



**Universidad
de La Laguna**

**Trabajo Final de Grado en Logopedia.
Universidad de La Laguna
Curso académico 2017-2018**

*Propuesta de programa de intervención logopédica
para la disartria en la esclerosis lateral amiotrófica*

Alumna: Alba María Aguilar Palmero.

Tutora académica: Emilia M^a Carmona Calero.

Convocatoria: Junio 2018.

Resumen: La esclerosis lateral amiotrófica es una enfermedad neurodegenerativa, autoinmune, que afecta a las células nerviosas encargadas de los movimientos de los músculos voluntarios. La etiología es desconocida, pero existen varios genes implicados en ella. Dentro de sus síntomas, a nivel logopédico, destacan la disartria, la disfagia, la disfonía y las alteraciones de la tos. En este trabajo se propone un programa estructurado de intervención logopédica en la disartria ocasionada por la ELA, que consta de 10 sesiones planificadas, y la posterior repetición de cada una de ellas, con la finalidad de atenuar la progresión de la disartria y así mejorar la comunicación interpersonal.

Palabras claves: Esclerosis lateral amiotrófica, logopedia, intervención, disartria.

Abstract: The lateral sclerosis amyotrophic is a neurodegenerative disease, autoimmune, that concerns the nervous cells in charge of the movements of the voluntary muscles. The etiology is not known, but there are several genes involved in the disease. Inside his symptoms, with speech-therapy relevancy are: dysarthria, dysphagia, dysphonia and cough alterations. A structured program of speech-therapy intervention in dysarthria for ELA is proposed, that has 10 planned meetings, and the repetition of each one again, with the purpose of slow down the progression of the dysarthria and this way improve the interpersonal communication.

Keywords: Amyotrophic lateral sclerosis, speech therapy, intervention, dysarthria.

CAPÍTULO 1. INTRODUCCIÓN.

1.1. Definición de ELA.

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA), es una enfermedad neurológica progresiva que afecta a las células nerviosas (motoneuronas) encargadas de controlar los músculos voluntarios. Estas células degeneran, dejando de enviar mensajes a los músculos que quedan sin inervación, atrofiándose con el paso del tiempo. Esta enfermedad es también conocida como la enfermedad de Charcot, pues fue Jean-Martin Charcot quien publicó el primer artículo sobre la enfermedad en el año 1874 (Fernández y De la Fuente, 2010).

La ELA afecta principalmente a adultos entre 45 y 70 años de edad, con mayor incidencia en hombres (3-6/100.000 año) que en mujeres. (2-4/100.000 año). La edad de inicio está comprendida entre los 47-52 años para las enfermedades de origen familiar y los 58-63 años para los casos de enfermedad esporádica. La incidencia disminuye después de 80 años de la edad (Kiernan y cols., 2011).

La etiología de la ELA es desconocida, aunque se han descrito hasta 13 genes implicados en la enfermedad. De los genes que se conocen, la mutación en el gen SOD1 representa el 20% de la ELA familiar y el 5% del ELA esporádica. (Fallis, y Hardiman, 2009). Las Mutaciones en TARDBP representan entre el 5 y el 10% de la ELA familiar, las mutaciones en FUS el 5%, y mutaciones en ANG cerca del 1%. El 90% restante de las personas diagnosticadas con ELA son clasificadas de tener la enfermedad de manera esporádica (Beleza-Meireles, y Al-Chalabi, 2009).

Según FUNDELA (Fundación Española para el Fomento de la Investigación de la Esclerosis Lateral Amiotrófica), en España hay actualmente alrededor de 4000 personas con ELA. En Canarias, la plataforma de afectados por ELA (2017) estima que la cifra de afectados actualmente es de 102 personas, pero éstas no aparecen en el instituto canario de estadística (ISTAC) por lo que no las consideramos cifras oficiales.

Esta enfermedad crónica y degenerativa se caracteriza por la muerte progresiva de las neuronas motoras superiores e inferiores (primera y segunda neurona), que dejan de enviar mensajes a los músculos, lo que conduce a debilidad y atrofia muscular para finalmente llevar a la parálisis muscular. El deterioro progresivo de las motoneuronas superiores e inferiores va a dar lugar a distintos signos motores.

- Motoneurona superior: La degeneración de los haces corticoespinales y corticonucleares.
- Motoneurona inferior: La afectación de las neuronas del asta anterior y de los núcleos motores y pares craneales del bulbo raquídeo.

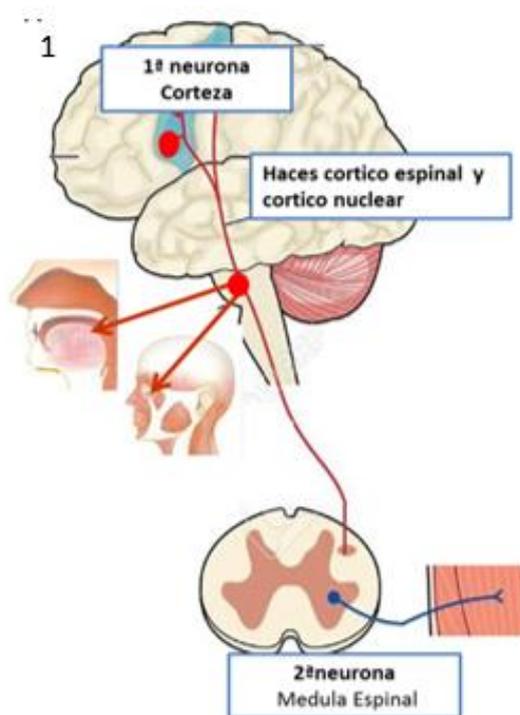


Figura 1: Visión lateral del encéfalo y corte coronal de médula espinal (modificada fuente: <https://www.mdsauade.com/es/2017/01/esclerosis-lateral-amiotrofica.html>).

Los síntomas de la ELA son (Quarracino, Rey, y Rodríguez, 2014):

- Debilidad muscular: Afectando al aparato buco-fonador.
- Sialorrea: Segregación excesiva de saliva.

- Secreciones bronquiales: Sustancia producida en el bronquio (moco, líquido...).
- Disfagia, disartria y disfonía: Problemas en la deglución, articulación o voz.
- Afección pseudobulbar: Episodios incontrolados de llanto y risa.
- Calambres musculares.
- Espasticidad: Tensión inusual de los músculos.
- Edema de miembros inferiores.
- Depresión e insomnio.

Dentro de los síntomas bulbares tienen especial relevancia logopédica (Muñoz, 2006):

- Disartria: Alteraciones en el habla como imprecisión articulatoria, emisión entrecortada y enlentecimiento del habla que dificulta la comunicación, por lo que el programa de intervención se centra en ella.
- Disfagia: Alteraciones de la deglución que puede conducir a desnutrición y deshidratación, así como riesgos de aspiración, infección respiratoria, neumonía o asfixia. La pérdida progresiva de peso puede ser el primer signo de disfagia.
- Disfonía: Alteraciones de la intensidad de la voz, que pueden provocar trastornos relacionados con la prosodia y además afectaciones en el timbre.
- Alteraciones de la tos: el cierre firme de la glotis se ve alterado, así como de la musculatura respiratoria, lo que produce una tos inefectiva.

Si se tiene en cuenta la localización de las motoneuronas afectadas al inicio de la enfermedad, se pueden distinguir 2 tipos de ELA (García-Tenorio, 2015):

- ELA de inicio Espinal: Afecta a las motoneuronas de la médula espinal que se manifiesta en problemas de motricidad de los miembros superiores e inferiores.

- ELA de inicio Bulbar: Afecta a las motoneuronas del tronco cerebral, por lo que causa problemas músculo-articulares del habla, comunicación oral y la deglución.

Es más tardía que la espinal.

Así mismo, la enfermedad no afecta a los sentidos (vista, oído, olfato, gusto y tacto), y generalmente tampoco a la musculatura ocular, cardíaca, del intestino ni de los esfínteres (Fernández y De la Fuente, 2010).

Los síntomas de la motoneurona superior son los que conllevan el enlentecimiento del habla, hiperreflexia, y el signo de Hoffman o Babinski, mientras que los que conciernen a la motoneurona inferior (situadas en el tallo cerebral y la médula espinal) son atrofia, fasciculaciones y debilidad general (Sanabria, 2010).

La progresión más habitual comienza por la dificultad para la marcha, seguido de debilidad en las extremidades, dificultad para escribir y alimentarse, al mismo tiempo que van apareciendo problemas en la fonación y deglución (Fernández y De la Fuente, 2010).

1.2. Definición y tipos de disartria.

La disartria es la disfunción articulatoria del habla causada por el mal funcionamiento de la musculatura facial, relacionada con lesiones en las áreas motoras del cerebro (García-Tenorio, 2015).

Según González y Bevilacqua (2012), existen 6 tipos de disartrias:

- La disartria flácida, cuyas características son: una voz soplada (voz sin resistencia y débil), con hipernasalidad y distorsión consonántica.
- La disartria espástica: voz forzada, estrangulada, áspera, lentitud en el habla, distorsión consonántica e hipernasalidad.
- La disartria atáxica: distorsión consonántica, acentuación excesiva e igual en cada sílaba y quiebres articulatorios irregulares.
- La disartria hipocinética: monotonalidad, monointensidad, hipofonía y falta de acentuación.
- La disartria hipercinética: Dentro de este tipo de disartrias, hay una clasificación según la velocidad de los movimientos involuntarios:

- La disartria hipercinética predominantemente rápida: distorsión consonántica, con intervalos prolongados, velocidad variable y monotonía. Acompañada de una voz áspera, con silencios inapropiados, distorsión vocálica, excesivas variaciones de intensidad y episodios de hipernasalidad.
 - La disartria hipercinética predominantemente lenta: distorsión consonántica, voz áspera forzada y estrangulada, quiebres articulatorios irregulares acompañados de monotonía y monointensidad.
 - La disartria por lesión de neurona motora superior unilateral: distorsión consonántica, quiebres articulatorios irregulares, voz áspera, lentitud, alteración de la acentuación e hipernasalidad.
- La disartria mixta: resultado de alteraciones en dos o más sistemas implicados en la producción del habla.

1.3. Diagnóstico e intervención.

El diagnóstico de la ELA se basa en un diagnóstico de exclusión, descartando otras posibles enfermedades. Para su diagnóstico el paciente debe presentar síntomas tanto de la neurona motora superior como de la neurona motora inferior, que no puedan ser atribuidos a otras causas (Sanabria, 2010).

El diagnóstico está basado esencialmente en los síntomas recogidos en la historia clínica del paciente y en los exámenes neurológicos que se realizan en intervalos regulares para ir evaluando la progresión de la enfermedad. Se deben hacer exámenes como la electromiografía, para detectar la actividad eléctrica en los músculos y apoyar el diagnóstico de ELA, la medición de la velocidad de conducción nerviosa, porque las anomalías de esta pueden sugerir otros diagnósticos, y la resonancia magnética, que puede desvelar otras causas que estén produciendo algunos síntomas como una hernia discal.

Según Sanabria (2010), el diagnóstico diferencial debe excluir: la esclerosis múltiple, un tumor cerebral, la deficiencia de la vitamina B12, la neuropatía motora multifocal, los síndromes paraneoplásicos o la intoxicación por plomo y la poliomielitis.

Los equipos multidisciplinares incluyen: neurólogos, neumólogos, enfermeros, fisioterapeutas, trabajadores sociales, cardiólogos, psicólogos, logopedas, otorrinolaringólogos... con el objetivo de mejorar la calidad de vida de las personas, así como la atención que reciban (Güell, Antón, Rojas-García, Puy, y Pradas, 2013). En la intervención, el logopeda se encarga de la evaluación clínica del habla y trastornos de la deglución, y se centra en el tratamiento rehabilitador del habla para optimizar la comunicación y proporcionar directrices y recomendaciones relacionadas con los sistemas de comunicación.

Las evidencias muestran que los pacientes con ELA que han sido tratados por una unidad multidisciplinar mejoran en la escala de evaluación funcional de la ELA (ALSFRS). Esta escala consta de doce ítems que se agrupan en cuatro campos y gradúan discapacidades en actividades de la vida diaria. Los campos son: función Bulbar (lenguaje, salivación y tragar), motricidad fina (escritura, cortar alimentos y uso de cubiertos, adaptado gastrostomía, vestido e higiene), motricidad gruesa (girarse en la cama, andar, subir escaleras), y función respiratoria (disnea, ortopnea, insuficiencia respiratoria). En este programa participaron 6 pacientes y se trabajaron ejercicios respiratorios, ejercicios para la musculatura bulbar (praxias), y masajes (Calzada-Sierra, y Gómez-Fernández, 2001).

Después de realizar una búsqueda sobre programas de intervención logopédica en la ELA y solo encontrar una serie de ejercicios aislados en la disartria dirigidos a estos pacientes, nuestro propósito fue elaborar un programa estructurado en sesiones, para intervenir en la disartria que les produce la enfermedad sin incluir exclusivamente los aplicados por otros

logopedas. Los resultados que se esperan obtener son: atenuar el progreso de la disartria y una mejora en la comunicación interpersonal.

1.4. Justificación.

Una característica distintiva de esta enfermedad es la ausencia de un tratamiento curativo, por ello, el tratamiento terapéutico va dirigido a proporcionar bienestar sobre cada uno de los síntomas o dificultades que se vayan manifestando con el progreso de la enfermedad (Quarracino y cols. 2014). Según Sanabria (2010) "debe enfocarse en la disminución de la progresión de la enfermedad de forma multidisciplinar para mejorar la calidad de vida" de los pacientes.

Este programa de intervención estará enfocado a disminuir la progresión de la disartria para optimizar su comunicación durante el mayor periodo de tiempo posible, ya que como hemos comentado anteriormente, existen evidencias de que la intervención logopédica mejora la situación de estos pacientes.

1.5. Objetivos.

El objetivo general de este programa de intervención es atenuar la progresión de la disartria.

Para ello se plantean diversos objetivos específicos que se tratarán por separado en las distintas sesiones:

- Tonificar la musculatura orofacial.
- Preservar la inteligibilidad del habla en el mayor tiempo posible.
- Enseñar una correcta respiración para potenciar la articulación.
- Potenciar la fluidez verbal.

CAPÍTULO 2. METODOLOGÍA.

2.1. Participantes.

Este programa de intervención va dirigido a personas con ELA en fases iniciales, desde que han sido diagnosticadas, para rehabilitar la disartria originada por la enfermedad.

Quedan excluidas del programa personas con: Esclerosis Múltiple, Esclerosis Lateral Amiotrófica en estadios medios o avanzados, Esclerosis Lateral Amiotrófica con otras afectaciones que no sean las propias de la enfermedad, u otras patologías.

2.2. Instrumentos y materiales.

Antes de comenzar con el programa, se citará al paciente para conocer el caso, recopilar toda la información posible, y comenzar a evaluar el proceso antes y durante el desarrollo del programa de intervención. Es por ello por lo que se entregará un consentimiento informado (*Anexo 1*) que debe ser aceptado y firmado por cada uno de los participantes (Logopedia Innovadora, 2014).

Por un lado, se realizará una breve anamnesis que recoja la historia clínica del paciente (tipo de ELA, síntomas que ha presentado hasta el momento...), a través de los diferentes informes médicos aportados por el mismo. Para completarla, se hará una entrevista semiestructurada con la que se conozca su estado actual y otros datos de interés (*Anexo 2*).

Asimismo, se recogerá una muestra de lenguaje al principio de la intervención, a mitad y al final, para ello grabaremos mediante audio una conversación espontánea, y luego se hará la transcripción literal para la posterior comparación. Para esta última parte es necesario citar al paciente antes de la primera sesión, entre la quinta y sexta y después de la última sesión planificada del programa.

También se pasará el Registro Fonológico Inducido (RFI) para evaluar la articulación de fonemas y poder crear actividades en función de las dificultades que presente en esta prueba.

Por último, se hace uso de una parte de la escala de valoración funcional de la esclerosis lateral amiotrófica, ALSFRS (*Anexo 3*), con el fin de medir la progresión de la enfermedad de estos pacientes, al inicio de la intervención, a la mitad, y al final (puede hacerse en las

mismas citas donde se recogen las muestras de lenguaje). De la función Bulbar evaluaremos lenguaje, de la motricidad fina solo la escritura y de la función respiratoria, la insuficiencia respiratoria (si presentase problemas en esta última función, las sesiones más extensas se dividirán en 2 partes).

Todo el material se debe adaptar a los gustos del paciente, y estos aparecen detallados dentro de la propuesta del programa de intervención.

2.3. Temporalización.

El programa tiene una duración aproximada de 3 meses, donde las sesiones se establecerán 2 veces por semana, de forma individualizada y con un tiempo de duración estimado de 30 minutos cada una (aunque dependerá del estado anímico y físico del paciente). Consta de 10 sesiones planificadas, y la posterior repetición de cada una de ellas, hasta completar las 20 sesiones del programa. Una vez finalizado el programa y mientras el paciente permanezca en el estadio de diagnóstico inicial, las sesiones se pueden seguir repitiendo con la misma estructura, introduciendo algún cambio si fuera necesario, para que no resultase monótono.

En función del estado en el que se vaya encontrando el paciente, las sesiones podrán finalizarse en el tiempo previsto o no. En el hipotético caso de que faltase algún ejercicio por realizar, se hará en la siguiente sesión. Es por este motivo que se trata de un programa flexible que puede alargarse el tiempo que sea necesario hasta finalizarlo. Asimismo, debido a que algunas sesiones son más densas que otras, puede existir la necesidad de dividir las en 2 partes (*por ejemplo, sesión 6*), por lo que se estima que dure 3 meses.

Por otro lado, para evaluar el programa y la progresión del paciente, se establecen 3 sesiones más: una sesión previa de evaluación (antes de la primera sesión de intervención), una sesión intermedia de evaluación (entre la quinta y sexta sesión de intervención) y una sesión final de evaluación (después de la décima sesión de intervención). Con esta

información sabremos si el paciente está progresando según los resultados previstos o no y si el programa está funcionando como se esperaba o se tienen que realizar modificaciones en el desarrollo de este.

2.4. Programa de intervención.

Sesión	Inicial de evaluación.
Duración	45 minutos
Objetivos	Evaluar el estado del paciente.
Materiales	<ul style="list-style-type: none">• Consentimiento informado.• Informes médicos.• Entrevista semiestructurada.• Grabadora de audio.• Registro Fonológico Inducido.• ALSFRS.
Actividades	<p>Actividad 1. Entrega del consentimiento informado (<i>Anexo 1</i>), que debe ser aceptado y firmado por los participantes.</p> <p>Actividad 2. Recogida de los diversos informes médicos aportados para hacer la anamnesis (se avisa previamente al paciente para que los presente).</p> <p>Actividad 3. Se realiza la entrevista semiestructurada (<i>Anexo 2</i>) para recabar toda la información posible.</p> <p>Actividad 4. Grabación de la muestra de lenguaje (para poder grabar, el consentimiento informado debe estar firmado previamente).</p> <p>Actividad 5. Se pasa el Registro Fonológico Inducido (RFI).</p> <p>Actividad 6. Se recoge información sobre lenguaje, escritura e insuficiencia respiratoria en la ALSFRS (<i>Anexo 3</i>).</p>

Sesión	1.
Duración	30 minutos.
Objetivos	Trabajar la respiración y coordinación fono-respiratoria.
Materiales	<ul style="list-style-type: none">• 1 paquete de 1 kg de arroz.• Frases impresas.• Fragmento impreso.
Actividades	<p>Actividad 1. Conversamos con el paciente para conocer su estado actual, crear un clima de confianza y observar su respiración en el habla espontánea, así como la articulación y uso del aire.</p> <p>Actividad 2. Nos colocamos frente al paciente y le mostramos una respiración correcta (costo-diafragmática), y a continuación le pedimos que la imite durante 1 minuto. Después, volvemos a entablar otra conversación, pero esta vez pidiéndole que respire como se le ha enseñado.</p> <p>Actividad 3. En una camilla, el sujeto se acuesta boca arriba y le colocamos un peso de aproximadamente 1 kilo sobre su estómago (1 paquete de 1 kg de arroz). Le pedimos que haga varias inspiraciones-espirones (entre 15 y 20), y que se fije en el movimiento ascendente de su estómago para que tenga feedback. Una vez lo haya captado, le pedimos que nos repita frases que van de menor a mayor longitud (<i>Anexo 4</i>).</p> <p>Actividad 4. Lectura de un fragmento, haciendo uso de diferentes emociones (para cambiar la entonación) y coordinar la fonación y respiración (<i>Anexo 5</i>).</p>

Sesión	2.
Duración	30 minutos.
Objetivos	Tonificar los labios.
Materiales	<ul style="list-style-type: none"> • 2 botones de diferente tamaño. • Hilo dental. • Guantes. • Grabadora de audio. • Corcho. • Texto impreso.
Actividades	<p>Actividad 1. Cerrado forzoso labial, 5 veces durante 5 segundos cada uno y relajar los labios entre una y otra un par de segundos.</p> <p>Actividad 2. Gesticular un beso (con sonido) 5 veces.</p> <p>Actividad 3. Sonreír sin abrir los labios 5 veces y después de cada vez, relajar la musculatura labial.</p> <p>Actividad 4. Morderse el labio superior 5 veces y luego el inferior otras 5. A continuación lo vamos alternando (1 vez el superior, 1 vez en inferior) 10 veces.</p> <p>Actividad 5. Hacer vibrar los labios durante 10 segundos, 5 veces.</p> <p>Actividad 6. Con 2 botones de diferente tamaño, atados con hilo dental (<i>Anexo 6</i>), realizaremos el sello labial y contra resistencia. Primero colocaremos el botón más grande entre la comisura de los labios y los dientes. Después el logopeda tirará del hilo mientras que el usuario debe mantener el botón dentro, haciendo fuerza con sus labios. 5 veces durante 5 segundo tirando del hilo.</p>

Actividad 7. Realizaremos el mismo ejercicio anterior pero esta vez introduciremos el botón más pequeño, para que la fuerza labial a realizar sea mayor.

Actividad 8. Le pediremos al usuario que lea un texto (*Anexo 7*) para grabar el audio. A continuación, colocaremos un corcho entre sus dientes y le pediremos que vuelva a leer el texto, pero esta vez sin grabarlo. Por último, volveremos a grabar la lectura del paciente, sin el corcho, para que cuando oiga la primera y segunda grabación, note la diferencia de su vocalización y prosodia.

Sesión 3.

Duración 30 minutos.

Objetivos Tonificar la lengua.

Materiales

- Depresor.
- Gasas, agua y guantes.
- Gomas ortodóncicas.

Actividades **Actividad 1.** Chasquear la lengua 5 veces, durante 20 segundos cada una, manteniendo los labios abiertos, y descansando entre una y otra vez.

Actividad 2. Realizar el ejercicio anterior, pero esta vez, los labios se estirarán hacia atrás y hacia delante.

Actividad 3. Con un depresor, haremos contra-resistencia lingual. El usuario tiene que sacar la lengua y el logopeda colocará el depresor en uno de los lados de la lengua. A continuación, ambos realizan una especie de pulso, 5 veces durante 10 segundos. Después se realiza el mismo ejercicio, con el depresor en el lado contrario y en la punta de la lengua.

Actividad 4. Mojamos una gasa, la doblamos y enrollamos la lengua del paciente. A continuación, el logopeda tira de la lengua hacia fuera (con cuidado), y el usuario ha de hacer fuerza hacia dentro.

Actividad 5. Movilización de la lengua hacia los lados, 10 veces a cada lado y con un ritmo moderado.

Actividad 6. Se realiza el ejercicio anterior pero la lengua va hacia arriba y hacia abajo.

Actividad 7. Colocamos una goma ortodóncica alrededor de la lengua del paciente. El fin de este ejercicio es que consiga quitársela con movimientos linguales hacia delante y atrás.

Sesión	4.
Duración	30 minutos.
Objetivos	Mejorar la articulación.
Materiales	<ul style="list-style-type: none">• Lista de palabras impresa.
Actividades	<p>Actividad 1. Conversaremos con el paciente sobre un tema que le guste, por ejemplo, la cocina. Le pediremos que nos diga todos los pasos de una receta, intentando articular lo más claro posible y lo grabaremos. Luego, le colocaremos un depresor verticalmente entre los incisivos centrales, y que nos la diga de nuevo. Por último, retiramos el depresor y volvemos a grabar mientras nos la repite, para que a continuación escuche la diferencia.</p> <p>Actividad 2. Colocamos un depresor verticalmente apoyado en los molares en uno de los lados durante 1 minuto. Retiramos y lo ponemos en el otro lado. Así tendremos una mandíbula relajada.</p>

Actividad 3. Disponemos de una lista de palabras (*Anexo 8*), y le pedimos al usuario que nos la lea en un tono normal. Luego, le damos un ritmo inventado para cada tabla y nos las lee con ese ritmo.

Actividad 4. Utilizamos los últimos minutos de la sesión para que nos cuente qué va a hacer en ese día, con un ritmo y articulación adecuada.

Sesión 5.

Duración 30 minutos.

Objetivos Mejorar la articulación.

Materiales

- Crema facial para pieles atópicas.
- Fragmento de canción impresa.
- Trabalenguas impreso.

Actividades **Actividad 1.** Primero le preguntamos al paciente como se encuentra después de haber comenzado el programa, y que nos diga las dificultades que va encontrando.

Actividad 2. Realizamos un masaje orofacial para relajar la musculatura y trabajar sin tensión en la zona (*Anexo 9*).

Actividad 3. Cantar un trocito de una canción (según los gustos del usuario) para entonar (*Anexo 10*).

Actividad 4. Lectura de un trabalenguas (para que ya tenga en mente cómo es y así facilitar la articulación posterior) y a continuación pedir que lo diga a modo de canción, con el ritmo que prefiera (*Anexo 11*).

Sesión	Intermedia de evaluación.
Duración	30 minutos.
Objetivos	Evaluar el estado del paciente.
Materiales	<ul style="list-style-type: none">• Grabadora de audio.• ALSFRS.
Actividades	<p>Actividad 1. Grabación de la muestra de lenguaje (para poder grabar, el consentimiento informado debe estar firmado previamente).</p> <p>Actividad 2. Se recoge información sobre lenguaje, escritura e insuficiencia respiratoria en la ALSFRS.</p>

Sesión	6.
Duración	30 minutos.
Objetivos	Trabajar la articulación de los fonemas fricativos (/s/, /z/, /f/, /j/).
Materiales	<ul style="list-style-type: none">• Vaso de cartón e hilo.• Tubo ancho, y corto (1/2 de un tubo de servilleta/1 papel higiénico).• Lista de palabras impresas.
Actividades	<p>Actividad 1. Para comenzar a trabajar los fonemas fricativos, primero haremos una actividad de soplo. Haremos un agujero pequeño en la base de un vaso de cartón, y pasaremos un hilo muy largo (<i>Anexo 12</i>). Ataremos un extremo del hilo a una parte de la consulta, y el otro extremo, en otro sitio. El usuario tendrá que ir soplando el vaso de un extremo al otro, y luego devolverlo a su sitio inicial. En este ejercicio también trabajamos el uso óptimo del aire.</p>

Actividad 2. A través de un tubo (de cartón) donde quepan los labios del usuario, tiene que decir: /sa/, /se/, /si/, /so/, /su/, y notar como el aire sale por el otro lado (*Anexo 13*).

Actividad 3. Lectura de palabras con /s/ y /f/ (*Anexo 14*).

Actividad 4. Lectura de palabras con /z/, /j/ (*Anexo 15*).

Sesión	7.
Duración	30 minutos.
Objetivos	Trabajar la articulación del fonema africado (/ch/) y del vibrante (/r/). Mejorar la coordinación fono-respiratoria.
Materiales	<ul style="list-style-type: none">• Lista de palabras impresa.• Teléfono/Ordenador.
Actividades	<p>Actividad 1. Repetición de palabras con /ch/ y /r/ con el ritmo que marca el profesional (<i>Anexo 16</i>).</p> <p>Actividad 2. Preguntamos al paciente sobre dos canciones que se sepa y le gusten, y las buscaremos en internet. A continuación, el paciente ha de acostarse en la camilla, y cantarlas, respirando de manera correcta (si es necesario se le coloca 1 kg de arroz encima del estómago para que reciba el feedback).</p>

Sesión	8.
Duración	30 minutos.
Objetivos	Potenciar la articulación.
Materiales	<ul style="list-style-type: none">• Pelota de pilates.• Corcho.

-
- Lista de refranes impresa.

Actividades **Actividad 1.** El paciente ha de sentarse sobre una pelota de pilates (no muy grande), y botar mientras nos narra una receta, una película... para conseguir relajación en la parte superior y una mejor articulación.

Actividad 2. Realizará el ejercicio anterior pero esta vez el relato será más corto y colocaremos un corcho entre los labios.

Actividad 3. De pie, y sin corcho, nos cuenta alguna anécdota, fijándose en articular bien y utilizando bien el aire.

Actividad 4. Lectura de refranes, con la misma entonación que lo hace el profesional (*Anexo 17*).

Sesión 9.

Duración 30 minutos.

Objetivos Ampliar la proyección al hablar.

Materiales

- Gasas.
- Fragmento de cuento impreso.

Actividades **Actividad 1.** Para provocar una sensación de mayor amplitud bucal y así tener una mejor proyección a la hora de hablar, colocamos una gasa doblada en 4, entre la mejilla (cachete) y la encía (primero un lado y luego el otro) durante 5 minutos cada uno, y luego retiramos.

Actividad 2. Elegimos un fragmento de poesía, y pedimos al paciente que la lea, exagerando la articulación (*Anexo 18*).

Actividad 3. Repetimos el ejercicio anterior, pero esta vez a cada estrofa se le da un ritmo y entonación diferente (triste, contento, enfadado, lento, velocidad moderada...).

Actividad 4. Entablamos una conversación con el usuario para que pueda expresarnos cómo se está sintiendo con el programa de intervención y los resultados que está obteniendo, mientras el profesional observa las dificultades articulatorias que va teniendo.

Sesión 10.

Duración 30 minutos.

Objetivos Mejorar la articulación y trabajar la respiración.

Materiales

- Peso lingual.
- Silbato.
- Diálogo impreso.
- Lista de palabras.

Actividades **Actividad 1.** El paciente ha de permanecer sentado y el logopeda tendrá que corregir su postura en caso de que no sea la correcta. Colocamos un peso en su lengua y le pedimos que nos cuente lo que va a hacer durante el día. A continuación, retiramos el peso para aliviar la lengua, y el paciente tiene que volverlo a contar. Esta vez su habla será más inteligible.

Actividad 2. Colocamos un silbato en la boca del paciente, y trabajamos una respiración funcional durante 5 minutos. Inspiraciones por la nariz y expiraciones por la boca, lo que emitirá sonido en el silbato.

Actividad 3. Buscaremos/crearemos un diálogo de 2 personajes. El paciente ha de recrearlo, poniéndole un acento y entonación diferente a cada uno (*Anexo 19*).

Actividad 4. Repetición de palabras con cierta dificultad (*Anexo 20*).

Sesión	Final de evaluación.
Duración	30 minutos.
Objetivos	Evaluar el estado del paciente.
Materiales	<ul style="list-style-type: none"> • Grabadora de audio. • ALSFRS.
Actividades	<p>Actividad 1. Grabación de la muestra de lenguaje (para poder grabar, el consentimiento informado debe estar firmado previamente).</p> <p>Actividad 2. Se recoge información sobre lenguaje, escritura e insuficiencia respiratoria en la ALSFRS.</p>

CAPÍTULO 3. RESULTADOS PREVISTOS.

Existen diversas variables que se deben de tener en cuenta para evaluar un programa de intervención.

Por un lado, debemos considerar que, para conseguir resultados, el paciente ha de estar motivado y sentir que el programa está adaptado a sus características. Es por ello por lo que esta propuesta de intervención es flexible y se debe acondicionar a las necesidades de cada usuario.

Por otro lado, las condiciones ambientales donde se desarrolla el mismo, deben ser óptimas, por lo que se recomienda un lugar luminoso, limpio y cómodo.

Además, la evaluación del programa se hará de manera procesual, teniendo en cuenta las opiniones y sugerencias de la persona a la que va dirigido, para realizar las modificaciones pertinentes.

Los resultados previstos en este programa de intervención en la disartria en pacientes con ELA son: el enlentecimiento de la progresión de la disartria en cada uno de los usuarios

participantes para conseguir una comunicación interpersonal inteligible durante el mayor tiempo posible y que por ende optimizará su calidad de vida.

CAPÍTULO 4. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.

- Beleza-Meireles, A., y Al-Chalabi, A. (2009). Genetic studies of amyotrophic lateral sclerosis: controversies and perspectives. *Amyotrophic Lateral Sclerosis*, 10(1), 1-14.
- Calzada-Sierra, D., y Gómez-Fernández, L. (2001). Importancia del tratamiento rehabilitador multifactorial en la esclerosis lateral amiotrófica. *Revista de Neurología*, 32, 423-426.
- Campos, T. S., Rodríguez-Santos, F., Esteban, J., Vázquez, P. C., Pardina, J. S. M., y Carmona, A. C. (2010). *Adaptación Española de la Escala revisada de Valoración Funcional de la Esclerosis Lateral Amiotrófica (ALSFRS-R)*. Recuperado de <http://www.fundela.es/FilesRepo/L/9/C/W/pQqocrYNZt-adaptacionalsfrsr.pdf>.
- Fallis, B. A., y Hardiman, O. (2009). Aggregation of neurodegenerative disease in ALS kindreds. *Amyotrophic Lateral Sclerosis*, 10(2), 95-98.
- Fernández Lerones, M. J., y De la Fuente Rodríguez, A. (2010). Esclerosis lateral amiotrófica.
- FUNDELA (s.f.). *La Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA)*. Recuperado de <http://www.fundela.es/ela/informacion-general/>.
- Gallardo, N., Arantzamendi, M., y Carvajal, A. (2018). Revisión narrativa sobre la calidad de vida relacionada con la salud en personas con esclerosis lateral amiotrófica. *Medicina Paliativa*, 25, 105-113.
- García-Tenorio, J. (2015). *Esclerosis Lateral Amiotrófica y Lenguaje: Trastornos de la comunicación oral*. (Tesis doctoral inédita), Cádiz, Universidad de Cádiz. Recuperado de https://s3.amazonaws.com/academia.edu.documents/49548408/Termas_de_Li

nguistica_Clinica_-_IV_CILC-_67-77_-
_Jesus_G._Tenorio.pdf?AWSAccessKeyId=AKIAIWOWYYGZ2Y53UL3A&
Expires=1527515746&Signature=avtw6NRSgB5%2Bt2v%2FIn1stS3DoN0%
3D&response-content-
disposition=inline%3B%20filename%3DEsclerosis_Lateral_Amiotrofica_y_L
enguaj.pdf

Gonzalez, R., y Bevilacqua, J. A. (2012). Las disartrias. *Hospital Universitario de Chile*, 23, 299.

Güell, M. R., Antón, A., Rojas-García, R., Puy, C., y Pradas, J. (2013).
Comprehensive care of amyotrophic lateral sclerosis patients: a care
model. *Archivos de Bronconeumología (English Edition)*, 49(12), 529-533.

Kiernan, M. C., Vucic, S., Cheah, B. C., Turner, M. R., Eisen, A., Hardiman, O., y
Zoing, M. C. (2011). Amyotrophic lateral sclerosis. *The Lancet*, 377(9769),
942-955.

Lenglet, T., y Camdessanché, J. P. (2017). Amyotrophic lateral sclerosis or not: Keys
for the diagnosis. *Revue neurologique*, 173(5), 280-287.

Logopedia Innovadora (2014). *Consentimiento informado*. Recuperado de
[https://logopediainnovadora.wordpress.com/2014/09/28/consentimiento-
informado/](https://logopediainnovadora.wordpress.com/2014/09/28/consentimiento-informado/).

Maruyama, H., Morino, H., Ito, H., Izumi, Y., Kato, H., Watanabe, Y., y Komure, O.
(2010). Mutations of optineurin in amyotrophic lateral
sclerosis. *Nature*, 465(7295), 223.

Muñoz, A. M. (2006). *Servicio de información sobre discapacidad*. Recuperado de
2018 de <http://sid.usal.es/7213/8-4-1>.

Plataforma de afectados de ELA (2017). *Registro nacional de pacientes de ELA*.

Recuperado de <http://www.plataformaafectadosela.org/tag/canarias/>.

Quarracino, C., Rey, R. C., y Rodríguez, G. E. (2014). Esclerosis lateral amiotrófica

(ELA): seguimiento y tratamiento. *Neurología Argentina*, 6(2), 91-95.

Sanabria, M. F. (2010). Esclerosis lateral amiotrófica. *Revista Médica de Costa Rica y*

Centroamérica, 67(591), 89-92.

CAPÍTULO 5. ANEXOS.

Anexo 1. Consentimiento informado (Logopedia innovadora, 2014).

Consentimiento informado Logopedia.

Esta documentación ha sido elaborada conforme a las previsiones contenidas en la Ley General de Sanidad (14/1986 de 25 de Abril) y la Ley 41/2002 de 14 de Noviembre, reguladora ésta última de los derechos y obligaciones en materia de información y documentación clínica.

En todo caso, tiene derecho tanto a prestar consentimiento para su tratamiento con previa información, así como a consentir sin recibir información y, en cualquier caso, a retirar su consentimiento en cualquier momento, en el mismo lugar donde ha sido entregado.

D/Dña _____ con DNI _____ he leído la información que ha sido explicada en cuanto al consentimiento. He tenido la oportunidad de hacer preguntas sobre mi examen, valoración, tratamiento y tratamientos alternativos al que me ofrecen. Firmando abajo consiento que se me aplique el tratamiento que se me ha explicado de forma suficiente y comprensible. Así mismo permito la grabación en audio/vídeo con previo aviso por parte del logopeda, con fines meramente evaluativos, y sin que aparezcan datos personales en el mismo. Entiendo que tengo el derecho de rehusar parte o todo el tratamiento en cualquier momento. Entiendo mi plan de tratamiento.

Declaro no encontrarme en ninguna de los casos de las contraindicaciones especificadas en este documento.

Declaro haber facilitado de manera leal y verdadera los datos sobre estado físico y salud de mi persona que pudiera afectar a los tratamientos que se me van a realizar. Asimismo, decido, dentro de las opciones clínicas disponibles, dar mi conformidad, libre, voluntaria y consciente a los tratamientos que se me han informado.

_____, ____ de _____ de _____

Fdo: _____

LOGOPEDA

D/Dña. _____ con DNI _____

Fdo: _____

Anexo 2. Entrevista.

Nombre y apellidos:	Nivel de estudios:
Edad:	Profesión:
Municipio:	Motivo de la consulta:

<ol style="list-style-type: none">1. ¿Cómo se encuentra anímica y físicamente actualmente?2. ¿Cuáles fueron los primeros síntomas que tuvo?3. ¿Tiene información sobre la enfermedad?4. ¿Suele practicar ejercicio durante el día?, ¿de qué tipo?5. ¿Cómo cree que podemos ayudarle entre todos los profesionales a los que acude?6. ¿Qué es lo que más le preocupa?, ¿cómo cree que se podría resolver?7. ¿Considera que va a obtener mejoría con la intervención?8. ¿En qué cree que deberíamos hacer más hincapié durante la intervención?9. A nivel articulario, ¿ha encontrado alguna dificultad desde que ha sido diagnosticad@?10. Cuando habla con sus amigos/familiares, ¿siente que le cuesta que l@ entiendan?11. ¿Quiere decirme algo que pueda ser de interés para la intervención?
--

Anexo 3. ALSFRS-R (Campos y cols., 2010).

I. Lenguaje

- 4 Habla normal
- 3 Alteraciones en el habla detectables
- 2 Habla inteligible con repeticiones
- 1 Usa lenguaje verbal combinado con comunicación no verbal
- 0 Pérdida del habla útil

IV. Escritura

- 4 Normal
- 3 Lenta; pero todas las palabras son legibles
- 2 No todas las palabras son legibles
- 1 Es capaz de sujetar el lápiz pero no es capaz de escribir
- 0 Incapaz de sujetar el lápiz

XII. Insuficiencia respiratoria.

- 4 No
- 3 Uso intermitente de BiPAP
- 2 Uso continuo de BiPAP durante la noche
- 1 Uso continuo de BiPAP, noche y día
- 0 Precisa ventilación mecánica invasiva por intubación o traqueotomía

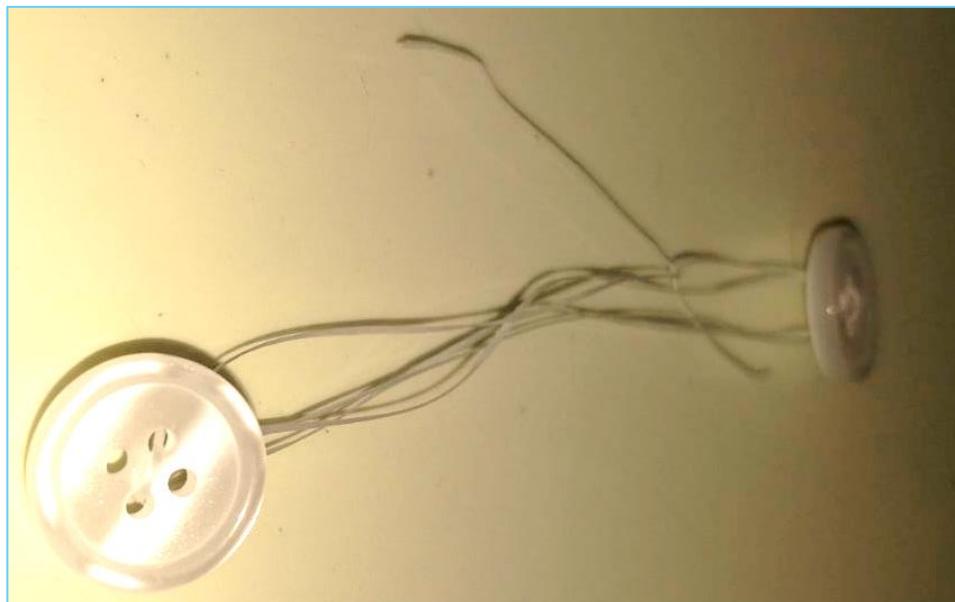
Anexo 4. Frases

1. En primavera hay flores.
2. En verano hace calor.
3. Por la noche sale la luna.
4. En Canarias se vive muy bien.
5. Da gusto ir a la playa cuando hace calor.
6. Esta noche tenía pensado ir al cine a ver un estreno.
7. Me gustaría que en el mundo no hubiera tantos conflictos continuamente.
8. Mañana por la mañana voy a ir al centro comercial a buscar un regalo.
9. Esta tarde mis hijos tienen karate en el colegio y tengo que llevarles la merienda.

Anexo 5. Fragmento.

- Desde luego que, si todos aprendiésemos un poco más, a interpretar y comprender las emociones de los demás, la humanidad daría un cambio radical. 2
- Vivimos en un mundo donde lo que prevalece es el "yo-ismo" y ser más que quien está a nuestro lado, sin pensar en el mal que nos produce ese sentimiento de superioridad.
- Ante todo, ponemos el poder, el dinero, la fama... ¿y los valores?, ¿dónde quedaron los valores que nos enseñaron nuestros padres?...
- No hay más que mirar a nuestro alrededor... e incluso somos capaces de airear los problemas de personas cercanas, con tal de dar a conocer que nosotros somos "perfectos y felices".
- Bienvenidos a la actual vida real... A esa triste vida real.
- Aun así... sigue habiendo gente buena y humilde en el mundo. Personas que si un día te encuentras un poco más bajo, son capaces de intentarte subir.
- Y algo que desde luego siempre va a estar, de una forma u otra, es la familia, y eso queda constatado con la experiencia.

Anexo 6. Botones atados con hilo dental.



Anexo 7. Texto.

- Había una vez, un jardín lleno de flores, mariposas, pájaros y un sin fin de cosas maravillosas.
- Las flores eran rojas, rosas, naranjas, amarillas... y las mariposas se fundían en ellas.
- Los pájaros cantaban desde temprano, haciendo aquella vista aún más espectacular.
- No había nada más hermoso en el mundo, que sentarse a observar el atardecer. El sol caía al fondo del jardín... por un momento, las flores tenían una luz aún más especial.

Anexo 8. Lista de palabras.

Papa	Papel
Peca	Pelota
Pepe	Pilar
Pota	Picada

Popeye	Pizarra
Punzón	Cabaña
Pepino	Cabra
Pintada	Cubo
Portero	Chaplón

Cristal	Comino
Cotorra	Cristino
Curry	Cilantro
Canela	Coscorrón
Cortada	Cúrcuma

Jarra	Gárgaras
Jalapeños	Guargacho
Juliana	Gamuza
Judías	Gelatina
Grúa	Gigante

Anexo 9. Masaje.

Extendemos crema con suavidad por el rostro.

1. Masaje en la frente, de la raíz del pelo a las cejas mientras hacemos presión y relajamos.
2. Masaje de rozamiento desde la sien hasta el mentón, con ambas palmas de la mano (parte pegada a la muñeca), y ejerciendo presión.
3. Masaje de rozamiento circular en dirección a la boca y con bastante presión en el masetero (tener cuidado y preguntar si le estamos haciendo daño para modificar la fuerza).
4. Masaje de rozamiento vertical de arriba a abajo, en los mofletes, con presión.
5. Masaje de percusión con las yemas de los dedos, por toda la cara.
6. Estiramiento de los labios, desde el centro hacia fuera.
7. Presionamos pasando de la punta de la nariz a la comisura, de la comisura al mentón, y del mentón a la comisura.
8. Hacemos que los labios formen "besos" y "sonrisas", apretando la comisura y estirándola.
9. Toques por los labios ejerciendo presión.
10. Finalizamos suavemente el masaje.

Anexo 10. Fragmento de canción.

Estás perdiendo el tiempo,
pensando, pensando,
por lo que tú más quieras
hasta cuándo, hasta cuándo.

Y así pasan los días,
y yo desesperando,
y tú... tú contestando,
quizás, quizás, quizás.

Anexo 11. Trabalenguas.

Lado, ledó, lido, lodo, ludo.

Decirlo al revés lo dudo.

Ludo, lodo, lido, ledó, lado.

¡Qué trabajo me ha costado!

Anexo 13. Tubo ancho y corto.



Anexo 14. Palabras con /s/ y /f/.

Sábado	Sembrar	Submarino	Falange	Feroz	Fonendo
Sabiduría	Serie	Subsuelo	Falda	Ferretería	Fondo
Sabor	Serrín	Sucumbir	Falsificar	Ferrocarril	Fonema
Sacapuntas	Siempre	Sultán	Falso	Fertilizante	Fontana
Sacarina	Silbar	Suscripción	Familia	Festival	Fósforo
Saciar	Silencio	Suspiro	Faraón	Feudal	Fósil
Safari	Silla	Sustento	Farmacia	Fianza	Fotografía
Sagacidad	Símil	Sustituto	Farol	Fiar	Fotógrafo
Salazón	Simpático	Susurrar	Fascinar	Fibra	Fotosíntesis
Sartén	Sinfonía	Fabricar	Fase	Ficción	Fucsia
Secreto	Singularidad	Fabular	Fechar	Ficha	Fuga
Seguridad	Soberbia	Faceta	Federación	Fiebre	Fumar
Seleccionar	Soldar	Fachada	Felicidad	Fiel	Fundir
Selvático	Suavizar	Factible	Fenicio	Fijar	Furor
Semáforo	Subida	Factura	Fenómeno	Filología	Futbolista

Anexo 15. Palabras con /z/ y /j/.

Zalamero	Jalón
Zambullida	Jamás
Zapato	Japonés
Zarza	Jarrón
Zinc	Jazmín
Zona	Jefatura
Zoológico	Jeque
Zorzal	Jirafa
Zumbido	Jocoso
Zurdo	Jónico
Jabalina	Joroba
Jabato	Joya
Jabón	Juez

Anexo 16. Lista de palabras con /ch/ y /r/.

Chaleco	Chimpancé	Chucho	Cuarto
Chalé	Chipirón	Chufa	Serie
Champú	Chiquillo	Chuleta	Natural
Chantajear	Chirigota	Churro	Sardina
Chaqueta	Chirriante	Chutar	Cereal
Chaquetón	Chiste	Abaratar	Puerta
Charlatán	Chistoso	Absorbe	Perfil
Charol	Chocar	Abrir	Diurno
Chef	Chubasquero	Mercado	Duerme
Chicharrón	Chuchería	Fuerza	Cara

Anexo 17. Refranes.

- Al pan, pan, y al vino, vino.
- Agua que no has de beber, déjala correr.
- A palabras necias, oídos sordos.
- Al saber lo llaman suerte.
- Aprendiz de mucho, maestro de nada.
- Barriga llena, no cree en hambre ajena.
- Buenos y malos martes, los hay en todas partes.
- Cada oveja con su pareja.
- Cría fama y échate a dormir.
- Cuando masques no chasques.
- Del dicho al hecho, hay mucho trecho.
- Dime de lo que presumes y te diré de lo que careces.

Anexo 18. Fragmento de una poesía (Gloria Fuertes).

Cada abeja con su pareja.

Cada pato con su pata.

Cada loco con su tema.

Cada tomo con su tapa.

Cada tipo con su tipa.

Cada pito con su flauta.

Cada foco con su foca.

Cada plato con su taza.

Cada río con su ría.

Cada gato con su gata.

Cada lluvia con su nube.

Cada nube con su agua.

Cada niño con su niña.

Cada piñón con su piña.

Cada noche con su alba.

Anexo 19. Diálogo.

E: ¿Te lo puedes creer? y se fue, y no me dijo de acompañarle...

M: Desde luego... cada día se hace entender menos.

E: Ahora... tú no te preocupes, que yo voy anotando...

M: Lo que tienes que hacer es no prestarle importancia, y preguntarle que por qué no te dijo de acompañarle. ¿Acaso no eres tú su amiga?

E: Y a saber qué traje habrá elegido al final... porque el que me enseñó de color coral, no me gustaba ni un pelo.

M: Pues quizás por eso no te dijo de acompañarle... porque querrá elegir un traje y que tú no lo veas para decirle las cosas claritas...

E: Ella sabrá... pero espero que tampoco vaya de rojo ni blanco, porque es una invitada, no la novia...

M: Uy... pues si tu hija tiene invitadas que quieran destacar más que ella... cabreada va a terminar.

E: Pues yo desde luego que no voy a permitir que le arruinen su día... y si no que no vaya...

M: Pues claro que no... ya me cuentas mañana qué traje eligió tu querida amiga Antonia.

Anexo 20. Palabras "trabadas".

Trastorno	Popurrí
Prejuicio	Programa
Idiosincrasia	Restricción
Sarpullido	Solidaridad
Ineptitud	Murciélagos
Esparadraps	Estómago
Croqueta	Guacamole
Tortícolis	Sinfónica