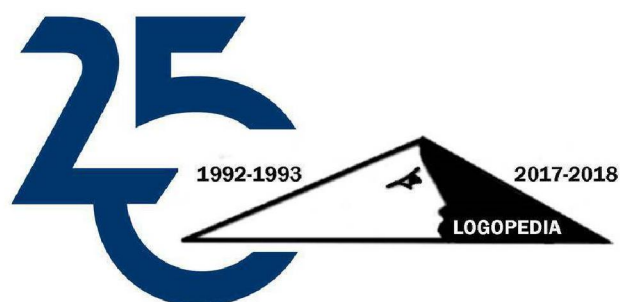




Universidad de Valladolid

Intervención Logopédica en Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA).

**FACULTAD DE MEDICINA. TRABAJO DE FIN DE GRADO EN
LOGOPEDIA. CURSO 2017-2018.**



Autora: Rebeca Jiménez Marinero

Tutora: Dña. Manuela Isabel Álvarez Alfageme

ÍNDICE

1. Resumen:.....	3
2. Introducción:.....	4
3. Justificación teórica:.....	5
A. Incidencia y factores de riesgo:.....	5
B. Etiología y desarrollo de la enfermedad:.....	6
C. Tipos y clínica:	7
D. Tratamiento.....	8
4. Objetivos:	14
5. Metodología:	15
A. Diseño del estudio de investigación:.....	15
a. Introducción:.....	15
b. Recopilación de datos.....	16
c. Proceso de evaluación	17
B. Descripción del programa de intervención logopédica.....	20
a. Objetivos de la intervención	21
b. Actividades realizadas en la intervención logopédica	21
C. Estrategias de intervención:.....	26

6. Resultados:	28
7. Conclusiones:.....	32
8. Referencias bibliográficas	34
9. Agradecimientos	36
Anexos	37

Intervención Logopédica en Esclerosis Lateral Amiotrófica

1. Resumen:

El presente trabajo pretende recoger una propuesta de intervención logopédica realizada para una paciente de 71 años que acude al gabinete de logopedia TERALEN 3000 al presentar Esclerosis Lateral Amiotrófica. Esta propuesta de intervención se lleva a cabo durante las prácticas realizadas en dicho gabinete durante el Prácticum III del Grado de Logopedia.

En primer lugar, se comenzará con una breve introducción acerca de la enfermedad, sus alteraciones y el enfoque de la intervención sobre la comunicación. Después, se continúa con la justificación teórica, en la cual se explican los contenidos de forma detallada, incluyendo la clasificación y tipos dentro de la enfermedad, así como la etiología, siguiendo con la descripción de los objetivos que se han planteado en este trabajo. Posteriormente, se expondrá el caso seleccionado, donde se realiza en primer lugar una evaluación inicial para, posteriormente explicar la metodología y el programa de intervención elaborado a partir de los resultados obtenidos en la evaluación.

Finalmente, se efectuará una segunda evaluación con la finalidad de realizar una comparación de los resultados obtenidos tras la intervención y realizar una interpretación de los mismos para valorar la eficacia del programa planteado.

Palabras clave: Esclerosis Lateral Amiotrófica, ELA, logopedia, intervención, comunicación.

2. Introducción:

“La Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) es una enfermedad neurodegenerativa devastadora que se manifiesta por debilidad muscular y produce dificultades progresivas de movilización, comunicación, alimentación y, en última instancia, respiración, creando una dependencia creciente de familiares y de otros cuidadores.” (Güell, Antón, Rojas-García, Puy y Pradas, 2013, p. 529)

El inicio de la enfermedad de forma general se manifiesta como un debilitamiento de las extremidades que va evolucionando hasta afectar de forma generalizada todos los músculos esqueléticos de control voluntario a excepción de la musculatura ocular, esfinteriana y cardíaca.

Sin embargo, existen otras formas de presentación de la enfermedad, con inicio bulbar, en el que la musculatura afectada desde el comienzo es la musculatura orofaríngea y facial. El debilitamiento de esta musculatura, por tanto, comprenderá numerosas alteraciones a nivel comunicativo de la voz y articulación. Asimismo, la persona afectada presentará trastornos en la deglución debido a la pérdida de movilidad de la lengua de forma principal.

Es por ello, que la intervención logopédica pretende dotar a estos pacientes de una comunicación alternativa funcional cuando ésta sea necesaria debido a la evolución progresiva de la enfermedad. Esta comunicación mediante la vía oral resulta inviable por la debilitación de las cuerdas vocales, lengua y musculatura facial. Además, el tratamiento logopédico en esta enfermedad resulta crucial, con la finalidad de mantener las funciones orofaciales el mayor tiempo posible, dotando al paciente de la máxima autonomía y funcionalidad para su vida diaria que posibilite una buena calidad de vida.

3. Justificación teórica:

“La Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) es una enfermedad que se caracteriza por una degeneración de la vía motora voluntaria en sus dos neuronas, la periférica (neuronas del asta anterior de la medula, de asiento preferente en los engrosamientos cervical y lumbosacro, y neuronas motoras del tronco cerebral, especialmente las del bulbo, y particularmente del XII par) y la central (esclerosis progresiva del cordón lateral de la medula o haz piramidal cruzado)”. (Citado en Duque et al., 2003, p. 3)

Según lo mencionado con anterioridad por Duque et al., se puede extraer que esta enfermedad neurodegenerativa afecta al XII denominado nervio hipogloso, encargado de la coordinación de los movimientos linguales y cuya afectación producirá consecuencias a nivel comunicativo y deglución, que como se explica más adelante constituyen unas de las principales afecciones dentro ámbito de la logopedia.

“Según la Sociedad Española de Neurología (SEN) estima que la ELA es la tercera enfermedad neurodegenerativa más frecuente tras la demencia y la enfermedad de Parkinson. En Europa, su incidencia es de 2-3 personas por cada 100000 habitantes por año y es hasta 50-100 veces mayor en determinadas poblaciones del Oeste de Nueva Guinea, Isla Guam del Pacífico y Japón, donde se conoce como complejo parkinsonismo-demencia-ELA.” (citado en Alcalde y Pejenante, 2017, p. 181).

A. Incidencia y factores de riesgo:

La edad media de aparición se sitúa en torno a los 50-75 años, siendo rara su aparición antes de los 40 y posterior a los 80, con una supervivencia media en torno a los 3 años, como explican Alcalde y Pejenante (2017) en su artículo “*¿Qué sabemos sobre la esclerosis lateral amiotrófica?*”. Por ello se considera la edad uno de los factores de riesgo, puesto que cuando la aparición es precoz el curso de la enfermedad se ralentiza volviéndose prácticamente estable como en el caso de Stephen Hawking, quien vivió con la enfermedad más de 50 años. Mientras que, el inicio en edades avanzadas, así como la presentación en forma bulbar parece asociarse con una supervivencia menos prolongada. Además, el sexo también es un factor de riesgo, pues se presenta en hombres con una mayor frecuencia. A su vez, la presencia de antecedentes familiares incrementa entre 3 a 10 veces el riesgo de padecer esta enfermedad, si bien es cierto que las formas familiares son poco frecuentes.

Además de estos factores de riesgo, Alcalde y Pejenaute (2017) incluyen otros factores, tales como, los factores ocupacionales; debidos a la exposición a productos químicos, metales, pesticidas y campos electromagnéticos, así como, la exposición a traumas físicos y /o psicológicos, virus y tóxicos, ambientales y condicionantes de salud; como el índice de masa corporal bajo, el exceso de actividad física, que se pone de manifiesto en deportistas, pudiendo deberse a posibles traumatismos craneoencefálicos de repetición, la ingesta de glutamato en la dieta y el consumo de tabaco. “Mientras que la ingesta de fibra podría tener el efecto contrario” (Citado en Vadillo y Berciano, 2003, p. 5293)

B. Etiología y desarrollo de la enfermedad:

Dentro de esta patología se pueden distinguir dos grupos: un primer grupo compuesto por casos que presentan antecedentes familiares, por tanto, se denomina ELA familiar. Esta forma familiar se debe a la presencia de mutaciones en genes relacionados con la degeneración neuronal, aunque esta forma es poco frecuente y representa entre el 5 y 10% de los casos de ELA. El segundo grupo, que supone la presentación de forma esporádica y su origen es multifactorial. Sin embargo, se encuentran algunas hipótesis que hasta ahora son las más aceptadas:

“La etiopatogenia de las formas esporádicas no ha sido aclarada del todo aunque se han implicado desordenes en distintas rutas celulares entre las que se incluyen el procesamiento génico, la proteostasis y la agregación proteica, el estrés oxidativo o las alteraciones en el microambiente neuronal. En ellas, el desarrollo de enfermedad probablemente se deba a la interacción de agentes ambientales en sujetos genéticamente predispuestos” (Citado en Riancho, Gonzalo, Ruiz-Soto y Berciano, 2015, p. 8).

Pese a que el origen de la enfermedad aún no ha podido ser aclarado, existen una serie de alteraciones que toman cada vez mayor consistencia en numerosos estudios como explica Riancho et al. (2015) en su artículo “*¿Por qué degeneran las motoneuronas? Actualización en la patogenia de la esclerosis lateral amiotrófica*”, que evidencian diferentes mecanismos alterados que conducen a la degeneración y muerte neuronal. Entre ellos se encuentran los factores genéticos, que intervienen en el correcto procesamiento de proteínas, las cuales se encargan de la correcta transcripción, procesamiento y transporte de los ácidos ribonucleicos (ARN). Asimismo, ligado a este proceso se encuentra un alto nivel de estrés oxidativo, que interactúa con estas proteínas anormales y provoca el bloqueo de sus funciones, lo cual genera un desequilibrio proteico

en el citoplasma interfiriendo en la homeostasis celular y sus funciones básicas, que conduce a la muerte neuronal.

Por otra parte, Alcalde y Pejenaute (2017) exponen una de las alteraciones más aceptadas y conocidas; en la cual, la presencia de neurotoxicidad debida a la liberación masiva de glutamato, neurotransmisor excitador el sistema nervioso central que se vincula a los receptores postsinápticos, provoca una hiperexcitabilidad motora y finalmente, la muerte neuronal debida a la mayor entrada de calcio que produce el fracaso de la homeostasis neuronal.

C. Tipos y clínica:

Según el origen de afectación de las neuronas podemos distinguir tres tipos de ELA tal y como explican Alcalde y Pejenaute (2017, p.183):

- Afectación de motoneurona superior: encontrando de forma característica una debilidad muscular producida por la falta de control de la musculatura antagonista, lo que genera torpeza, disminución de las destrezas motoras, espasticidad y rigidez, debida a la ausencia de relajación. Al mismo tiempo, es frecuente encontrar reflejos patológicos aumentados tanto en las extremidades superiores como inferiores.
- Afectación de motoneurona inferior: los síntomas más relevantes se presentan en forma de debilidad muscular, atrofia, que se observa de forma característica en la lengua, hipotonía, ausencia de reflejos, calambres musculares y fasciculaciones.
- Síndrome bulbar (por afectación de la vía corticobulbar): afecta de forma directa a los pares craneales IX glossofaríngeo, X el vago que inerva la musculatura laríngea y faríngea, incluyendo el velo del paladar que ayuda en la articulación de los sonidos y XII hipogloso que proporciona el movimiento a la lengua para la articulación de sonidos y la deglución. Por lo tanto, encontrando dificultades en la deglución, principalmente al comienzo con líquidos, disartria debida a la debilidad muscular y disfonía. La debilidad muscular se observa de forma destacada en una lengua atrófica, débil, espástica, con presencia de fasciculaciones y reflejo mandibular exaltado.

Estas alteraciones en la forma, tamaño, posición y estructura interna se conocen como el signo de la “lengua brillante” y es visible en imágenes de resonancia magnética, lo que contribuye según Vargas y Niebles (2015) a apoyar el diagnóstico junto con el resto de estudios.

Las complicaciones más frecuentes incluyen, además de las mencionadas con anterioridad, las alteraciones respiratorias; visibles en la tos, sialorrea e incremento de neumonía aspirativa. Normalmente, esta enfermedad no implica alteraciones sensitivas, sensoriales, esfinterianas, oculomotores, ni deterioro cognitivo.

Sin embargo, Alcalde y Pejenaute (2017) afirman que el 20-50% de los pacientes presenta alguno de los criterios de demencia frontotemporal. Estos cambios neuropsicológicos se presentan en forma de dificultades en la atención, relacionada con el procesamiento de la información que se enlentece debido a la distracción provocada por interferencias de diversos estímulos presentes en el entorno, también se afectan las funciones ejecutivas, la memoria, el lenguaje e incluso la personalidad.

No obstante, en la actualidad no se han realizado suficientes estudios que demuestren a ciencia cierta la presencia de estas alteraciones, aunque según explica Duque et al. (2003) sí pueden presentarse alteraciones en la evocación, planificación o razonamiento verbal y visual producidas por la afectación prefrontal, sin llegar al grado de demencia.

D. Tratamiento

Actualmente no existe ningún tratamiento curativo para esta enfermedad, por lo tanto, como mencionan Orient-López, Terré-Boliart, Guevara-Espinosa y Bernabeu-Guitart (2006) en su artículo "*Tratamiento neurorrehabilitador de la esclerosis lateral amiotrófica*", el objetivo principal del tratamiento es prolongar la vida de los pacientes el mayor tiempo posible y mejorar su calidad de vida. Por ello, la intervención se dirige hacia las alteraciones mencionadas con anterioridad según su presencia y evolución, abordándose desde una perspectiva global y multidisciplinar.

"Es tan importante conocer las partes afectadas y las que permanecen sin alteraciones para realizar un correcto plan de cuidados" ... ya que las "funciones sanas deben ser puntos fuertes para conseguir una calidad de vida mejor posible para estos pacientes" (García, 1998, p. 48).

Las alteraciones más características de la ELA según García (1998, p. 48) son:

- La fatiga, como síntoma habitual e inicial, persistente durante la evolución de la enfermedad.
- Depresión, ansiedad, insomnio, tras el diagnóstico y en los cambios evolutivos de la enfermedad.
- Pérdida de movilidad y autonomía progresiva para atender las necesidades básicas. Higiene, alimentación, comunicación, ocio.
- Dificultades en la alimentación por la debilidad muscular patente en la deglución.
- Problemas respiratorios debidos a la debilidad muscular.
- Problemas de salivación.
- Problemas de estreñimiento debidos a la falta de movilidad y la dieta.
- Dolor causado por espasmos, malas posturas debilidad muscular y peso corporal.

Las complicaciones asociadas en las que se centra el tratamiento según Alcalde y Pejenaute (2017, p.186) son las que afectan a la respiración y nutrición, a continuación, procederemos a explicar estas alteraciones y sus repercusiones:

- Respiratorias:

El aparato respiratorio tiene la función principal de intercambio y transporte de gases, por lo que requiere de la función del aparato circulatorio y de la sangre para llevar el oxígeno a todos los tejidos del cuerpo para que funcionen correctamente. La respiración requiere un adecuado funcionamiento de la musculatura respiratoria y de la caja torácica que origine una presión debida a los músculos, en especial el diafragma, que origina la corriente de aire, permitiendo el intercambio de gases y el flujo espiratorio necesario en la fonación.

Por tanto, como argumenta Sánchez en su artículo “Repercusión de la ELA en el aparato respiratorio” (1998, p. 31), las consecuencias de la esclerosis lateral sobre la respiración conducen a un déficit en la movilidad de la musculatura, que “puede ocasionar la disminución del oxígeno aportado a los tejidos y con ello su mal funcionamiento”. Sin embargo, la afectación de la musculatura respiratoria sucede de la misma forma que con el resto de la musculatura, pero de forma más retrasada, pudiendo pasar desapercibida en reposo. Los primeros síntomas que se observan son la disminución de los volúmenes de inspiración y espiración máximos. Estos se ven reducidos de forma progresiva hasta

pudiendo llegar a ser incapaz de captar el oxígeno necesario en reposo y, por tanto, produciéndose una insuficiencia respiratoria.

Además, Alcalde y Pejenaute aclaran que la debilidad de la musculatura respiratoria, debilidad bulbar y diafragmática produce una disminución de la efectividad de la tos. Esta menor efectividad de la tos, junto con el incremento de la producción de secreciones y el riesgo de aspiración, constituye la principal causa de ingreso y muerte por infección respiratoria.

El tratamiento de estas dificultades como señala García se aborda mediante la realización de ejercicios de respiración que favorecen el movimiento de los músculos y la ventilación. Además, “se ha demostrado que el reposo de la musculatura respiratoria facilita su recuperación y funcionalidad” (citado en Sánchez, 1998, p.39). Cuando la insuficiencia respiratoria se hace presente, se pasará a realizar apoyo ventilatorio con aparatos que insuflan aire de forma periódica.

- Nutricionales:

“La disfagia y la pérdida de la capacidad de hablar suelen ir asociadas debido a la hipotonía de la musculatura orofaríngea. En la ELA de tipo bulbar suele ser uno de los primeros síntomas”. (Citado en Cámara, 1998, p.57)

Independientemente del tipo de ELA la disfagia es un síntoma común debido a la debilidad de la musculatura oral, faríngea y laríngea en la que destacan los mecanismos protectores de la vía respiratoria como el cierre glótico y cuerdas vocales, que se encuentran debilitados, así como de la lengua, que ejerce un papel fundamental en el procesamiento del alimento en la etapa oral movilizándolo para su correcta formación y posterior deglución. Es importante, ante la presencia de los primeros síntomas realizar las adaptaciones oportunas en la textura de los alimentos, para facilitar su masticación y deglución. Asimismo, en etapas más avanzadas se procederá con técnicas de cambios posturales, con la finalidad de procurar una deglución segura evitando el riesgo de aspiraciones y la pérdida de peso.

- Comunicación:

Según la Teoría de la Comunicación Humana, de Watzlawick y Jackson (1991), la comunicación es el sistema de relaciones significativas que se establece entre un emisor y el receptor. Aunque la estructura comunicativa se fundamenta de forma general en la modalidad de lenguaje oral, los seres humanos se pueden comunicar también mediante el gesto o comunicación no verbal. La comunicación y la existencia constituyen conceptos inseparables, ya que es el medio que pone en contacto a los individuos mediante la palabra o el gesto, siendo necesario utilizar el mismo código para comprender el mensaje.

“La afectación bulbar da lugar a problemas en la esfera tanto del habla como de la deglución y la respiración. El resultado final puede llegar a ser una disartria, complicada con una disfonía, que evoluciona hacia una anartria, con una imposibilidad, por tanto, del uso del habla como medio de comunicación, necesitándose la búsqueda de medidas alternativas para conservar la relación entre enfermo y su entorno”. (citado en Padilla, 1998, p.59)

“La disartria se manifiesta en algún momento del curso evolutivo de la enfermedad en el 80% de los pacientes con ELA. En algunos casos está originada por la debilidad de la musculatura orofacial y por la atrofia de la lengua y los labios, mientras que en otros es una complicación derivada de la espasticidad.” (Citado en Orient et al., 2006, p.551)

Para las personas afectadas la pérdida de la capacidad para hablar resulta muy preocupante, pues con el tiempo todos los pacientes presentaran algún tipo de dificultad para la comunicación verbal debido a la debilitación de los músculos que intervienen en la fonación. Por ello, el papel del logopeda resulta fundamental para enseñar a los pacientes técnicas que le ayuden a conservar la energía y mejorar el habla, aunque también se puede recurrir a dispositivos que facilitan la comunicación de forma alternativa, es decir, sustituyen al lenguaje oral cuando este resulta ser ininteligible.

Las técnicas que han de ser empleadas cuando la comunicación verbal se encuentra deteriorada según la Guía para la atención de la esclerosis lateral amiotrófica (ELA) en España (2009, p.25) son:

- Procurar un ambiente tranquilo y silencioso
- Hablar despacio, empleando frases cortas y sencillas
- Realizar ejercicios para fortalecer la musculatura bulbar, es decir, movilizar la lengua, abrir y cerrar la boca e hinchar los carrillos.
- No beber ni comer mientras se habla, para evitar el riesgo de aspiración.

- Emplear la comunicación no verbal mediante el movimiento de los ojos o gestos para reforzar los mensajes.
- Utilizar otros recursos alternativos; escritura, tableros, ordenador.
- Animar al paciente a que hable y escuchar con atención reforzándole sin interrumpir o anticipar y finalizar sus frases.

Así pues, para concluir, conforme Padilla (1998) manifiesta en su artículo “El papel del logopeda en la ELA”, el tratamiento logopédico se deberá iniciar antes de la instauración de los síntomas evitando un mayor deterioro. Este tratamiento se centra en la sintomatología para paliar sus déficits incluso antes de su aparición. Por ello es necesario realizar un correcto diagnóstico que ayude en la elaboración del plan de intervención a corto y medio plazo.

La exploración deberá incluir una entrevista con el enfermo y familiares que nos aportaran información sobre los problemas. Asimismo, se explorarán:

- Facies: mímica y motricidad facial.
- Cavidad nasal y bucal, faringe y laringe.
- Motricidad de la lengua, velo, laringe y faringe.
- Respiración.
- Articulación y voz.

El tratamiento, como describe Padilla, puede ser de tres tipos:

- Preventivo. En el cual se realizan ejercicios para conservar la movilidad facial y mantener la capacidad respiratoria.
- Rehabilitador. Cuando los síntomas comienzan a aparecer, se actuará sobre los mismos para retrasar en la medida de lo posible su progresión, realizando ejercicios de praxias bucofaríngeas, respiración para aumentar los tiempos respiratorios, fonación para controlar la emisión del aire mediante la producción de vocales, sílabas, palabras y frases y ejercicios de articulación mediante lectura en voz alta.

- Compensatorio. Cuando los tratamientos anteriormente mencionados no son eficaces y la emisión de voz funcional es escasa, se propone al paciente y familiares métodos alternativos que faciliten su comunicación.

Entre estos métodos alternativos se encuentran diferentes variedades, en función de su grado de movilidad y autonomía personal. En primer lugar, cuando el paciente presenta la incapacidad para articular de forma funcional, es decir, una anartria, se utilizará el lenguaje escrito como medio de comunicación. Cuando las dificultades motoras entorpezcan o impidan este medio de comunicación, se optará por la comunicación con tableros a partir de señalización con la mano, o bien con adaptaciones a partir de instrumentos luminosos colocados en la cabeza. En el caso, de presentar una inmovilidad generalizada, la comunicación se centrará en explotar al máximo los movimientos oculares, ya que esta musculatura no se ve afectada por la enfermedad. A partir de ello, se pueden crear diferentes tableros de comunicación y estrategias, facilitando al paciente un medio de comunicación y evitando su aislamiento.

En contraste, Ballesteros (1998) manifiesta la necesidad de colaborar los distintos profesionales, con la finalidad de conseguir la máxima calidad de vida de estos enfermos. Pese a esto, en España aún no existen centros especializados. Por esta razón se creó la Asociación Española de Esclerosis Lateral Amiotrófica (ADELA), con la finalidad de otorgar un servicio de Atención al Paciente.

“Adela cuenta con un amplio equipo de profesionales provenientes de distintas disciplinas. Algunos de ellos solo trabajan con pacientes de ELA a través de la Asociación, mientras que otros son los profesionales sanitarios que cotidianamente atienden a estos pacientes en sus puestos habituales de trabajo”. (citado en Ballesteros, 1998, p.88)

Gracias a las colaboraciones externas, la asociación puede ofrecer apoyo en diferentes ámbitos, entre ellos el de la Logopedia, destinado a recibir tratamiento terapéutico para las alteraciones presentes en el habla, la deglución y el uso de métodos alternativos de comunicación.

Por lo tanto, el papel del logopeda en la ELA es fundamental, ya que se procurará mediante el tratamiento ralentizar la progresión de la enfermedad, alargando la autonomía del paciente y otorgando una comunicación funcional con su entorno, evitando su aislamiento y procurando una buena calidad de vida.

4. Objetivos:

El principal objetivo que debe marcarse un logopeda a la hora de trabajar con enfermedades neurodegenerativas de evolución progresiva ha de ser el mantenimiento de las funciones el mayor tiempo posible, para prolongar su autonomía y por tanto procurar una buena calidad de vida. Asimismo, la imposibilidad de comunicar repercutirá en la esfera psicológica, por ello es necesario realizar las estrategias de comunicación oportunas para evitar el aislamiento de estas personas.

Por tanto, en el siguiente estudio realizado a partir de un caso práctico, se pretende alcanzar los siguientes objetivos:

- Dar a conocer la importancia del papel que tiene el logopeda dentro de las enfermedades neurodegenerativas.

- Plantear un programa de intervención dirigido a mantener las funciones de respiración, deglución y comunicación el mayor tiempo posible, retrasar la evolución de las dificultades y procurar una buena calidad de vida.

- Facilitar las estrategias y recursos necesarios para conservar la comunicación, evitando su aislamiento.

- Evaluar la eficacia del programa mediante la comparación de los resultados obtenidos en una segunda valoración.

5. Metodología:

A. Diseño del estudio de investigación:

a. Introducción:

Para comenzar los aspectos metodológicos es conveniente explicar los motivos que llevaron a la elección de dicho caso en lugar de realizar el trabajo enfocado hacia otra patología, o bien, realizar otro tipo de estudio.

Gracias a la realización de las prácticas en el gabinete logopédico TERALEN 3000 durante el 4º curso de grado en Logopedia, teniendo la oportunidad de observar una amplia variedad de patologías que se tratan en dicho gabinete. Entre todas ellas, llamando gratamente la atención el trabajo realizado con pacientes que presentan Esclerosis Lateral Amiotrófica. Además, otra gran variable que motivó la elección fue poder desarrollar el seguimiento de esta paciente desde el inicio de las prácticas, coincidiendo con la llegada de la paciente al gabinete y la realización de la primera evaluación.

En aquel momento, la curiosidad a cerca de esta patología se vio incrementada, pues al mismo tiempo despertaba sentimientos de fascinación e incertidumbre, ya que, a lo largo del grado en Logopedia, no se dispone de ninguna asignatura específicamente destinada a dicha enfermedad que aúne todas las posibles dificultades que puedan presentar a lo largo de la evolución, junto con sus tratamientos. Sin embargo, la intervención logopédica es posible gracias al estudio de asignaturas que comprenden aquellas dificultades de forma aislada. Igualmente, el origen de ésta es aún desconocido y queda un largo camino de investigación por recorrer. Es por este motivo, que la realización de la evaluación queda restringida a protocolos de valoración y pruebas subjetivas, debido a la carencia de pruebas estandarizadas para la evaluación de las dificultades que van presentándose en los pacientes a lo largo de la evolución de la enfermedad. Por el contrario, si bien se pueden encontrar guías que marquen un plan para el tratamiento, no se dispone de un programa de intervención universal para la ELA, pues esta intervención está sujeta a múltiples variables, entre ellas la propia personalidad de cada individuo y su evolución.

La evaluación inicial se realizó a finales de octubre de 2017 y la intervención logopédica comenzó en ese momento, continuando durante los siguientes meses de 2018, realizando las sesiones en el gabinete durante una hora un día a la semana.

b. Recopilación de datos

Para poder elaborar este trabajo se comenzó previamente a partir de la búsqueda de información bibliográfica para realizar el apartado de justificación teórica, que se realizó durante los meses de febrero, marzo y principios de abril de 2018. A lo largo de este periodo las distintas bases de datos y buscadores donde se efectuaron las investigaciones fueron: Google Académico, los sumarios IME de medicina y Dialnet. Asimismo, pude consultar en el Catálogo ALMENA de la Biblioteca Universitaria de la Uva el libro *“JORNADAS SOBRE INTERVENCIÓN LOGOPÉDICA EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE Y ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA 1997(31, 39). Salamanca: PUBLICACIONES UNIVERSIDAD PONTIFICIA SALAMANCA”* el cual recoge información valiosa sobre dicha patología y planes de actuación recogidos por diferentes profesionales pertenecientes a la rama de la salud, tales como, médicos, neurólogos, enfermeros, fisioterapeutas, logopedas, terapeutas ocupacionales y psicólogos.

La información bibliográfica recopilada para este trabajo está escrita en castellano, ya que se dispone de suficiente información para contrastar y elaborar dicho trabajo. Por otro lado, algunas de las publicaciones halladas son recientes, datando las de mayor antigüedad en los años 1991 y 1998, mientras que las más actuales se encuentran comprendidas entre los años 2003 y 2017. Los términos empleados para realizar las diferentes búsquedas fueron: “ELA”, “Esclerosis Lateral Amiotrófica”, “Tratamiento ELA”, “Comunicación en la Esclerosis Lateral”, “Disartria”, “Enfermedades neurodegenerativas y logopedia”.

Cabe destacar la limitada información que reflejan los distintos artículos y guías consultadas sobre la intervención logopédica en la comunicación de estos pacientes, especialmente en las etapas más avanzadas, aspecto de vital importancia para garantizar la calidad de vida, evitando su aislamiento. Bien es cierto que, la gran mayoría de los artículos se centran en la intervención sobre las alteraciones más específicas, como es el caso de la disartria y la respiración, proporcionan unas breves pinceladas sobre la comunicación alternativa y los métodos para garantizar la comunicación en estos pacientes, así como las dificultades en la deglución, aspecto muy importante para garantizar la supervivencia al reducir el riesgo de aspiraciones, fomentando una alimentación segura.

Tras finalizar la búsqueda de información, lectura y extracción de la información más relevante, se comenzó a redactar la justificación teórica que servirá de base para el programa de intervención desarrollado a continuación.

c. Proceso de evaluación

En el siguiente apartado se presentarán los datos sobre la paciente del estudio, sin incluir ningún dato que pueda dar lugar a su identificación.

La paciente es una mujer de 71 años diagnosticada de Esclerosis Lateral Amiotrófica de tipo Bulbar Esporádico. Los primeros síntomas se observaron en marzo de 2016 cursando con una disfonía y dificultades para articular correctamente, es decir, una disartria. Este cuadro empeoró de forma rápida y progresiva, ocasionando mayores dificultades en la articulación y afectando a la deglución, produciéndose atragantamientos ocasionales e instaurándose una disfagia de predominio en sólidos y de forma leve afectando a los líquidos.

A consecuencia de su disfagia, la paciente acude a sesiones de logopedia y consigue mejorar sus problemas de deglución. La disartria sigue siendo severa, teniendo que escribir para comunicarse en ciertas ocasiones.

Tiempo después es remitida al gabinete por presentar dificultades en la coordinación respiratoria, fatiga, disartria severa, atrofia y escasa movilidad lingual. Sin embargo, la paciente no presenta atragantamientos y su tolerancia a los sólidos es adecuada. Asimismo, tampoco posee debilidad en sus extremidades, conservando su autonomía y realizando las mismas actividades. Por lo tanto, su estado anímico es bueno, descansa adecuadamente y no presenta alteraciones cognitivas ni de comportamiento.

La evaluación inicial se realizó en el gabinete TERALEN 3000 a finales del mes de octubre de 2017, cuando dieron comienzo las prácticas y fue realizada por la logopeda del centro junto a la cual se tuvo la oportunidad de participar.

Cabe destacar en cuanto a esta patología la carencia de pruebas específicas estandarizadas para la valoración. Por ello, la evaluación se realizó siguiendo protocolos de exploración miofuncional, protocolos de disartrias, evaluación de la deglución y observación, mediante la realización de otras pruebas no estandarizadas.

A continuación, se muestran los resultados obtenidos en los protocolos aplicados durante el proceso de evaluación:

- Protocolo de disartrias:

Aspectos evaluados	características observadas
Respiración	Es de tipo clavicular y bucal. Se observa tensión muscular en el cuello y un patrón respiratorio invertido, de forma que al inspirar comprime el abdomen y al espirar el diafragma desciende.
Soplo	Posee una duración corta de 2 segundos, teniendo dificultades para mantener el movimiento de las llamas de 3 velas. Realiza un soplo corto y rápido consiguiendo apagarlas.
Fonación	Está enlentecida con ruido respiratorio perceptible. Posee serias dificultades para mantener una conversación, aunque es capaz de expresar frases largas de más de ocho palabras de longitud, agotando el aire espiratorio en ocasiones y retomando aire de forma bucal. La repetición de palabras y frases se realiza de forma adecuada.
Articulación	Presenta alteraciones a la hora de articular algunos fonemas debido de forma principal a la ausencia de piezas dentarias y el comienzo de debilitamiento de la musculatura orofacial, esforzándose en pronunciar de forma correcta.

Tabla 1. Elaboración propia. Resultados de la evaluación mediante protocolo de disartrias.

- Protocolo de exploración Miofuncional:

Órganos buco-fonatorios		
Labios	En reposo	Simétricos
	Movilidad	Buena, cierta tensión en el musculo mentoniano
Lengua	En reposo	Normotónica, apoyada en la arcada inferior
	Movilidad	Hipotonicidad, dificultad para realizar movimientos
Músculos bucinadores	Normotónicos y simétricos	
Músculos maseteros	Hipotónicos y simétricos	
Paladar duro	Es alto y ancho, con forma ojival	
Paladar blando	Presencia de una pequeña desviación de la úvula hacia la izquierda e imposibilidad de elevación del lado derecho.	
Arcadas dentarias	Incompletas, carencia de cuatro molares en ambas arcadas.	
Maxilares superior e inferior	Simétricos y ortognáticos	
Articulación temporomandibular	Sin dolor	
Funciones orales		
Respiración	Es bucal y presenta incoordinación fonorespiratoria	
Mordida	Presenta mordida abierta y la realiza de forma anterior.	
Masticación	Se encuentra conservada, realizándolo con la boca cerrada y masticando con los dientes delanteros. El tiempo es prolongado y utiliza la lengua para mover la comida.	
Deglución	<p>Valoración volumen/viscosidad: observando en los sólidos que realiza un pequeño mordisco con masticación delantera y ayuda constante de la lengua para mover el bolo por la boca y deglutir. Tras la deglución se observan restos de comida en la boca, localizados en la lengua, paladar y dientes.</p> <p>En cuanto a los semisólidos, logra eliminar los residuos realizando una segunda deglución.</p> <p>Por lo tanto, tras la exploración se puede decir que la deglución es segura, no se observan signos de alteración de su eficacia. La comida es de diferentes texturas y no utiliza espesantes para los líquidos.</p>	
Praxias		
Movimientos realizados con la musculatura de la zona oral que se encuentran implicados en el habla y la voz. Observamos la realización de algunas praxias sin esfuerzo, mientras que destaca la incapacidad para hinchar las mejillas y elevar la lengua.		
Otras pruebas no estandarizadas: evaluación de las funciones cognitivas		
Comprensión	Muy buena	
Lectura	Comprensión conservada y lectura rápida	
Escritura	Conservada	
Cálculo	Conservado	
Memoria	Buena	

Tabla 2. Elaboración propia. Resultados obtenidos tras la aplicación de los protocolos de exploración miofuncional y otras pruebas no estandarizadas.

En conclusión, tras la realización de la valoración inicial se pueden destacar los siguientes resultados:

La paciente posee una respiración bucal de tipo torácico superior, existiendo una incoordinación de ésta con la fonación y realizando un patrón respiratorio invertido. Por ello su capacidad para hablar está limitada, agotando el aire por completo durante la fonación y retomándolo por la boca, de forma que la respiración es audible y ello conlleva a un mayor esfuerzo vocal. Además, su voz tiene un tono grave y en el timbre no se aprecia resonancia aérea.

Por otro lado, conserva una lectura rápida agotando el aire al igual que durante la fonación espontánea y la comprensión es muy buena. Asimismo, conserva la escritura, el cálculo y posee buena memoria.

Igualmente, cabe destacar su gran interés, fuerza de voluntad y motivación. La paciente tiene buen carácter e intenta realizar todas las actividades propuestas, aunque estas impliquen gran dificultad.

En cuanto a la deglución, pese a las dificultades que presenta para masticar debido a la carencia de piezas dentarias y la presencia de restos en la boca, conserva una deglución segura sin la existencia de atagantamientos y otros signos que puedan indicar la posibilidad de padecer una aspiración. Por ello, la paciente es capaz de deglutir todas las texturas y actualmente disfruta de una dieta variada.

B. Descripción del programa de intervención logopédica.

En base a los resultados obtenidos en la evaluación inicial, se plantea la intervención logopédica, cuyo objetivo principal es prorrogar la evolución de las dificultades y mantener durante el mayor tiempo posible las funciones para proporcionar una calidad de vida lo más adecuada y soslayar el aislamiento de la paciente. Asimismo, debido a la naturaleza de progresión degenerativa de la enfermedad, dicho programa se encuentra abierto, proporcionando la posibilidad de realizar las modificaciones necesarias para adecuarse a las dificultades y necesidades que se vayan presentando.

a. Objetivos de la intervención

A continuación, se presentan los objetivos de forma jerarquizada en la siguiente tabla:

Objetivos Generales (OG)	Objetivos Específicos (OE)
OG1. Potenciar la musculatura orofacial	OE1.1 Mantener el tono, movilidad y fuerza de la musculatura orofacial implicada en las funciones de deglución, masticación, respiración y habla.
	OE1.2 Favorecer el sellado labial.
	OE1.3 Fomentar la movilidad, tono y fuerza lingual.
OG2. Instaurar un correcto patrón respiratorio	OE2.1 Adquirir y automatizar la respiración costodiafragmática.
	OE2.2 Reeducar la coordinación fonorespiratoria.
	OE2.3 Establecer la respiración nasal.
	OE2.4 Prolongar la potencia, duración y dirección del soplo.
OG3. Mantener la comunicación	OE3.1 Promover la comunicación oral.
	OE3.2 Fomentar el interés comunicativo.
	OE3.3 Fortalecer la comunicación escrita como método alternativo de comunicación.
Objetivos Complementarios	
A. Favorecer la movilidad manual B. Mantener las funciones cognitivas	

Tabla 3. Elaboración propia. Objetivos de la intervención.

b. Actividades realizadas en la intervención logopédica

Las actividades realizadas en esta propuesta de intervención logopédica se pueden diferenciar en los siguientes grupos siguiendo la jerarquización elaborada en el apartado anterior de los objetivos. Además, se adjunta en Anexos algunas de las sesiones realizadas con la paciente a modo de ilustración de las actividades que se exponen a continuación.

- En primer lugar, para **potenciar la musculatura orofacial** en la que se incluye el mantenimiento de la movilidad, tono, fuerza, control y coordinación de los diferentes músculos que intervienen en la deglución, masticación, respiración y habla, además de la realización de ejercicios encaminados a la prolongación del soplo, de forma que mejoren la fuerza de las mejillas y labios, que tienen un papel fundamental en el cierre labial. Asimismo, este cierre se fomentará mediante la realización de ejercicios

específicos de resistencia. Por lo tanto, este primer grupo se corresponde con el **OG1** en el cual se realizan las actividades descritas a continuación:

- **Actividad 1:** Masaje de la musculatura orofacial siguiendo las pautas del Dr. Castillo Morales. Este masaje se realiza por toda la zona orofacial movilizand o la musculatura con el fin de aumentar el tono y movilidad implicados en las funciones orofaciales.

El masaje comienza con el deslizamiento de las yemas de los dedos por el musculo frontal, realizando repeticiones de forma que se produzca la tensión y distensión de este musculo. Continuando el masaje mediante la estimulación de los músculos orbiculares de los ojos.

Posteriormente, se realiza la estimulación de los maseteros y bucinadores, deslizando los dedos de forma vertical y horizontal por las mejillas. Luego se masajea de forma circular el mentón y los orbiculares de los labios desde el centro hacia las comisuras.

Por último, se ejecuta tapping o vibración en los orbiculares mediante las manos, consistente en ejercer movimientos continuos de forma rápida y en la misma dirección con presión. Asimismo, se efectúa la vibración de la musculatura con un vibrador especial para masajes orofaciales a lo largo del mentón y musculatura orbicular de los labios. Así con la elaboración del masaje se consiguen los **OE1.1** y **OE1.2**.

- **Actividad 2:** El botón, mediante la colocación de un botón en el vestíbulo de la boca y atado con un hilo, se efectúan pequeñas contracciones de los músculos orbiculares de los labios, que realizan el cierre de la boca y evitan la expulsión del botón. Con estas pequeñas contracciones y la alternancia de las contracciones con la resistencia prolongada durante unos segundos, consiguen que esta musculatura conserve su fuerza durante más tiempo, evitando el escape de saliva y conservando un adecuado cierre labial que repercutirá en la deglución y respiración nasal. Por lo tanto, el objetivo que se persigue al realizar esta actividad es el **OE1.1** y **OE1.2**.

- **Actividad 3:** encaminada a favorecer la movilidad lingual, para ello se realizan movimientos de la lengua de forma pasiva. El logopeda moviliza la lengua realizando pequeñas contracciones en diferentes sentidos, protruyendo hacia

delante, arriba, abajo y los lados la lengua, la cual sujeta con guantes y una gasa esterilizada. El objetivo de esta actividad es el **OE1.1** y **OE1.3**.

➤ **Actividad 4:** las praxias, son movimientos realizados con los músculos de la zona orofacial. Centrando la atención en los músculos orbiculares de los labios, los bucinadores, maseteros, y linguales. Por tanto, desarrollando los siguientes movimientos conseguimos los objetivos; **OE1.1**, **OE1.2** y **O.E 1.3**.

♦ Labios:

- ✓ Protruir los labios hacia delante varias veces.
- ✓ Lanzar besos protruyendo los labios
- ✓ Sonreír de forma marcada enseñando los dientes
- ✓ Sonreír de forma exagerada sin enseñar los dientes
- ✓ Empujar el depresor colocado de forma vertical sobre los labios en protrusión y generando presión.
- ✓ Realizar una fuerza contrapuesta, primero en el labio superior colocando el depresor de forma horizontal intentando elevarlo, mientras que el labio resiste la presión al intentar descender. Posteriormente, se realiza de forma inversa con el labio inferior.

♦ Bucinadores:

- ✓ Inflar las mejillas manteniendo el aire. Con esta praxia además estaremos trabajando los músculos orbiculares del labio que generan un buen sellado labial, impidiendo el escape de aire y el velo del paladar.

♦ Maseteros:

- ✓ Abrir lo máximo posible la boca

♦ Lengua:

- ✓ Sacar la lengua intentando no tocar los dientes ni los labios.
- ✓ Elevar la lengua
- ✓ Sacar la lengua y moverla de un lado a otro.
- ✓ Mover por el contorno de los labios.

- En segundo lugar, el **OG2** se centra en la **intervención sobre la respiración**, en la cual se incluye el **patrón** costodiafragmático, respiración **nasal** y **coordinación** fonorespiratoria dirigida a la reducción de esfuerzo durante el habla, de forma que la paciente pueda producir durante más tiempo palabras sin presentar fatiga.

➤ **Actividad 5:** Respiración nasal, comenzando a partir de la respiración relajada con la boca cerrada delante del espejo para que pueda observar y corregir cuando observe que realiza la respiración de forma bucal, asimismo, controlar el patrón costodiafragmático que se comienza a enseñar colocando a la paciente en una camilla para que observe como se eleva el abdomen y posteriormente, colocando su mano cuando está sentado para percibir el movimiento.

Después, alternando la respiración ocluyendo una de las narinas para inspirar por la otra, se retiene el aire durante unos segundos, tapando la narina contraria y expulsando el aire. Nuevamente se coge aire por la narina que se encuentra destapada y se vuelve a realizar el proceso anterior, controlando que la boca se encuentre cerrada y el patrón costodiafragmático sea adecuado. Igualmente, se elabora otro ejercicio respiratorio consistente en la elevación de los brazos durante la inspiración, reteniendo el aire cuando estos se encuentran elevados y expulsando el aire a medida que descienden los brazos. Por lo tanto, esta actividad se corresponde con los objetivos **OE1.2**, **OE2.1** y **OE2.3**.

➤ **Actividad 6:** Consiste en realizar la respiración costodiafragmática siguiendo un patrón marcado en segundos para realizar la inspiración, retención del aire y espiración. Los patrones que se trabajan son los siguientes: 1-3-1, 1-3-2, 1-3-3 y 1-3-1, 2-3-1, 3-3-1. Se trabajan en sesiones de forma alternada explicando a la paciente como debe realizarlo, comenzando por tomar el aire por la nariz en un segundo y llevándolo hacia el abdomen, aguantándolo 3 segundos y expulsando el aire en los segundos pautados. La inspiración siempre se realiza de forma nasal, mientras que la espiración puede realizarse por la nariz o bien en forma de soplo para retardar la salida del aire y así controlar mejor su velocidad para después coordinar la respiración con la fonación. Como se detalla en esta actividad, los objetivos que se consiguen serán **OE2.1**, **OE2.2** y **OE2.3**.

- **Actividad 7:** Soplo con velas. Se explica cómo realizar la actividad de forma correcta, para ello se proporciona a la paciente las siguientes pautas que se aclaran a continuación. Se comienza con la boca cerrada y cogiendo aire por la nariz, llevándolo al abdomen y reteniendo ese aire para después soplar suavemente las llamas de las velas para movilizarlas. Se realiza varias veces con periodos de descanso para evitar una alteración en la oxigenación y por último se realiza un soplo fuerte generando mayor presión diafragmática para apagar las velas. Se trata de un ejercicio completo que permite conseguir los objetivos **OE2.1, OE2.2, OE2.3 y OE2.4**.

- Se concluye con actividades enfocadas hacia la comunicación, con la finalidad de fomentar su interés comunicativo al mismo tiempo que se favorece la comunicación oral mediante la coordinación fonoarticulatoria que ayuda a reducir el esfuerzo que esta articulación implica y también, mediante el empleo de la comunicación escrita como método alternativo a la comunicación oral cuando esta resulte dificultosa e inteligible, otorgando a la paciente estrategias para evitar el aislamiento con su entorno. Por lo tanto, este grupo de actividades van dirigidas hacia la consecución del **OG3**.

- **Actividad 8:** En ella se engloban una serie de actividades en las que se trabaja la comunicación de forma oral, la paciente debe leer frases o contestar a preguntas tras la lectura de pequeños textos, realizando la respiración de forma nasal y costodiafragmática, sin agotar el aire, parando cuando sea necesario y retomando de nuevo el aire por la nariz, procurando hacer coincidir estas pausas al finalizar una palabra para realizar una buena coordinación fonorespiratoria y evitar la pérdida de inteligibilidad. De igual modo, adecuando el tema de las actividades acorde a sus gustos y costumbres para fomentar su interés comunicativo al mismo tiempo que se apoya la comprensión que ayuda en el mantenimiento de las funciones cognitivas. Con ello se interviene sobre los objetivos **OE2.2, OE3.1, OE3.2 y OC2**.

- **Actividad 9:** Las actividades dirigidas a la escritura se basan en la realización de frases de forma escrita mediante las palabras ofrecidas, o bien, la selección de una palabra intrusa entre otras proporcionadas y su explicación por escrito. Asimismo, se utiliza la comunicación escrita cuando muestra dificultades para expresarse de forma oral debido a los problemas de articulación y su fatiga, fomentando de este modo la comunicación escrita como alternativa a la vía oral, alcanzando los objetivos **OE3.2, OE3.3, OC1 y OC2**.

C. Estrategias de intervención:

La intervención logopédica sigue los siguientes aspectos mencionados a continuación:

- Las sesiones son individualizadas, realizando una sesión semanal de una hora de duración, debido a las características de la paciente y la metodología de intervención del propio gabinete, de forma que la intervención sea personalizada ajustada a las necesidades de la paciente y sus gustos, fomentando su motivación respecto a la comunicación.
- El inicio de la sesión comienza con el saludo y una pequeña conversación a cerca de su estado físico y comentando sus actividades de ocio y temas de actualidad e interés de la paciente. Asimismo, las sesiones finalizan despidiendo a la paciente con una pequeña conversación donde en ocasiones se informa sobre la realización de algunas actividades más específicas o bien las evaluaciones que se llevan a cabo para el seguimiento del caso.
- El lugar donde se lleva a cabo la intervención se trata de una sala de logopedia acondicionada especialmente para el tratamiento y donde encontramos disponibles los materiales necesarios. En ocasiones la reeducación de la respiración se realiza en otra sala debido a la disponibilidad de una camilla que permite a la paciente colocarse en posición decúbito supino para facilitar la respiración abdominal y tomar consciencia de ella.
- La estructura de las sesiones suele realizarse siguiendo la misma disposición, comenzando por los masajes para la musculatura facial y alternando los ejercicios de respiración con los de fuerza labial, praxias y soplo para evitar la presencia de una hipoxigenación y fatiga de la paciente, posteriormente se realizan las actividades

dirigidas a la comunicación por medio de la expresión oral y escrita. Todas ellas se explican de forma detallada al comienzo y si la paciente lo precisa, durante la realización de las mismas, para guiar la ejecución de forma correcta.

- Se utilizan refuerzos positivos para motivar a la paciente durante la sesión, apoyando con estímulos verbales “sigue así”, “muy bien” y también, utilizando materiales adecuados a los gustos y actividades de su vida cotidiana.

- El registro se realiza de forma simultánea a la realización de las actividades y al finalizar la sesión se anotan las observaciones, llevando a cabo seguimiento continuado de la evolución de la enfermedad. Además, en ciertas ocasiones se registran sus producciones orales por medio de una grabadora y finalmente, se realiza una segunda evaluación, que será explicada en el apartado posterior, aplicando los mismos procedimientos de la evaluación inicial para la valoración de la evolución, consecución y efectividad de los objetivos planteados en la intervención.

- También se permite la presencia de un familiar durante algunas sesiones en las cuales se proporcionan pautas respecto a la práctica de ciertos ejercicios que deberán desarrollar en el domicilio. Estas se refieren a la realización de los ejercicios de fuerza labial con botón, praxias y respiración, de manera que la paciente dedique todos los días unos minutos para prolongar las funciones y conservar una buena calidad de vida. De igual modo, se mantiene la comunicación con la familia que proporciona información sobre la evolución de la paciente mediante sus observaciones en el domicilio y la posibilidad de presenciar dificultades respecto a la comunicación y deglución.

6. Resultados:

A partir de la realización de una segunda evaluación, siguiendo los mismos procedimientos empleados en la valoración inicial, se registraron los siguientes resultados:

- Protocolo de disartrias:

Aspectos evaluados	Características observadas
Respiración	Es de tipo costodiafragmática y nasal, aunque en ocasiones realiza la respiración de forma bucal. El patrón respiratorio invertido se ha corregido de forma adecuada y no se observa tensión muscular en el cuello.
Soplo	Posee una duración corta de 2 segundos, teniendo dificultades para mantener el movimiento de las llamas de 3 velas. Realiza un soplo corto y rápido consiguiendo apagarlas.
Fonación	Está enlentecida con ruido respiratorio perceptible. Posee serias dificultades para mantener una conversación, aunque es capaz de expresar palabras, agotando el aire espiratorio en ocasiones y retomando aire de forma bucal, de forma que advertimos la presencia de fatiga vocal. La repetición de palabras y frases se realiza con menor dificultad, realizando pausas generalmente al finalizar una palabra, y en otras ocasiones, agotando el aire y retomándolo de forma bucal.
Articulación	Presenta grandes dificultades a la hora de articular los fonemas debido a la ausencia de piezas dentarias, la hipotonía y dificultad para la movilización lingual y el comienzo de debilitamiento de la musculatura orofacial, pese a ello continúa esforzándose en seguir comunicándose con su entorno, bien a través del esfuerzo realizado para pronunciar de forma correcta o a partir de la escritura y aplicaciones con síntesis de voz que utiliza en su teléfono móvil para comunicarse de forma alternativa.

Tabla 4. Elaboración propia. Resultados de la evaluación final mediante protocolo de disartrias.

- Protocolo de exploración Miofuncional:

Órganos buco-fonatorios		
Labios	En reposo	Simétricos, buen sellado labial
	Movilidad	Buena, leve hipotonía presente durante la articulación con un sutil escape salival.
Lengua	En reposo	Hipotónica, apoyada en la arcada inferior
	Movilidad	Hipotonicidad, dificultad para realizar movimientos y presencia de fasciculaciones.
Músculos bucinadores	Normotónicos y simétricos	
Músculos maseteros	Hipotónicos y simétricos	
Paladar duro	Es alto y ancho, con forma ojival	
Paladar blando	Presencia de dificultades para su elevación.	
Arcadas dentarias	Incompletas, carencia de cuatro molares en ambas arcadas.	
Maxilares superior e inferior	Simétricos y ortognáticos	
Articulación temporomandibular	Sin dolor	
Funciones orales		
Respiración	Es costodiafragmática y presenta mayor coordinación fonorespiratoria.	
Mordida	La realiza de forma anterior.	
Masticación	Se encuentra conservada, realizándolo con la boca cerrada y masticando con los dientes delanteros. El tiempo es prolongado y tiene dificultad para mover la comida con la lengua.	
Deglución	<p>Valoración volumen/viscosidad: se observa en los sólidos la ejecución de un pequeño mordisco con masticación delantera. La lengua tiene una movilidad muy reducida y por ello, tras la deglución se observan restos en la boca, localizados sobre la lengua, paladar y dientes, de tal forma que, precisa ingerir agua para limpiar los residuos y facilitar su deglución.</p> <p>En cuanto a los semisólidos, tiene dificultad para deglutir volúmenes de 10 ml en adelante y se observa gran cantidad de residuo en la boca.</p> <p>Por lo tanto, tras la exploración se puede indicar seguridad en la deglución, ya que no se observan signos de alteración de su eficacia. La comida es de diferentes texturas y no utiliza espesantes para los líquidos, sin embargo, requiere más tiempo para deglutir y se perciben mayores dificultades con los volúmenes superiores.</p>	
Praxias		
Observando la realización de algunas praxias sin esfuerzo, mientras que destaca la incapacidad para hinchar las mejillas, debido al escape nasal del aire debido a la incompetencia velar. También destaca el déficit de movilidad lingual.		
Otras pruebas no estandarizadas: evaluación de las funciones cognitivas		
Comprensión	Muy buena	
Lectura	Comprensión conservada y lectura rápida	
Escritura	Conservada	
Cálculo	Conservado	
Memoria	Buena	

Tabla 5. Elaboración propia. Resultados obtenidos en la evaluación final tras la aplicación de los protocolos de exploración miofuncional y otras pruebas no estandarizadas.

Una vez explicados los procesos de evaluación y el tipo de intervención logopédica que se realiza en concreto con esta paciente y el tipo de patología que presenta se realiza una comparación de los resultados obtenidos tras una segunda valoración en la que se aprecian los avances de la paciente durante los 7 meses de trabajo y los retrocesos propios de la enfermedad. Con esta comparación de los resultados obtenidos en la evaluación inicial y una segunda evaluación, que han sido reflejados en las tablas anteriormente expuestas, se pretende observar la efectividad de la intervención y así poder determinar la eficacia del programa.

A partir de la aplicación del protocolo de disartrias se divisan los cambios que se han producido en el transcurso de la aplicación del programa de intervención.

La respiración ha adoptado un patrón normalizado, disminuyendo la tensión muscular y adquiriendo la respiración costodiafragmática y nasal, mejorando la coordinación fonorespiratoria, aunque en ocasiones realizando ésta de forma bucal. El soplo se ha mantenido estable, logrando movilizar las llamas de tres velas durante dos segundos y realizando un soplo corto y rápido para apagarlas.

La fonación presenta ruido perceptible y serias dificultades para mantener una conversación, esta función se ha visto empeorada debido a la evolución de la enfermedad, en la actualidad es capaz de emitir palabras aisladas o frases cortas realizando numerosas pausas para realizar de forma adecuada la coordinación respiratoria. Sin embargo, en ocasiones esta tarea le causa una gran fatiga vocal y provoca que realice esta emisión oral de forma inadecuada, agotando el aire espiratorio y retomando la respiración de forma bucal, lo que provoca el deterioro de la fonación.

En cuanto a la articulación, se advierten mayores dificultades debido a la ausencia de piezas dentarias y a causa de la enfermedad, se observa una mayor hipotonía lingual que impide su movilidad, así como el aumento de la debilidad de la musculatura orofacial que entorpece la articulación adecuada. Por ello, estas dificultades sumadas a las dificultades presentes en la fonación hacen que la paciente realice un mayor uso de los medios de comunicación alternativos que dispone a su alcance, ya sea por medio de la escritura o bien, a través de herramientas disponibles en su teléfono móvil que permiten sustituir su expresión oral.

Por otro lado, la aplicación del protocolo de exploración miofuncional permite vislumbrar los siguientes resultados:

La aplicación de las técnicas de terapia miofuncional ha permitido conservar la fuerza, movilidad y sellado labial, pues durante estos meses de intervención se ha observado una mayor debilidad de los músculos orbiculares, y tras la segunda evaluación se puede comprobar que el trabajo realizado hacia la musculatura orofacial ha resultado eficaz, ya que la paciente conserva un buen sellado labial. Sin embargo, la musculatura lingual se ha mostrado más afectada pese a los recursos empleados, la enfermedad ha evolucionado produciendo una gran dificultad en su movilización que repercute en la comunicación y deglución.

Respecto a la deglución se observa una dificultad creciente que aumenta al incrementar el volumen y se percibe mayor cantidad de restos de alimento en la boca, localizados en su mayor parte sobre la lengua y dientes. Estos inconvenientes se deben de forma principal a la disminución de la tonicidad y movilidad de la lengua que interviene en el proceso de masticación y deglución ayudando a movilizar el bolo dentro de la cavidad bucal. Pese a ello, la paciente continúa ingiriendo una dieta normalizada que incluye todo tipo de texturas, aunque requiere más tiempo y en ocasiones utiliza el agua como ayuda, el mecanismo continúa siendo seguro, ya que no se perciben signos de alerta que puedan indicar riesgos de aspiración.

Por último, la evaluación de las funciones cognitivas se ha desarrollado de forma continua durante el proceso de intervención y la realización de ejercicios enfocados a tareas de razonamiento, memoria, escritura, cálculo, lectura y comprensión. Estas funciones no se han visto alteradas, ya que la Esclerosis Lateral Amiotrófica no interfiere en ellas.

7. Conclusiones:

La Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) es la tercera enfermedad neurodegenerativa más frecuente. En el caso de la Esclerosis de tipo Bulbar las afectaciones principales se producen en la musculatura orofacial limitando su movilidad de forma progresiva, lo que entorpece las funciones de respiración, deglución y comunicación.

Es por ello por lo que debería considerarse importante la formación de los profesionales en esta patología, en especial la labor del logopeda que adquiere un importante papel dentro de estas enfermedades neurodegenerativas progresivas para el mantenimiento de las funciones y la comunicación, evitando el aislamiento de los pacientes y proporcionando una buena calidad de vida. Es este uno de los motivos que se han perseguido a la hora de realizar este trabajo, pues el papel del logopeda dentro de estas enfermedades es muy necesario y actualmente se encuentra poco reconocido. Además, con ello se pretende al mismo tiempo hacer hincapié en la coordinación multidisciplinar necesaria para el buen tratamiento de las necesidades de los pacientes, si restar importancia a los tratamientos proporcionados por otros profesionales como médicos, enfermeros, fisioterapeutas y terapeutas ocupacionales.

Como se ha podido comprobar no existen procedimientos específicos para la evaluación de las dificultades que presentan los pacientes con esta enfermedad, por ello la valoración se basa en la observación de forma subjetiva y a partir de los resultados obtenidos se plantea la intervención. Por ello, no se debe olvidar que la evaluación también se realiza de forma continua, anotando en todas las sesiones las dificultades observadas para el seguimiento de la evolución debido al carácter progresivo de la enfermedad, que como se ha comprobado va afectando paulatinamente a los diferentes músculos orofaciales, de esta forma la intervención se podrá ir adaptando a las necesidades, cumpliendo así los objetivos planteados en el programa de intervención para el mantenimiento de las funciones y procurando una buena calidad de vida a los pacientes.

Por otro lado, dado que la sintomatología de la Esclerosis Lateral Amiotrófica produce de forma directa alteraciones en la musculatura encargada de las funciones de respiración, deglución y comunicación de forma directa, esta última se ve enormemente afectada. Por este motivo, es importante proporcionar a los pacientes estrategias y recursos para que puedan conservar una comunicación funcional y evitar su aislamiento, tal y como se ha demostrado en este trabajo, facilitando a la paciente su comunicación mediante la escritura y haciendo uso de por medio de las nuevas tecnologías de información y

comunicación (TIC), ya que es capaz de comunicarse mediante aplicaciones gratuitas instaladas en su Smartphone, tales como “*Speak for me*” y “*Asistente de voz*”, que proporcionan síntesis de voz, sustituyendo por lo tanto su habla, facilitando la comunicación y calidad de vida de la paciente.

En último lugar, tras la realización de una segunda valoración la eficacia del programa ha quedado demostrada a partir de las mejoras conseguidas en la respiración, mediante la instauración de un patrón respiratorio normalizado, la realización de las pausas necesarias para desarrollar una coordinación fonorespiratoria adecuada, la utilización de estrategias de comunicación alternativa por medio de la escritura y otras herramientas. Así como la conservación de la fuerza, movilidad, tono de la musculatura labial y la capacidad para ingerir una dieta normalizada de forma segura.

8. Referencias bibliográficas

Alcalde, S. y Pejenanute, E. (2017). ¿Qué sabemos de la esclerosis lateral amiotrófica?, FMC;24(4):180-8.

Asón, L. et al. (2015). Cuaderno de ejercicios de estimulación cognitiva para reforzar la memoria.

Ballesteros, R. (1998). Coordinación de un equipo multidisciplinar de apoyo en la ELA. En JORNADAS SOBRE INTERVENCIÓN LOGOPÉDICA EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE Y ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA 1997(59). Salamanca: PUBLICACIONES UNIVERSIDAD PONTIFICIA SALAMANCA.

Cámara, S. (1998). Valoración e intervención fisioterapéutica en la ELA. En JORNADAS SOBRE INTERVENCIÓN LOGOPÉDICA EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE Y ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA 1997(57). Salamanca: PUBLICACIONES UNIVERSIDAD PONTIFICIA SALAMANCA.

Duque, P. et al. (2003). Alteraciones neuropsicológicas en la esclerosis lateral amiotrófica. ¿No existen o no se detectan?, Rev Neurol;36(1):3-8.

García, M.^a C. (1998). Cuidados de enfermería en ELA. En JORNADAS SOBRE INTERVENCIÓN LOGOPÉDICA EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE Y ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA 1997(48, 49). Salamanca: PUBLICACIONES UNIVERSIDAD PONTIFICIA SALAMANCA.

Güell, M.R, Antón, A., Rojas-García, R., Puy, C. y Pradas, J. (2013) Atención integral a pacientes con esclerosis lateral amiotrófica: un modelo asistencial. Arch Bronconeumol; 49(12): 529-533

MINISTERIO DE SANIDAD Y POLÍTICA SOCIAL (2009) Guía para la atención de la esclerosis lateral amiotrófica (ELA) en España.

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

Padilla, M.^a. J. (1998). El papel del logopeda en la ELA. En JORNADAS SOBRE INTERVENCIÓN LOGOPÉDICA EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE Y ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA 1997(59). Salamanca: PUBLICACIONES UNIVERSIDAD PONTIFICIA SALAMANCA.

Riancho, J., Gonzalo, I., Ruiz-Soto, M. y Berciano, J. (2015), ¿Por qué degeneran las motoneuronas? Actualización en la patogenia de la esclerosis lateral amiotrófica. *Neurología*; 1–11.

Sánchez, L. (1998). Repercusiones de la ELA en el aparato respiratorio. En JORNADAS SOBRE INTERVENCIÓN LOGOPÉDICA EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE Y ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA 1997(31,39). Salamanca: PUBLICACIONES UNIVERSIDAD PONTIFICIA SALAMANCA.

Spanish and English e-learning. (2018). Mi rutina diaria en español. [online] Available at: <https://claudioveneri.com/mi-rutina-diaria/mi-rutina-diaria-en-espanol/> [Accessed 1 Apr. 2018].

Vadillo, A. y Berciano, J.A. (2003). Enfermedades de las neuronas motoras (II). *Esclerosis Lateral Amiotrófica, Medicine*;8(98): 5293-5307.

Vargas, J. y Niebles, C. (2015) Signo de la “lengua brillante” en esclerosis lateral amiotrófica. *Revista Med* 23 (1): 84-87

Watzlawick, P. y Jackson, D. (1991). TEORÍA DE LA COMUNICACIÓN HUMANA. Barcelona: Editorial Herder.

9. Agradecimientos

Quisiera dedicar unas palabras para aquellas personas que me han apoyado durante el proceso de elaboración de este trabajo y que representa el fin tras cuatro años de carrera.

En primer lugar, quisiera agradecer a mi tutora Isabel Álvarez Alfageme, quien ha guiado y solucionado todas las dudas acerca del trabajo facilitando este proceso.

Seguidamente, debo agradecer al gabinete logopédico TERALEN 3000 la oportunidad que me ha proporcionado, así como a la propia paciente y familiares, que confiaron en mí y me han permitido realizar este trabajo y crecer tanto de forma profesional como personal.

También, quiero agradecer el apoyo recibido por parte de mi familia, compañeras de clase y amigos, por su paciencia y la motivación prestada para superar las dificultades.

A todos ellos, muchas gracias.

Anexos

ANEXOS

Fecha: 7-03-2018

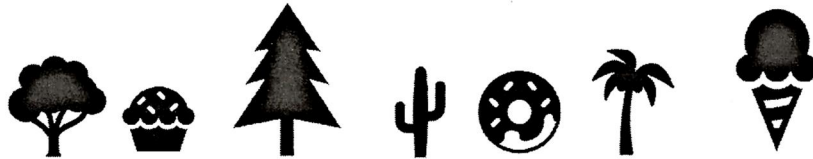
1. Respiración

2. Masaje, vibración y estimulación lingual.

3. Soplo

4. Práxias.

5. Expresión oral, denominar los dibujos y Memoria.



¿Cuántas plantas había en la secuencia anterior? 4 ✓

¿Recuerdas cuál era la última imagen? palmera /

¿Qué había entre la rosquilla y el pino? palma /

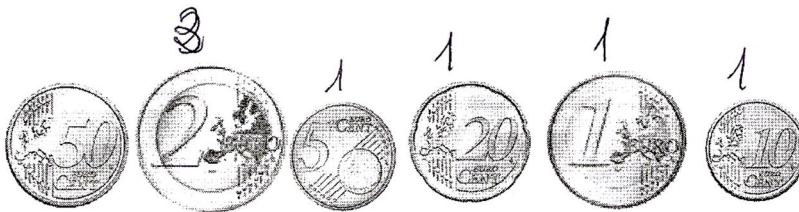
¿Cuáles eran las imágenes de mayor tamaño? árbol, palmera, /

¿Recuerdas cuáles eran los dulces? helado, rosquilla y magdalena ✓

6. Conciencia numérica

Si quiero comprar un libro que cuesta 7,35 euros.

¿qué monedas de las siguientes deberé utilizar y cuántas de cada clase usaré?



¿si llevaba un máximo de 10,45 euros, cuánto dinero me sobrará después de comprar el libro?

$$\begin{array}{r} 10,45 \\ - 7,35 \\ \hline 3,10 \end{array}$$

Imagen 1: Programación de la sesión realizada el 7 de marzo de 2018. Elaboración propia a excepción de la actividad 6, extraída del “Cuaderno de ejercicios de estimulación cognitiva para reforzar la memoria”, Asón, L. et al.

21/03/18

1) Saludo + expresión oral.
+ ↑

2) Respiración

1-3-1 } + ↑
1-3-2 }
1-3-3

1-3-1
2-3-1
3-3-1

3) Soplo

4) Praxias

5) Masaje
+ ↑

6) Movimientos linguales

7) Comprensión del lenguaje + expresión oral:
decir una palabra relacionada con la dada
y explicar qué son o para qué sirven:

Mesa: patas; las dos son muebles

Paraguas: capucha; las dos para la lluvia

Fuertes: lufanda; las dos ^{serven} para abrigarse

Periódico: revistas; las dos sirven para leer

Imagen 2: Actividades realizadas durante la sesión del día 21 de marzo de 2018, elaboración propia.

14. Comprensión lectora + expresión oral:

Un día en la vida de Nicolás.

Me despierto muy temprano por la mañana, alrededor de las seis y desayuno con mi hermana. Después voy al baño; me ducho, me cepillo los dientes, me seco el pelo con el secador, me peino y me visto.

A las siete salgo de casa y cojo el tren o el autobús para ir al colegio. Las clases empiezan a las ocho y terminan a la una y media de la tarde. Cojo el tren o autobús de vuelta a casa y como. Inmediatamente después me pongo a hacer la tarea.

A las cinco salgo de casa y voy al centro, donde me encuentro con mis amigos. Nos paramos en un bar, tomamos café, charlamos un rato y luego damos un paseo por las calles del centro. A las siete vuelvo a casa y más tarde ceno con mi familia. Por la noche hablamos sobre nuestro día y vemos un rato la televisión. A las diez me pongo el pijama, leo un poco y me duermo.

- ¿Qué es lo primero que hace Nicolás al levantarse?
Ducharse.
- ¿Cómo va a el colegio?
En tren o bus.
- ¿Qué hace cuando llega a casa?
Comer.
- ¿A qué hora queda con sus amigos? ¿Qué hacen?
A las cinco. Charlar y pasear.
- ¿Cuál es su rutina de noche?
Leer,

15. Expresión escrita y oral: ¿Qué haces a lo largo de un día?

me levanto al rededor de las nueve, me visto y me lavo, y luego desayuno, después hago las labores de la casa, salgo a la compra, y luego hago la comida, como y sigo con la rutina de fregar, después veo un poco la tele- por la tarde salimos a dar un paseo y a continuación la cena y vemos la tele o leo un poco y me voy a la cama-

Imagen 3: Muestra de las actividades realizadas el 4 de abril de 2018, elaboración propia a excepción de la actividad 14, texto recopilado de Spanish and English e-learning. (2018). Available at: <https://claudioveneri.com/mi-rutina-diaria/mi-rutina-diaria-en-espanol/>.

18/04/18

1) Saludo

2) Masajes

3) Respiración

- Normal ✓

1-3-3 ✓

1-3-1

- Varias ✓

1-3-2 ✓

2-3-1

- Elevación brazos ✓

1-3-1 ✓

3-3-1

4) Fuerza labial

5) movimientos bucales

6) Fraxias

7) Soplo

- mover llamas → 3s

- Apagar llamas → Apaga todas.

8) Act. 17. (21/03/18) Razonamiento y expresión oral

9) Act. 18 (21/03/18) Expresión escrita.

18. Expresión oral y escrita, características. Escribe cuatro características sobre las siguientes palabras y forma una frase.

- León animal come come caza
come mucho
- Carpeta para llevar hojas revistas cuachada
plastico carpeta sirve para llevar todo
folios
- Nieta es una persona juega, come, ~~juega~~
- Sandía duerme
es roja refrescante tiene pepitas
- Bicicleta tiene 2 ruedas sirve para hacer deporte
y corre
- Playa tiene arena los baños y nadar tomar
el sol
- Abril es primavera hace sol suele llover
las flores
- Primavera los días son mas largos y ~~suele~~ hace
bueno.

Act. 22 (21/03/18)

- 10) el perro se está comiendo la comida
la tede una esta ~~enchufada~~ y la otra no
la mina ~~se~~ está mordiendo el lapiz
el señor uno esta leyendo y el otro se toma una ^{cerveza}
en un lado hay una lampara y en el otro no,
la puerta una esta abierta y la otra no
el gato uno esta en el sofa y el otro en el suelo

Imagen 4: Muestra de la sesión realizada el día 18 de abril de 2018, elaboración propia.

Evaluación 09/05/2018

Protocolo de disartrias:

- Respiración : diafragmática, en ocasiones bucal.
- Soplo : corto 25, frente a agua todas las veces
- Fonación
- Articulación

Protocolo de exploración miofuncional:

- Órganos bucofonatorios:
 - o Labios: reposo y movilidad simétricos, asimétricos, pequeña debilidad
 - o Lengua: rm : hipotonía, fasciculaciones en unimistas, mucha dificultad.
 - o Bucinadores : ✓
 - o Maseteros : ✓
 - o Paladar duro : ✓
 - o Paladar blando : hipotonía dif. elevación velo
 - o Arcadas dentarias : ✓ falta piezas
 - o Maxilares : ✓
 - o Articulación temporomandibular : ✓
 - Funciones orales:
 - o Respiración
 - o Mordida : delantera.
 - o Masticación : delantera
 - o Deglución: valoración volumen viscosidad
 - galleta (dura) : uso de la mano y pequeño.
 - Pan: ayuda con agua. Residuos
 - Chocolate: delantera. Masticación. Agua.
 - Biscueto: Residuos en la lengua. Restos (zumo) de la dentadura.
- Residuo : en tabs.
 - Pan : mayor dificultad solo hasta 10 ml.
 - Pera : restos en la lengua base de la boca.
 - manzana : Resto (callejo grande)
 - Platano : Rato pequeño.
 - Naranja sin piel : sin resto.
 - "Pacalillo" : masticación bien, masticación delantera.

*Aplicaciones que utiliza para comunicarse:

Speak for me
Asistente de voz

Imagen 5: Hoja de registro de la segunda evaluación realizada el día 9 de mayo de 2018, elaboración propia.