

# **TRABAJO FIN DE GRADO DE LOGOPEDIA:**

## **“REVISIÓN TEÓRICA DE LA INTERVENCIÓN LOGOPÉDICA EN PACIENTES DIAGNOSTICADOS DE ELA BULBAR”**

**Ignacia Cristina Mendoza Benítez**

Universidad de La Laguna

Facultad de Ciencias de la Salud

Sección de Psicología y Logopedia

Curso académico 2017-2018

Tutores: Alberto Domínguez Martínez y Adelina Estévez Monzó

**RESUMEN:** Esta revisión teórica se realiza, por una parte, para conocer las diferentes intervenciones logopédicas que se llevan a cabo con pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica de tipo Bulbar, independientemente del estadio de la enfermedad, y, por otra parte, para recopilar una lista de recomendaciones para el trabajo logopédico con esta población. Se han revisado once estudios de los últimos 18 años.

Se ha demostrado que la intervención más efectiva con estos pacientes es aquella incluida en un programa de atención multidisciplinar, pues trata todas las variables que influyen en la mejora de las condiciones de estas personas. La finalidad última de la terapia logopédica es mantener la autonomía del paciente todo lo posible, ofreciéndole algún tipo de comunicación y maximizando sus capacidades respiratorias y deglutorias.

**PALABRAS CLAVES:** esclerosis lateral amiotrófica, atención multidisciplinar, intervención logopédica, comunicación.

**ABSTRACT:** This theoretical review is performed to know the different interventions of speech therapy that are carried out with patients with Bulbar Amyotrophic Lateral Sclerosis, regardless of the stage of the disease, and to compile a list of recommendations for speech therapy work with this patients. Eleven studies over the last 18 years have been reviewed.

It has been shown that the most effective intervention with these patients is that included in a multidisciplinary care program, as it consider all the variables that influence the improvement of the conditions of these people. The ultimate purpose of therapy is to keep the patient's autonomy as much as possible, offering some form of communication and maximizing their respiratory and deglutition capacities.

**KEYWORDS:** amyotrophic lateral sclerosis, speech therapy, communication, Multidisciplinary Care.

## **1. Introducción**

### **1.1. Definición de Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA)**

La Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA, en adelante) es una enfermedad degenerativa y crónica que afecta a las motoneuronas del Sistema Nervioso (SN). Estas células son las encargadas de transmitir la información del Sistema Nervioso Central a los músculos que generan el movimiento voluntario, por lo que, el primer (y principal) síntoma para tener en cuenta es la debilidad y/o atrofia muscular que, posteriormente, desemboca en parálisis (Madrigal, s.f.). Las primeras descripciones de la enfermedad fueron realizadas por Charcot en 1865, pero, son Joffroy y Gombault quienes delimitan sus características anatomopatológicas años después (Orient-López, Terré-Boliart, Guevara-Espinosa y Bernabeu-Guitart, 2006).

Esta enfermedad, generalmente de origen desconocido, carece de tratamiento curativo. Actualmente, tiene una tasa de mortalidad elevada y una supervivencia media de entre 3 y 5 años (Rodríguez, Guevara, Sanz, San José, Santiago, Gómez, Arpa y Díez, 2011). Además, es más frecuente en los hombres y en personas mayores de 55 años (Madrigal, s.f.).

Su diagnóstico se basa, principalmente, en la observación de signos clínicos compatibles con el curso de la enfermedad, pero esto solo es posible en etapas avanzadas. Sin embargo, aunque no existe prueba diagnóstica específica, sí hay varias pruebas complementarias (RM, espectroscopia, estimulación magnética transcraneal...) que son usadas para descartar otras patologías con sintomatología similar (Gutiérrez, 2016). Normalmente, se suele tardar 14 meses en realizar un diagnóstico definitivo (Makkonen, Ruottinen, Puhto, Helminen y Palmio, 2017).

### **1.2. Tipos de ELA**

Según el origen de la enfermedad, se conocen dos tipos de ELA (Orient-López et al., 2006; Gutiérrez, 2016; Madrigal, s.f.):

- a. **ELA Esporádica**, la cual constituye entre un 90-95% de los casos.
- b. **ELA Familiar-hereditaria**. Solo si nos encontramos ante esta variante (5-10%), podemos conocer las causas de la patología. Para Orient-López y sus colaboradores (2006) esta explicación vendría dada por “las mutaciones en el gen ALS1 que originan una acumulación de peróxido de hidrógeno que puede actuar como causante de la degeneración de las neuronas motoras por un mecanismo de estrés oxidativo” (p. 550).

Según la localización de la afectación a las motoneuronas, podríamos hablar de otros dos tipos:

- a. **ELA Bulbar**: afecta primero a las motoneuronas del tronco cerebral, derivando en manifestación de trastornos motores a nivel de los pares craneales (problemas para tragar o hablar). Es más frecuente entre las mujeres y comienza a edades más avanzadas (Madrigal, s.f.).
- b. **ELA Espinal**: afecta primero a las motoneuronas de la médula espinal y se caracteriza por la manifestación de trastornos motores en las extremidades (Madrigal, s.f.).

De acuerdo con esta misma autora, según el inicio y la evolución de la enfermedad, hablamos de:

- a. **ELA Común**: de inicio en extremidad superior
- b. **ELA Pseudopolineurítica**: de inicio en extremidad inferior y con evolución más lenta y progresiva
- c. **ELA de Inicio bulbar**: caracterizada por problemas deglutorios y

articulatorios, fasciculaciones y una evolución rápida y devastadora

### **1.3. Características generales de los pacientes con ELA**

Fallas (2010) cita entre los síntomas principales: el enlentecimiento del habla, la espasticidad, la hiperreflexia (exageración de los reflejos), la debilidad y/o atrofia muscular, los problemas respiratorios por la afectación a los músculos que intervienen en este proceso y la manifestación de estados depresivos derivados de la plena consciencia que tienen los pacientes sobre sus dificultades.

Por otro lado, Makkonen y colaboradores (2017) hablan de la aparición de cuadros disártricos (o incluso anartria en pacientes en etapas muy avanzadas) y pérdida del control de los músculos fonoarticulatorios y deglutorios. Esto genera limitaciones en el discurso oral, en las relaciones sociales y en procesos vitales como la respiración o la deglución. En esta línea, Bermúdez y Martínez (2012) refieren la presentación de síntomas tales como: insuficiencia fonorrespiratoria, disfunción laríngea, hipo o hiperaducción laríngea y disprosodia lingüística.

Vargas y Polo (2015) añaden también la presencia de anomalías en la lengua (en cuanto a su tamaño, posición y estructura interna), incapacidad de mantener la cabeza recta debido a la afectación de la musculatura cervical (normalmente se "cae" hacia adelante) y malformaciones en musculatura del cuello, cara y laringe.

Además, “a medida que evoluciona la enfermedad, disminuye la fuerza y masa musculares y aparecen contracciones involuntarias de unidades motoras individuales que se denominan fasciculaciones” (González, Escobar y Escamilla, 2003, p. 46).

En conclusión, podemos decir que estos pacientes presentan:

- a. **Problemas diversos a nivel muscular** como debilidad, espasticidad, hiperreflexia o atrofia (recordemos que es una enfermedad de la motoneurona)
- b. **Dificultades o insuficiencias respiratorias** que, en ocasiones, derivan en la necesidad de introducir respiradores artificiales (Fallas, 2010)
- c. **Problemas deglutorios** que, normalmente, requieren de métodos compensatorios
- d. **Trastornos de la comunicación** (disartria, disprosodia, disfonía o afonía) que se agravan a medida que avanza la enfermedad
- e. **Pérdida progresiva de peso y autonomía**

En contraparte, las únicas facultades que se ven preservadas durante el curso de la enfermedad son: 1) movimientos oculares precisos (muy favorable para la implementación de un sistema alternativo de comunicación si procediera), 2) control de esfínteres y 3) capacidad intelectual (Fallas, 2010; Makkonen et al., 2017).

#### **1.4. Características de pacientes con ELA Bulbar**

Además de las características ya mencionadas en el apartado anterior, para González y colaboradores (2003), los pacientes con **ELA Bulbar** pueden manifestar una serie de síntomas específicos como son:

- a. La **risa o el llanto incontrolables patológicos** por afectación pseudobulbar
- b. **Disfagia con reflujo nasal de líquidos**
- c. **Disfonía y nasalización de la voz.**

Por un lado, la disfonía se produce por la ineficacia respiratoria y por la

hipofunción de la musculatura laríngea. Esto disminuye la calidad de la producción de la voz, mostrándose esta débil y a un volumen muy bajo. Por otro lado, la hipernasalidad ocurre por la falta de resonancia de la voz e implica la producción de un discurso poco inteligible (Mendoza y Ugarte, 2016).

#### **d. Sialorrea**

Se entiende por “sialorrea” al exceso de salivación. Puede resultar fatal para aquellos pacientes que presentan disfagia, debido al constante hábito de tragar.

#### **e. Disartria severa**

Al contrario que en la ELA espinal, en este tipo de ELA la disartria aparece desde las etapas iniciales. De acuerdo con Mendoza y Ugarte (2016, p. 52) “la disartria que aparece puede ser de tipo espástico (afectación pseudobulbar), flácido (afectación bulbar) o mixto con características de ambos tipos. En la fase inicial pueden coexistir un componente espástico (hipertonía e hiperreflexia) con el componente flácido (atrofia, fasciculaciones e hiporreflexia).” Además, estas mismas autoras nos aseguran que, en los estadios finales, este cuadro puede agravarse y convertirse en una anartria pura, es decir, en la imposibilidad de articular cualquier tipo de sonido.

#### **f. Atrofia de la lengua con fasciculaciones**

Esto dificulta la formación del bolo alimenticio y la ingesta de líquidos y deriva, normalmente, en malnutrición si no se trata con métodos compensatorios.

### **1.5. Tratamiento**

Recordemos que la ELA es una enfermedad de tipo neurodegenerativo, por lo que, su tratamiento “debe enfocarse en disminuir la progresión de la enfermedad y tratar los síntomas” (Fallas, 2010, p. 90). Cuando hablamos de procedimientos

aprobados y, a priori, efectivos para estos pacientes, principalmente, trataremos dos puntos: el tratamiento farmacológico y la intervención de equipos multidisciplinares que trabajen con el objetivo de ofrecer la mejor calidad de vida posible tanto a pacientes como a sus familiares y círculo social más cercano.

### **1.5.1. Tratamiento farmacológico (Riluzole)**

El riluzole es, actualmente, el único medicamento de uso clínico en pacientes con ELA aprobado por la FDA (Food and Drug Administration). Se utiliza para prolongar la vida de los pacientes (en una media de entre 3 y 6 meses) y retrasar el uso de ventilación mecánica o traqueotomías (González, 2003; Granados, Torres y Pardo, 2007; Fallas, 2010). Hay que tener en cuenta que éste no es un medicamento inocuo; sus efectos secundarios, por orden de frecuencia, son: astenia, náusea, vómitos, diarrea, anorexia, convulsiones, parestesias y sedación (González, 2003). En ningún caso, se detalla la acción de este tratamiento sobre la función motora y la sintomatología asociada.

Este medicamento es “un derivado de benzotiazol que interfiere con la transmisión mediada por glutamato en el sistema nervioso central” (Granados et al., 2007, p. 35), es decir, “disminuye la “exitotoxicidad” al reducir la liberación de glutamato” (González et al., 2003, p. 53). Esto es interesante porque “se ha sugerido que la ELA puede ser consecuencia de la acción del glutamato, neurotransmisor y aminoácido excitatorio” (Granados et al., 2007, p. 35).

En los últimos años, otros medicamentos como el ácido  $\alpha$ -lipoico (antioxidante universal), la coenzima Q-10, las vitaminas C y E o los betacarotenos han sido evaluados en ensayos clínicos. A falta de probar sus efectos en humanos, estos parecen ser también una alternativa futura para ralentizar el avance de la

enfermedad (Fallas, 2010).

### **1.5.2. Terapia logopédica**

Centraremos este apartado en la terapia logopédica dirigida a pacientes con ELA Bulbar, ya que estas personas son las que padecen más síntomas relacionados con las competencias del logopeda. En concreto, hablaremos de la intervención logopédica en trastornos como la disartria (o la anartria), la disfagia, las disfonías y la disnea o insuficiencia respiratoria. Además, abordaremos el proceso de implementación de un Sistema Aumentativo/Alternativo de Comunicación (SAAC) en los casos en los que proceda.

Un dato muy importante que se debe tener en cuenta antes de iniciar cualquier intervención es que el proceso de evaluación debe ser constante debido a los cambios que provoca en el paciente el avance de la enfermedad. Para ello, podemos acudir a la versión española de la escala revisada de valoración funcional de la Esclerosis Lateral Amiotrófica (ALSFRS-R en inglés). ([Véase Anexo 1](#))

#### **1.5.2.1. Intervención logopédica en disartria en pacientes con ELA**

##### **Bulbar**

En la ELA Bulbar, las dificultades en el habla se manifiestan desde el principio. Estas dificultades limitan, en gran medida, las intervenciones espontáneas de los pacientes y su participación en conversaciones o, incluso en rutinas sociales (Madrigal, s.f.). Es por eso por lo que la disartria, junto con la pérdida del lenguaje, deben ser tratadas durante todo el proceso para así poder ofrecer al paciente alguna opción de comunicación. Además, es importante que se planifique la intervención en base a las habilidades orales preservadas y que estas se estimulan de manera reiterada y en diferentes contextos (entorno familiar,

consultas médicas, sesión logopédica, actividades lúdicas, etc.) Para estimular el habla funcional se debe favorecer la normotonía de la musculatura facial. Para ello, se utilizan masajes faciales con hielo o con elementos fríos que benefician la circulación sanguínea en la zona (González et al., 2003).

Según Ubis (1999), estos masajes se realizan de la siguiente manera:

1. Se comienza por la frente, apoyando los pulgares de ambas manos y recorriendo la cara desde el centro hacia afuera, acabando en la boca y el mentón.
2. Se dan pequeños golpecitos con la yema de los dedos meñiques por toda la cara.
3. Se realiza el masaje siguiendo el recorrido de las fibras musculares en todo momento.

Además, la terapia miofuncional-orofacial es muy útil para mejorar la sensibilidad, el tono y la movilidad de los músculos bucofonadores (González et al., 2003). Dentro de este programa, se incluyen ejercicios de praxias como los reflejados en la Tabla 1 ([Véase Anexo 2](#)), además de los masajes ya mencionados, en los que pueden incluirse vibradores u objetos que ejerzan presión. Adicionalmente, podemos emplear ejercicios de articulación para mejorar la calidad de las producciones. Algunos ejemplos son: repetición de distintos fonemas, primero de forma aislada y luego combinando con vocales hasta formas sílabas o palabras, repetición de frases o lectura de palabras, trabalenguas o refranes (Ubis, 1999).

#### **1.5.2.2. Intervención logopédica en disfagia en pacientes con ELA**

##### **Bulbar**

Uno de los principales objetivos de la intervención es el cambio de consistencia de la dieta para evitar los atragantamientos y aspiraciones que se producen por las alteraciones en la movilidad de la lengua, la faringe y el esófago. Además, estos cambios también se emplean para reducir la producción excesiva de saliva (ocurre por ingerir alimentos con sabor y temperaturas extremas) (Sánchez, 2016).

Por otro lado, Simón et al. (2016) establecen pautas para trabajar la disfagia de estos pacientes. Estos autores indican la necesidad de utilizar técnicas compensatorias como las modificaciones en el volumen y viscosidad del alimento que va a ingerirse, las técnicas de incremento sensorial (estimulan el sistema nervioso central antes de la deglución aumentando la conciencia sensorial) o las estrategias posturales (asegurar una correcta posición corporal antes, durante y después de la deglución).

El Método de Exploración Clínica Volumen-Viscosidad (MECV-V) nos determina las características que deben tener los alimentos para que se produzca una alimentación sin riesgos. Gracias a los espesantes podemos conseguir la consistencia adecuada para nuestro paciente, encontrando así 4 tipos de textura para alimentos líquidos ([Véase Anexo 3](#)) y otros 4 tipos para alimentos sólidos ([Véase Anexo 4](#)).

Cuando se manifiesta un cuadro de disfagia, en todos los casos, se deben evitar alimentos con alto riesgo de atragantamiento, como aquellos que tienen hebras (piña, lechuga), partes duras o punzantes (carne con hueso o tendones, pescado con espinas) o pieles (legumbres, frutas), alimentos de múltiples consistencias (leche con cereales, sopa), alimentos secos y crujientes (pan tostado,

patatas chips), pegajosos (caramelos masticables) o duros (frutos secos, pan integral) (Simón et al., 2016).

Asimismo, Simón et al. (2016) aseguran que también podemos hacer uso de técnicas rehabilitadoras como la terapia miofuncional-orofacial. Según las características del caso y de los objetivos propuestos, podemos realizar diferentes ejercicios:

1. **Praxias labiales** para conseguir el sello labial
2. **Praxias mandibulares** para mejorar la actividad de los músculos masticadores y buccinadores
3. **Praxias linguales** para favorecer la formación, control, transporte y propulsión del bolo alimenticio
4. **Praxias velares** para lograr el sello palatofaríngeo
5. **Praxias fonatorias** para mejorar el cierre glótico y evitar aspiraciones
6. **Ejercicios de fortalecimiento suprahiodeos** (Shaker). Estos ejercicios “fueron diseñados para mejorar la fuerza de la musculatura suprahiodea, aumentan la apertura del esfínter esofágico superior (EES) en personas adultas sanas y son efectivos para restaurar la alimentación vía oral en pacientes con trastornos deglutorios debido a disfunción del EES” (Cámpora y Falduti, 2012, p. 103).
7. **Ejercicios de succión-deglución**. Se recomienda realizar estos ejercicios con pacientes “con poco control de las secreciones orales”. Mediante estos, se promueve la succión con los labios sellados y se favorece el reflejo disparador deglutorio (RDD) (Cámpora y Falduti, 2012, p. 103).

### **1.5.2.3. Intervención logopédica en disfonías en pacientes con ELA Bulbar**

De acuerdo con Madrigal (s.f.), las intervenciones en foniatría y logopedia para pacientes con ELA Bulbar suelen incluir:

**1. Relajación** total o parcial de distintas zonas corporales. Para ello, pueden utilizarse diversas técnicas como, por ejemplo, el empleo de masajes en cuello, laringe y cara.

**2. Ejercicios de respiración** para instaurar un patrón costo-diafragmático y mejorar la capacidad respiratoria (lo detallaremos en el apartado siguiente).

**3. Ejercitación muscular del sistema bucofonatorio y órganos asociados.** Con el empleo de técnicas de Terapia Miofuncional.

**4. Ejercicios de impostación vocal.** Estas actividades se utilizan con el objetivo de mejorar la coordinación respiratoria para producir voz de modo correcto.

Además, es recomendable implementar el uso de amplificadores de voz (Batista y Simón, 2016). De este modo, se sacará más partido a la voz y el paciente no verá tan limitadas sus oportunidades de participación en actos sociales, reuniones, conversaciones formales, etc.

#### **1.5.2.4. Intervención logopédica en disnea en pacientes con ELA**

##### **Bulbar**

Escudero, Martín y Sierra (2016) indican 2 tipos de técnicas para mejorar la capacidad respiratoria de estos pacientes:

**1. Técnicas de control respiratorio:** se emplean para “corregir movimientos paradójicos y asinergias ventilatorias, instaurar una ventilación abdómino-diafragmática a altos volúmenes y baja frecuencia y adquirir automatismo ventilatorio con el ejercicio y las actividades diarias.” Este tipo de

respiración oxigena los pulmones de manera profunda, favorece la relajación y el control postural y fortalece el diafragma. Es recomendable realizar estos ejercicios en decúbito supino o sentados de manera correcta (Escudero et al., 2016).

**2. Técnicas de permeabilización de la vía aérea:** se utilizan, principalmente, para mejorar la función pulmonar y reducir la obstrucción bronquial. Este tipo de técnicas tienen diversas variantes que resultan útiles para pacientes con sintomatología bulbar:

a. **Técnicas que utilizan la gravedad:** EDIC (ejercicios para trabajar con el pulmón supralateral, realizando inspiraciones lentas y empleados para tratar neumonías).

b. **Técnicas que se basan en la compresión de gas o flujo espiratorio:** por un lado, la inspiración lenta total con glotis abierta en lateralización (ELTGOL). Estos ejercicios trabajan con el pulmón infralateral para lograr mover las secreciones bronquiales de la zona media del aparato respiratorio. Por otro lado, el aumento del flujo espiratorio (AFE): se utilizan aspiraciones forzadas con glotis abierta para desplazar las secreciones de las vías proximales.

c. **Técnicas que usan aparatos mecánicos:** tos asistida manual con ambú (se genera una hiperinsuflación pulmonar para asistir la tos y expulsar las secreciones)

d. **Técnicas que usan la presión positiva en la vía aérea:** ejercicios de bipresión positiva (BIPAP), cuyo objetivo es mejorar la ventilación alveolar de manera no invasiva.

Para van Es, Hardiman, Chio, Al-Chalabi, Pasterkamp, Veldink y van den Berg (2017), el empleo de técnicas de ventilación no invasivas para prolongar la vida de estos pacientes genera más efectos positivos que el uso del riluzole. De hecho, estos

autores indican que se incrementa su media de supervivencia en hasta 7 meses.

#### **1.5.2.5. Implementación de Sistemas Aumentativos/Alternativos de Comunicación (SAAC) en pacientes con ELA Bulbar**

Según Batista y Simón (2016) es necesario dotar al paciente de un Sistema Aumentativo/Alternativo de Comunicación (SAAC) para que éste no quede incomunicado en caso de perder su oralidad. Es muy importante que el usuario participe de manera activa en el proceso de selección y diseño del sistema y que su entorno cercano sepa cómo utilizarlo o modificarlo en los casos en los que sea necesario. Antes de iniciar el proceso, se debe realizar una evaluación exhaustiva de las necesidades reales del paciente y de las características personales, familiares y ambientales que le rodean. Así, el sistema será más efectivo, funcional y personalizado. Una vez se haya seleccionado y elaborado el sistema, se comenzará a entrenar con él; en un primer momento, solo con el paciente en la sala logopédica y, posteriormente, generalizando a otros contextos.

Existen diferentes softwares de comunicación (programas que permiten al usuario comunicarse y modificar el ambiente) que pueden resultar útiles para estos pacientes. Asimismo, “hay disponibles diferentes dispositivos de acceso al sistema informático como los pulsadores, el joystick, el ratón virtual, el ratón de control cefálico y el ratón de control de mirada (Irisbond, Iriscom y Tobii PCEye)” (Batista y Simón, 2016, p. 101).

Actualmente, para los pacientes con ELA se aconseja el uso del Tobii PCEye Mini como sistema de comunicación. Este es un sistema por control de la mirada, de fácil acceso y transporte, que puede incluirse en cualquier Tablet u ordenador con sistema Windows (Bj Adaptaciones, s.f.)

## 2. Justificación

La ELA es relativamente desconocida y se considera una “enfermedad rara”. No obstante, su incidencia es alta, llegando, incluso, a ser la tercera enfermedad neurodegenerativa en adultos detrás del Alzheimer y el Párkinson (Miranda, 2016, p. 1).

De acuerdo con los datos presentados en el proyecto revELA (Fundación Luzón, 2016), en España existen 2.148 casos registrados, de los cuales, 542 (suponen un 26,2 %) se relacionan con sintomatología bulbar (revisar los datos aportados anteriormente). A pesar de estas cifras, a nivel nacional y dentro de la sanidad pública, solo se cuentan con 81 logopedas, lo que establecería una proporción aproximada de 26:1. Es decir, cada logopeda debería hacer frente a la intervención de 26 pacientes con síntomas y necesidades diferenciadas (Fundación Luzón, 2016).

Para Ramig y Verdolini (1998) citado en Bermúdez y Martínez (2012), los programas de intervención logopédica más efectivos son los que se planifican en base al tratamiento de los problemas fonorrespiratorios (intensidad vocal, coordinación fonorrespiratoria y prosodia, sobre todo). Además, Bermúdez y Martínez (2012) resaltan la importancia de estimular la fonoarticulación durante el proceso, aunque sea, en un segundo plano.

Shellikeri, Green, Kulkarni, Rong, Martino, Zinman y Yunusovaa (2015) indican la importancia de realizar un trabajo multidisciplinar continuado con pacientes con ELA para establecer, por un lado, un protocolo más exhaustivo de detección temprana de síntomas bulbares y, por otro, un registro del progreso de la

enfermedad que favorezca la labor investigadora.

Asimismo, Batista y Simón (2016) señalan que es fundamental dotar al paciente de un Sistema Aumentativo/Alternativo de Comunicación (SAAC) cuando éste vea mermadas (parcial o completamente) sus capacidades expresivas. Así, evitamos que pueda quedar incomunicado y, por consiguiente, “aislado socialmente”.

Con estos datos, se plasma la necesidad de realizar una revisión teórica del trabajo logopédico en ELA.

### **3. Objetivos**

#### **3.1. Objetivo general**

a. Revisar las diferentes intervenciones logopédicas dirigidas a los trastornos de la comunicación y la respiración de las personas con ELA Bulbar.

#### **3.2. Objetivos específicos**

b. Conocer los efectos que genera la intervención logopédica sobre los trastornos de comunicación y respiración de estos pacientes

c. Generar una propuesta de recomendaciones para el trabajo logopédico con pacientes con ELA Bulbar

### **4. Método**

La información recogida en esta revisión se ha extraído, en su mayoría, de artículos encontrados en tres bases de datos distintas: Punto Q (Universidad de La Laguna), Scopus y Google Académico. La búsqueda se realizó en los meses de febrero y marzo del 2018 y el único filtro utilizado fue la fecha de publicación de

los escritos (1999-2018).

En todas las bases de datos mencionadas, se introdujeron 4 conjuntos de palabras claves (2 en inglés y 2 en castellano) y se obtuvieron los siguientes resultados:

1. De las palabras claves “amyotrophic lateral sclerosis and speech therapy” se obtuvieron 21.022 resultados (3.405 en Punto Q, 117 en Scopus y 17.500 en Google Académico) de los cuales 17 fueron preseleccionados y, finalmente, se seleccionaron 5 artículos. (Ver **Tabla 4**)

2. Se consiguieron 11.640 resultados de las palabras “amyotrophic lateral sclerosis and occupational therapy”. De estos, 957 fueron de Punto Q, 83 de Scopus y 10.600 de Google Académico. En un primer momento, se preseleccionaron 7 artículos, pero, finalmente, se utilizaron solo 4. (Ver **Tabla 5**)

3. De las palabras “esclerosis lateral amiotrófica y comunicación” se obtuvieron 1.756 resultados (16 de Punto Q y el resto de Google Académico). En total, se preseleccionaron 6 artículos de los cuales se seleccionaron finalmente 2. (Ver **Tabla 6**)

4. Del conjunto de palabras “esclerosis lateral amiotrófica y logopedia” se extrajeron 277 resultados (2 de Punto Q y 275 de Google Académico) de los cuales se seleccionaron 2 de un total de 6 preseleccionados. (Ver **Tabla 7**)

Algunos de los criterios por los que se excluyeron el resto de los artículos fueron:

a. Los autores ni siquiera mencionan la intervención logopédica en los artículos; se centran en detallar procedimientos quirúrgicos o tratamientos médico-farmacológicos para tratar la sintomatología.

b. Los artículos incluyen la descripción de otras patologías neurodegenerativas y el tratamiento común. Por tanto, no resultaba factible dividir la información sin criterios verificados.

c. Los artículos están validados solo en un punto geográfico concreto diferente de España.

Otra fuente de datos fue la Fundación Española para el Fomento de la Investigación de la Esclerosis Lateral Amiotrófica (FUNDELA), de la cual seleccionamos un artículo de interés para la realización de este trabajo. Además, se ha utilizado una enciclopedia temática de Logopedia para aclarar algunos términos técnicos y 1 página web (BJ Adaptaciones) para obtener datos extras sobre algunas herramientas del apartado de implementación de SAAC.

En total, se preseleccionaron 38 artículos (5 de Scopus, 1 de FUNDELA, 14 de Google Académico y 18 de Punto Q), aunque, posteriormente, 24 de ellos fueron excluidos por no referirse en ningún momento al trabajo logopédico llevado a cabo con paciente con ELA o por centrarse en demasía en aspectos médicos o quirúrgicos (procedimientos quirúrgicos para instaurar un PAP, beneficios de los diferentes modelos de intervención fisioterapéuticos, contraindicaciones de otros medicamentos no aprobados por la FDA, entre otros) que poco aportan a la revisión aquí realizada.

Finalmente, y debido a la redundancia de contenidos entre los artículos en castellano y en inglés, se han extraído datos de 12 artículos (exclusivamente 3 de ellos en inglés). Además, se destaca el empleo de la base de datos Punto Q, de la cual obtuvimos la mitad de los documentos.

**Tabla 4***Resultados de “amyotrophic lateral sclerosis and speech therapy”*

	<b>Búsqueda inicial</b>	<b>Preseleccionados</b>	<b>Seleccionados</b>
<b>Punto Q</b>	3405	10	4
<b>Scopus</b>	117	5	0
<b>Google Académico</b>	17500	2	1

**Tabla 5***Resultados de “amyotrophic lateral sclerosis and occupational therapy”*

	<b>Búsqueda inicial</b>	<b>Preseleccionados</b>	<b>Seleccionados</b>
<b>Punto Q</b>	957	5	4
<b>Scopus</b>	83	0	0
<b>Google Académico</b>	10600	2	0

**Tabla 6***Resultados de “esclerosis lateral amiotrófica y comunicación”*

	<b>Búsqueda inicial</b>	<b>Preseleccionados</b>	<b>Seleccionados</b>
<b>Punto Q</b>	16	2	0
<b>Scopus</b>	0	0	0
<b>Google Académico</b>	1740	4	2

**Tabla 7***Resultados de “esclerosis lateral amiotrófica y logopedia”*

	<b>Búsqueda inicial</b>	<b>Preseleccionados</b>	<b>Seleccionados</b>
<b>Punto Q</b>	2	2	0
<b>Scopus</b>	0	0	0
<b>Google Académico</b>	275	4	1

## 5. Resultados

En la siguiente tabla resumiré la información recabada en esta revisión:

N°	Nombre	Autores	Año	Información
1	“Guía para el manejo de la disartria. Pautas para personas con problemas de habla.”	Ubis	1999	Trabajo orofacial con masajes, trabajo de gimnasia bucal orofacial con praxias, trabajo articulatorio y trabajo respiratorio son las pautas más eficaces para aquellas personas con disartria (en cualquier nivel).
2	“Esclerosis Lateral Amiotrófica. Monografía”	González et al.	2003	Intervención integral e interdisciplinaria. Terapia logopédica centrada en estimular oralidad, realizar masajes faciales y cambiar la consistencia de la dieta.
3	“Tratamiento neurorrehabilitador de la esclerosis lateral amiotrófica”	Orient-López et al.	2006	Tratamiento neurorrehabilitador: mejorar la movilidad de la musculatura orofacial, implementar un SAAC cuando proceda.
4	“Esclerosis Lateral Amiotrófica”	Fallas	2010	Mejorar la calidad de vida: ejercicio físico, favorecer alimentación funcional, mejorar capacidad respiratoria.
5	“Evolución de pacientes con esclerosis lateral amiotrófica atendidos en una unidad multidisciplinaria”	Rodríguez et al.	2011	Estudio observacional con 42 pacientes: el tratamiento multidisciplinario favorece la aplicación de cuidados respiratorios y nutricionales. Los resultados mostraron que los pacientes con

				síntomas bulbares tienen un mayor deterioro en todas las cuestiones observadas tan solo a los 24 meses de evolución.
6	“Revisión del concepto de eficacia en el tratamiento vocal de las enfermedades neurodegenerativas”	Bermúdez y Martínez	2012	Los protocolos más eficaces trabajan la insuficiencia de presión subglótica, la incoordinación fonorrespiratoria y la disfunción laríngea.
7	“Evaluación y tratamiento de las alteraciones de la deglución”	Cámpora y Falduti	2012	Para trabajar la disfagia orofaríngea, son eficaces: maniobras deglutorias, maniobra de Masako y técnicas compensatorias de alimentación.
8	“Speech Movement Measures as Markers of Bulbar Disease in Amyotrophic Lateral”	Shellikeri et al.	2015	Estudio con 33 pacientes (GE) y 13 personas sanas (GC): Tasa de movilidad de la lengua es indicador de la detección temprana de ELA-Bulbar. Es necesario un protocolo de detección temprana.
9	“II Jornadas de manejo multidisciplinar en ELA”	Miranda et al.	2016	Cambios en la consistencia de la dieta, técnicas respiratorias e implementación de SAAC son los recursos más utilizados en la unidad de atención a pacientes con ELA.

10	“Speech deterioration in amyotrophic lateral sclerosis (ALS) after manifestation of bulbar symptoms”	Makkonen et al.	2017	La función motora del habla está más comprometida en la ELA Bulbar. Es necesario comenzar la intervención de manera precoz, en cuanto se manifiesten estos problemas, sin esperar al diagnóstico definitivo.
11	“Amyotrophic lateral sclerosis”	Van Es et al.	2017	Se indica incrementos de hasta 7 meses en la media de supervivencia cuando en la terapia clínica se incluyen medidas no invasivas para el tratamiento de la insuficiencia respiratoria.
12	“La Esclerosis Lateral Amiotrófica”	Madrigal	s.f.	Es necesario planificar un programa de rehabilitación individualizado y multiprofesional para evitar el deterioro excesivo de la calidad de vida del paciente: estimulación de oralidad (praxias, técnicas de relajación parcial o total, impostación vocal) e implementación de técnicas auxiliares

## 6. Discusión

En todos los artículos seleccionados, se evidencia la necesidad de incluir al profesional de la Logopedia en los equipos multidisciplinares que tratan a estos

pacientes. Dicho esto, cada escrito se centra en la intervención de un bloque sintomatológico. Por ejemplo: para Madrigal (s.f.), González y colaboradores (2003) y Ubis (1999), es muy importante tratar el cuadro disártrico presente en el paciente porque lo tratan como el epicentro de los problemas a nivel comunicativo, ya que consideran que dificultades en la oralidad limitan, en gran medida, las intervenciones espontáneas de los pacientes y su participación en conversaciones o, incluso en rutinas sociales. Para tratar estas dificultades, aseguran que lo más adecuado es incluir masajes faciales con frío, técnicas de Terapia Miofuncional y trabajo articulatorio continuado.

Por otra parte, otros autores (Sánchez, 2016; Simón et al., 2016) resaltan la importancia de trabajar, prioritariamente, los problemas deglutorios para evitar la malnutrición o consecuencia médicas que agraven, aún más, el estado de salud general del paciente. En ambos artículos se establece como objetivo principal de la intervención el cambio de consistencia de la dieta mediante espesantes. Además, Simón et al. (2006) consideran que es necesario añadir ejercicios de Terapia Miofuncional que fortalezcan la musculatura orofacial y que faciliten la deglución funcional.

De acuerdo con Madrigal (s.f.) y Batista y Simón (2016), también es necesario trabajar la disfonía de estos pacientes, pero su modo de actuar es diferente: la primera comenta que esta dimensión se trata, habitualmente, con ejercicios de relajación, respiración e impostación vocal (para adecuar el volumen de voz de manera natural) y, los segundos aseguran que es beneficioso incluir en las sesiones amplificadores de voz y ayudas técnicas que ayuden al usuario a aumentar su volumen de voz, con lo que advertirían menos los efectos de sus dificultades sobre la comunicación.

Escudero y sus colaboradores (2016), por otro lado, ofrecen recursos para la intervención de la disnea y de los déficits respiratorios. Esto, en el resto de los documentos seleccionados, solo se trataba de manera indirecta. Estos autores indican que estas dificultades deberían ser tratadas con técnicas de control respiratorio y con técnicas de permeabilización de la vía aérea (uso de ambú o ejercicios de bipresión positiva, entre otros).

Una de las intervenciones más novedosas que se realizan cuando la oralidad del paciente se ve gravemente afectada o incluso en casos de mutismo (encontrados en los últimos estadios de la enfermedad), es la implementación de un SAAC de acceso visual (Simón y Batista, 2016). Así, por ejemplo, uno de los recursos recomendados para la población que nos ocupa es el Tobii PcEye Mini (BJ Adaptaciones, s.f.).

Es importante añadir que estas intervenciones dependen, en muchas ocasiones, del estado anímico y motivacional del paciente, ya que se trata con personas con patología neurodegenerativa con cuadros clínicos asociados como la depresión, la ansiedad generalizada o los trastornos del sueño (Sánchez, 2016). Por ello, citando a Sánchez (2016), volvemos a recordar que: “la evidencia y la práctica clínica diaria nos muestran que los mayores beneficios en términos de supervivencia y sobre todo en calidad de vida se alcanzan cuando se realiza un abordaje multidisciplinario en el manejo y seguimiento de estos pacientes” (p. 18).

### **6.1. Recomendaciones para el trabajo logopédico con pacientes con ELA**

En esta lista de recomendaciones se reúnen algunos de los aspectos necesarios para llevar a cabo un programa de intervención con pacientes con ELA de manera útil y segura:

1. Con respecto a la deglución: es necesario 1) que el paciente se coloque en la postura correcta (sentado en la silla con la espalda apoyada en el respaldo, la cabeza en línea con esta y las rodillas flexionadas a 90°) y 2) que se eviten los elementos distractores (televisión, radio, conversaciones, etc.) (Simón, Batista y Goenaga, 2016).

2. Para que la conversación sea fluida se recomienda mantener actitudes de escucha activa, no interrumpir el discurso del paciente, respetar los turnos de palabra, mantenerse a la misma altura visual, no dar por hecho lo que quiere decir y ofrecer oportunidades de conversación, entre otras. (Feldman, s.f.)

3. Ofrecer pautas de higiene vocal tales como: no realizar cambios bruscos del volumen de la voz, no gritar, evitar la fatiga vocal y el carraspeo, restringir el tabaco y el alcohol, hidratar de manera correcta el aparato bucofonador, descansar 8 horas diaria, evitar los cambios bruscos de temperatura, evitar tomar cosas muy frías o muy calientes, evitar comidas pesadas o muy picantes... (Simón, Batista y Goenaga, 2016).

4. Emplear tableros de comunicación ETRAN (permiten señalar con la mirada), amplificadores de voz, comunicadores por voz, pulsadores conectados a aparatos electrónicos que permitan el manejo de procesadores de texto y navegadores, etc (Batista, Simón, 2016).

5. Informar e instruir a los familiares cercanos, tanto en las técnicas utilizadas, como en técnicas de primeros auxilios básicos para evitar asfixias por atragantamiento.

6. Evitar interferencias del ambiente que interrumpan la conversación (Ubis, 1999.).

Estas indicaciones han sido seleccionadas ya que tratan aspectos tan importantes como: 1) el mantenimiento de algún tipo de comunicación que favorezca la autonomía del paciente y disminuya los posibles problemas psicológicos y/o sociales (depresión, aislamiento, ansiedad generalizada...) y 2) facilitar la deglución segura (evitar atragantamientos, asfixias o malnutrición). Estos puntos son tratados en la mayoría de los documentos revisados y, si bien no todos los autores están de acuerdo en el tipo de estrategias que se deben utilizar, las aquí mencionadas parecen reunir todas las características necesarias (seguridad, eficacia y utilidad) para favorecer las condiciones del paciente.

## **7. Conclusiones**

La ELA es una de las enfermedades neurodegenerativas con mayor incidencia entre la población de más de 55 años.

Su tratamiento se basa, fundamentalmente, en el uso de fármacos (administración continuada de Riluzole y otros medicamentos para paliar algunos síntomas como la sialorrea) y en la terapia multidisciplinar (neurólogos, psicólogos, logopedas, terapeutas ocupacionales, trabajadores sociales, ...). Aparentemente, estos métodos resultan más eficaces cuando se complementan y no se implementan de manera aislada.

Dentro del marco de las enfermedades neurodegenerativas y, en concreto, de la Esclerosis Lateral Amiotrófica, también tienen cabida las intervenciones a nivel logopédico, aunque siempre con apoyo de otros profesionales. Es por ello por lo que se considera necesario la creación de unidades de atención multidisciplinar para esta población (tal y como se especifica en el desarrollo de este trabajo).

Con respecto a la intervención logopédica, es beneficioso: 1) el uso de técnicas de Terapia Miofuncional para lograr, en la medida de lo posible, que el tono de la musculatura orofacial sea funcional, 2) el cambio en la consistencia de la dieta a través de espesantes con el fin de evitar atragantamientos y el empeoramiento general y 3) maximizar la capacidad respiratoria del paciente para retrasar la necesidad de incorporar la ventilación asistida.

La sintomatología bulbar (disartria severa, disfonía, disnea, entre otras) debe ser tratada de manera rápida e intensiva para evitar que el paciente pierda toda capacidad comunicativa y, consecuentemente, su autonomía. Asimismo, se considera que se debería dar continuidad a la intervención en pacientes con ELA, independientemente del estadio de la enfermedad. Ningún programa debería verse interrumpido por completo solo porque las necesidades del paciente con enfermedad neurodegenerativa cambien, sino que se debería dar una planificación alternativa. En el ámbito puramente comunicativo, esta alternativa sería la implementación de un SAAC, adaptado al usuario y a sus circunstancias personales, laborales y socioeconómicas.

Por todo ello, considero que el trabajo interdisciplinar y la atención integral al paciente con ELA, favorece sus condiciones de vida y, consecuentemente, su bienestar subjetivo; así como la calidad de vida de las personas que lo rodean. Además, tras realizar esta revisión, creo que la labor investigadora debería enfocarse hacia la creación de un protocolo de detección temprana que facilite la actuación de los profesionales y ayude a prolongar la capacidad funcional de los pacientes.

## 8. Referencias bibliográficas

- Batista, Y. y Simón, D. (17 de junio de 2016). Grupo ELA del HUIGC. Incidencia y prevalencia de la ELA en nuestra área de salud. En G. Miranda, A. Gutiérrez y A. Ugarte (editores). *II Jornadas de manejo multidisciplinar de la ELA*. Complejo Hospitalario Universitario Materno Insular (CHUIMI), Gran Canaria.
- BJ Adaptaciones. (Sin Fecha). *Tobii PCeye Mini. Comunicación*. Recuperado el 20 de mayo del 2018 de: [https://bjadaptaciones.com/para-la-comunicacion/869-tobii-pceye-mini-comunicacion.html?search\\_query=tobii&results=9](https://bjadaptaciones.com/para-la-comunicacion/869-tobii-pceye-mini-comunicacion.html?search_query=tobii&results=9)
- Bermúdez, R. M. y Martínez, A. G. (2012). Revisión del concepto de eficacia en el tratamiento vocal de las enfermedades neurodegenerativas. *Revista de Logopedia, Foniatría y Audiología*, 32, 190-202.
- Cámpora, H. y Falduti, A. (2012). Evaluación y tratamiento de las alteraciones de la deglución. *Revista Americana de Medicina Respiratoria*, 3, 98-107.
- Fallas, M. (2010). Esclerosis Lateral Amiotrófica. *Revista médica de Costa Rica y Centroamérica*, 67 (591) 89-92.
- Feldman, S. (Sin Fecha). *Tratamiento de rehabilitación*. Recuperado el 17 de mayo del 2018 de: <http://www.fundela.es/ela/tratamiento-de-rehabilitacion/>

Fundación Luzón. (2016). Listados. España: *Proyecto RevELA*.

Recuperado el 14 de mayo de 2018 de:

<http://www.proyectorevela.com/listados>

Gallego, J. L. (2006). *Enciclopedia temática de Logopedia*. Málaga, España: Editorial Archidona.

González, N., Escobar, E. y Escamilla, C. (2003). Esclerosis lateral amiotrófica. Monografía. *Revista Mexicana de Medicina Física y Rehabilitación*, 15, 44-54.

Granados, A., Torres, G. y Pardo, R. (2007). Esclerosis lateral amiotrófica. Una revisión crítica sobre su tratamiento con riluzole. *Revista Neurología Colombia*, 23, 33-40.

Gutiérrez, A. (17 de junio de 2016). Grupo ELA del HUIGC. Incidencia y prevalencia de la ELA en nuestra área de salud. En G. Miranda, A. Gutiérrez y A. Ugarte (editores). II Jornadas de manejo multidisciplinar de la ELA. Complejo Hospitalario Universitario Materno Insular (CHUIMI), Gran Canaria.

Madrigal, A. (Sin Fecha). *La Esclerosis Lateral Amiotrófica*. Observatorio de la discapacidad: Instituto de Migraciones y Servicios Sociales.

Makkonen, T., Ruottinen, H., Puhto, R., Helminen, M. & Palmio, J. (2017). Speech deterioration in amyotrophic lateral sclerosis (ALS) after manifestation of bulbar symptoms. *International Journal of Language & Communication Disorders*, 0, 1-8.

Mendoza, T. y Ugarte, A. (17 de junio de 2016). Grupo ELA del HUIGC. Incidencia y prevalencia de la ELA en nuestra área de salud. En G.

Miranda, A. Gutiérrez y A. Ugarte (editores). II Jornadas de manejo multidisciplinar de la ELA. Complejo Hospitalario Universitario Materno Insular (CHUIMI), Gran Canaria.

Miranda, G. (17 de junio de 2016). Grupo ELA del HUIGC. Incidencia y prevalencia de la ELA en nuestra área de salud. En G. Miranda, A. Gutiérrez y A. Ugarte (editores). *II Jornadas de manejo multidisciplinar de la ELA*. Complejo Hospitalario Universitario Materno Insular (CHUIMI), Gran Canaria.

Orient-López, F., Terré-Boliart, R., Guevara-Espinosa, D. y Bernabeu-Guitart, M. (2006). Tratamiento neurorrehabilitador de la esclerosis lateral amiotrófica. *Revista de Neurología*, 43 (9), 549-555.

Ramig, L. O. & Verdolini, K. (1998). Treatment efficacy: voice disorders. *Journal of Speech and Hearing Research*, 41, 101-116. Citado en Bermúdez, R. M. y Martínez, A. G. (2012). Revisión del concepto de eficacia en el tratamiento vocal de las enfermedades neurodegenerativas. *Revista de Logopedia, Foniatría y Audiología*, 32, 190-202.

Rodríguez, F. J., Oreja, C., Sanz, I., San José, B., Santiago, A., Gómez, M.A., Arpa, J. y Díez, E. (2011). Evolución de pacientes con esclerosis lateral amiotrófica atendidos en una unidad multidisciplinar. *Revista Neurología*, 26 (8), 455-460.

Salas, T., Mora, J. S., Esteban, J., Rodríguez, F., Díaz-Lobato, S. y Fajardo, M. (2008). Spanish adaptation of the Amyotrophic Lateral Sclerosis Questionnaire ALSAQ-40 for ALS patients. *Amyotrophic Lateral Sclerosis*, 9 (3), 168-172.

Sánchez, A. M. (17 de junio de 2016). Grupo ELA del HUIGC. Incidencia y prevalencia de la ELA en nuestra área de salud. En G. Miranda, A. Gutiérrez y A. Ugarte (editores). II Jornadas de manejo multidisciplinar de la ELA. Complejo Hospitalario Universitario Materno Insular (CHUIMI), Gran Canaria.

Shellikeri, S., Green, J., Kulkarni, M., Rong, P., Martino, R., Zinman, L. y Yunusovaa, Y. (2016). Speech Movement Measures as Markers of Bulbar Disease in Amyotrophic Lateral. *Journal of Speech, Language, and Hearing Research*, 59, 887-899.

Ubis, J. I. Q. (1999). Servicio de Daño Cerebral del Hospital Aita Menni. *Minusval*, (116), 29-29.

Van Es, M., Hardiman, O., Chio, A., Al-Chalabi, A., Pasterkamp, R.J., Veldink, J.H. y van den Berg, L. H. (2017). Amyotrophic lateral sclerosis. *Lancet*, 390, 2084-2098.

Varga, J. y Polo, C. (2015). Signo de “La lengua brillante” en la Esclerosis Lateral Amiotrófica. *Revista MED*, 23 (01), 82-85.

## ANEXOS

### ANEXO 1. ESCALA REVISADA DE VALORACIÓN FUNCIONAL DE LA ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA

#### **I. Lenguaje**

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

#### **II. Salivación**

- 4 Normal
- 3 Exceso de saliva leve (pero claro) en boca; posible babeo nocturno
- 2 Exceso de saliva moderado; posible babeo mínimo
- 1 Exceso de saliva marcado con algo de babeo
- 0 Babeo marcado; que requiere uso de pañuelo constante

#### **III. Tragar**

- 4 Hábitos de alimentación normales
- 3 Problemas precoces para tragar (atragantamiento ocasional)
- 2 Precisa cambios en la consistencia de la dieta
- 1 Necesidad de alimentación suplementaria por sonda
- 0 Alimentación exclusiva por sonda

#### **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

#### **Va. Cortar alimentos y manejar cubiertos**

- 4 Normal

- 3 Lento y torpe pero no precisa ayuda
- 2 Capaz de cortar la mayoría de los alimentos, torpe y lento; necesita alguna ayuda
- 1 Otra persona tiene que cortarle la comida, luego puede alimentarse lentamente.
- 0 Precisa ser alimentado por otra persona

**Vb. Cortar comida y manejo de utensilios (alternativo para pacientes con gastrostomía)**

- 4 Normal
- 3 Lento y torpe pero capaz de realizar todas las manipulaciones de forma independiente.
- 2 Precisa alguna ayuda para los cierres y ajustes de la sonda
- 1 Proporciona mínima ayuda al cuidador.
- 0 Incapaz de realizar ningún aspecto de la tarea

**VI. Vestido e higiene**

- 4 Normal
- 3 Cuidado personal independiente y completo, pero con mayor esfuerzo
- 2 Precisa asistencia intermitente o el uso de métodos sustitutivos
- 1 Precisa ayuda para la mayor parte de las tareas.
- 0 Dependencia completa

**VII. Girarse en la cama y ajustarse la ropa de la cama**

- 4 Normal
- 3 Algo lento y torpe, pero no precisa ayuda
- 2 Puede girarse o ajustar sábanas solo, aunque con mucha dificultad
- 1 Puede iniciar el giro o el ajuste de las sábanas, pero no puede completarlo solo
- 0 Dependiente de otra persona

**VIII. Andar**

- 4 Normal
- 3 Dificultades incipientes para caminar
- 2 Camina con ayuda
- 1 Puede realizar movimientos con piernas pero no puede caminar
- 0 No puede realizar movimiento voluntario alguno con las piernas

**IX. Subir escaleras**

- 4 Normal
- 3 Lentamente
- 2 Leve inestabilidad o fatiga
- 1 Necesita ayuda
- 0 No puede hacerlo

**X. Disnea (sensación de falta de aire)**

- 4 No
- 3 Ocurre solo cuando camina
- 2 Ocurre en una o más de las siguientes actividades diarias: comer, asearse, vestirse
- 1 Ocurre en reposo, dificultad respiratoria sentado o tumbado
- 0 Dificultad importante, se ha considerado el uso de soporte respiratorio o ventilatorio mecánico

**XI. Ortopnea (falta de aire estando acostado)**

- 4 No
- 3 Alguna dificultad para dormir por la noche. No necesita más de 2 almohadas
- 2 Necesita más de 2 almohadas para poder dormir
- 1 Solo puede dormir sentado
- 0 Incapaz de dormir por sensación de falta de aire

**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

**Puntuación:** I-III:            IV-VI:        VII-IX:        X-XII:        Total:

## ANEXO 2. TABLA 1

**Tabla 1**

*Praxias bucofonatorias*

<b>Praxias linguales</b>	<b>Praxias labiales</b>	<b>Praxias mejillas y mandíbulas</b>
1. Lengua hacia arriba	1. Extender los labios como para dar un beso	1. Abrir y cerrar la boca
2. Lengua hacia abajo		2. Hinchar los carrillos alternando izquierda-derecha
3. Lengua arriba-abajo	2. Fruncir los labios y llevarlos a los lados	3. Hinchar ambos carrillos sin que se escape el aire
4. Lengua izquierda-derecha	3. Fruncir los labios y sonreír	4. Mover la mandíbula hacia los lados
5. Con la punta de la lengua acariciar el labio superior e inferior en ambos sentidos	4. Morder el labio superior	
6. Chasquear la lengua	5. Morder el labio inferior	
	6. Vibrar los labios como un motor	

*Nota:* tomada de Servicio de Daño Cerebral del Hospital Aita Menni (s.f.)

## ANEXO 3. TABLA 2

**Tabla 2**

*Niveles de textura de alimentos líquidos en el tratamiento de la disfagia*

<b>Textura</b>	<b>Descripción</b>	<b>Ejemplos</b>
1. Líquida clara	No deja capa en el recipiente que lo contiene	Aguas, infusiones, café, caldo vegetal
2. Néctar	Deja una fina capa en el recipiente que lo contiene. Puede ser sorbido a través de una pajita. Puede ser bebido directamente del vaso o taza	Néctar de melocotón, zumo de tomate, sandía o melón triturados, crema de calabacín, cualquier líquido claro con suficiente espesante
3. Miel	Deja una capa gruesa en el recipiente que lo contiene. Al verterlo, cae muy despacio o gotea. No puede ser sorbido a través de una pajita. Puede ser bebido de un vaso o taza	Fruta triturada o cualquier líquido con suficiente espesante
4. Pudding	No cae al verterlo. Adopta la forma del recipiente que lo contiene. No puede ser bebido de un vaso o taza. Debe tomarse con cuchara	Gelatina o cualquier líquido con suficiente espesante

*Nota:* tomada de Sánchez (2016, p. 24-25)

## ANEXO 4. TABLA 3

**Tabla 3**

*Niveles de textura de alimentos sólidos en el tratamiento de la disfagia*

<b>Textura</b>	<b>Descripción</b>	<b>Ejemplos</b>
1. Puré	Puré homogéneo, cohesivo, sin grumos. No precisa masticación. Distinta viscosidad en función de las necesidades del pacientes (poder ser sorbido con una pajita, tomado con cuchara o mantenerse en el tenedor). Se puede añadir un espesante para mantener estabilidad y cohesión	Puré de patatas y verduras variadas con pollo, pescado, carne o huevo. Leche con harina de cereales. Frutas trituradas con galletas. Flan, natillas, yogur
2. Masticación muy fácil	Alimentos de textura blanda y jugosa que requieren ser mínimamente masticados y pueden ser fácilmente chafados con un tenedor. Incluye alimentos que forman bolo con facilidad. Los más secos deben servirse con salsa	Espaguetis muy cocidos con mantequilla, filetes de pescado sin espinas muy desmenuzados y con salsa bechamel, miga de pan untada con tomate y aceite, jamón cocido muy fino, queso fresco, manzana hervida
3. Masticación fácil	Alimentos blandos y jugosos que pueden partirse con un tenedor. Los alimentos más secos deben cocinarse o servirse con salsas muy espesas. Deben evitarse los alimentos que supongan un alto riesgo de atragantamiento.	Fruta madura, verdura con patatas, hamburguesa de ternera con salsa de tomate, miga de pan con mantequilla y mermelada
4. Normal	Cualquier tipo de alimento y textura	Incluye los alimentos con alto riesgo de atragantamiento

*Nota:* tomada de Sánchez (2016, p. 24-25)