican en:

- Labial
- Palatal
- Labio-palatal-alveolar

También estarán presentes la *fisura submucosa* (correspondiente a la falta de unión en la línea media del paladar óseo, pero no de la mucosa que lo recubre y puede coexistir con úvula bifida) o el *paladar corto*, que también puede presentar úvula bifida.

– *Micrognathia*: se define como el desarrollo anormalmente reducido de la mandíbula, cuyo grado de afectación puede oscilar de leve –cuando la mandíbula es algo más corta– a grave –en cuyo caso no existen ni la rama ascendente ni la articulación témporo-mandibular (ATM).

Nosotros utilizaremos la clasificación de Pruzansky, posteriormente modificada por Kabán (Kaban, Moses y Mulliken, 1988) en la que se diferencian cuatro tipos:

- Tipo I**: se caracteriza por la presencia y la normalidad de todos los componentes mandibulares y de la ATM, que, sin embargo, son hipoplásicos (cóndilo, rama ascendente, fosa glenoidea). Los músculos masticadores son funcionales, y suele manifestarse retrognatismo del maxilar inferior, existiendo una relación normal con la ATM.
- Tipo IIA**: aunque moderadamente hipoplásicos y dismórficos, están presentes el cóndilo, la rama ascendente y la fosa excepto la apófisis coronoides. Hay una buena relación espacial con la ATM, que además es funcional. Los músculos se presentan hipoplásicos y la mandíbula retrognática con una ligera desviación del mentón respecto de la línea media.
- Tipo IIB**: en este caso, existe una hipoplasia moderada a grave de la fosa, cóndilo y la rama ascendente. El cóndilo aparece desplazado de forma anterior, medial e inferior, y la rama ascendente es extremadamente corta y anormal en su forma y localización, por lo que la ATM aparece en seudoarticulación. La apertura y la rotación están preservadas, sin que corran igual suerte la translación que será escasa, o incluso, nula.
- Tipo III**: se trata del tipo más grave, en el que no existen ni ATM, ni rama ascendente, ni cóndilo, por lo que la mandíbula flota libremente sin tope posterior contra la cavidad glenoidea. Además, los músculos se presentan muy hipoplásicos y suele acompañarse de macrostomía (fig. 3).

Los músculos masticadores van a ver alterada su función, especialmente el pterigoideo lateral, que será el encargado de la desviación del mentón hacia el lado afectado en apertura o protrusión (laterognatia). También se van a ver afectados otros componentes esqueléticos, como el maxilar superior, el arco cigomático e incluso el hueso temporal. En cuanto a la oclusión, cabe señalar que habrá una inclinación de los incisivos y mordida cruzada unilateral.



Figura 3. Tipo I. Tipo II. Tipo IIIB. Tipo III.

- **Macrostomia:** alargamiento del cierre de la comisura labial y que puede oscilar desde milímetros hasta algún centímetro.
- **Microtia:** hace referencia al desarrollo dismórfico o total ausencia del pabellón auricular y existen tres tipos (fig. 4):
 - I. En este tipo el pabellón únicamente presentará alguna pequeña deformación.
 - II. El lóbulo suele permanecer conservado, pero el resto del pabellón está muy dañado y considerablemente disminuido.
 - III. Suele existir un pequeño primordio, en lugar de la estructura anatómica correcta.
- **Parálisis facial:** ya sea congénita o adquirida. En el primer grupo puede existir ausencia del propio nervio facial.
- **Craneosinostosis:** es el resultado del cierre prematuro de una o más de las suturas craneales y que producirá un crecimiento y desarrollo anormal del cráneo (Molina y Ferrer, 2005).
- **Chiari:** se trata de una anomalía cerebral localizada en su parte inferior y que afecta al cerebelo. Esta malformación presenta una gran variedad de síntomas, entre los que se incluye la disfagia grave.
- **Asindactilia:** se trata de la falta de unión de algunos dedos de las manos o de los pies que les otorga un aspecto de membrana. Puede darse a nivel óseo o subcutáneo.
- **Exoftalmos:** órbita ocular más prominente de lo habitual.
- **Hipertelorismo:** ojos anormalmente separados entre sí.
- **Anquilosis temporo-mandibular:** es el resultado de la unión completa o parcial de los componentes de la ATM (cóndilo, fosa glenoidea y eminencia articular del hueso temporal), que impide una apertura/cierre bucal y movimientos mandibulares normales e interfiere en el crecimiento y el desarrollo de la mandíbula. Es por ello que estos niños presentarán graves trastornos funcionales, orgánicos y de armonía facial.
- **Glosoptosis:** posición atípica de la lengua descendida hacia atrás.

Así pues, cabe indicar que todas las estructuras antes mencionadas comparten las funciones de: alimentación (succión, masticación, deglución), respiración y habla (fonación, articulación), e incluso en algunos casos la cognición estará alterada.

Por tanto, es obvio que nos encontramos ante entidades muy complejas, que van a necesitar de la acción combinada de diferentes especialistas en su tratamiento.

I II III
Figura 4. I. II. III.

Técnicas quirúrgicas y tratamientos especializados

El elenco de especialistas estará compuesto por genetistas y dismorphólogos, neuropediatras, odontopediatras y ortodoncistas, cirujanos maxilofaciales y plásticos, otorrinolaringólogos, oftalmólogos, así como otros especialistas (nefrólogos, cardiólogos, etc.), logopetas, psicólogos y otros profesionales de la salud y asistentes sociales. Todos ellos, deberán ser capaces de decidir qué prioridades establecer y determinar cuál es el protocolo a seguir en cada caso. Por esta razón, el logopeda deberá estar familiarizado con toda la información referente a cada disciplina, ampliando al máximo sus conocimientos, ya que ello le conferirá el respeto del resto de los componentes del equipo y le permitirán llevar a cabo su trabajo con la excelencia técnica necesaria.

El profesional precisará conocer las técnicas quirúrgicas y los tratamientos a los que deberá someterse el niño, así como los plazos, las posibles recidivas y/o las complicaciones. Para facilitar una primera aproximación, hemos recopilado el siguiente glosario técnico básico:

- **Artroplastia:** procedimiento que permite, mediante una incisión preauricular, liberar el bloque anquilótico e interponer un injerto para evitar una neoanquilosis (Kimura-Fujikami, 2003).
- **Cirugía ortonártica:** cirugía correctiva de las alteraciones del componente esquelético de las deformidades dentofaciales.
- **Distracción osteogénica:** técnica quirúrgica que permite la regeneración de nuevo hueso entre dos segmentos óseos (separados mediante corticotomía), bien vascularizados y que son gradualmente separados por fuerzas mecánicas (distractor) (Ortiz-Monasterio y Molina, 1994).
- **Faringoplastia:** cirugía correctiva del velo del paladar.
- **Implantes cocleares:** simplemente indicaremos la importancia de la coordinación entre otorrino y plástico, dado que se podrían lesionar la futura zona de reconstrucción.
- **Injertos óseos:** autólogos, con o sin vascularización.
- **Ortodoncia:** tratamiento realizado por ortodoncistas que centran su trabajo en tres etapas (fig. 5):
 1. Ubicar sus bases óseas, mediante la alineación y la nivelación de las arcadas dentarias, la coordinación transversal, adecuación sagital y aparatología auxiliar.
 2. Adecuar la dentición en sus bases óseas.
 3. Corregir la línea media con elásticos, y si no se hizo anteriormente, se corregirá transversalmente.
- **Ortopedia maxilar:** especialidad de la odontología que se ocupa de corregir y prevenir problemas de crecimiento y desarrollo de la boca (Zambrana y Dalva, 1998).



Figura 5. A. Expansor. B. Bloque mordida. C. Aparatología auxiliar.

- *Palatoplastia*: técnica quirúrgica utilizada para cierre de paladar, anterior para el paladar duro y posterior para el velo del paladar.
- *Queiloplastia*: cirugía reparadora del labio leporino.
- *Reconstrucción del pabellón auricular*: se trata de una cirugía que precisa de cartílago costal (2 cartílagos aproximadamente) para el tallado de la oreja en la primera fase de la intervención y a la cual se despegará del cráneo y se le dará “vuelo” en una segunda fase (Firmin y Raphaël, 1988).

Papel del logopeda dentro del equipo multidisciplinario

Desde el momento de su nacimiento, algunos de estos niños van a presentar dificultades en la alimentación, más concretamente en la succión, ya sea por la hipotonía muscular que les dificulta la presión, ya sea por el drenaje de líquidos causado por sus propias condiciones anatómicas. Es por ello que, durante las etapas iniciales, su deglución presentará en ocasiones un problema de seguridad; por tanto habrá que recurrir a un tipo de alimentación no convencional, pero sin dejar de estimular el sistema nervioso en desarrollo. De igual manera, la maloclusión producida por alteraciones mandibulares y musculares, así como la asimetría facial, les impedirá llevar a cabo de una manera eficaz los movimientos de apertura, cierre, diducción, protrusión y retrusión, necesarios para succionar, masticar y deglutir correctamente. Debemos tener presente que, dependiendo del grado de gravedad en cada caso, les perfilarán como candidatos a presentar en el futuro una anquilosis de la ATM.

Como es lógico, todos estos trastornos deglutorios pueden llegar a ocasionar serias dificultades respiratorias (neumonías por aspiración de líquidos). En concreto, en los síndromes como el de Pierre Robin (micrognatias IIB o IIIA bilaterales), será necesario ampliar el espacio intraoral con técnicas quirúrgicas (distracción osteogénica) (Vila, Garramendia, Felipe y Suárez, 2010) en etapas muy tempranas, de forma que les permita desarrollarse sin riesgo alguno de daño neurológico, ni afectación de su vida. Frecuentemente, se observa también la presencia de un patrón de respiración bucal, debido a los daños estructurales e incluso a las parafunciones o malos hábitos que estos niños desarrollarán con el tiempo.

Como es de suponer, en la mayoría de los casos la audición estará afectada, y los pacientes pueden presentar desde una sordera profunda, hasta hipoacusias de transmisión simplemente por agenesia del conducto auditivo externo y pabellón auricular. Asimismo, cabe señalar que la audición será monoaural en los casos unilaterales.

A su vez, todos los problemas anatomico-fisiológicos darán como resultado trastornos articulatorios en la ejecución del habla, alterarán su resonancia y su inteligibilidad, de la misma forma que los déficits auditivos y cognitivos dificultarán el acceso al lenguaje y a la comunicación. Es por ello que el logopeda tendrá que abordar diversas especialidades (Santiago, 2010) en el tratamiento de estos síndromes: reeducación auditiva, logofoniatría, etc., de las cuales hay numerosas y excelentes publicaciones a las que nada tendríamos que aportar y, por tanto, nos centraremos en la especialidad de terapia miofuncional.

Actuación del logopeda en terapia miofuncional

El objetivo del logopeda con conocimientos en terapia miofuncional es que el niño desarrolle habilidades tempranas de alimentación, seguras y eficaces, así como promover hábitos saludables en los que se favorezca la prevención de malos hábitos o parafunciones, como indica Chamorro (2010): “Es el conjunto de procedimientos, estrategias y técnicas, de evaluación, tratamiento preventivo y rehabilitador, cuyo objetivo es evitar o corregir desequilibrios orofaciales. Contempla las alteraciones funcionales del sistema estomatognático ocasionados por malos hábitos y/o parafunciones o bien por alteraciones estructurales congénitas o adquiridas”.

Nuestra actuación en la alimentación en atención temprana se centrará en ayudar a decidir el método de alimentación necesario en cada momento del desarrollo, considerando las características particulares de cada niño. En el caso del uso de la vía enteral (sonda gástrica o bien gastrostomía endoscópica percutánea) es necesario realizar la estimulación sensitiva (gustativa, térmica, olfativa) al bebé, de forma intraoral y extraoral, para mantener el reflejo de succión activo hasta recuperar la alimentación materna o convencional, si ésta fuera posible. Una de las desventajas del uso prolongado de las sondas es la alteración de la sensibilidad intraoral. También se tendrá en cuenta si la alimentación por sonda es de bolo continuo o intermitente. En este último caso, se debería aplicar la succión no nutritiva en los momentos de llenado gástrico para que el niño asocie ambas sensaciones: succión y saciedad. El logopeda deberá instruir a la familia para que aplique estas maniobras unas tres veces al día (Barceló, 2012).

Respecto a la prevención de malos hábitos o parafunciones que pueden tener repercusión en el crecimiento orofacial, consideraremos que es necesaria la higiene bucal y nasal en niños que van a verse sometidos a cirugías, con el fin de evitar infecciones y caries desde edades tempranas. En la bibliografía es ampliamente aceptado el hecho de que el patrón respiratorio nasal ayuda al crecimiento y el desarrollo del tercio medio facial, cualquier obstrucción que conduzca a una respiración bucal deberá recibir atención sin demora (Planas, 2008).

Desde las primeras etapas de la infancia iniciaremos el mantenimiento de los tejidos blandos, precirugía y poscirugía, aplicando maniobras de *tapping* facial y masajes con el fin de mantener una vascularización adecuada en la zona, que se someterá a cirugía posteriormente. La estimulación sensitiva (térmica y táctil) es buena opción en principio. Más adelante, y dependiendo de las necesidades, se puede recurrir a la estimulación por radiofrecuencia (EMS) para tonificar los tejidos. En general, trabajaremos toda la musculatura orofacial con la intención de obtener una mejora de la hipoplásia en los tejidos, especialmente después de un período de distracción (que suele ser de un mínimo de 8 semanas), con el objeto de ayudar a superar el estrés (ley de tensión por estrés) (Vila, 2005) a que inevitablemente se someten los tejidos, y de esta forma favorecer su regeneración y remodelación a la nueva estructura ósea. Otro objetivo ineludible consiste en adaptar y ejercitar la masticación, ya que en una mayoría de estos niños va a existir la masticación preferente unilateral. Tengamos presente que durante la dis-

tracción la dieta será blanda (inicialmente triturados y después alimentos blandos) y además el crecimiento óseo en la zona provocará una mordida abierta en el lado afectado, en la cual se insertará un bloque de mordida que favorecerá la consolidación de la osificación obtenida (fig. 6). Por tanto, si tenemos en cuenta el estrés de los tejidos, el alargamiento del rostro producido por el crecimiento óseo y la acentuación de la hipoplasia por la falta de ejercitación de la musculatura masticatoria, comprenderemos la importancia del trabajo preventivo y, por descontado, del rehabilitador tras el proceso quirúrgico.

El tratamiento de las cicatrices posquirúrgicas (estética facial) se centrará en comprobar la evolución de las cicatrices y derivar al cirujano, si se observa hipertrofia. Además, deberemos aplicar cremas para mejorar su aspecto, así como parches de silicona, etc., y realizar masajes que mejoren su estado y eviten la formación de queloides que podría dificultar la movilidad. No se debe olvidar la necesidad de protección solar extrema tras la cirugía.

En el apartado de la prevención de anquilosis de la ATM, nos ocuparemos de conseguir su *lateralización* mediante los ejercicios de distracción mandibular, trabajaremos además la protrusión y la retrusión (en la medida de lo posible), realizaremos ejercicios isométricos de contrarresistencia, intraorales y extraorales, ejercicios que favorezcan la propriocepción, aplicaremos calor, relajaremos los tejidos y la musculatura y utilizaremos mecanoterapia (TheraBite®) para trabajar la *apertura* o el *cierre*. Según las necesidades del caso, realizaremos el estiramiento de los tejidos conectivos, movilizaremos las articulaciones y fortaleceremos los músculos en todo su rango de movimiento. En la rehabilitación posquirúrgica que realizaremos tras la liberación del bloque anquilótico (especialmente si se no se ha interpuesto un injerto), resulta imprescindible realizar los ejercicios varias veces al día, dando comienzo al tratamiento con mecanoterapia a los pocos días de la intervención, cuando todavía es posible que el sujeto tenga alguna molestia razonable. No obstante, esto no debe detenernos a forzar la apertura, ya que nuestro objetivo será conseguir lo antes posible la máxima apertura del dispositivo de mecanoterapia (5 cm), y posteriormente mantener los resultados obtenidos, siendo conscientes de que la movilización pasiva de las articulaciones disminuirá la inflamación existente, así

como las molestias. Previamente, efectuaremos las mediciones del movimiento mandibular (lateral y apertura incisiva máxima) utilizando la escala de rango de movimiento que nos permitirán el registro y la comprobación de los avances diarios obtenidos.

La estimulación sensitiva térmica y táctil favorecen la propiocepción y, por tanto, el control muscular orofacial en la estimulación de las parálisis congénitas. Incluso aun cuando tratemos a niños con ausencia del nervio facial, de etiología congénita, creemos necesario estimular la zona mediante masaje y mimética facial. En el caso de las parálisis secundarias a cirugía, iniciaremos la rehabilitación posquirúrgica con una primera fase de EMS para buscar la respuesta voluntaria, y continuaremos utilizando las pautas anteriores.

Será competencia del logopeda el asesoramiento y la formación de la familia en todas estas técnicas, ya que el niño deberá realizar los ejercicios a diario, en ocasiones durante un período más o menos prolongado, y otras de por vida. En mi opinión, la familia debe ser considerada parte fundamental del equipo de trabajo, y debemos trasladarles nuestro apoyo y disponibilidad, sobre todo teniendo en cuenta que el logopeda será el profesional con el que mantendrán una relación más estrecha y frecuente. No obstante, la intervención psicológica resulta insustituible en la atención a las familias y a los propios afectados.

Nuestra propuesta de intervención: limitaciones y recursos

La Asociación de Microsomía Hemifacial se constituyó en 2002 y estableció su sede en Valencia, definiendo su ámbito de actuación a escala nacional, dada su escasa tasa de prevalencia y con la intención de tratar de dar respuesta a un colectivo que carecía de atención especializada.

Su actividad se centra en la realización de los fines que se recogen en sus estatutos y que básicamente son: orientar, informar y ayudar a las personas afectadas que así lo requieran. Para ello, se desarrollan diversas actividades, entre las que se incluyen: el asesoramiento y la derivación a los diferentes especialistas médicos, la celebración de unas jornadas clínicas anuales, el mantenimiento de la página web, así como la atención psicológica y logopédica a todos los asociados.

Actualmente cuenta con 55 asociados repartidos por todo el territorio nacional, según el siguiente detalle: un 30% en la Comunidad de Madrid, un 20% en la Comunidad Valenciana, un 16% en el País Vasco, un 10% en Andalucía, un 15% en Catalunya y un 9% en otras comunidades.

La asociación ofrece tres tipos de servicios logopédicos: por una parte, la atención globalizada del tratamiento, que se ofrece en la sede ubicada en Valencia, y que se lleva a cabo dos veces por semana. Por otra, la organización de sesiones individuales de periodicidad mensual destinadas a la formación de las familias en ejercicios de terapia miofuncional orofacial en Madrid. Y el tercer tipo intenta dar solución al principal inconveniente que supone la actuación a nivel nacional: la distancia, ya que nos impide intervenir físicamente y con la frecuencia que sería deseable. En estos casos, establecemos una comunicación muy estrecha con el profesional que vaya a trabajar con el niño



Figura 6. Mantenimiento de los tejidos blandos previa a las intervenciones y posquirúrgica para su recuperación.

habitualmente, orientando y, si fuera necesario, realizando desplazamientos con carácter formativo, en todos los aspectos que consideremos relevantes para la intervención y realizando un seguimiento pormenorizado de la evolución del caso.

Generalmente, salvo algunas excepciones, las familias contactan con nuestra asociación transcurridos meses o años desde el nacimiento del/de la niño/a, por lo que el asesoramiento referente a alimentación en esta primera etapa de la vida ya está realizado de antemano o simplemente no se hizo. No obstante, atendiendo a la etapa de desarrollo, realizamos una valoración funcional y administrámos las pautas oportunas.

La atención logopédica que se ofrece incluye una primera valoración inicial, en la cual se realiza una evaluación del caso y se explica a los familiares y/o al/a la propio/a niño/a en qué va a consistir el tratamiento especializado, y cuáles son nuestras expectativas reales respecto a los resultados esperados y a su propia implicación, considerando todas las variables que van a determinar el tipo y el resultado de nuestro tratamiento, como son: la precocidad en el inicio de la intervención y la frecuencia, el grado de gravedad de las dismorfologías, los resultados y las complicaciones quirúrgicas, cuya importancia ya señalábamos en la introducción. No obstante, en cualquiera de las modalidades de atención logopédica, la variable más determinante para el éxito de nuestra intervención (lógicamente, tras los resultados quirúrgicos) es el grado de implicación de la familia. Supongamos un caso tras la liberación de un bloque anquilótico, en el que el niño deberá realizar ejercicios de rehabilitación mandibular y mecanoterapia (un mínimo de 3 veces al día), al menos durante un período prolongado. Resulta obvio que el hecho de no seguir las prescripciones recibidas tendrá unas consecuencias nefastas en la evolución del paciente. Por tanto, será imprescindible que la familia asuma la responsabilidad de su trabajo diario.

Por otra parte, la experiencia nos demuestra la importancia de plantear objetivos realistas, explicando las ventajas del tratamiento, pero teniendo especial cuidado de no generar expectativas inalcanzables. Atendiendo al grado de gravedad, algunos de estos/as niños/as simplemente mejorarán, pero posiblemente nunca llegarán a obtener el resultado deseado. Es por ello que debemos ser capaces de transmitir la idea de mejora, siempre en un tono optimista, pero sin perder la perspectiva. Sirva como ejemplo nuestro trabajo en el mantenimiento de los tejidos blandos, que en la mayoría de los casos resultará silente, pero no por ello menos decisivo en la buena evolución de los procesos quirúrgicos. Considero importante no olvidar que la constancia es fundamental en este tipo de tratamientos.

Por último, en nuestra opinión, resulta esencial crear unidades de referencia a nivel nacional que posibiliten el abordaje interdisciplinario real y un intercambio de información dinámico que nos permita dar a conocer nuestra labor al resto de los profesionales que conforman el equipo multidisciplinario.

Como conclusión, podemos afirmar que los síndromes craneofaciales constituyen nuevos retos en la intervención logopédica, debido a la complejidad de sus manifestaciones y las competencias profesionales necesarias, a las que actualmente el logopeda tiene acceso únicamente por iniciativa personal.

Para terminar, simplemente expresar el deseo de esta asociación de que los avances constantes en cirugía y las nuevas líneas de investigación (cultivo de condrocitos, etc.) amplíen nuevos horizontes en un futuro próximo que permitan mejorar las expectativas actuales de los tratamientos en esta población.

Bibliografía general

- Barceló, B. (2012). *Aproximación a los problemas de alimentación desde la perspectiva de la motricidad oral*. Ponencia presentada en las Jornadas de la Asociación de Profesionales de Atención Temprana de Castilla la Mancha, Trastornos de alimentación en niños con discapacidad de 0 a 6 años, Toledo.
- Barceló, B. (2012). *Adquisición de las habilidades de alimentación*. Ponencia presentada en las Jornadas de la Asociación de Profesionales de Atención Temprana de Castilla la Mancha, Trastornos de alimentación en niños con discapacidad de 0 a 6 años, Toledo.
- Bartuilli, M., Cabrera, P.J., Perpiñan, M.C. (2008). *Guía técnica de intervención logopédica. Terapia miofuncional*. Madrid: Síntesis.
- Borrás, S., Rosell, V. (2006). *Guía para la reeducación de la deglución atípica y trastornos asociados*. Valencia: Nau Llibres.
- Chamorro, J. (2001). *Curso de Experto en Terapia Orofacial Miofuncional*. Universidad Pontificia de Salamanca.
- Firmin, F., Raphaël, B. (1988). *La reconstruction du pavillon auriculaire*. París: R. Sicard.
- Kaban, LB., Moses, MH., Mulliken, JB. (1988). Surgical correction of hemifacial microsomia in the growing child. *Plastic and Reconstructive Surgery*, 82, 9-19.
- Kimura-Fujikami, T. (2003). Resultados del tratamiento quirúrgico de 52 casos de anquilosis temporomandibular. *Cirugía y Cirujanos*, 71, 12-21.
- Marchesan, I. (2009). Breve historia de motricidad orofacial. *Rev CEFAC*, 11, 281-290.
- Molina, F., Ferrer, T.F. (2005). Los grandes síndromes craneofaciales. Su tratamiento con distracción ósea. *Gaceta Médica de México*, 141 (5), 383-394.
- Ortiz-Monasterio, F., Molina, F. (1994). Microsomia hemifacial distraction. *Operative Techniques in Plastic & Reconstructive Surgery*, 1 (2), 105-12.
- Planas, P. (1994). *Rehabilitación Neuro-Oclusal*. 2.ª ed. Barcelona: Masson.
- Quintana, M.E., Canún, S. (2006). Espectro facio-aurículo-vertebral y frecuencia de malformaciones asociadas. *Revista del Hospital General Dr. M. Gea González*, 7 (1), 6-12.
- Santiago, R.B. (2010). Panorama actual de los nuevos retos y posibilidades en el campo de la logopedia, foniatria y audiología. Cincuenta años avanzando XXVII Congreso Internacional de AELFA. *Revista de Logopedia, Foniatria y Audiología*, 30 (4), 213-222.
- Sorolla, J.P. (2010). Anomalías craneofaciales. *Revista Médica de la Clínica Condes*, 21 (1), 5-15.
- Tessier, P. (1976). Anatomical classification of facial, craniofacial and latero-facial clefts. *Journal of Oral and Maxillofacial Surgery*, 4, 69-92.
- Vila, D., Garmendia, G. (2005). Osteogénesis por distracción esquelética maxilomandibular. *Revista Cubana de Estomatología*, 42 (1), Enero-Abril.
- Vila, D., Garmendia, G., Felipe, A.M., Suárez, F., Sánchez, E., Álvarez, B. (2010). Aplicación de distracción osteogénica mandibular en niños con el síndrome de apnea obstructiva del sueño. *Revista Cubana de Estomatología*, 47 (1), Enero-Marzo.
- Zambrana, N., Dalva, L. (1998). *Logopedia y ortopedia maxilar en la rehabilitación orofacial. Tratamiento precoz y preventivo. Terapia miofuncional*. Barcelona: Masson.