

Revisión Sistemática de la Esclerosis Lateral Amiotrófica y los Trastornos de la Comunicación

Trabajo de Fin de Grado de Logopedia



Universidad de Valladolid

MIRIAM GONZÁLEZ DEL DEDO

TUTOR: MARTA RUIZ MAMBRILLA



GRADO EN LOGOPEDIA
FACULTAD DE MEDICINA

ÍNDICE:

ABSTRAT.....	pág.1
INTRODUCCIÓN.....	pág.3
OBEJETIVOS.....	pág.5
METODOLOGÍA.....	pág.6
RESULTADOS.....	pág.7
DISCUSIÓN.....	pág.26
CONCLUSIONES.....	pág.30
REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS	
ANEXOS	

ABSTRAT

Introducción: La ELA es una enfermedad neurodegenerativa devastadora, progresiva, incapacitante y finalmente mortal. Se manifiesta por debilidad muscular y produce dificultades progresivas de movilización, comunicación, alimentación y, en última instancia, respiración.

Objetivos: Se pretende revisar la literatura médica disponible sobre aspectos logopédicos relacionados con la ELA y valorar los tipos de tratamiento, sus beneficios, cuantos pacientes son derivados a logopedia, determinar las diferentes afectaciones en función de la forma de inicio de la ELA y valorar la posibilidad de establecer un diagnóstico precoz atendiendo a esta sintomatología.

Metodología: Revisión Sistemática en las bases de Pubmed, Medline, Google Académico y la Hemeroteca de estudios de casos y artículos relevantes sobre la sintomatología presente en la ELA y su vinculación con el tratamiento logopédico. De esta búsqueda seleccionamos un total de 42 artículos de los cuales incluimos 28 en la tabla de resultados.

Resultados: Los estudios muestran que a pesar de la necesidad de recibir tratamiento logopédico debido a los beneficios que este supone, el aplicado mayoritariamente es el médico- farmacológico.

Conclusiones: Se observa que hay poca literatura centrada directamente en la sintomatología logopédica en la ELA y su intervención.

Palabras clave

ELA; logopedia; habla; equipo multidisciplinar.

Introduction: ALS is a devastating, progressive, disabling and ultimately fatal neurodegenerative disease. It is manifested by muscle weakness and it produces progressive difficulties to mobilization, communication, feeding and ultimately breath.

Objectives: We sought to revise the available medical literature on the speech and language therapy aspects related to ALS and assess the types of treatment, their benefits, how many patients are referred to speech and language therapy, to determine the different damages depending on the form of the onset of ALS and evaluate the possibility of performing an early diagnostic in response to the symptoms.

Methods: Systematic review in Pubmed, Medline, Google Academic and the Hemeroteca of case studies and relevant articles on the present symptoms in ALS and their link to speech and language therapy treatment. In this search we selected a total of 42 articles, 28 of which, are included in the result table.

Results: Studies show that despite the need for speech and language therapy because of the benefice that this entails, the treatment mainly applied is medical-pharmacological.

Conclusions: it is observed that there is little literature focused directly on speech and language therapy in ALS symptoms and its control.

Keywords

ALS; speech and language therapy; speech; multidisciplinary team.

INTRODUCCIÓN

Las enfermedades neurodegenerativas constituyen, junto con las enfermedades circulatorias y tumores, la causa de muerte más importante en la población española¹. La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad neurodegenerativa devastadora, progresiva, incapacitante y finalmente mortal. Se caracteriza por la pérdida progresiva y selectiva de las neuronas motoras de la corteza y del tronco cerebral, así como de la médula espinal. Por tanto, afecta a las motoneuronas, es decir, las células nerviosas encargadas de controlar el movimiento de los músculos voluntarios. 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^{2,3}.

En cuanto a la epidemiología, la ELA se sitúa entre 0.4 y 2.4 casos por cada 100.000 habitantes/año, con una prevalencia de 4-6 por cada 100.000 habitantes, y en los últimos años se ha observado una tendencia al aumento de estas cifras. Es más frecuente en los varones, con una proporción aproximada de 1,1 -1,6:1. La edad media de comienzo se sitúa alrededor de los 56 años, y es poco frecuente que se desarrolle antes de los 40 y después de los 70. La supervivencia media es de entre 3 y 5 años desde el inicio de los síntomas, sólo se suele dar una supervivencia de más de cinco años en el 20% de los pacientes y de más de diez en el 10%^{2,3,4}. Se han descrito algunos factores predictivos de supervivencia, como la edad de inicio, el sexo y la presentación clínica (la forma bulbar respecto a la no bulbar).⁴

La etiología todavía se desconoce. Existen formas de ELA familiar y esporádica. Entre el 5 y 10% de los casos de ELA corresponden a formas familiares mientras que el resto corresponden a casos esporádicos. También se han planteado numerosas causas como factores etiopatogénicos aunque no hay pruebas fehacientes de su relevancia etiológica⁴.

Los síntomas principales de la enfermedad son debilidad, pérdida de fuerza, amiotrofia, hiperreflexia, disfagia, disartria, insuficiencia respiratoria, espasticidad, fasciculaciones, sialorrea, dolor, y después de un periodo de tiempo variable se observan manifestaciones clínicas en las extremidades. En algún momento de la evolución aparece afectación bulbar, en cerca del 25% de los casos, y progresivamente se altera la musculatura del cuello, cara, lengua, faringe y laringe. La articulación de las palabras se hace difícil y se instaura un trastorno de la deglución, al principio de líquidos y posteriormente también de sólidos. La hipersialorrea en esta fase también es habitual. Más adelante, cuando la paresia afecta a la musculatura cervical, la cabeza tiende a caer hacia delante. En las fases avanzadas de la enfermedad, la debilidad se extiende a la musculatura respiratoria y la deglución fracasa por completo. En cambio, la movilidad ocular y la función esfinteriana se encuentran preservadas.

No se ha logrado encontrar un tratamiento definitivo, que signifique la cura o al menos el retraso definitivo de la progresión³. El tratamiento de estos pacientes debe ser integral, desde el momento en que se diagnostica la enfermedad hasta su fase terminal. Ha de plantearse desde un punto de vista multidisciplinar, que incluye el tratamiento farmacológico de base, el sintomático y el rehabilitador⁵. El tratamiento neurorrehabilitador, por lo tanto, permite prolongar la capacidad funcional de estos enfermos, promover su independencia y garantizarles la mayor calidad de vida posible durante todo el proceso asistencial.

La manera ideal de afrontar los problemas derivados de la enfermedad y las decisiones necesarias es a través de equipos multidisciplinarios. Los objetivos fundamentales de estos equipos son optimizar la atención médica, facilitar la comunicación entre los miembros del equipo y consecuentemente mejorar la calidad asistencial. No obstante, su objetivo principal es mejorar la calidad de vida y la supervivencia de los pacientes^{2,3}. En general, estos equipos están integrados por los neurólogos y neumólogos, así como los profesionales de enfermería, fisioterapia, logopedia y trabajo social. En cuanto a la relación con la logopedia, los pacientes con ELA presentan numerosos y complejos problemas en el curso de la enfermedad como los respiratorios, los de comunicación y los de nutrición, que han sido mencionados anteriormente en la sintomatología³.

OBJETIVOS

Con el presente estudio se pretende analizar de forma sistemática la importancia de la logopedia en la enfermedad de la esclerosis lateral amiotrófica (ELA), atendiendo tanto a los problemas de comunicación, que muestran estos pacientes, como a la demás sintomatología en la que la presencia del logopeda es esencial y aquella sintomatología que no es puramente logopédica, pero que influye en la emisión del discurso, dificultando así la expresión de estos pacientes. Por lo tanto, hemos revisado la literatura disponible con el fin de observar los beneficios de los tratamientos que se dan en la actualidad y los posibles efectos negativos de alguno de ellos.

Con esta revisión sistemática, pretendemos dar respuesta a los siguientes objetivos:

1. Valorar los tipos de tratamiento logopédico ofrecidos a los pacientes con ELA.
2. Observar los beneficios que supone una intervención multidisciplinar en la ELA y cuántos pacientes se benefician de ello.
3. Observar los beneficios que supone la intervención logopédica en los pacientes con ELA.
4. Valorar cuántos pacientes con ELA son derivados a logopedia y establecer la duración, el seguimiento y las pautas dadas acerca del tratamiento recibido por estos pacientes.
5. Determinar las diferentes afectaciones del habla en función de la forma de inicio de la ELA.
6. Valorar la posibilidad de llevar a cabo un diagnóstico precoz atendiendo a la sintomatología logopédica.

METODOLOGÍA

Para la revisión sistemática sobre la Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) y los trastornos de la comunicación, llevada a cabo de febrero a junio de 2015, se recurrió a distintas bases de datos: Pubmed, Medline, Google Académico y la Hemeroteca de la Facultad de Medicina de la UVA.

En la búsqueda se incluyeron tanto artículos que realizaban estudios comparativos con pacientes con ELA para completar la tabla, como artículos teóricos para realizar la fundamentación teórica y complementar los resultados obtenidos, en español y en inglés. Se excluyeron todos aquellos artículos que tuviesen un carácter únicamente neurológico, como los referidos a la comunicación entre las neuronas y aquellos demasiado técnicos o científicos que no aportaban información relevante para la investigación. Igualmente, también se excluyeron todos los que no estuviesen en inglés o español. De todas las bases de datos descartamos la de Medline, ya que en ella encontramos artículos que únicamente hacían referencia a estudios neurológicos o farmacológicos, sin tener relación con el tratamiento logopédico o su sintomatología. También se descartaron aquellos cuyo abstract nos resultaba de interés pero su acceso estaba restringido.

Las palabras clave para la búsqueda en Pubmed fueron: Speech and Lenguaje Therapy con la que obtuvimos 55 artículos, Speech con la que aparecieron 189 artículos, communication con la cual aparecieron 472 artículos, Dysarthria con la que obtuvimos 142 artículos y Multidisciplinary Team con la que aparecieron 54 artículos. Para acotar la búsqueda, fuimos incluyendo palabras relacionadas con la sintomatología logopédica extraídas de los diferentes artículos y añadimos los filtros de búsqueda de text availability free full text, publication dates 10 years y Species Humans. De Pubmed hicimos una selección inicial de 60 artículos de los cuales nos quedamos con 30.

En google académico utilizamos las mismas palabras clave y de él extrajimos 22 artículos de los cuales descartamos 11. En la hemeroteca solicitamos 8 artículos de los cuales pudimos acceder a 2 y seleccionamos 1. También nos pusimos en contacto con la asociación ADELA de Madrid y con el equipo multidisciplinar del Hospital de la Santa Creu i Sant Pau en Barcelona, a través del correo electrónico pero no obtuvimos información relevante para la investigación.

Por lo tanto, de la primera selección de 92 artículos, utilizamos para llevar a cabo la investigación 42 de los cuales 28 eran estudios de casos los cuales incluimos en la tabla.

RESULTADOS

Autor (año)	Nº de pacientes Edad	Síntomas logopédicos	Otros síntomas	Evaluación/Tratamiento logopédico			Otros tratamientos	Evolución y seguimiento	Forma de inicio
				Derivación	Duración	Pautas			
Lansford K. et al. (2014)	11 (41-86)	-Tr. motor del habla -Disartria (mixta)	-	Clasificaron gravedad con "El paso del abuelo". Leyeron 80 frases. Análisis de características acústicas y percepciones vocales. Praat (mide punto medio, inicio y duración de las vocales)			-	Centralización de formantes > en disartria. F2 en vocales - dinámico en la mixta. Espacio vocal comprimido. Dispersión vocales. Dispersión medida vocales. como indicador de disartria Dispersión vocal anterior. indicador de la disartria leve.	-
Mefferd A. et al (2012)	7 (48-74)	-Leve ↓ de la VDH - Lentitud labio superior y mandíbula -↓ Del control orofacial -↓ De la coordinación - Inteligibilidad del habla -Fatiga vocal - Imprecisión articulatoria -Leve ronquera vocal -Hipernasalidad -Tono bajo	- Motores - Labilidad emocional	Clasificaron la gravedad y las características del habla mediante tareas de blanco fijo.			Farmacológico: pramipexole	ELA severa variaciones mínimas en velocidad de movimiento. ELA leve modulan velocidad. Relaciones entre velocidad, desplazamiento, duración y mov. se vuelven más complejas cuando ↑ severidad del habla. Tasa de habla y la inteligibilidad afectadas cuando enfermedad avanza.	Espinal:4 Bulbar:3
Blain- Moraes S. et al.(2013)	11 (45-70)	-Alt. función ejecutiva -Alt. Lenguaje	- Afectación proceso cortical - Alt. Comportamiento	SAAC, BCI Deletrear una sentencia de 23 caracteres utilizando un BCI basado en P300.			-	↑ Significativo de la comunicación preferencial.	-
Bunton K. et al. (2011)	1(57)	-Discurso lento, con esfuerzo, y baja sonoridad -Alt. cierre velofaríngeo	-	Análisis voz, espectrográfico, selección de características acústicas y frecuencia de los formantes. Repetición de pseudopalabras y frases.			Medico: Videofluoroscopia Videonasoscopia Nasometria Técnica N- rampa	Posible candidato para un SAAC.	-

Tr: Trastorno >: Mayor -: Menos ↓: Disminución VDH: Velocidad de Habla Mov: Movimiento ↑: Aumento Alt: Alteración

SAAC: sistema de comunicación alternativa

BCI: Interfaz cerebro ordenador.

Autor (año)	Nº de pacientes Edad	Síntomas logopédicos	Otros síntomas	Evaluación/Tratamiento logopédico			Otros tratamientos	Evolución y seguimiento	Forma de inicio
				Derivación	Duración	Pautas			
Güell MR. et al. (2013)	50 – 75 (-)	-Prob. Respiratorios -Disfagia -Prob. de habla	-Afectación motora -Alt. marcha -Alt. manipulación -↓ del nivel de dependencia	Se deriva a logopedia. 2 consultas/mes. Ev. clínica y tto. rehabilitador de los tr. de habla y deglución. Orientación y consejo en SAAC.			EM	Los pacientes atendidos en estas unidades tienen una mayor supervivencia.	-
York C. et al. (2014)	36 (47-70)	-Alt. función ejecutiva -Tr. del lenguaje	-Alt. Motoras	-			Farmacológico	Dificultad verbos de acción.	
Green JR. et al. (2013)	20 (44-71)	-Inteligibilidad del habla -Disfagia	-	No logopeda. Incide en la importancia de la ev. de los cuatro subsistemas del discurso.			-	Progresivo deterioro bulbar motor (funciones del habla y de la deglución). > Impacto en CDV y supervivencia. Progresión ALS, mov. del habla + pequeños en extensión, + lento en velocidad y >duración	Bulbar: 10 Espinal: 21 (1 ambas)
Orsini M. et al. (2010)	3 (26-28) ELA juvenil	-Disfagia -Alt. respiración - Prob. respiratorios	-Tetraplejia -Debilidad y amiotrofia en las EE.II. -Disnea	-			Soporte ventilatorio y sonda gástrica.	-	
Rodríguez de Rivera FJ. et al. (2011)	42 (43- 73)	-Disfagia (28 pacientes) -Deterioro de la función respiratoria	-Depresión -Deterioro cognitivo	-			EM	Cada 3-4 meses. Disfagia, depresión y deterioro cognitivo > a los 24 meses en ELA de inicio bulbar.	Bulbar: 14 Miembro Superior: 14 Inferior: 14
Yunusova Y. et al. (2012)	31(47- 72)	-Signos de afectación bulbar en voz -Lenta tasa de habla - Inteligibilidad del habla	-	No logopedia pero: analizaron los mov. de la lengua y frecuencia de los formantes.			-	↓ Del tamaño y velocidad en los mov. relacionados del lenguaje. Cambios en F2.	Bulbar: 3 Medular:22

Tr: Trastorno >: Mayor +: Más ↓: Disminución CDV: Calidad de vida Mov: Movimiento Tto.: Tratamiento Alt: Alteración

SAAC: Sistema de comunicación alternativa Prob: Problema Ev: Evaluación EEII: Extremidades inferiores EM: Equipo multidisciplinar

Autor (año)	Nº de pacientes Edad	Síntomas logopédicos	Otros síntomas	Evaluación/Tratamiento logopédico			Otros tratamientos	Evolución y seguimiento	Forma de inicio
				Derivación	Duración	Pautas			
Saigusa H. et al. (2012)	2 (69 y 70)	-Tr. del habla severo -Incompetencia cierre velofaríngeo -Hipernasalidad -Articulación imprecisa -↓ del volumen y la VDH -Disartria mixta -Debilidad lengua, fasciculaciones y atrofia -Voz estrangulada -Disartria espástica -Deterioro respiración	-Debilidad respiratoria un 58,4% de la capacidad vital -Movilidad reducida manos		-		Exploración médica y tto. quirúrgico Traqueostomía	3 y 6 años Inteligibilidad del habla preservado 18 meses. ↓ Deterioro progresivo función respiratoria/SVA por traqueostomía. Mejora deglución. ↓ Hipernasalidad. > Precisión articulatoria. ↓ Inadecuado cierre velofaríngeo durante el habla. Mantenimiento habla e inteligibilidad con cirugía.	Bulbar
Fontes K. et al. (2013)	27(36-73)	-Disfagia -Fatiga de la lengua -Voz húmeda -Tos antes de tragar -Fuga tránsito del bolo	-Fatiga muscular -Debilidad y parálisis muscular	Intervención habla cada 3 meses. Ofrecimiento de la comida. Clasificación con la escala FOIS. Modificación alimento. Maniobras deglutorias.			ORL Endoscopia de Fibra Óptica Ev. de deglución	5 años en una clínica de disfagia. Grandes cambios en la deglución funcional a medida que avanza la enfermedad.	-
Körner S. et al. (2013)	121 (-)	-Disfagia -Prob. respiratorios -↓ De la función social	-Fasciculaciones -Pérdida de peso -Depresión		-		Suplementos vitamínicos PEG Ev. Bulbar y CDV.	En 2 años, pérdida de peso ↓ CDV y ↑ la depresión. PEG, estabiliza peso y supone ganancia de CDV.	-
Paris G. et al. (2012)	20 (58-74)	-Disfagia orofaríngea -Alt. sincronización oral -Deficiente mov. lengua con alt. de contención posterior. -Alt. formación de bolo -Babeo en comidas.		Menciona únicamente a un médico o personal capacitado aunque se realizan funciones del logopeda como la administración de diferentes texturas preservando la seguridad.			Médico. Videofluoroscopia Test el Volumen-Viscosidad. Swallow Test (V-VST).	Cada 3 meses. ↓ CDV. Aparición de complicaciones como la desnutrición, la deshidratación, la neumopatía y aspiración.	-

Tr: Trastorno

>: Mayor

Tto: Tratamiento

↓: Disminución

VDH: Velocidad de Habla

Mov: Movimiento

↑: Aumento

Alt: Alteración

Ev: Evaluación

Prob: Problema

CDV: Calidad de vida

Autor (año)	Nº de pacientes Edad	Síntomas logopédicos	Otros síntomas	Evaluación/Tratamiento logopédico			Otros tratamientos	Evolución y seguimiento	Forma de inicio
				Derivación	Duración	Pautas			
Weikamp JG. et al. (2012)	54 (20-80)	↓ De la fuerza de la lengua.		Consulta para evitar problemas de disfagia. Midieron fuerza lengua, tiempo máximo de fonación y calidad de voz.			EM	Tras 4 años 45 ± 8 vivían. Menor supervivencia relacionada con anormal fuerza de la lengua, inicio bulbar y edad avanzada. > Deterioro que la disartria y > riesgo de disfagia.	Bulbar:13
Traynor BJ. et al. (2003)	345 (20-83) 82 en clínica ELA 262 clínica neurología	-Disfagia -Prob. respiratorios	- Afectación de las extremidades	Seguimiento de 6-12 semanas revisiones.			EM Farmacológico (riluzol)	4 años cada 6 semanas. La supervivencia en la clínica de ELA >. ↓ Mortalidad un 29,7%. Pronóstico inicio bulbar ↑ 9,6 meses en clínica ELA y mejora de supervivencia.	Bulbar:135
Taylor L.J. et al. (2013)	51 (51-69)	-Deterioro ejecutivo -Deterioro dominio idiomas - Deterioro lenguaje -Alt. fluidez -Disartria - Alt. atención	-Deterioros cognitivos -Alt. en la inhibición - Ansiedad - Depresión	-			Farmacológico	Dos pruebas con una semana de diferencia entre ambas	Bulbar:25%
Olney NT. et al. (2011)	35 (44-70)	-Fascilaciones de la lengua -Disartria -Debilidad o lentitud de los movimientos de la lengua	- Risa patológica - Llanto patológico	-			-	↓ CDV	Bulbar
García AI. et al. (2014)	1 (66)	-No comunicación verbal -Limitaciones del habla -↓ control respiración -Difícil trabajar saliva	- Dependiente de los cuidadores -Riesgo de asfixia -Inmovilidad	Logopédico: pantalla alfabética y SAAC (señala con la punta de la nariz).			EM	1/sem. A los 3 meses en casa. ↑ Participación en AVD e interacciones diarias. ↑Autonomía.	-

Prob: problema

>: Mayor

↓: Disminución

↑: Aumento

Alt: Alteración

†: Muertes

ADV: Actividades de la Vida Diaria.

EM: Equipo Multidisciplinar

Autor (año)	Nº de pacientes Edad	Síntomas logopédicos	Otros síntomas	Evaluación/Tratamiento logopédico			Otros tratamientos	Evolución y seguimiento	Forma de inicio
				Derivación	Duración	Pautas			
Mainsah BO. et al. (2015)	10 (38-63)	-Escritura deteriorada - ↑Deterioro discurso -Incapacidad de habla - ↑Impedimentos de habla	-Ambulatorio -No mov. cabeza - Silla de ruedas/ andador -Deambulancia.	SAAC seguimiento de cabeza, tabla de ojos, mirada manual y ratón. IPad conversión del texto a voz. Lectura de labios.			EEG	↑Significativo de la velocidad de comunicación. ↑En el rendimiento recogida de datos. Positivo en pacientes con ELA.	-
De Massari D. et al. (2013)	3 (40-72)	-Estado bloqueado -Disfagia - Comunica por mirada	-Control motor mínimo - Bloqueado	Sistema BCI.			Ventilación artificial	37 días .Capacidad atención y vigilancia se desvanece rápidamente. BCI	Espinal Bulbar Medular
Libón DJ. (2012)	41 20 déficit graves 12 leves 9 normal (37-77)	-↓ Fluidez verbal -Deterioro lenguaje -Dificultades asociación -Afectación memoria semántica -Déficits formación de conceptos	-Deterioro cognitivo -Atrofia, adelgazamiento y degeneración cortical	-			Neurólogo. RMG Test (D-Kefs) Pruebas neuropsicológicas	Reducción de la fluidez, menor puntuación en las pruebas de nomenclatura de palabras acción y el significado de las palabras.	
Quinn C. et al. (2012)	25 (48-70)	-Funcionamiento anormal palabra -Tr. motor del habla -Alt. producción textos -Deterioro fluidez verbal - Dificultades ejecutivas	- Atrofia muscular progresiva - Alt. motoras - Anormalidades en las regiones prefrontales -Alt. cognitivas	-				-	Bulbar: 5 Cervical: 11 Lumbar: 9
Kim SM. et al (2007)	16 (43-75)	-Alt. en la fluidez - Hipotonía músculos accesorios respiración, diafragma débil ortopnea. -Disartria	Deterioro cognitivo - Alt. fronto-temporales - Hipoxia - Alt. del sueño -Hipoventilación -Apnea e Hipopnea -↓ De la CV	-			-	Reducción de la capacidad vital.	

Tr: Trastorno

EEG: Electroencefalografía

↓: Disminución

Mov: Movimiento

↑: Aumento

Alt: Alteración

SAAC: sistema de comunicación alternativa

BCI: Interfaz cerebro ordenador.

RMG: Resonancia Magnética

Autor (año)	Nº de pacientes Edad	Síntomas logopédicos	Otros síntomas	Evaluación/Tratamiento logopédico			Otros tratamientos	Evolución y seguimiento	Forma de inicio
				Derivación	Duración	Pautas			
Nijboer F. et al. (2008)	8 (36-67)	-Incapacidad total habla -Prob. de alimentación -Prob. de respiración	- Síndrome de cautiverio (LIS)	SAAC: BCI y p3000.			Ventilación y alimentación artificial.	↑ Comunicación y escritura estable durante muchos meses.	Bulbar:1 Espinal:7
Yunusova Y. et al. (2010)	3 (44-49)	-Voz tensa -Hipernasalidad - Articulación imprecisa -Vocales distorsionadas - Fricción vocal - Ritmo lento - Frases cortas - Disartria mixta	-	-			Farmacológico Revisión neurológica	1 año deterioro (traqueotomía). ↓Significativo inteligibilidad. Tasa de habla↓. La tasa de habla ↓ antes de la inteligibilidad. Mov. mandíbula ↑en tamaño y velocidad. ↑ Duración del mov.	Bulbar
Gallegos-Ayala G. (2014)	1 (67)	-No comunicación -Disfagia	-Imposibilidad respiratoria -Amiotrofia muscular - (LIS)	Uso de un BCI: NIRS.			4 semanas. Ventilación. Gastronomía endoscópica. Atención en hogar	Es un método para reestablecer la comunicación.	Bulbar
Watts C.R. et al. (2001)	1 (72)	-Disfunción laríngea -Disfonía -Disfagia -Dificultades de habla -Voz ronca, tensa y presionada -Hipernasalidad leve -Interrupciones de sonorización -↑ Significativo perturbación de amplitud y frecuencia -Ruido excesivo y aperiodicidad en la voz	-Dificultades en la postura y el equilibrio	Derivación por problemas de habla. Programa tto. de voz Lee Silverman (LSVT). Sesiones de voz 4/semana- 1hora Terapia de resonancia. Trabajo de disfagia y articulación. Técnicas y maniobras compensatorias deglutorias Terapia de la articulación motora oral tradicional semanalmente, práctica en casa.			Neurólogo. ORL. Médico. Cirugía de la columna para el disco lumbar.	↓ Progresivo voz, deglución y las habilidades articulatorias. Voz seguía tensa y disfonía. Prob. deglución leve. La disartria progresó rápidamente especialmente en los últimos dos meses. La inteligibilidad ↓ de una manera lineal durante el curso del tto, a una velocidad muy rápida. La Gestión disfagia tuvo >beneficio.	Bulbar

Tto: Tratamiento

>: Mayor

↓: Disminución

Prob: Problema Mov: Movimiento

↑: Aumento

Alt: Alteración

SAAC: sistema de comunicación alternativa

BCI: Interfaz cerebro ordenador. ORL: otorrinolaringólogo

Los artículos propuestos en la tabla, nos han servido tanto para elaborar la fundamentación teórica de esta Revisión Sistemática, como para cumplimentar los diferentes apartados de la tabla y obtener una serie de características en función de la muestra elegida, que nos han permitido abordar los objetivos propuestos.

En los 28 artículos de la tabla, se incluye el número de pacientes con ELA pertenecientes a cada artículo y la edad promedio que se registra en 26, es decir en el 92,8% de los casos. El número total de hombres y mujeres que forman la muestra del presente análisis es de 1001 sujetos con ELA, encontrando artículos con un mínimo de 1 paciente y un máximo de 345, con edades que oscilan entre los 20 y los 86 años.

Las características patofisiológicas de los pacientes con ELA que tienen un trastorno del habla son la reducción del rango de velocidad y los movimientos articulatorios, y la desaceleración de la tasa de síntesis de voz. Estas características empeoran con la progresión de la disfunción respiratoria. La reducción de la amplitud de los movimientos musculares articulatorios podría conducir a una insuficiencia del cierre velofaríngeo y a una disfunción lingual reducida con atrófica de los músculos de la lengua.⁶

En relación a la información expuesta, podemos decir que en el 100% de los casos se encuentran síntomas logopédicos. Esta sintomatología la podemos dividir en cuatro grupos.

En el primero agrupamos **las alteraciones del lenguaje, el habla y la articulación, la voz y aquellas correspondientes a alteraciones o disfunciones de los órganos orofaciales**. Todas estas alteraciones interfieren, en mayor o menor medida, en la correcta comunicación y están reflejadas en la Gráfica 1 (*Anexos*). Esta sintomatología está presente en 24 de los artículos seleccionados, es decir, en un 85,7%. Del número total de integrantes, estas alteraciones afectan a un 48,9% (490) de la muestra. Atendiendo a las diferentes alteraciones podemos decir que:

Los trastornos del lenguaje son por lo menos tan frecuentes como la disfunción ejecutiva en la ELA⁷. Por otro lado, en algunos casos personas con dificultades del lenguaje tienen funcionamiento ejecutivo normal⁸. En relación a la información mostrada en la tabla acerca del lenguaje podemos decir que:

- 146 pacientes (14,58%) tienen **problemas del lenguaje** presentados en forma de una afectación del rendimiento bulbar, alteraciones, trastornos o deterioros del lenguaje, deterioro del dominio de idiomas y deterioro del lenguaje en el nombramiento y la comprensión de palabras acción.

El trastorno más característico del habla y la articulación en pacientes con ELA es la disartria. Según Lansford K⁹. et al, el tipo flácida- espástica, es la disartria secundaria a esta patología. La tasa de habla lenta y la distorsión de la producción vocal, son sellos característicos de la disartria, independientemente de la condición neurológica. En general, las vocales producidas por personas con disartria se caracterizan por defectos articulatorios, es decir, por un fracaso para llegar a la frecuencia del formante canónico, lo cual se traduce en un reducido o comprimido espacio vocal. Los mecanismos articulatorios implicados en el déficit de producción vocal en la disartria incluyen la reducción de la velocidad lingual, del labio, y los movimientos de la mandíbula^{9,10}. Por su parte, la desaceleración de la velocidad de habla y el deterioro en la inteligibilidad del habla están afectados en la progresión de la enfermedad¹¹. Por lo tanto, la disartria y la pérdida del lenguaje hasta llegar a ser incomprensible, deben ser manejadas para darle al paciente opciones de comunicación¹².

Atendiendo a los resultados obtenidos de la muestra podemos decir que:

- 314 (31,36%) pacientes muestran **problemas del habla y la articulación** los cuales fueron sintetizados en: interrupción en la sonorización durante la marcha del habla y la prolongación de la vocal, pérdida de la capacidad para comunicarse de forma total o limitaciones de habla graves, disartria, imprecisión articulatoria, distorsión de las vocales, ritmo lento, alteración de la fluidez verbal, trastornos motores del habla, disminución de la velocidad del habla, fatiga vocal e inteligibilidad del habla. Todos ellos están desglosados en la tabla resumen por artículos, al igual que los síntomas del resto de los grupos. En este caso la sintomatología más común es la presencia de alteraciones en la fluidez verbal en un 42,35% de los casos, la disartria en un 37,57%, los trastornos motores en un 11,64% y la inteligibilidad del habla en un 9,55%.

Las características de la voz incluyendo aspereza, tensión, respiración dificultosa y volumen, son las medidas más frecuentes de afectación laríngea evaluadas por los logopedas. Algunos estudios han sugerido que más del 60% de los pacientes con ALS muestran cambios en la calidad vocal como temblor, pudiendo ser la dureza y la hipernasalidad una característica de la enfermedad bulbar¹³. En relación a los resultados de la muestra podemos decir que:

- 45 (4,49%) pacientes presentan **alteraciones de la voz** entre las que se encuentra la disfonía, los cambios de voz, la voz ronca, tensa y presionada, la hipernasalidad, dificultades en la producción de la voz para la producción de vocales, ruido excesivo en la señal de voz, aperiodicidad en la voz, aumento significativo de la perturbación, la amplitud y la frecuencia, fricción vocal, disminución del volumen, voz estrangulada, signos de afectación bulbar en al menos una de las regiones de la voz, baja sonoridad y tono bajo. De todos estos síntomas, los

principales en función de su aparición fueron los signos de afectación bulbar en al menos una de las regiones de la voz en un 68,88% de los pacientes de este subgrupo, la hipernasalidad en un 28,89%, la voz ronca en un 17,8% y la voz tensa en un 8,89%.

El habla es el producto de movimientos altamente coordinados de la lengua, los labios y la mandíbula¹³. Dichos movimientos son continuos y se presentan en forma de múltiples eventos articulatorios que subyacen a un evento acústico único⁹. La debilidad muscular velofaríngea conduce a la apertura continua del puerto velofaríngeo durante el habla¹³. El cierre velofaríngeo es fundamental para la producción de las vocales y las consonantes orales y por lo tanto, tiene un impacto profundo en la inteligibilidad del habla¹⁴ por lo que en casos graves de incompetencia velofaríngea, el habla puede volverse ininteligible¹³.

En función de los resultados de la muestra podemos observar que:

- 147 (14,68%) pacientes presentan **alteraciones o disfunciones en los órganos orofaciales** en forma de disfunción faríngea, fasciculaciones, atrofia, debilidad de los movimientos de la lengua o disminución de la fuerza de esta, movimientos lentos de la mandíbula y el labio superior, alteraciones de la sincronización oral, incompetencia o alteraciones del cierre velofaríngeo, disminución del control orofacial y disminución de la coordinación.

La disfagia en pacientes con ELA se asocia con atrofia y discinesia de la lengua, causada por lesión nuclear o supranuclear del hipogloso, el vago, y los nervios glossofaríngeos. Esta lleva al fracaso en el cierre del paladar blando, a la aparición de reflujo nasal, y este cambio en el cierre de la laringe provoca la reducción de la protección de las vías respiratorias¹⁵. La prevalencia de la disfagia orofaríngea funcional en pacientes con enfermedades neurológicas es muy elevada, es el síntoma inicial del 60% de pacientes con ELA, es frecuente durante su evolución, en particular en su forma bulbar^{16,17}. La severidad de la disfagia orofaríngea puede variar desde una dificultad moderada hasta la total imposibilidad para la deglución. El diagnóstico y el tratamiento de la disfagia orofaríngea requieren un abordaje multidisciplinar.¹⁸

Esta teoría está relacionada con los resultados obtenidos en el segundo grupo de análisis. En este, presentamos la sintomatología relacionada con los **trastornos de la deglución** que aparece en 15 artículos, es decir, en el 53,57% de los casos. Este grupo está integrado por 727 (72,62%) pacientes que presentan disfagia, problemas de alimentación, dificultades para tragar la saliva, disminución de la fuerza de la lengua, alteraciones de la sincronización oral, deficiencia de los movimientos de la lengua con alteración de la contención posterior, alteraciones en la formación del bolo alimenticio,

babeo durante las comidas, rendimiento bulbar afectado, fatiga de la musculatura de la lengua, voz húmeda, tos antes de tragar y fuga posterior en el tránsito del bolo.

Por otro lado, la insuficiencia respiratoria sigue siendo la principal causa de muerte en la ELA^{13,18}. Por lo tanto, en el tercer grupo, englobamos la sintomatología relacionada con los **trastornos de la respiración**. Con este criterio se encontraron 10 artículos, es decir, el 35,71%. A este grupo pertenecen 620 (61,94%) pacientes que presentan problemas de respiración, hipotonía de los músculos accesorios de la respiración, un diafragma débil, un pobre control de la respiración, deterioro de la función respiratoria y rendimiento bulbar afectado.

Por último, en un cuarto grupo, hemos englobado otros **síntomas logopédicos** que aparecen en 8 artículos, es decir, en un 28,57% de los casos. Estos se manifiestan en 268 (26,77%) pacientes en forma de pérdida de la comunicación con los movimientos oculares, alteraciones de la fluidez escrita, afectación cognitiva, dificultades de asociación, afectación de la memoria semántica, déficits de formación del concepto, imposibilidad de comunicación ni con los ojos ni con otros dispositivos, escritura deteriorada, alteraciones de la atención y disminución de la función social.

Hemos podido observar **otra sintomatología** en 21 de los artículos seleccionados, es decir en un 75% de los casos, cuyas cifras de aparición quedan reflejadas en la Gráfica 2 (*Anexos*) en comparación con la aparición de síntomas logopédicos. Dentro de este apartado distinguimos tres grupos:

- Algunos pacientes muestran alteraciones motoras, esta sintomatología está presente en 665 (66,43%) pacientes en forma de afectación motora, alteraciones en la marcha, alteraciones en la manipulación, nivel leve de dependencia, tetraplejia, debilidad y atrofia en las extremidades inferiores, debilidad en las cuatro extremidades, debilidad y atrofia en la superior izquierda, movilidad reducida de las manos, fatiga muscular, parálisis muscular, fasciculaciones, dependencia de los cuidadores en las actividades diarias, inmovilidad, estado ambulatorio, uso de silla de ruedas o andador, deambulancia en distancias cortas, movimientos de cabeza limitados, control motor mínimo, estado completamente bloqueado o incapacidad total de movimiento (síndrome de cautiverio), atrofia muscular progresiva y dificultades de la postura y el equilibrio.
- Los pacientes que presentan alteraciones cognitivas son 186, es decir un 18,52% de la muestra. Estas alteraciones se manifiestan en forma de deterioro cognitivo, alteraciones fronto-temporales, anormalidades de las regiones prefrontales, atrofia premotora prefrontal izquierda, degeneración global frontotemporal, atrofia de las regiones corticales posteriores,

adelgazamiento cortical, adelgazamiento prefrontal y temporal y afectación del procesamiento cortical.

- 290 pacientes, es decir, un 28,97% de la muestra total presentan otro tipo de sintomatología asociada como labilidad emocional, alteraciones del comportamiento, disnea, depresión, debilidad respiratoria y reducción de la capacidad vital, pérdida de peso no ocasionada por la disfagia, alteraciones de la inhibición, ansiedad, riesgo de asfixia, hipoxia, fragmentación del sueño, hipoventilación nocturna, apnea, hipopnea, reducción de la capacidad vital e imposibilidad respiratoria.

Basándonos en los datos expuestos observamos que en 17 de los artículos seleccionados se menciona el **tratamiento logopédico**, es decir, en un 60,71% de los casos. Cabe señalar que no todos los casos se refieren a la intervención, sino que algunos hacen referencia a la evaluación llevada a cabo por el logopeda, también llamado terapeuta del habla y del lenguaje en varios artículos. Atendiendo a los subapartados marcados dentro del tratamiento podemos decir que:

- En 4 artículos, es decir, en un 14,28% de los casos, los pacientes son derivados al logopeda. Este dato corresponde a 157 pacientes, es decir, un 15,68% de la muestra total.
- También en 4 artículos, se especifica la duración del tratamiento o del proceso de evaluación. Atendiendo al número concreto de pacientes podemos decir que 448 usuarios, es decir, en un 44,75% se especifica la duración del tratamiento o la periodicidad de las sesiones.
- En tercer lugar, atendiendo a las pautas dadas acerca del tratamiento o de la evaluación llevada a cabo por el logopeda, estas están presentes en 16 de los artículos seleccionados, es decir, en un 57, 14% de los casos, que en función del número de pacientes correspondería a 281 (28,07%). En este caso podemos hacer una distinción entre los artículos que se refieren a la evaluación, los que se refieren al tratamiento y aquellos en los que no se menciona la presencia del logopeda pero se lleva a cabo alguna de estas dos funciones.
 - o Dentro de estos 16 artículos, los que mencionan la evaluación llevada a cabo por el logopeda son 5, es decir, el 31,25 % de este grupo, que supondría un 17,85% de la muestra total y se correspondería con 74 (7,3%) pacientes.
 - o Por otro lado, los artículos que explican el tratamiento llevado a cabo por el logopeda son 10, es decir, el 62,5% de este grupo. Este porcentaje se correspondería con un 35,71% de la muestra total lo que es igual a 526 (52,54%) pacientes.
 - o En último lugar, los artículos que no mencionan la presencia del logopeda pero en los cuales se hace referencia a un proceso de intervención o evaluación correspondiente a este profesional son 4, dos de cada estilo, es decir, un 25% del total del grupo. Este

porcentaje se correspondería con un 14,28% de la muestra total lo que es igual a 81 (8.09%) pacientes.

Tanto los procesos de evaluación como los métodos de intervención quedan expuestos en la tabla.

Por otro lado, para dar respuesta a otro de nuestros objetivos nos hemos centrado en los **tipos de tratamiento logopédico** ofrecidos a pacientes con ELA. De los 10 artículos que explican las pautas de este tratamiento, podemos extraerlas de todos menos de uno en el cual no se precisan. Todos están desglosados en la tabla resumen y los podemos agrupar en función de:

- **Intervención con sistemas alternativos de comunicación:** se registran en 5 artículos es decir en un 50% de los casos en los que se presentan las pautas del tratamiento llevado a cabo. Este fue aplicado a 99 pacientes de los 526 que recibían tratamiento logopédico. Dentro de este grupo el 75,75% (75 pacientes) recibieron orientación y consejo sobre los sistemas de comunicación, el 23,23% (23 pacientes) utilizaron un sistema BCI (interfaz cerebro-ordenador) y un 1,01% utilizó un SAAC tradicional.
- **Intervención en habla:** se registran 4 artículos (40%) en los que aparece dicho tratamiento. En total 157 pacientes de los 526 que recibieron tratamiento logopédico.
- **Intervención en el lenguaje:** sólo se menciona en uno de los artículos que agrupa a 54 pacientes.
- **Intervención en deglución:** los resultados de la intervención en deglución se corresponden con la intervención del habla, estando está presente en 157 pacientes. A esto podemos añadir que si analizamos los resultados de la tabla del artículo en el cual sólo se precisa la duración de la intervención, podemos deducir que dicha intervención se dirige al trabajo de la deglución y esto se daría en 345 personas, con lo cual tendríamos 502 pacientes que reciben intervención en la deglución.
- **Intervención en voz:** se da en 2 (20%) de los artículos seleccionados lo que se corresponde con 55 pacientes de todos los que reciben tratamiento logopédico.

En resumen, teniendo en cuenta el número total de pacientes que reciben intervención logopédica (526), el 95,43% recibe tratamiento de deglución, el 29,84% de habla, el 18,82% utiliza un SAAC, el 10,45% recibe tratamiento de voz y el 10,26% intervención en el lenguaje. Todo ello queda reflejado en la Gráfica 3 (*Anexos*) atendiendo al número de pacientes.

Si nos centramos en **otros tratamientos** recibidos por pacientes con ELA, podemos observar que estos están presentes en 22 artículos, es decir, en el 78,57% de los casos. Tras analizar los resultados de la tabla sin tener en cuenta el tratamiento logopédico, citamos los porcentajes de aparición de los

tratamientos en orden de mayor a menor presencia en los artículos de la muestra: El médico en un 53,57% (15 artículos), el neurológico en un 32,14% (9 artículos), el neumológico y el farmacológico en un 25% (7 artículos) cada uno, donde en el segundo predomina la administración de riluzol. El nutricional en un 17,85% (5 artículos), el psicológico en un 14,28% (4 artículos) y el de enfermería y trabajo social en un 10,71% (3 artículos) cada uno. Los tratamientos rehabilitadores, paliativo, quirúrgicos y otorrinolaringológicos aparecen en el mismo porcentaje correspondiente a un 7,14% cada uno (2 artículos). Por último el tratamiento foniatrico, fisioterapéutico, psicoterapéutico y de terapia ocupacional, aparecen en un porcentaje de 3,57% cada uno. Deteniéndonos en el número de pacientes de la muestra total que reciben cada uno de los tratamientos, 675 reciben tratamiento médico, 683 neurológico, 477 neumológico, 484 farmacológico, 637 nutricional, 429 psicológico, 421 de enfermería, 462 intervención de trabajo social, 117 rehabilitador, 43 paliativo, 3 quirúrgico, 28 otorrinolaringológico, 1 fisioterapéutico, 1 psicoterapéutico y 345 de terapia ocupacional. Estos datos están ilustrados en la Gráfica 4 (*Anexos*).

Por tanto podemos concluir que el tratamiento de mayor aparición en los artículos es el médico con un porcentaje del 53,57% pero, el recibido por un mayor número de pacientes de la muestra es el neurológico con un porcentaje del 68,23% (683 pacientes).

Dentro de este tratamiento, en 5 artículos (17,85%) se puede constatar que los pacientes reciben un tratamiento multidisciplinar llevado a cabo por un equipo completo integrado por diversos profesionales. En este caso, 517 pacientes fueron atendidos en estas condiciones, es decir, un 51,64% de la muestra.

Basándonos en los datos de **evolución y seguimiento** expuestos en la tabla resumen, podemos decir que en 26 artículos se presenta la evolución del tratamiento o los resultados de la evaluación logopédica (92,85%) y en 11 se puede observar el seguimiento de estos aspectos (39,92%). En este caso, descartamos aquellos artículos que se refieren a la evaluación, ya que los resultados de esta son importantes pero no se pueden considerar realmente una evolución, sino resultados propiamente dichos, aunque se lleven a cabo durante un determinado periodo de tiempo.

En primer lugar, de estos artículos, nos centramos en la evolución de los pacientes en función de si han recibido algún tratamiento logopédico o no. Tras comprobar anteriormente que 526 pacientes de la muestra recibieron tratamiento logopédico (52,54%), pudimos observar su evolución:

- Como datos positivos podemos decir que 11 pacientes presentan un aumento significativo de la comunicación preferencial. En 75 se observa una mayor supervivencia al ser atendidos en unidades multidisciplinarias. En 345 pacientes se aprecia que aquellos que asistían a una

clínica de ELA su supervivencia fue de 7,5 meses más que para los pacientes que acudían a una clínica de neurología general, además, se redujo la mortalidad en un 29,7% y el pronóstico de los pacientes con inicio bulbar que acudían a una clínica de ELA se amplió en 9,6 meses, por lo tanto se observó una mejora significativa de la supervivencia al asistir a una clínica de ELA. En 1 paciente se observa una mejora en la participación en las actividades de la vida diaria y de las interacciones diarias con la familia, se permitió a la paciente participar en tareas domésticas, se mejoró su autonomía y se logró un mejor control de los síntomas y en 12 pacientes se observan beneficios a raíz del uso del sistema BCI permitiendo una comunicación básica, una mejora en la escritura de textos y un restablecimiento de la comunicación.

- Como datos negativos, en 27 pacientes se observan grandes cambios en la deglución funcional a medida que avanzaba la enfermedad. En 54 pacientes se aprecia que en un periodo de 4 años murieron todos menos 8 y se asoció un tiempo de vida más corto a una fuerza de la lengua anormal, inicio bulbar y edad avanzada. Los pacientes con problemas en la fuerza de la lengua presentaban un deterioro mayor que aquellos que tenían disartria y un mayor riesgo de disfagia y por último, en otro paciente se observa que a pesar de los intentos del Programa de Tratamiento de la Voz Lee Silverman y la terapia tradicional de voz, la voz del paciente no mejoró. En la tabla se puede observar el resto de la evolución con lo que se concluye que la terapia de la voz y la articulación era ineficaz para este paciente, pero la gestión de la disfagia tenía un mayor beneficio.

Tras analizar estos resultados, podemos observar que en la mayoría de los pacientes se obtienen resultados positivos pero no en todos. De este modo, 444 pacientes, es decir, un 84,41% de los que recibieron tratamiento logopédico obtuvieron resultados beneficiosos frente a 82 pacientes, es decir, un 15,58% que no se beneficiaron de él.

El grupo de pacientes que no recibieron tratamiento logopédico estaba formado por 447 personas con ELA, es decir, un 44,65% de la muestra total.

- Como datos positivos encontrados podemos decir que 1 paciente es un posible candidato a un SAAC y recibe tratamiento médico. En 42 se aprecia una mayor supervivencia, englobando varios tratamientos, con respecto a los pacientes atendidos únicamente en clínicas de neurología, teniendo un mayor beneficio aquellos con inicio bulbar. En 2 se observan mejoras del habla, la articulación, la voz, la respiración y la deglución tras someterse a una cirugía. En 121 la pérdida de peso originada por la disfagia provocó la disminución de la calidad de vida y el aumento de la depresión, pero en aquellos a los que se les colocó una

PEG se estabilizaron en peso y tuvieron una ganancia de la calidad de vida, recibieron tratamiento médico. Por último, en 10 se observa un aumento significativo de la velocidad de comunicación, el artículo no refleja la figura del logopeda pero sí se llevan a cabo sus funciones aunque no se concreta por quien.

- Como datos negativos podemos decir que 11 pacientes sin tratamiento, presentan dificultades del habla y la articulación, 20 un progresivo deterioro bulbar y dificultades en el habla a medida que avanza la ELA, 31 refieren que a raíz del daño neurológico sufrieron una reducción del tamaño y la velocidad en los movimientos relacionados con el lenguaje, observándose también cambios en el formante F2. En 35 disminuye la calidad de vida y en 16 se observa una reducción de la capacidad vital. Por otro lado en 7 pacientes que reciben tratamiento farmacológico, se ve afectada la tasa de habla e inteligibilidad a medida que avanzaba la enfermedad, en 36 se observan dificultades en los verbos de acción en relación a los de cognición. En 51 se aprecia una disminución de la calidad de vida y en 3 un empeoro significativo de la inteligibilidad del habla y la disminución de la tasa de habla, aumentando por otra parte los movimientos de la mandíbula en tamaño y velocidad. Por otro lado, en 20 pacientes que reciben tratamiento médico o de un especialista, se observa un deterioro de la calidad de vida, con aparición de complicaciones como la desnutrición, la deshidratación, la neumopatía y la aspiración. Por último, en 41 que reciben tratamiento neurológico, se observa una reducción de la fluidez.

De estos 447 pacientes, independientemente de que recibiesen otro tipo de tratamiento o ninguno, algunos obtuvieron una evolución positiva y otros no. En los 113 pacientes que no recibieron ningún tipo de tratamiento, es decir, un 25,27% de este grupo se observa un progresivo deterioro y una disminución de la calidad de vida. De los pacientes que recibieron tratamiento, en 158 (35,34%) no se observaron beneficios en su evolución y en 176 (39,37%) sí.

Las unidades multidisciplinarias pretenden mejorar la calidad de vida y la supervivencia de los enfermos de ELA^{18,19}. Las dificultades progresivas de movilización, comunicación, alimentación y respiración producen una dependencia creciente del paciente y generan costes elevados que se reflejan en la economía familiar y en el sistema sociosanitario². Por lo tanto, la acumulación de un gran número de pacientes lidera la agrupación de recursos y de expertos clínicos que facilitan el tratamiento de esta enfermedad¹⁹.

Para comprobar los **beneficios que supone la intervención de un equipo multidisciplinar** para los pacientes con ELA, se analizaron a parte los beneficios obtenidos por los 517 pacientes tratados en estas unidades, que corresponden a un 51,64% del total. De estos pacientes:

- Como datos positivos 75 pacientes tienen una mayor supervivencia y en 387 se observa que aquellos que asistían a una clínica de ELA su supervivencia, para algunos, fue de 7,5 meses más que para los pacientes que acudían a una clínica de neurología general, además, se redujo la mortalidad en un 29,7% y el pronóstico de los pacientes con inicio bulbar que acudían a una clínica de ELA se amplió en 9,6 meses. Por último, en 1 paciente se observa una mejora en la participación en las actividades de la vida diaria y de las interacciones diarias con la familia, se permitió a la paciente participar en tareas domésticas, se mejoró su autonomía y se logró un mejor control de los síntomas.
- Como datos negativos, en 54 pacientes se observa que en un periodo de 4 años murieron todos menos 8 y se asoció un tiempo de vida más corto a una fuerza de la lengua anormal, inicio bulbar y edad avanzada. Los pacientes con problemas en la fuerza de la lengua presentaban un deterioro mayor que aquellos que presentaban disartria y un mayor riesgo de disfagia.

Por lo tanto, se puede concluir que de estos 517 pacientes, 463 (89,55%) desarrollaron una evolución positiva frente a 54 (10,44%) que no la desarrollaron.

En relación con el objetivo de **determinar las diferentes afectaciones del habla en función de la forma de inicio de la ELA**, podemos decir que la mejora de la precisión de la predicción de la decadencia bulbar es fundamental para la atención clínica, porque las decisiones con respecto a la intervención en la comunicación y los cuidados paliativos son más eficaces cuando se hacen antes de la pérdida de la inteligibilidad del habla¹³.

En relación a la información expuesta, podemos decir que un 53,57% de los artículos de la tabla, hacen referencia a la forma de inicio de la ELA. Atendiendo a estos datos podemos decir que:

- 240 pacientes presentan ELA de inicio bulbar, es decir un 39,80% de los pacientes de los que se obtuvo la forma de inicio. En ellos se observa lentitud en la velocidad del habla, en los movimientos de labios y mandíbula, disminución del control orofacial y de la coordinación, inteligibilidad del habla, fatiga vocal, imprecisión articulatoria, ronquera vocal, hipernasalidad, tono bajo, disfagia, deterioro en la función respiratoria, incompetencia del cierre velofaríngeo, disartria, debilidad de la lengua con fasciculaciones y atrofia, voz estrangulada, alteraciones en la fluidez, incapacidad de hablar, dificultades ejecutivas, fricción vocal, ritmo lento de habla, disfunción faríngea y disfonía.
- 33 pacientes (5,47%) presentan ELA de inicio espinal con síntomas como la disminución de la velocidad del habla, lentitud de movimiento del labio superior y la mandíbula, disminución

del control orofacial y de la coordinación, leve inteligibilidad del habla, fatiga vocal, imprecisión articulatoria, hipernasalidad, tono bajo, disfagia e incapacidad de habla.

- 14 pacientes presentan un inicio en las extremidades superiores y otros 14 un inicio en las extremidades inferiores (2,32%). Estos refieren disfagia y deterioro de la función respiratoria.
- 23 presentan inicio medular (3,81%) con lenta tasa de habla e inteligibilidad, bloqueo en la comunicación y disfagia.
- 11 tienen inicio cervical (1,82%) y 9 inicio lumbar (1,49%). En cuanto a la sintomatología presentan un funcionamiento anormal de la palabra, trastornos motores del habla, deterioro de la fluidez y deterioro de las dificultades ejecutivas. La comparativa de estos datos está reflejada en la Gráfica 5 (*Anexos*).

En todos los artículos en los que pudimos encontrar la forma de inicio de la ELA había pacientes con ELA de inicio bulbar por lo que la sintomatología, relacionada con el habla u otro tipo de alteraciones logopédicas, adjudicada al resto de formas de inicio al no quedar especificada dentro de los propios artículos, no podemos decir que corresponda a los pacientes con esas formas de inicio pero sí a los que presentan ELA bulbar.

De acuerdo con autores como Jordán J.¹, y haciendo referencia a nuestro último objetivo, consideramos que un diagnóstico precoz es fundamental para el tratamiento de la ELA ya que la literatura revisada muestra que, por ejemplo, los pacientes tratados desde las primeras etapas pueden desarrollar mecanismos de adaptación del músculo y reducir el riesgo de aspiración¹⁵.

Para contribuir con el diagnóstico precoz, en 11 artículos (26,19%) de los 42 seleccionados para la revisión, teniendo en cuenta también aquellos que no aparecen en la tabla, hemos observado técnicas de detección precoz no invasivas con un coste casi inexistente para detectar el progreso de la enfermedad en función de la sintomatología presentada. De los artículos de la tabla, esta información se pudo obtener en 9 de ellos lo que se corresponde con un total de 87 pacientes. Por lo tanto, atendiendo a los datos analizados podemos decir que:

- Las pruebas de fluidez verbal son de gran ayuda para el diagnóstico precoz, la intervención temprana y la detección de respuesta a la intervención^{20,21} de tal modo, la fluidez semántica se ha utilizado para la valoración funcional del lóbulo temporal en 3 pacientes de la muestra. Por otro lado, este parámetro, también ha servido para detectar un déficit cognitivo en 3 de los pacientes con ELA de la muestra.
- Algunos parámetros vocales pueden ser útiles clínicamente para la detección de disartria aunque no nos indiquen a ciencia cierta el subtipo de esta¹⁰. En este caso, se refieren al formante F2 que actúa como marcador clínico en 52 pacientes.

- Atendiendo a la voz, la velocidad de esta suele disminuir mucho antes que la inteligibilidad del habla y se considera que es el signo principal de la aparición de la ELA bulbar⁹. Este dato se observa en 10 pacientes.
- También podemos tener en cuenta la velocidad máxima del labio inferior y de la mandíbula que pueden ser medidas para identificar una disminución del rendimiento motor bulbar en estados iniciales de la enfermedad cuando la velocidad de habla y la inteligibilidad están mínimamente afectadas⁹. Este dato lo podemos observar en 37 pacientes.
- Por otro lado, la velocidad de movimiento de la lengua, también puede ser adecuada para la detección precoz y además servir para determinar el seguimiento de los avances de la enfermedad como podemos apreciar en 20 pacientes. Por su parte, la disminución de la fuerza de la lengua, ha demostrado ser un indicador fiable de la participación bulbar en distintas enfermedades²², de hecho podría anunciar dicha participación en la ELA mucho antes que la disartria o la disfagia²³. Esto lo observamos 2 pacientes.

A continuación comentamos los objetivos perseguidos con la Revisión Sistemática de los artículos sobre la ELA, aplicando los resultados obtenidos anteriormente teniendo en cuenta el número total de pacientes incluidos en la muestra.

1. En cuanto al objetivo de valorar los tipos de tratamiento logopédico ofrecidos a los pacientes con ELA, podemos decir que en la bibliografía consultada se distinguen cinco tipos: intervención con SAAC, intervención en el habla, el lenguaje, la deglución y la voz. A modo de resumen decir que estos tratamientos están presentes en el 35,71% de los artículos del análisis y de forma general, teniendo en cuenta el número total de pacientes de la muestra y no solo el de usuarios que reciben tratamiento logopédico, como se ha concretado anteriormente, podemos decir que un 50,14% reciben tratamiento relacionado con las alteraciones de la deglución, un 15,68% reciben tratamiento para enlentecer el deterioro del habla, un 9,89% dispone de un SAAC, un 5,49% realiza intervención en voz y un 5,39% recibe tratamiento del lenguaje.
2. En cuanto al objetivo de observar los beneficios que supone una intervención multidisciplinar y cuántos pacientes se benefician de ella, podemos decir que ligeramente más de la mitad (51,64%), es decir, 517 pacientes de 1001 recibieron un tratamiento multidisciplinar y el 89,55% obtuvieron una evolución positiva respecto al 10,44% que no obtuvieron resultados positivos.
3. En relación al objetivo de observar los beneficios que supone la intervención logopédica en los pacientes con ELA, podemos decir que un 84,41% de los pacientes que recibieron tratamiento logopédico obtuvieron resultados favorables frente a un 15,58%. Si

comparamos los resultados beneficiosos y los no beneficiosos de los pacientes que han recibido tratamiento logopédico y de los que han recibido otro tipo de tratamiento o ninguno con la muestra total, podemos decir que 444 pacientes que recibieron tratamiento logopédico obtuvieron resultados beneficiosos en su evolución frente a los 158 que recibieron otro tipo de tratamiento. Por otro lado, 82 pacientes que recibieron tratamiento logopédico obtuvieron malos resultados frente a 176 pacientes que recibieron otro tipo de tratamientos y 113 que no recibieron ninguno. Estos datos están representados en la Gráfica 6 (*Anexos*).

4. Para abordar el objetivo de valorar cuantos pacientes con ELA son derivados a logopedia y establecer la duración, el seguimiento y las pautas dadas acerca del tratamiento recibido por estos pacientes, a modo de resumen podemos decir que en un 14,28% de los artículos podemos observar que los pacientes son derivados al logopeda, haciendo referencia al total de la muestra, podemos decir que 157 (15,68%) de los pacientes del análisis eran derivados al logopeda. Por otro lado, también en un 14,28% de los artículos de la muestra, podemos observar el seguimiento de este tratamiento, el cual es llevado a cabo en 448 (44,75%) de los pacientes de la muestra total. Para finalizar, podemos decir que en un 35,71% de los artículos seleccionados, aparecen pautas acerca del tratamiento logopédico.
5. En relación con el objetivo de determinar las diferentes afectaciones del habla en función de la forma de inicio de la ELA, podemos decir que de todas las formas posibles de inicio de la ELA, la forma de inicio bulbar, tiene un impacto significativo en la calidad de vida de los pacientes y supone una corta supervivencia para estos. Además, atendiendo a los resultados obtenidos, es la más numerosa en la muestra presentándose en un 23,97% del total de pacientes de la tabla, teniendo en cuenta también a aquellos en los que no se ha podido precisar su inicio.
6. Por último, con respecto al objetivo de valorar la posibilidad de llevar a cabo un diagnóstico precoz atendiendo a la sintomatología logopédica, teniendo en cuenta los datos analizados, podemos decir que el análisis de la fluidez verbal, los parámetros vocales, la velocidad de la voz, la velocidad máxima del labio inferior y la mandíbula, la velocidad de movimientos de la lengua y la disminución de la fuerza de esta, pueden contribuir a determinar un diagnóstico precoz de forma no invasiva y con un mínimo coste. De la muestra total, 87 pacientes, es decir, un 8,69%, pudieron beneficiarse de este diagnóstico.

DISCUSIÓN

En la introducción mencionábamos que es poco frecuente que la ELA se desarrolle antes de los 40 y después de los 70. No obstante, estos resultados no coinciden con el rango de edad de nuestra muestra que oscila entre los 20 a los 86 años. La explicación por defecto puede ser debida a que la media de edad disminuye por la inclusión de la ELA juvenil ²⁴ en uno de los artículos. La explicación por exceso puede ser debida, a que algunos autores sugieren que esta tasa puede estar aumentando debido al envejecimiento de la población, mientras que otros sospechan que las variaciones en las tasas epidemiológicas se deben a artefactos metodológicos.²⁵

Teniendo en cuenta los datos analizados, observamos que en el 100% de los artículos se encuentra sintomatología logopédica y únicamente en un 60,71% podemos observar que los pacientes reciben tratamiento logopédico, sin diferenciar en este caso la evaluación de la intervención. Del número total de pacientes, 157 son derivados al logopeda (15,68%) y 526 reciben intervención logopédica, obviando en este caso la evaluación, es decir un 52,54% de la muestra total. Atendiendo a estos datos que se reflejan en la Gráfica 7 (*Anexos*), consideramos que no se da la suficiente importancia al tratamiento logopédico ya que no todos aquellos pacientes que lo precisan lo reciben.

Inciendo en mayor medida en este aspecto, al comparar los porcentajes de la sintomatología presentada por los pacientes con el tipo de tratamiento logopédico que reciben, podemos decir que de los 146 pacientes con problemas del lenguaje, únicamente reciben tratamiento 54. De los que 314 que presentan problemas de habla y articulación, 157 reciben tratamiento específico para estas afectaciones. En relación a los trastornos de voz, 45 pacientes precisan tratamiento en esta área y únicamente 1 lo recibe. Por otro lado, no se menciona ningún tipo de tratamiento específico para los 147 pacientes que presentan alteraciones o disfunciones en los órganos orofaciales o los 286 que refieren otros síntomas logopédicos. Estos datos están reflejados en la Gráfica 8 (*Anexos*).

Dentro del 28,97% de pacientes que presentaban otro tipo de sintomatología, podemos encontrar la labilidad emocional y el deterioro cognitivo. En el primer caso, consideramos importante detenernos en estos síntomas ya que la aparición de la risa o el llanto patológico pueden derivar en problemas de comunicación con las personas del entorno, disminuir significativamente la calidad de vida del paciente²⁶ y afectar a las tareas del lenguaje¹¹. Estas personas pueden perder la intención comunicativa para evitar situaciones embarazosas y de tal manera disminuir su relación social. Según algunos autores, la risa y el llanto patológicos son trastornos de la expresión emocional que aparecen en algunas enfermedades neurológicas como la ELA, y deben ser diferenciados de un estado depresivo¹². La etiología es poco conocida, pero las descripciones clínicas sugieren que un trastorno de la regulación de las emociones en la ELA puede asociarse con sintomatología bulbar²⁶. En segundo lugar, nos centraremos en el deterioro cognitivo ya que puede afectar al desarrollo de la

intervención logopédica. La presencia de deterioro cognitivo en la ELA ha sido cuestionada por un número creciente de informes que demuestran una variedad de déficits cognitivos y de la presencia de demencia en la ELA²⁷. Atendiendo a los datos analizados, un 18,58% de los pacientes presentaban alteraciones cognitivas. Una vez más podemos constatar la influencia en el diagnóstico de los síntomas logopédicos ya que el déficit cognitivo más llamativo y reportado consistentemente en pacientes con ELA se ha demostrado mediante la prueba de fluidez verbal²⁸.

Por su parte, las alteraciones de deglución están presentes en 727 pacientes, es decir, en un 72,62% de la muestra total, y podemos decir que únicamente 502 reciben el tratamiento oportuno, es decir un 50,14%. Consideramos que la intervención en estas alteraciones es muy importante ya que las dificultades para tragar que presentan estos pacientes complican la atención pulmonar y los colocan en riesgo de deshidratación y malnutrición, que puede acelerar la disminución de la fuerza muscular¹⁸. En la mayoría de los casos se presenta en forma de disfagia (65,73%) pero puede aparecer una pérdida de peso que no se puede atribuir a esta y también es un problema grave en la ELA²⁹. A la hora de realizar una intervención, debemos tener todos estos aspectos en cuenta ya que a esta pérdida de peso se asocia una mayor depresión y menor calidad de vida²⁹ que puede influir en nuestra intervención. Tenemos que ser conscientes de que aunque la intervención logopédica sea beneficiosa para estos pacientes algunos van a ser candidatos de alimentación artificial. Autores como Körner S.²⁹ et al, reflejan que algunos pacientes refieren una menor fatiga o un menor tiempo dedicado a las comidas, y la mejora del bienestar psicológico como efectos positivos de las PEG.

Las complicaciones respiratorias están consideradas la mayor causa de muerte en la ELA^{13,18}. A partir de los resultados analizados, podemos comprobar que aunque 620 pacientes (61,94%) presentan problemas respiratorios, en ningún artículo se presta intervención logopédica para los trastornos de respiración, ni siquiera para ejercitarla y mantenerla en las fases leves. No obstante, los problemas respiratorios repercuten directamente en la comunicación ya que como podemos extraer del trabajo de algunos autores, el aspecto más estudiado del discurso es la disminución de la respiración en las personas con ELA. Debido a la debilidad muscular respiratoria, se requieren inspiraciones más frecuentes durante el habla, las personas con ELA cogen aire más veces y durante más tiempo que los hablantes sanos¹³. Estos datos y los correspondientes a la deglución también están reflejados en la Gráfica 8 (*Anexos*).

Por otro lado, dentro de los tipos de tratamiento logopédico, hemos observado que la intervención logopédica con sistemas alternativos de comunicación, estaba presente en el 50% de los casos en los que se ofrecía tratamiento logopédico. Dentro de estos sistemas, se encuentran los Interfaz Cerebro-Ordenador (BCI), que en este caso fueron utilizados por un porcentaje muy pequeño de la muestra

global (2,29%), pero si nos centramos únicamente en los que recibieron tratamiento logopédico con SAAC, fueron utilizados por un 23,23%. En los últimos años, los BCI han recibido un mayor interés como ayudas de comunicación alternativas, debido a su potencial para restaurar el control de habilidades de comunicación para las personas con limitaciones físicas graves debido a enfermedades neurológicas, derrames cerebrales y lesiones de la médula espinal. Las personas con ELA representan una población objetivo que podrían beneficiarse estos sistemas²⁶. Los BCI permiten la comunicación y el mantenimiento de las relaciones de las personas que viven con ELA³⁰. Este enfoque tiene el potencial para restaurar la comunicación funcional y rápida con una complejidad muy reducida, sobre todo en aquellas personas con síndrome de cautiverio^{31,32,33} mejorando así los efectos de la disminución de la función motora³⁴, la capacidad de habla³⁵, reduciendo los trastornos psicológicos, promoviendo la autonomía, la dignidad y la autoestima³⁵.

A pesar de que de forma general se dé más importancia a otro tipo de tratamientos frente al logopédico, sobre todo al médico, como podemos comprobar en los resultados, si analizamos la evolución de los pacientes, aquellos que recibieron tratamiento logopédico, obtuvieron mayores beneficios que aquellos que recibieron otro tratamiento o ninguno. Por lo tanto podríamos decir que del total de la muestra de 1001 pacientes, un 44,35% obtuvo buenos resultados en su evolución tras recibir este tratamiento frente a un 15,58% que obtuvo buenos resultados tras recibir otro tipo de tratamiento. Además, comparando también aquellos casos en los que no se obtuvieron buenos resultados en la evolución, se observa que únicamente un 8,19% de las personas que recibieron tratamiento logopédico no obtuvieron buenos resultados frente a un 17,58% que recibió otro tratamiento y un 11,28% que no recibió ninguno.

De acuerdo con algunos autores, los pacientes con una enfermedad como la ELA, multidimensional, progresiva y con un pronóstico muy grave, precisan de un cuidado global con un concepto interdisciplinario que cubra la atención desde el hospital hasta el domicilio. Algunas investigaciones han demostrado que los pacientes atendidos en unidades multidisciplinarias tienen una mayor supervivencia. Los factores que lo favorecen posiblemente son la aplicación de cuidados respiratorios y nutricionales precoces, así como el estrecho seguimiento clínico de forma interdisciplinar, lo que favorece detectar cualquier síntoma de forma prematura². De este modo, la información aquí expuesta y los resultados obtenidos de los diferentes artículos, nos sirven para reforzar los datos calculados a partir del análisis de los datos recogidos en la tabla en los que se puede observar que un 89,55% de los pacientes de la muestra que recibieron un tratamiento multidisciplinar obtuvieron buenos resultados. Cabe destacar que en el 80% (4 artículos) de los artículos que abordan la participación de un equipo multidisciplinar, el logopeda es un integrante de este grupo. Únicamente en un 20% (1 artículo) no está presente aunque aparece la rehabilitación foniátrica.

Según algunos autores, un 30% de los pacientes con ELA presenta síntomas bulbares y la mayoría de ellos tienen un impacto significativo en la calidad de vida y una corta supervivencia en comparación con pacientes con ELA de inicio medular^{13,23}. La deterioración motora bulbar debida a la ELA lleva al deterioro del habla y la deglución. Hay algunas medidas objetivas de expresión de la función motora que sirven para evaluar cuantitativamente esta en la ELA, las medidas se basan en la evaluación de los cuatro subsistemas del discurso: el respiratorio, el fonatorio, el articulador y el resonador¹³. Del número de pacientes del que se pudo obtener la forma de inicio de la ELA, la de tipo bulbar está presente en un 39,80%. Como hemos mencionado en los resultados, esta forma de inicio tiene un peor pronóstico, por ejemplo, Lechtzin N.¹⁸ et al, ponen de manifiesto que los pacientes con ELA se vuelven ineficaces en la respiración cuando la participación bulbar es grave. En lo relacionado con la comunicación decir que la tasa de habla es más sensible a la evolución de la enfermedad bulbar que la inteligibilidad del habla³⁶.

Conociendo la importancia que tiene establecer un diagnóstico precoz en cualquier patología y sobre todo en la ELA, debido a su progresivo deterioro en cortos periodos de tiempo, consideramos importante tener en cuenta los posibles métodos de diagnóstico precoz no invasivo mencionados en los resultados. Dentro de estos, algunos autores consideran que la pendiente F2 es un marcador clínico útil para realizar un seguimiento de la progresión de la enfermedad en pacientes con ELA cuando las técnicas cinemáticas no están disponibles. La ventaja de la pendiente F2 es que está relacionada con la velocidad de movimiento y es sensible a la progresión de la enfermedad estando vinculada con la disminución de la inteligibilidad del habla. Estas medidas de movimiento podrían ser más útiles para el diagnóstico de los primeros cambios en la lengua debido a la edad. Yunusova Y.³⁶ et al, en su artículo, sugieren que la inteligibilidad del habla puede variar entre los individuos con disartria en función de los subsistemas que conservan, la tasa de progresión de la enfermedad y el estado cognitivo de cada individuo. Teniendo en cuenta otros aspectos como la velocidad de la lengua y la mandíbula, podemos decir que en el futuro, la velocidad de movimiento puede ser útil para predecir la tasa de progresión de la enfermedad de un individuo. En general, atendiendo a los artículos de la tabla, podemos observar que las velocidades máximas de la mandíbula y el labio inferior son más lentas en conversadores con ELA severa que con ELA leve. Esto es debido a que en la severa la muerte celular de las neuronas motoras reduce la velocidad y la fuerza de las contracciones musculares^{9,11,13}. En general, se sugiere que las medidas de rendimiento motor del habla, pueden ser adecuadas tanto para la detección precoz, como para el seguimiento de los avances¹³.

Todos estos datos, hacen referencia de manera indirecta a la importancia que tiene la logopedia en la evaluación y detección precoz de esta enfermedad. Estos hallazgos reflejan cómo a partir de síntomas logopédicos se puede llegar a determinar un diagnóstico.

CONCLUSIONES

Tras realizar la revisión sistemática podemos concluir que:

1. No todos los pacientes que requieren un tratamiento logopédico específico lo reciben. Además, en ningún artículo del estudio se hace referencia al tratamiento dirigido a las alteraciones o disfunciones de los órganos orofaciales que aparece en un 28,57% y al dirigido a los problemas respiratorios que aparece en un 61,94%. Consideramos que la intervención logopédica en estos casos es importante ya las complicaciones respiratorias repercuten en la comunicación y son la mayor causa de muerte en la ELA.
2. Por otro lado, los dispositivos BCI están aportando contribuciones importantes y significativas, en la vida de personas que están inhabilitadas por la ELA otorgándoles un medido de comunicación. Consideramos que estos avances son de gran interés, no obstante, es necesario investigar más ya que únicamente un 2,29% de la muestra total se beneficia de ellos.
3. Hasta que no se encuentre un tratamiento curativo para la ELA la intervención multidisciplinar es actualmente la mejor esperanza terapéutica, para mejorar la calidad de vida, la salud y la supervivencia de estos pacientes debido a su variada sintomatología. En el caso de nuestro estudio el 89,55% de los pacientes atendidos por un equipo multidisciplinar obtuvieron beneficios.
4. Con respecto a los beneficios del tratamiento quirúrgico para mejorar los trastornos del habla de pacientes con ELA con incompetencia de cierre velofaríngeo, podemos decir que aunque algunos hayan obtenido mejoras sin necesidad de recibir tratamiento logopédico, esta técnica sólo se ha aplicado a un 0,19% de la muestra por lo que no podemos generalizar su eficacia. Además solamente se dirige a personas con curso progresivo lento, mientras que el tratamiento logopédico está dirigido a toda la población y ha sido aplicado al 52,54% de la muestra, obteniéndose una evolución favorable en el 44,35% de los casos.
5. A pesar de la evidencia de que muchos pacientes con ELA presentan síntomas logopédicos, de la eficacia que la intervención logopédica puede suponer para la mejora de la calidad de vida de los pacientes y el aumento de la supervivencia, a este tipo de tratamiento no se le da la suficiente importancia y no es ofertado, al menos en los pacientes de nuestra muestra, a todos aquellos que lo precisan puesto que únicamente un 15,64% es derivado al logopeda y un 54,52% recibe tratamiento.
6. Es importante conocer la forma de inicio de la ELA para realizar nuestra intervención. La forma de inicio bulbar es la más numerosa y la que mayor relación tiene con la sintomatología logopédica, en nuestra muestra aparece en un 23,57%.
7. En todas las investigaciones se buscan métodos de diagnóstico precoz y evaluación no invasivos y menos costosos. Dada la importancia de estos, dichas investigaciones deberían ser probadas en una muestra más grande para demostrar su validez y fiabilidad ya que en esta solo aparecen en el 8,69%.

**REFERENCIAS
BIBLIOGRÁFICAS**

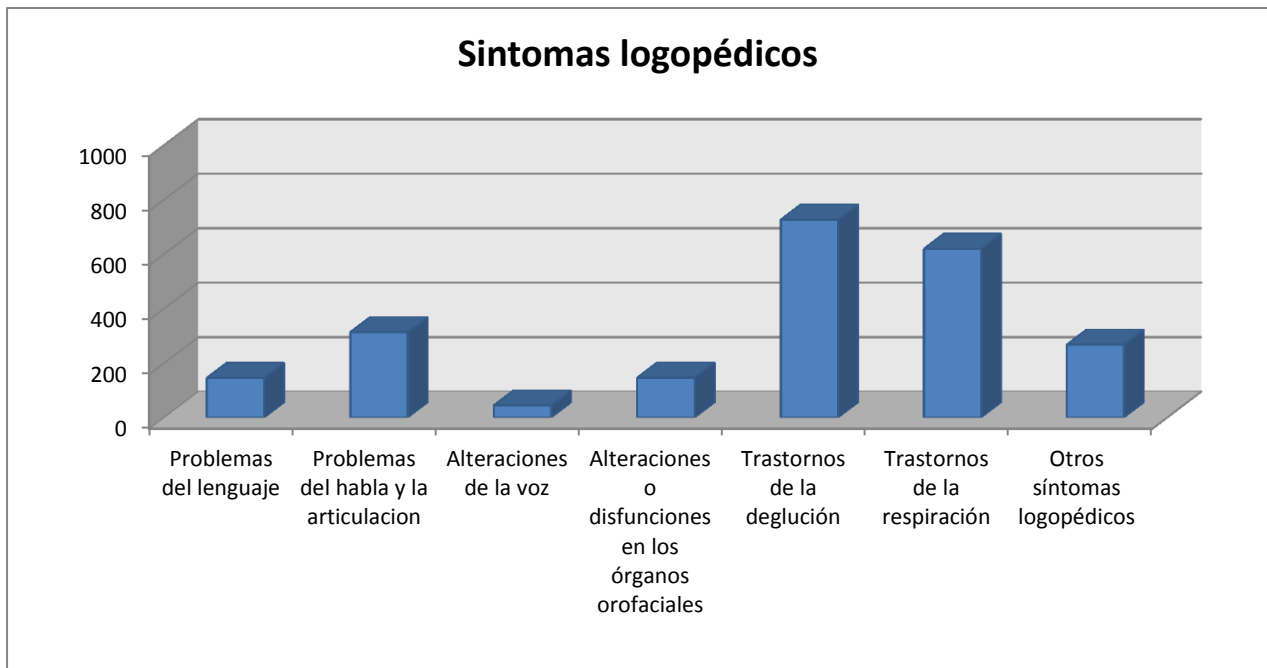
1. Jordán J. Avances en el tratamiento de las enfermedades neurodegenerativas. OFFARM. 2003; 22(3): 102-113.
2. Güell MR, Antón A, Rojas-García R, Puy C, Pradas J. Atención integral a pacientes con esclerosis lateral amiotrófica: un modelo asistencial. Arch Bronconeumol. 2013; 49(12): 529-533.
3. Espinoza DC. Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) y los tratamientos con células madres utilizados actualmente en Latinoamérica. Rev. Medicina y Humanidades. 2013; 5(1,2 y 3): 45-48.
4. Orient-López F, Terré- Boliart R, Guevara- Espinosa D, Bernabeu- Fuitart M. Tratamiento neurorrehabilitador de la esclerosis lateral amiotrófica. REV NEUROL. 2006; 43 (9): 549-555.
5. Ruiz AL, Grimaldi DC, Mejía OR, Ruíz M, García A, García GA. et al. Bases biológicas y patobiológicas humanas de la esclerosis lateral amiotrófica. UNIVERSITAS MÉDICA. 2006; 47(1): 34-54.
6. Saigusa H, Yamaguchi S, Nakamura T, Komachi T, Kadosono O, Ito H. et al. Surgical Improvement of Speech Disorder Caused by Amyotrophic Lateral Sclerosis. Tohoku J. Exp. Med. 2012; 228: 371-376.
7. Taylor LJ, Brown RG, Tsermentseli S, Al-Chalabi A, Shaw CE, Ellis, CM. et al. Is language impairment more common than executive dysfunction in amyotrophic lateral sclerosis?. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2013; 84:494–498.
8. York C, Olm C, Boller A, McCluskey L, Elman L, Haley J. et al. Action verb comprehension in amyotrophic lateral sclerosis an Parkinson's disease. J Neurol. 2014; 261(6): 1073-1079.
9. Lansford K, Liss J. Vowel Acoustics in Dysarthria: Speech Disorder Diagnosis and Classification. J Speech Lang Hear Res. 2014; 57(1):57-67.
10. Yunusova Y, Green JR, Greenwood L, Wang J, Pattee GL, Zinman L. Tongue Movements and Their Acoustic Consequences in Amyotrophic Lateral Sclerosis. Folia Phoniatr Logop. 2012; 64: 94-12.
11. Mefferd A, Green J, Pattee G. A Novel Fixed-Target Task to Determine Articulatory Speed Constraints in Persons with Amyotrophic Lateral Sclerosis. J Commun Disord. 2012; 45(1): 35-45.

12. González N, Escobar E, Escamilla C. Esclerosis lateral amiotrófica. Monografía. Rev Mexicana de Medicina Física y Rehabilitación. 2003; 15:44-54.
13. Green JR, Yunusova Y, Kuruvilla MS, Wang J, Pattee GL, Synhorst L. et al. Bulbar and speech motor assessment in ALS: Challenges and future directions. ALS and Frontotemporal Degeneration. 2013; 14: 494-500.
14. Bunton K, Hoit J, Gallagher K. A Simple Technique for Determining Velopharyngeal Status during Speech Production. Semin Speech Lang. 2011; 32(1): 69-80.
15. Fontes K, Kitamura S, Figueiredo L. Management of dysphagia in Parkinson's disease and amyotrophic lateral sclerosis. CoDAS. 2013; 25(4):358-64.
16. Clavé P, Terré R, de Kraa M, Serra M. Approaching oropharyngeal dysphagia. Rev Esp Enferm Dig. 2004; 96(2): 119-131.
17. Paris G, Martinaud O, Hannequin D, Petit A, Cuvelier A, Guedon E. et al. Clinical screening of oropharyngeal dysphagia in patients with ALS. Annals of Physical and Rehabilitation Medicine. 2012; 55: 601–608.
18. Lechtzin N. Respiratory Effects of Amyotrophic Lateral Sclerosis: Problems and Solutions. RESPIRATORY CARE. 2006; 51(8): 871-884.
19. Rodríguez de Rivera FJ, Oreja C, Sanz I, San José B, Santiago A, Gómez MA. et al. Evolución de pacientes con esclerosis lateral amiotrófica atendidos en una unidad multidisciplinar. Neurología. 2011; 26(8): 455-460.
20. Quinn C, Elman L, McCluskey L, Hoskins K, Karam C, Woo JH. et al. Frontal lobe abnormalities on MRS correlate with poor letter fluency in ALS. Neurology. 2012; 79:583–588.
21. Kim SM, Lee KM, Hong HY, Park KS, Yang JH, Nam HW. et al. Relation between cognitive dysfunction and reduced vital capacity in amyotrophic lateral sclerosis. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2007; 78:1387–1389.
22. Traynor BJ, Alexander M, Corr B, Frost E, Hardiman O. Effect of a multidisciplinary amyotrophic lateral sclerosis (ALS) clinic on ALS survival: a population based study, 1996–2000. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2003; 74:1258–1261.

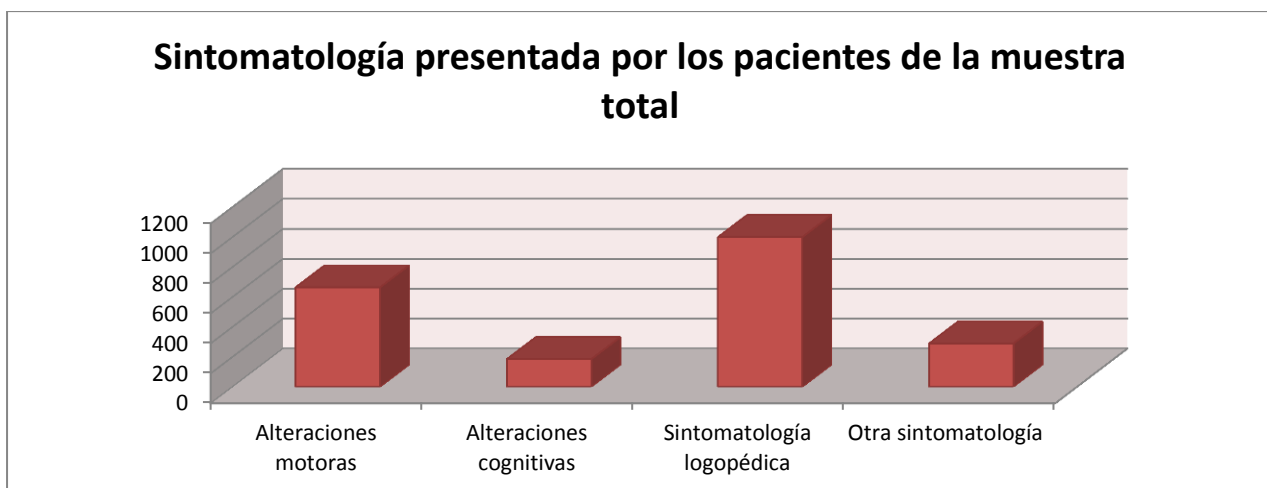
23. Weikamp JG, Schelhaas HJ, Hendriks JCM, de Swart BJM, Geurts ACH. Prognostic value of decreased tongue strength on survival time in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol.* 2012; 259:2360–2365.
24. Orsini M, de Freitas M, de Oliveira A, de Mello MP, Chieia M, Reis M. et al. Esclerosis lateral amiotrófica esporádica de inicio juvenil. *Rev Neurol.* 2010; 50 (7): 442-444.
25. Guiu M, Galán L, García- Ramos R, Vela A, Guerrero A. Epidemiología descriptiva de la esclerosis lateral amiotrófica. *Neurología.* 2007; 22(6):368-380.
26. Olney NT, Goodkind MS, Lomen- Hoerth C, Whalen PK, Williamson CA, Holley DE. et al. Behaviour, physiology and experience of pathological laughing and crying in amyotrophic lateral sclerosis. *Brain.* 2011; 134: 3455 -3466.
27. Libon DJ, McMillan C, Avants B, Boller A, Morgan B, Burkholder L, et al. Deficits in Concept Formation in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Neuropsychology.* 2012; 26(4): 422–429.
28. Abrahams S, Leigh PN, Harvey A, Vythelingum GN, Grisé D, Goldstein LH. Verbal fluency and executive dysfunction in amyotrophic lateral sclerosis. *Neuropsychologia.* 2000; 38: 734-747.
29. Körner S, Hendricks M, Kollwe K, Zapf A, Dengler R, Silani V, Petri S. Weight loss, dysphagia and supplement intake in patients with amyotrophic lateral sclerosis (ALS): impact on quality of life and therapeutic options. *BMC Neurology.* 2013; 13:84- 92.
30. Blain- Moraes S, Mashour G, Lee H, Huggins J, Lee U. Altered Cortical Communication in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Neurosci Lett.* 2013; 24; 543: 172-176.
31. Kellis S, Miller K, Thomson K, Brown R, House P, Greger B. Decoding spoken words using local field potentials recorded from the cortical surface. *J Neural Eng.* 2010; 7 (5): 056007. doi:10.1088/1741-2560/7/5/056007.
32. De Massari D, Ruf CA, Furdea A, Matuz T, van der Heiden L, Halder S. Brain communication in the locked – in state. *Brain.* 2013; 136: 1989-2000.
33. Gallegos- Ayala G, Furdea A, Takano K, Rug CA, Flor H, Birbaumer N. Brain communication in a completely locked-in patient using bedside near-infrared spectroscopy. *Neurology.* 2014; 82(21): 1930–1932.

34. Huggins JE. What would brain – computer interface users want? Opinions and priorities of potential users with amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler.* 2011; 12(5): 318-324.
35. García AI, Psyc L, Dapuerto JJ. Case report of a computer- assisted psychotherapy of a patient with ALS. *Psychiatry in medicine.* 2014; 48(3) 229-233.
36. Yunusova Y, Green J, Lindstrom M, Ball L, Pattee G, Zinman L. Kinematics of Disease Progression in Bulbar ALS. *J Commun Disord.* 2010; 43(1): 6. doi:10.1016/j.jcomdis.2009.07.003.
37. Ramírez M, Ostrosky- Solís F, Fernández A, Ardila- Ardila A. Fluidez verbal semántica en hispanohablantes: un análisis comparativo. *REV NEUROL.* 2005; 41 (8): 463-468.
38. Martínez-Vila E, Matías- Guiu J. Vías clínicas para enfermedades neurológicas en fases no agudas como la esclerosis lateral amiotrófica. *Neurología.* 2007; 22 (6): 337-341.
39. Mainsah BO, Collins LM, Colwell KA, Sellers EW, Ryan DB, Caves K, et al. Increasing BCI communication rates with dynamic stopping towards more practical use: an ALS study. *J. Neural Eng.* 2015; 12: 1-14.
40. Zimmerman EK, Eslinger PJ, Simmons Z, Barrett AM. Emotional Perception Deficits in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Cogn Behav Neurol.* 2007; 20(2): 79–82.
41. Nijboera F, Sellersb EW, Mellinger J, Jordana MA, Matuza T, Furdea A. et al, A P300-based brain-computer interface for people with amyotrophic lateral sclerosis. *Clin Neurophysiol.* 2008; 119(8): 1909–1916.
42. Watts CR, Vanryckeghem M. Laryngeal dysfunction in Amyotrophic Lateral Sclerosis: a review and case report. *Ear, Nose and Throat Disorders.* 2001; 1:1.

ANEXOS

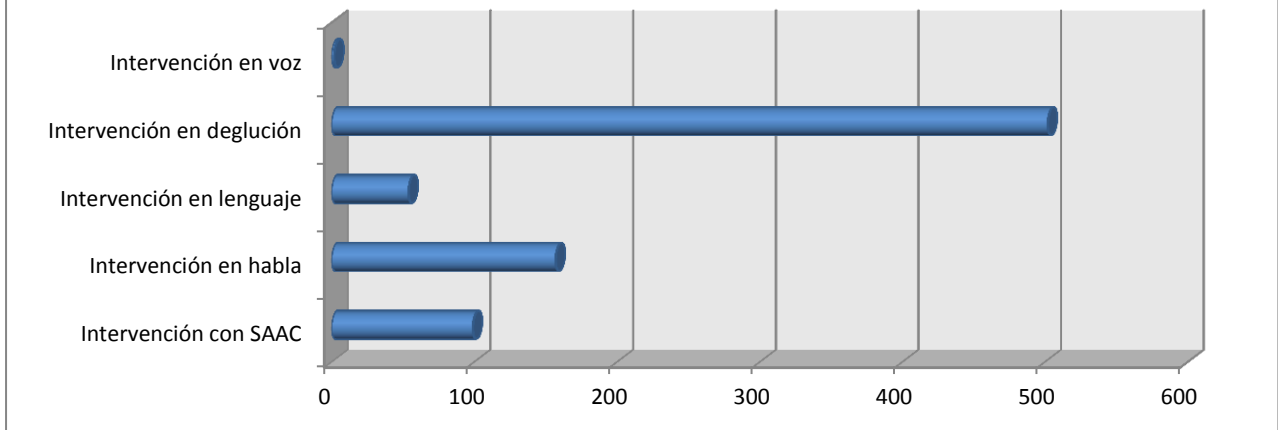


Gráfica 1: Número de pacientes que presentan cada uno de los síntomas logopédicos.



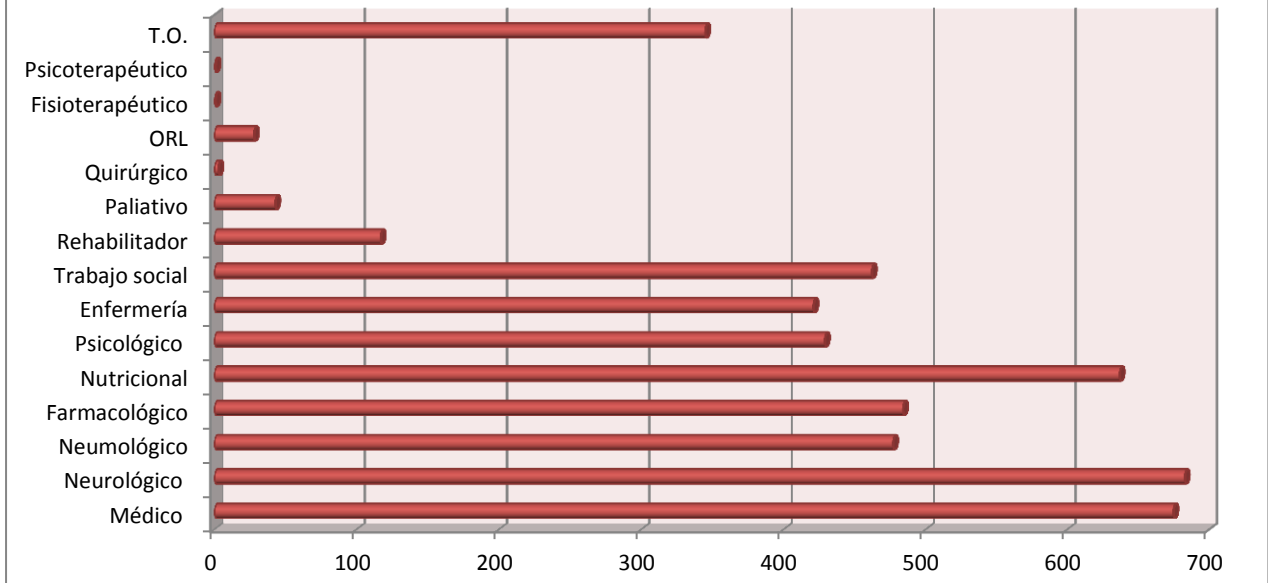
Gráfica 2: Comparativa del número de personas que presentan sintomatología logopédica con respecto a otro tipo de sintomatología.

Tipos de tratamiento logopédico recibido

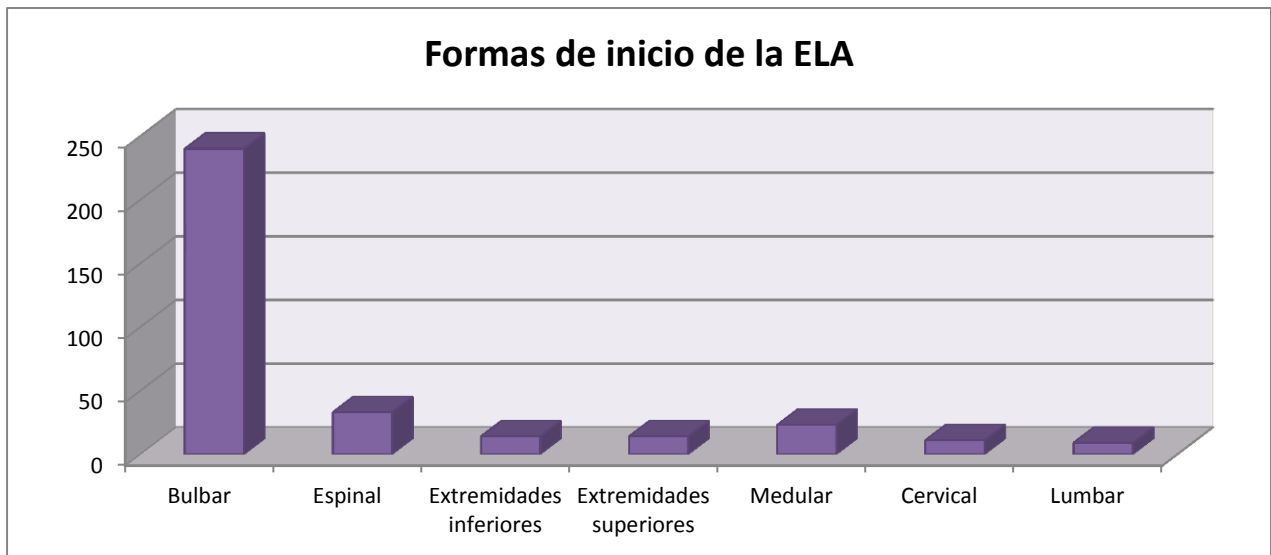


Gráfica 3: Número de pacientes que reciben tratamiento logopédico.

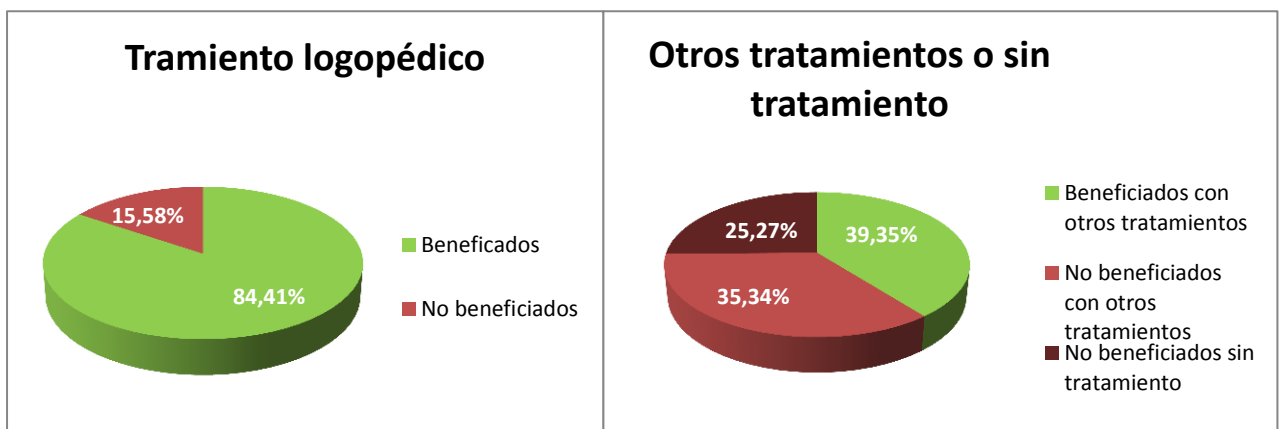
Otros tratamientos recibidos



Gráfica 4: Número de pacientes que reciben otro tipo de tratamientos.

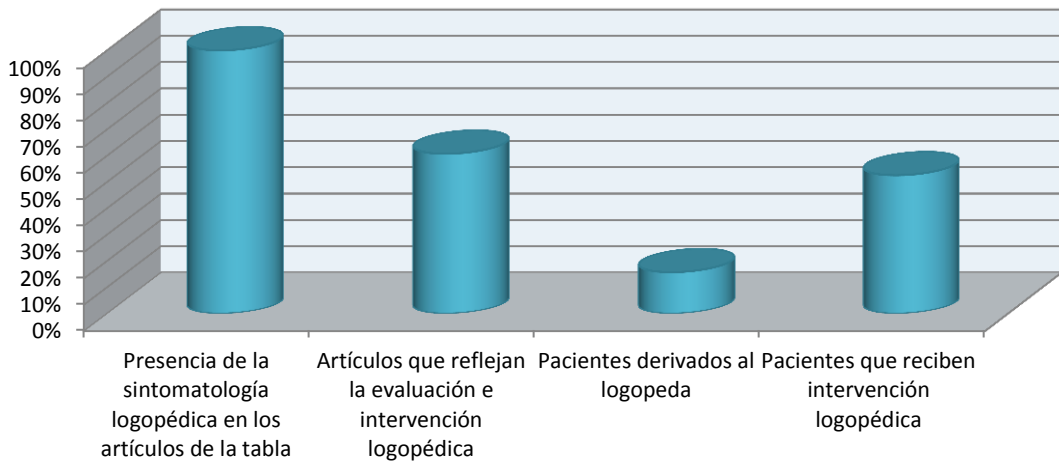


Gráfica5: Comparativa de la forma de inicio de la ELA en función del número de pacientes de cada categoría.



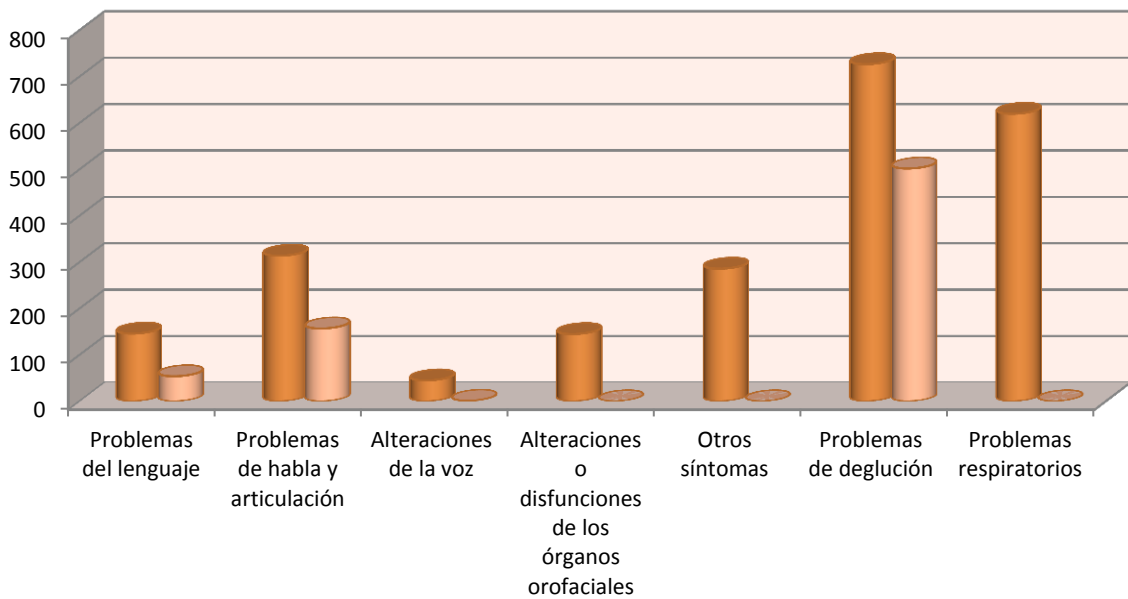
Gráfica 6: Porcentajes de pacientes beneficiados y no beneficiados tras recibir tratamiento logopédico, otro tipo de tratamiento o ningún tratamiento.

Presencia de la logopedia en los artículos



Gráfica 7: Porcentajes de la presencia de la logopedia en los artículos de la tabla y en los pacientes de estos.

Comparativa por patologías entre las personas que precisan tratamiento logopédico y las que lo reciben



Gráfica 8: Comparativa entre el número de pacientes que necesitan tratamiento logopédico y los que lo reciben

- Pacientes que precisan tratamiento logopédico.
- Pacientes que reciben tratamiento logopédico específico para cada patología.