



Universidad de Valladolid



FACULTAD
DE MEDICINA



GRADO EN LOGOPEDIA

TRABAJO DE FIN DE GRADO

EVALUACIÓN E INTERVENCIÓN PRECOZ DE LA DISFAGIA
EN PACIENTES CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA

CURSO 2018/2019

Autora: Virginia Martínez Esteban

Tutora: María Isabel Yugueros Fernández

Valladolid, 14 de Junio de 2019.

ÍNDICE

	Páginas
1. RESUMEN/ ABSTRACT	2
2. INTRODUCCIÓN	3
2.1. Epidemiología	3
2.2. Etiología	4
2.3. Clínica: signos y síntomas	4
2.4. Diagnóstico	9
2.5. Tratamiento	12
2.6. Justificación del tema	13
3. OBJETIVOS	15
4. MATERIAL Y MÉTODOS	16
5. RESULTADOS	18
6. DISCUSIÓN	31
7. CONCLUSIONES	33
8. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS	34
ANEXOS	37

1. RESUMEN/ ABSTRACT

Evaluación e intervención precoz de la disfagia en pacientes con ELA

Introducción: La Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) es una enfermedad neurodegenerativa de rápido progreso. Una de sus complicaciones más importantes es la disfagia.

Objetivos: Revelar la importancia de detectar precozmente la disfagia en pacientes con ELA.

Material y métodos: Se realizó una búsqueda bibliográfica en diferentes bases de datos, seleccionándose finalmente un total de 24 artículos y 5 libros.

Resultados: Los estudios coinciden en que la evaluación de la deglución en el diagnóstico inicial de la ELA, por parte de un equipo multidisciplinar, contribuye a la prevención de diversas complicaciones y a la mejora de la calidad de vida de estos pacientes.

Conclusiones: Una evaluación precoz exhaustiva llevada a cabo por un equipo multidisciplinar especializado contribuye a frenar la proliferación de las complicaciones asociadas a la ELA, especialmente de la disfagia.

PALABRAS CLAVE: ELA, disfagia, detección precoz, evaluación, intervención, equipo multidisciplinar.

Early evaluation and intervention of dysphagia in patients with ELA

Introduction: Amyotrophic Lateral Sclerosis (ELA) is a neurodegenerative disease which progresses quickly. One of its most relevant complications is dysphagia

Objectives: To reveal the importance of an early detection of dysphagia in patients with ELA.

Material and Methods: Bibliographic Reseach in different databases was carried out. Eventually, 24 articles and 5 books were selected.

Results: The studies agree that the evaluation of swallowing in the initial diagnosis of ELA, by a multidisciplinary team, contributes to slow down the proliferation of complications associated to ELA, especially dysphagia.

KEYWORDS: ELA, dysphagia, early detection, evaluation, intervention, multidisciplinary team.

2. INTRODUCCIÓN

Las enfermedades neurodegenerativas constituyen, junto con las enfermedades circulatorias y los tumores, la causa de muerte más importante en la población española. Dentro de las enfermedades neurodegenerativas destacan las enfermedades vasculares cerebrales, la enfermedad del Alzheimer (EA), la enfermedad de Parkinson (EP) y la esclerosis lateral amiotrófica (ELA) ¹.

En el presente trabajo, nos centraremos en la esclerosis lateral amiotrófica (ELA), una enfermedad neurodegenerativa devastadora y de rápido progreso que causa un deterioro en las motoneuronas de la corteza cerebral (neuronas motoras superiores), tronco del encéfalo y médula espinal (neuronas motoras inferiores) ^{2,3,4}. 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 ⁴.

2.1. Epidemiología

El riesgo de desarrollar una ELA a lo largo de la vida es de 1:1000 ⁵. La incidencia de esta enfermedad es bastante uniforme en la mayoría de los países industrializados ⁶. Se sitúa entre 1,5 y 2,7 por cada 100.000 habitantes/año en Europa y Norte América con un leve predominio en varones (1.5:1) y una edad media de inicio sintomático de 64 años ⁵. El fallecimiento suele deberse a un fallo respiratorio que se produce entre los 3 y 5 años desde el inicio de los síntomas, aunque hay una minoría de pacientes diagnosticados con ELA que sobreviven incluso 10 años ^{2,5}.

En la literatura médica, 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), así como el tipo de progresión. La edad de inicio parece ser el factor predictivo de mayor relevancia en lo referido a la duración de la enfermedad, ya que los pacientes más jóvenes tienen una supervivencia significativamente mayor ⁶.

2.2. Etiología

Actualmente, la etiopatogenia de la ELA sigue siendo una gran desconocida para la investigación. No obstante, se distinguen dos formas de ELA: hereditaria o familiar, que se debe a la presencia de mutaciones en genes relacionados con la degeneración neuronal; y esporádica, la cual parece presentarse aleatoriamente, sin factores de riesgo claramente asociados, ni historia familiar de la enfermedad. Únicamente entre el 5 y el 10% de los casos de ELA corresponde a formas familiares, mientras que la mayoría se consideran esporádicos ⁶.

También se han planteado numerosas causas como factores etiopatogénicos de la ELA (ambientales, exposición a metales pesados, infecciones víricas y enfermedades priónicas, factores autoinmunes, síndromes paraneoplásicos, etc.), aunque no hay pruebas evidentes de su relevancia etiológica ⁶.

2.3. Clínica: Signos y síntomas

Como ya se ha mencionado anteriormente, la ELA es una enfermedad de causa desconocida que da lugar al deterioro progresivo del normal funcionamiento del sistema motor, encargado de dirigir y coordinar la musculatura esquelética, responsable de la capacidad para moverse y relacionarse (andar, comer, hablar, escribir, etc) ³.

En cuanto a las manifestaciones clínicas de esta enfermedad, destacan las siguientes características:

- Se deben al compromiso específico del sistema motor, ya que se encuentran preservadas el resto de las funciones del sistema nervioso, como por ejemplo: la movilidad ocular voluntaria, la función esfinteriana, la sensibilidad (tanto superficial como profunda), el sistema sensorial o el estado de conciencia.
- Los signos y síntomas que reflejan la afectación de la neurona motora superior e inferior se asocian en un mismo territorio muscular.
- Habitualmente, el inicio se localiza en cualquiera de las cuatro extremidades o en la región cefálica, pudiendo llegar a producir parálisis progresiva en toda la musculatura esquelética en un periodo de tiempo aproximado de 2 a 5 años ³.

A continuación, se expondrán en una tabla los signos y síntomas de afectación de la neurona motora superior y/o de la neurona motora inferior, y seguidamente se describirán individualmente cada uno de los mismos.

- **Tabla 1:** Signos y síntomas de la Esclerosis Lateral Amiotrófica.

NEURONA MOTORA INFERIOR (ESPINAL O BULBAR)	NEURONA MOTORA SUPERIOR (CORTICAL)
1. Debilidad muscular.	1. Torpeza y lentitud.
2. Atrofia muscular.	2. Espasticidad.
3. Fasciculaciones.	3. Hiperreflexia.
4. Calambres musculares.	4. Reflejos patológicos.
5. Hipotonía muscular.	5. Labilidad emocional.
6. Arreflexia.	

Fuente: datos extraídos de ³.

A. Signos y síntomas de neurona motora inferior

1. **Debilidad muscular:** Es el síntoma más destacado de la ELA. Aparece por la pérdida progresiva de las neuronas motoras, manifestándose cuando se ha perdido el 50% de su población. Afecta en un primer momento a un grupo de músculos y a medida que avanza la enfermedad, se extiende a otros grupos musculares. Este síntoma puede ser valorado mediante el Test Muscular Manual (TMM), que la gradúa de 0 a 5, o través de métodos cuantitativos como por ejemplo: dinamómetro, contracción voluntaria isométrica, etc; y objetivado mediante los indicios encontrados en la electromiografía (EMG).
2. **Atrofia muscular:** Se produce por la pérdida de fibras musculares que genera la denervación y aparece simultáneamente con el grado de debilidad muscular, generalizándose a medida que avanza la enfermedad. En cuanto a la exploración, es fácil de observar con una sencilla inspección en la lengua y en las extremidades.
3. **Fasciculaciones:** Se trata de contracciones espontáneas de una serie de fibras musculares inervadas por una misma motoneurona, que se producen por modificaciones de la excitabilidad de la membrana de la

neurona motora inferior o de su propio axón. Constituyen uno de los hallazgos más evidentes de la ELA y se pueden observar con una simple inspección en zonas de fácil visión como: brazos, pantorrillas, tórax y abdomen. En cambio, en la lengua es importante tener en cuenta que deben presentarse en los bordes laterales, ya que podrían confundirse con los movimientos continuos que presentan algunas personas al protrirla. Si además se acompañan de atrofia lingual, confirmamos inmediatamente su presencia.

4. Calambres musculares: Se trata de contracciones musculares dolorosas sostenidas que se producen de forma involuntaria, acompañadas de una visible contractura con una duración media de 30 a 45 segundos. Concretamente en esta patología, pueden anticiparse a la debilidad muscular, afectando a cualquier músculo y manifestándose con pequeñas contracciones musculares.
5. Hipotonía: Pérdida de tono muscular.
6. Arreflexia: Ausencia de reflejos miotáticos, también llamados reflejos tendinosos o de estiramiento.

Estos dos últimos signos, pueden estar presentes en las formas de atrofia muscular primaria, a pesar de que en la ELA, la característica es la existencia de reflejos exaltados o patológicos en zonas con debilidad muscular ³.

B. Signos y síntomas de neurona motora superior

1. Debilidad muscular: La pérdida de este tipo de neuronas corticales produce debilidad leve, que se manifiesta con torpeza y pérdida de destreza motora. Asimismo, el paciente describe una sensación de agarrotamiento, impidiéndole realizar movimientos como: repetidos golpes con los dedos de las manos o de los pies, etc. Para objetivarla, el método más adecuado es la exploración clínica o exploraciones complementarias como la estimulación magnética transcortical o la neuroimagen.

2. Espasticidad: se define como el aumento de tono muscular dependiente de la velocidad, que se produce como consecuencia de la falta de relajación de los músculos antagonistas. Estos pacientes experimentan a menudo sensación de “rigidez” o “tensión” de los músculos afectados, así como dificultad cada vez mayor en los movimientos voluntarios de las extremidades afectadas, ya que pueden presentar temblores o sacudidas, dificultando tanto su posicionamiento como su movimiento. Se pueden observar explorando los movimientos pasivos de flexo- extensión en las extremidades superiores (codo y muñeca) y en las extremidades inferiores (rodilla y tobillo), encontrándonos al inicio una resistencia anormal que luego cede bruscamente.
3. Hiperreflexia: Como consecuencia de la pérdida de control de la neurona motora cortical, quedan liberados los reflejos musculares profundos que regula el arco miotático de la médula espinal. No obstante, no siempre vamos a encontrar un cuadro de hiperreflexia en el inicio de todos los casos de ELA, lo más habitual es localizar el reflejo muscular profundo conservado en un músculo parético acompañado de atrofia o asimetría de los reflejos musculares profundos, como por ejemplo: hiperreflexia en la extremidad parética.
4. Reflejos patológicos: Se trata de reflejos polisinápticos, es decir, para su producción intervienen múltiples sinapsis neuronales a distintos niveles del sistema nervioso. Su presencia confirma la afectación de esta neurona motora superior y se aconseja llevar a cabo una exploración sistemática. El reflejo patológico más conocido en estos casos es el signo de Babinski (reflejo cutáneo plantar extensor), a pesar de estar presente sólo en el 50% de los pacientes con ELA.
5. Labilidad emocional: Aparición de ataques frecuentes, involuntarios e incontrolables de llanto o risa que resultan exagerados ante mínimos estímulos emocionales o incluso sin causa aparente. La manifestación de este síntoma es muy frecuente en las formas de ELA bulbar ³.

➤ **Formas clínicas:**

Para diagnosticar la ELA es necesaria la asociación de signos de la neurona motora superior e inferior. No obstante, en el inicio de la enfermedad pueden estar ausentes los signos de una de ellas. Por este motivo, en función de la semiología predominante, se describen distintas formas clínicas ³.

- a) Forma clásica de ELA.
- b) Esclerosis lateral primaria.
- c) Amiotrofia espinal progresiva (atrofia muscular primaria).
- d) Parálisis bulbar progresiva.

De forma más sencilla, de acuerdo con el inicio de la enfermedad, distinguimos dos formas de ELA:

- 1) Formas espinales (70% de los casos): el inicio de la enfermedad se produce en la médula espinal. Comienza con la pérdida de fuerza lentamente progresiva, al principio en una extremidad, con torpeza, debilidad y disminución de la masa muscular de predominio distal. Más tarde, la afectación de esa extremidad se extiende a la contralateral y con el paso del tiempo, la afectación muscular se va haciendo simétrica en las cuatro extremidades. También es habitual la presencia de calambres y fasciculaciones ^{2,6}.

En la exploración, además de la pérdida de fuerza, la amiotrofia y las fasciculaciones, pueden encontrarse espasticidad e hiperreflexia, asociación que constituye un hecho clave para determinar el diagnóstico clínico si no se observan déficit sensitivos ⁶.

A lo largo de la evolución de la enfermedad, aparece afectación bulbar y progresivamente se altera la musculatura del cuello, cara, lengua, faringe y laringe. La articulación de las palabras se hace cada vez más difícil (disartria) y se instaura un trastorno de la deglución (disfagia), al principio de líquidos y posteriormente también de sólidos, existiendo de este modo un alto riesgo de neumonía aspirativa. La hipersialorrea también es habitual en esta fase ⁶.

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 permanecen intactas ⁶.

- 2) Formas bulbares (30% de los casos): el inicio se produce en el tronco del encéfalo. La ELA se manifiesta con sintomatología bulbar, comenzando con disfagia, disartria y afectación de la respiración, pero casi siempre a medida que avanza la enfermedad, se observan manifestaciones clínicas en las extremidades ^{2,6}.

2.4. Diagnóstico

El diagnóstico de esta enfermedad neurodegenerativa es esencialmente clínico y electrofisiológico, y como se ha indicado en el apartado anterior, se basa en la demostración de signos de afectación de la primera y segunda neurona motora. En el año 1990, la World Federation of Neurology estableció los criterios diagnósticos conocidos como criterios de El Escorial ^{3,6}.

- **Tabla 2:** Criterios de El Escorial con respecto al diagnóstico de la Esclerosis Lateral Amiotrófica.

Criterios de El Escorial

El diagnóstico de la ELA requiere:	Categorías de ELA	Deben estar ausentes:	El diagnóstico de ELA se apoya en :
1. Signos de MNS 2. Signos de MNI 3. Curso progresivo	Definida: MNS + MNI en tres regiones. Probable: MNS + MNI en dos regiones (MNS rostral a MNI). Posible: MNS + MNI en una región; MNS en dos o tres regiones (ELP). Sospecha: MNI en dos o tres regiones (AMP).	1. Trastornos sensitivos. 2. Disfunción esfinteriana. 3. Problemas visuales. 4. Trastorno autonómico. 5. Enfermedad de Parkinson. 6. Enfermedad de Alzheimer. 7. Exclusión de otras entidades que mimetizan la ELA.	1. Fasciculaciones en una o más regiones. 2. EMG con cambios neurogénicos. 3. Velocidades de conducción motora y sensitiva normales (latencias distales pueden estar aumentadas). 4. Ausencia de bloqueos de conducción.

Regiones: bulbar, cervical, torácica y lumbo- sacra.

MNI: Neurona motora inferior.

MNS: Neurona motora superior.

AMP: Atrofia muscular progresiva.

ELP: Esclerosis lateral primaria.

Fuente: datos extraídos de ³.

Más tarde, en 1998, se lleva a cabo una revisión de estos criterios, y se establecen unos nuevos, denominados criterios de Arlie, en los que se añaden pruebas de laboratorio (electromiografía, neuroimagen, ...) ³.

En la actualidad se utilizan los criterios de Awaji-Shima (establecidos en el año 2006) que han demostrado mayor sensibilidad en el diagnóstico de la enfermedad. El diagnóstico de Esclerosis Lateral Amiotrófica requiere los siguientes principios ⁷:

- ✓ La presencia de:
 - a) Evidencia de degeneración de la neurona motora inferior basada en datos clínicos, electrofisiológicos o neuropatológicos.
 - b) Evidencia de degeneración de la neurona motora superior basada en datos clínicos.
 - c) Extensión de los síntomas o signos en una región o a otras regiones en base a datos de la anamnesis, exploración clínica o electrofisiológica.

- ✗ Ausencia de:
 - a) Evidencia electrofisiológica o patológica que pueda explicar los signos de degeneración de la neurona motora superior/inferior.
 - b) Evidencia en pruebas de neuroimagen que puedan explicar los signos clínicos y electrofisiológicos observados.

Se establecen las siguientes categorías diagnósticas:

- *ELA clínicamente definida* cuando existe evidencia clínica o electrofisiológica de signos de la neurona motora superior e inferior en la región bulbar y al menos dos regiones espinales o la presencia de signos de neurona motora superior e inferior en tres regiones espinales.

- *ELA clínicamente probable* cuando existe evidencia clínica o electrofisiológica de signos de la neurona motora superior e inferior en al menos dos regiones con algunos signos de neurona motora superior necesariamente rostrales (por encima) de los signos de neurona motora inferior.
- *ELA clínicamente posible* cuando existen signos de disfunción clínica o electrofisiológica de la neurona motora superior e inferior en solo en una región; o solo se encuentran signos de neurona motora superior en dos o más regiones; o signos de neurona motora inferior rostrales a los de neurona motora superior. Tienen que realizarse estudios de neuroimagen y de laboratorio y otros posibles diagnósticos tienen que haber sido excluidos.

Aplicando estos criterios de Awaji-Shima frente a los de El Escorial-revisados Douglas et al. en el mismo grupo de pacientes comunican una sensibilidad del 60,7 % frente a un 28% con una especificidad de ambos criterios de un 95,9% ⁷.

Sin embargo, la detección precoz de esta enfermedad sigue siendo de gran dificultad, transcurriendo de 9 a 14 meses desde la aparición de los primeros síntomas hasta la confirmación del propio diagnóstico, lo que supone un retardo en el establecimiento de un tratamiento adecuado destinado a mejorar la calidad de vida del paciente ³.

Para establecer un diagnóstico correcto de ELA, es necesario llevar a cabo:

- Una anamnesis completa, que incluya preguntas sobre: exposición a tóxicos, contactos de riesgo o preguntas concretas acerca de los síntomas que el paciente no suele mencionar espontáneamente (calambres musculares, cambios de fuerza relacionados con cambios de temperatura, fasciculaciones musculares, antecedentes familiares o labilidad emocional, entre otros) ³.
- Una exploración física, a través de la cual se buscarán signos de afectación de las dos neuronas motoras (superior e inferior), debiendo explorar las cuatro regiones que se indican en los criterios de El Escorial (bulbar, cervical, torácica y lumbo- sacra). No obstante, ninguno de estos signos y síntomas clarifican la presencia de este trastorno, por lo que será necesario realizar otra exploración física de forma exhaustiva, acompañada de distintas pruebas

complementarias (analítica, pruebas electrofisiológicas y de neuroimagen, etc), en búsqueda de signos que puedan hacer sospechar de otras enfermedades con las que hacer el diagnóstico diferencial ³.

- Un diagnóstico electrofisiológico, complemento fundamental e indispensable para la confirmación diagnóstica, así como para la realización de un diagnóstico diferencial. Se lleva a cabo a través de diferentes pruebas: electromiografía, estimulación magnética cortical y velocidades de conducción ^{3,6}.
- Un estudio neurorradiológico, con el fin de descartar otros procesos que pudiesen justificar los signos y síntomas del paciente ³.
- Un estudio genético, únicamente en los casos en que existan antecedentes familiares de la enfermedad, ya que solo entre el 5- 10% de los casos de ELA corresponde a formas familiares ³.

2.5. Tratamiento

Los tratamientos que actualmente existen para la ELA prolongan la supervivencia, aunque no evitan la progresión de la enfermedad. De manera que se debe plantear una atención global e integral desde el momento en que se diagnostica la enfermedad hasta su fase terminal ⁶.

El tratamiento debe llevarlo a cabo un equipo multidisciplinar (neurólogo, médico rehabilitador, fisioterapeuta, terapeuta ocupacional, logopeda, neumólogo, endocrinólogo/nutricionista y psicólogo), y ha de incluir: el tratamiento farmacológico de base, el tratamiento sintomático y el tratamiento rehabilitador, con el objetivo global de prolongar la capacidad funcional de estos pacientes, promover su independencia y garantizarles la mayor calidad de vida posible durante todo el proceso asistencial ⁶.

Con independencia de los medicamentos de base para tratar la ELA, los signos y síntomas presentes en estos pacientes y en los que es necesario intervenir son: debilidad, déficit nutricional o disfagia, disartria, insuficiencia respiratoria, sialorrea, dolor y calambres, espasticidad, labilidad emocional, depresión y otros (alteraciones del sueño, estreñimiento, reflujo gastroesofágico, laringoespasma, edema) ^{3,6,8}.

Por otro lado, en cuanto al tratamiento rehabilitador, es de vital importancia la coordinación de los diferentes profesionales que lo forman, evitando así caer en contradicciones que puedan añadir inseguridad o desconfianza en los pacientes ³. Como ya sabemos, entre los profesionales que forman parte de este equipo interdisciplinar, se encuentra la figura del logopeda, encargada principalmente de la evaluación y tratamiento tanto de la disfagia como de la disartria, dos de los síntomas que aparecerán durante el curso de la enfermedad.

En el presente trabajo nos centraremos en uno de ellos, la disfagia, tratando de demostrar la importancia de su evaluación e intervención precoz en pacientes con ELA.

2.6. Justificación del tema

En base a lo desarrollado y explicado en la introducción, la disfagia es, junto con la insuficiencia respiratoria, una de las complicaciones más importantes que se encuentran en los pacientes con ELA, apareciendo entre el 47- 86% de los casos ^{9,10}. Las alteraciones más frecuentes que suelen presentar este tipo de pacientes con relación a la disfagia son:

- Reducido control lingual.
- Falta de contracción laríngea.
- Retardo en el inicio del reflejo faríngeo.
- Reducida elevación laríngea.
- Disfunción cricofaríngea ¹¹.

Así pues, la disfagia se define como la dificultad para transportar elementos líquidos y/o sólidos desde la boca hasta el estómago. Esta alteración en la deglución es en algunos casos, un síntoma inicial (formas bulbares de ELA), pero generalmente aparece varios meses después del inicio de la enfermedad, y puede ocasionar a su vez diferentes complicaciones, ya sea por falta de eficacia (desnutrición y deshidratación) o por falta de seguridad (riesgo de aspiración, infección respiratoria, neumonía y asfixia) ^{3,9,12}.

La aparición de estas complicaciones empeora el pronóstico de dicha enfermedad, deteriorando la calidad de vida del paciente y en el peor de los casos, aumentando su morbimortalidad. Por este motivo, está más que justificada la necesidad de la utilización de programas de detección, evaluación e intervención precoz de la disfagia en este tipo de pacientes, pues la instauración de medidas terapéuticas con carácter precoz podría evitar su aparición ^{13,14}.

3. OBJETIVOS

Con el presente estudio se pretende principalmente dar a conocer la importancia de detectar precozmente la disfagia en pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica, analizando aquellos métodos de evaluación e intervención que faciliten la prevención de complicaciones y contribuyan a la mejora de la calidad de vida de quienes la padecen.

De forma secundaria se tratará de:

- I. Observar los beneficios que supone la detección e intervención precoz de la disfagia en pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica.
- II. Revisar y valorar los métodos más adecuados para la evaluación y diagnóstico precoz de la disfagia en pacientes con esta enfermedad neurodegenerativa.
- III. Revisar y valorar cuáles son las recomendaciones de intervención más adecuadas para hacer frente a la disfagia en pacientes con dicha enfermedad.

4. MATERIAL Y MÉTODOS

Para la realización de este Trabajo de Fin de Grado se llevó a cabo una búsqueda bibliográfica en distintas bases de datos: Pudmed, Medline, Google Académico y la Hemeroteca de la Facultad de Medicina de la Universidad de Valladolid, con el fin de profundizar en los conocimientos publicados recientemente en relación a la evaluación e intervención precoz de la disfagia en pacientes con ELA.

La selección de artículos se ha llevado a cabo siguiendo una serie de criterios. En primer lugar, se realizó una búsqueda intensiva basada en la información que contenían, pues inicialmente solo se recogieron artículos científicos centrados en la Esclerosis Lateral Amiotrófica, desde formas generales de presentación hasta artículos que se centraban en determinados aspectos de la enfermedad (etiología, clínica, diagnóstico, tratamiento, ...). Mas adelante, se incluyeron artículos y libros más específicos sobre la presencia de disfagia en esta enfermedad, así como de su evaluación e intervención precoz en dichos pacientes, completando así la información teórica del presente estudio. Y por último, se revisó también la bibliografía de los artículos seleccionados, por si alguna de ellas cumplía con los criterios expuestos y podía ser añadida para el desarrollo del trabajo.

Para delimitar la búsqueda, y ajustar la información a las necesidades anteriormente descritas, se emplearon las siguientes palabras clave:

- “Esclerosis Lateral Amiotrófica”
- “Amyotrophic Lateral Sclerosis”
- “Disfagia en ELA”
- “Dysphagia in ALS”
- “Evaluación e intervención de la disfagia”
- “Dysphagia screening”

Para concluir, esta revisión sistemática se ha llevado a cabo desde Marzo a Mayo de 2019, y en ella se han recogido un total de 24 artículos, 13 en castellano y 11 en inglés, así como 5 libros o manuales especializados en disfagia y ELA, los cuales han resultado de gran utilidad para la elaboración de este TFG. No obstante, de forma previa a la selección de esta bibliografía, durante el proceso de búsqueda fueron descartados todos aquellos de carácter únicamente neurológico o aquellos

demasiado técnicos o científicos, pues no aportaban información relevante para la investigación.

5. RESULTADOS

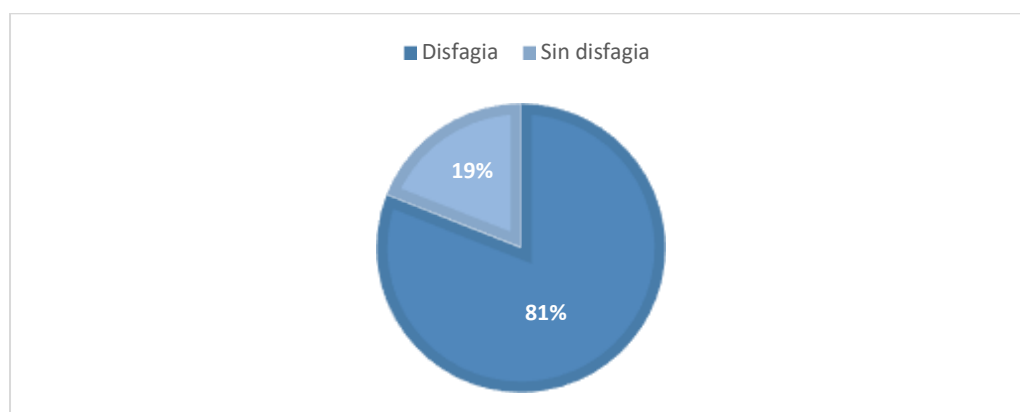
A continuación, pasamos a exponer de forma detallada todos los resultados obtenidos de los diversos artículos empleados para llevar a cabo esta revisión sistemática.

Como ya se ha mencionado anteriormente, la disfagia es uno de los síntomas más graves junto con la insuficiencia respiratoria, que aparecen en la ELA. En algunos casos es una manifestación precoz, pero generalmente aparece varios meses después del inicio de la enfermedad. La presencia de disfagia expone a los pacientes a desnutrición, deshidratación y neumonía por aspiración, alterando así su calidad de vida y reduciendo el tiempo de supervivencia ^{3,9}.

Con respecto a la frecuencia de la disfagia en la ELA, en el año 2000, Ertekin C et al.¹⁵, realizaron una investigación de los mecanismos fisiopatológicos de la disfagia en la ELA mediante métodos clínicos y electrofisiológicos, cuyos resultados indican claramente que dichos mecanismos se asocian principalmente con la degeneración progresiva de las fibras piramidales corticobulbar excitadoras e inhibitoras que controlan el centro de deglución bulbar.

Los síntomas clínicos y los signos de disfagia fueron presentes en 35 de 43 pacientes con ELA. En el grupo disfágico, la disfagia fue el primer síntoma en 11 pacientes, mientras que en otros pacientes la disfagia se desarrolló después de un periodo medio de 11 meses (rango 1- 33 meses). Por otra parte, en el momento de la investigación, la duración media de la disfagia en este grupo fue de aproximadamente 6 meses.

- **Gráfico 1:** Prevalencia de la disfagia en los pacientes estudiados con ELA.



Fuente: elaboración propia.

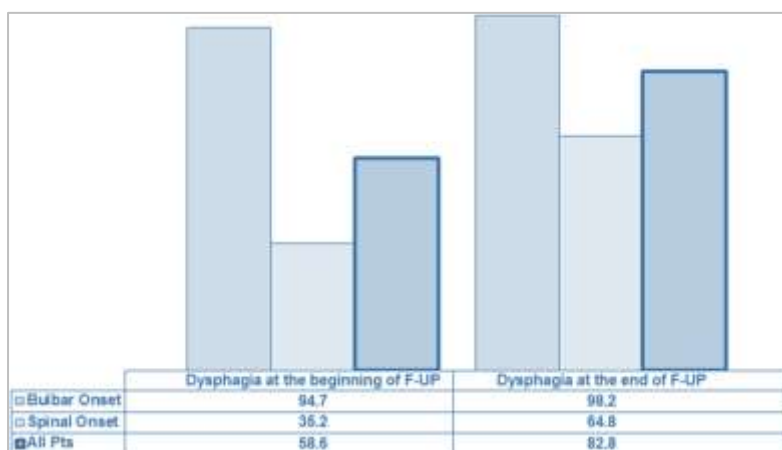
Más recientemente, en el año 2017, Onesti E et al.¹⁶, realizaron un estudio retrospectivo, cuyo objetivo era investigar las características clínicas asociadas con el deterioro de la deglución en pacientes con ELA de aparición tanto bulbar como espinal, en el cual se llevó a cabo el seguimiento de 145 pacientes con ELA, 57 pacientes (39%) de forma bulbar y 88 pacientes (61%) de forma espinal.

Al inicio y al final del periodo de seguimiento, la disfagia estaba presente en el 58,6% (85/145) y el 82,8% (120/145) de los pacientes, respectivamente, con mayor frecuencia en pacientes con ELA bulbar que en la forma espinal. Se encontró un diagnóstico tardío de 14,2 meses en pacientes disfágicos y 18 meses en pacientes no disfágicos. Además, 6 pacientes (8%) con disfagia encontrada por FEES (evaluación endoscópica con fibra óptica de la deglución), no percibieron el trastorno.

Por otro lado, en función de la forma de inicio de la ELA, se distinguen dos tipos: ELA espinal, que se inicia con trastornos motores a nivel de extremidades, y ELA bulbar, que se inicia con trastornos motores a nivel de los pares craneales bajos, afectando en primera instancia a la articulación de sonidos y palabras, a la deglución e incluso a la respiración ^{2,6,17}.

De acuerdo con este estudio de Onesti E et al. ¹⁶, vemos que al inicio del periodo de seguimiento, la disfagia está presente en el 94,7% de los pacientes con ELA bulbar y al final en el 98,2%; distanciándose de los porcentajes correspondientes a los pacientes con ELA espinal, 35,2%- 64,8% al inicio y al final de dicho periodo, respectivamente.

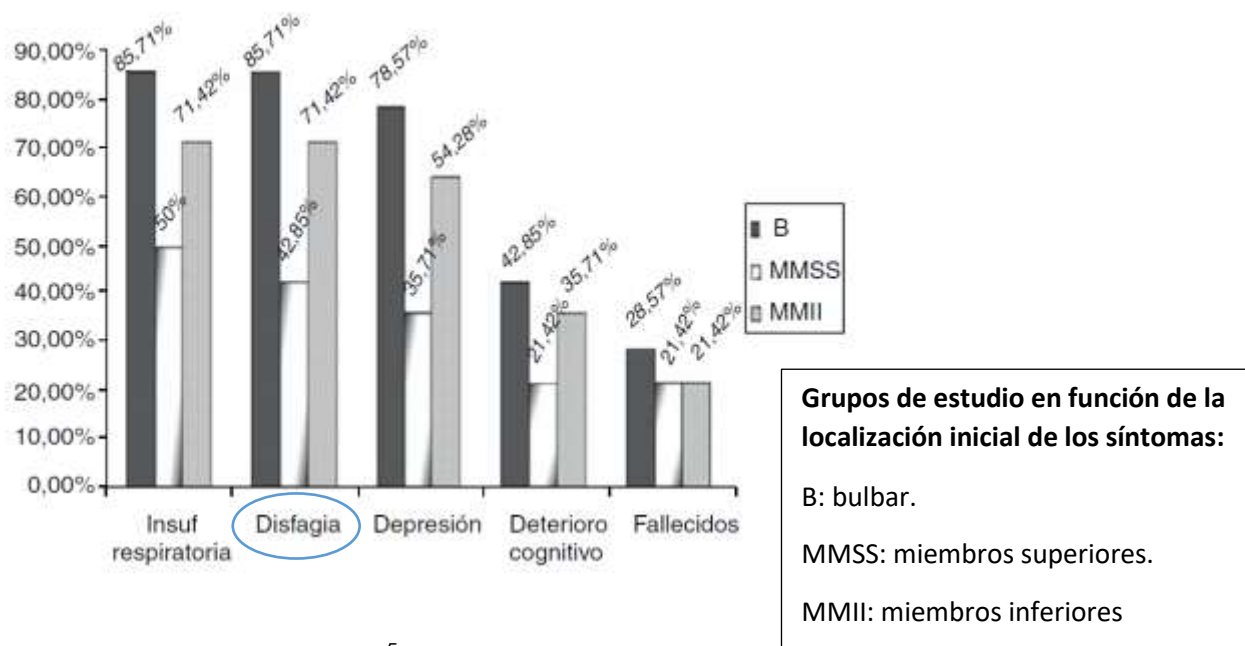
- **Gráfico 2:** Incidencia de la disfagia en toda la población con ELA y según la forma espinal o bulbar al inicio y al final del seguimiento.



Fuente: gráfico extraído de ¹⁶.

Asimismo, en el estudio observacional prospectivo realizado por Rodríguez FJ et al.⁵ a pacientes atendidos en la unidad de ELA siguiendo una vía clínica desde el momento del diagnóstico y con revisiones trimestrales desde 2010 a 2016, se observó mayor afectación sintomática en el grupo de pacientes con ELA de inicio bulbar (Grupo B), entre los cuales se encuentra el síntoma de disfagia.

- **Gráfico 3:** Afectación sintomática en los grupos de estudio.



Fuente: gráfico extraído de ⁵.

Con respecto a los resultados expuestos en este gráfico, observamos una tendencia a un peor pronóstico y la mayor necesidad de cuidados respiratorios y nutricionales en pacientes con clínica de inicio bulbar respecto a los enfermos de inicio espinal, aunque el pequeño tamaño de la muestra no permite obtener diferencias significativas estadísticamente.

El peor pronóstico de los pacientes de afectación bulbar se ha evidenciado y ha sido tratado en varios trabajos, donde se ha llegado a estimar la existencia de factores de confusión, como podría ser la edad de inicio de los síntomas, por ser habitualmente más mayores estos pacientes. En este caso, no existía una clara diferencia de edad entre los grupos y, por lo tanto, sí nos parece muy valorable la tendencia a una peor evolución de los enfermos con clínica bulbar respecto a los de predominio espinal ⁵.

En cuanto a las alteraciones más frecuentes que suelen presentar los pacientes con ELA en relación a la disfagia, se encuentran: la atrofia de la lengua, la disfunción en el cierre del paladar blando y la laringe, debido a la lesión nuclear o supranuclear de los nervios craneales IX, X, XII, y la disfunción del diafragma ¹⁶.

Según el estudio de Ertekin C et al. ¹⁵, mostrado anteriormente, en la mayoría de los pacientes disfágicos, el síntoma principal fue la dificultad para controlar los bolos líquidos y sólidos en la cavidad bucal debido a la debilidad de la lengua. Otras observaciones clínicas probablemente se relacionaron con el retraso en la activación de las golondrinas, es decir, la acumulación de saliva en la boca y el retraso en la elevación de la laringe. De la misma manera, la aspiración subglótica ocurrió a menudo en pacientes con ELA bulbar y pseudobulbar, manifestándose con: tos durante o después de tragar, voz húmeda después de tragar agua y sensación de asfixia al intentar beber un volumen de 10 a 20 mililitros de agua.

En la mayoría de los pacientes con afectación bulbar (26 de 35), los músculos periorales, la lengua y los músculos submentales- suprahioides, a menudo eran débiles. Los reflejos mandibulares y nauseosos también fueron enérgicos en la mayor parte de los casos (25 de 35 pacientes) y la debilidad de la laringe y los músculos respiratorios se determinó clínicamente por la presencia de disfonía y/o tos débil (28 de 35 pacientes).

Sobre la base de la evaluaciones clínicas, la disfagia se clasificó de la siguiente manera:

- **Tabla 3:** Clasificación de la disfagia en pacientes con ELA según el estudio de Ertekin C et al. ¹⁵.

Grado 1	Ausencia de signos y síntomas clínicos de disfagia.
Grado 2	Se sospecho de disfagia muy leve por examen clínico, pero el paciente nunca se quejó directamente de disfagia.
Grado 3	El paciente se quejó de disfagia y esto fue apoyado por otros signos clínicos, sin embargo, la alimentación no oral no fue necesaria en el momento de la investigación.
Grado 4	El paciente tenía signos y síntomas clínicos obvios de disfagia (incluida la aspiración), y la disfagia fue lo suficientemente grave como para requerir alimentación no oral.

Fuente: elaboración propia.

En base a esta clasificación, la disfagia fue:

- **Grave (grado 4)** en 3 pacientes en los que fue necesaria la alimentación no oral.
- *Clínicamente evidente* en 21 pacientes, pero estos podían manejarse mediante medidas distintas a la alimentación no oral (**grado 3**).
- *Probable (grado 2)* en 11 pacientes con ELA.
- (**Grado 1**) en 8 pacientes no se detectó ninguna dificultad relacionada con la deglución.

En todos los pacientes con ELA, el grado de disfagia se determinó más fácil y objetivamente mediante la evaluación de la deglución poco sistemática y el límite de disfagia.

En relación al diagnóstico y evaluación precoz de la disfagia, según García- Peris P et al. ¹⁸, es necesario llevar a cabo una exploración clínica e instrumental. Dentro del método clínico, se recomienda la realización de un examen a pie de cama que incluya:

- ✓ Una historia médica.
- ✓ Estudio a nivel funcional motor, fatigabilidad y control postural.
- ✓ Función motora oral y faríngea, exploración de la sensibilidad orofaríngea, de los reflejos velopalatino, deglutorio y la presencia de tos voluntaria. Se valorará además la presencia de disartria.
- ✓ Un test con texturas, en el que se observe la presencia de apraxia de la deglución, residuos orales, tos o carraspeo al tragar, elevación faríngea reducida, voz húmeda o degluciones múltiples para un mismo bolo.

Seguidamente, y antes de cualquier otro procedimiento diagnóstico, se recomienda realizar un test clínico como el EAT- 10, que se trata de un test recientemente traducido y validado por la Dra. Burgos y su equipo en castellano. Consta de 10 preguntas, con una puntuación de 0 a 4. El máximo son 40 puntos, pero con 3 o más ya se supone que el paciente presenta algún síntoma relacionado con la disfagia y debe ser estudiado en profundidad (Anexos).

Otro test que se ha mostrado muy útil en la clínica es el método de exploración clínica volumen- viscosidad (MECV- V), desarrollado por el Dr. Cavé y su equipo. Este, consiste en administrar al paciente 5, 10 y 20 mililitros de alimento en texturas

néctar, pudding y líquido, obtenidas con espesante comercial. Se comienza administrando un bolo de bajo volumen en textura néctar y, progresivamente, se va aumentando el volumen cambiando la consistencia a líquido y pudding. Este método permite identificar precozmente a los pacientes con disfagia y, por tanto con riesgo de presentar alteraciones de la eficacia y seguridad de la deglución que podrían desencadenar en el paciente diversas complicaciones (Anexos) ¹⁹.

En el estudio realizado por Paris G ²⁰, se trató de validar esta prueba clínica simple para detectar la disfagia en la población de ELA, siendo evaluada la función de deglución en 20 pacientes mediante videofluoroscopia y MECV- V. Entre estos 20 pacientes, 15 presentaron disfagia orofaríngea en la videofluoroscopia, 10 disfagia moderada y 5 grave. El MECV- V se consideró normal en 5 pacientes y anormal en 15 pacientes. Entre los 15 pacientes que presentaron disfagia orofaríngea en la videofluoroscopia, 14 presentaron MECV- V anormal. En el único paciente que presentó disfagia con un MECV- V normal, las principales anomalías observadas en la videofluoroscopia fueron una alteración de la sincronización oral con la alteración de la formación del bolo alimenticio. Por último, la sensibilidad y la especificidad se calcularon para la detección de la disfagia en pacientes con ELA, las cuales fueron del 93% y 80%, respectivamente.

- **Tabla 4:** Resultados del MECV- V y de la videofluoroscopia en los 20 pacientes estudiados.

	Videofluoroscopia normal	Videofluoroscopia patológica
MECV- V normal	4	1
MECV- V patológica	1	14

Fuente: datos extraídos de ²⁰.

En base a todo ello, si el paciente ha presentado signos de disfagia en la exploración clínica y/o en el MECV- V, hemos de realizar una exploración instrumental que nos ayude a diagnosticar el trastorno funcional y a prescribir el tratamiento dietético y/o rehabilitador más adecuado. Para ello, disponemos de dos técnicas actualmente: la fibroendoscopia de la deglución (FEES) y la videofluoroscopia (VFS).

Por un lado, la fibroendoscopia de la deglución (FEES) consiste en introducir desde la fosa nasal hasta el cávum, un fibroscopio flexible conectado a una fuente de luz y un aparato de vídeo para grabar la secuencia de imágenes de la deglución,

obteniendo una visión directa de la laringo- faringe. Debemos disponer de alimentos sólidos, textura pudding, néctar y líquida, teñidos de colorante alimentario para explorar las diferentes consistencias y volúmenes. Por otro lado, la videofluoroscopia (VFS) se trata de una técnica radiológica dinámica que consiste en la obtención de una secuencia en perfil lateral y anteroposterior de la ingesta de diferentes volúmenes y viscosidades (líquido, néctar y pudding) con un contraste de bario. Esta última, es considerada como el “estándar de oro” del examen de la deglución debido a la información completa que proporciona. Sin embargo, no es muy eficiente y accesible en algunas situaciones prácticas ^{18,21}.

Por este motivo, Wu C et al. ²¹ llevaron a cabo un estudio comparativo entre la VFS y la FEES, donde se evaluaron a 28 pacientes disfágicos con ambas técnicas. La comparación de resultados reveló que los desacuerdos en la fuga oral prematura a la faringe, la estasis faríngea, la penetración faríngea, la aspiración, el reflejo efectivo de la tos y la incompetencia velofaríngea fueron del 39.3%, 10.7%, 14.3%, 39.3%, y 32.1%, respectivamente. Se encontró que la FEES era más sensible para detectar estas características de riesgo al tragar, excepto con respecto a las fugas prematuras.

- **Tabla 5:** Comparación de la FEES y la videofluoroscopia (VFS).

Ítems de comparación	Examen recomendado	Observaciones
Evaluación de la seguridad de la deglución	FEES	FEES: más sensible.
Anatomía laringofaríngea	FEES	FEES: vista tridimensional panorámica.
Fisiología dinámica	VFS/ FEES	Es necesario un estudio comparativo adicional.
Estudio comprensivo	VFS	VFS: las tres fases y la relación interfase.
Accesibilidad	FEES	FEES: fácilmente transportable y disponible al instante.
Eficiencia	FEES	FEES: menos tiempo y menos personal necesario.
Sin iniciativa	FEES	27 mrem / min para tiroides en proyección videofluoroscópica lateral.
Entrenamiento de biorretroalimentación	FEES	FEES: grabación en tiempo real y repetible.

Fuente: datos extraídos de ²¹.

De acuerdo con los resultados de este estudio comparativo, aunque la videofluoroscopia proporciona información más completa sobre la deglución, incluidas las fases orales y esofágicas, que no pueden evaluarse a fondo en la FEES, hay muchas razones prácticas que limitan su uso y, por lo tanto, facilitan la preferencia de la FEES ²¹.

En lo que respecta a la condición clínica de la disfagia, se requiere un seguimiento exhaustivo de la misma para decidir el momento adecuado de la intervención. Además, debido a que la disfagia de la ELA es generalmente progresiva y los síntomas varían, la evaluación de la función de deglución en el diagnóstico inicial es inevitable y notablemente importante ²².

En el año 2003, Kawai S et al. ²³ llevaron a cabo un estudio de las condiciones de la disfagia en la edad temprana de la ELA, principalmente en la fase oral; en el cual se realizaron exámenes videofluoroscópicos y manométricos a 11 pacientes diagnosticados de ELA. Todos los pacientes pudieron ingerir por vía oral y sus puntuaciones de deglución en la escala de gravedad de la ELA de Hillel et al. ²⁴ (Anexos) fueron de 10 a 5 puntos. En la fase oral de la deglución, se reconocieron movimientos anormales de la lengua anterior y/o posterior en 8 casos. La severidad de la disfagia tendió a ser particularmente influenciada por la disfunción de la lengua posterior y los estudios manométricos fueron casi normales excepto uno.

Estos resultados sugirieron que la etapa temprana de la disfagia en la ELA fue causada principalmente por la disfunción oral, y los trastornos de la fase oral comenzaron en algunos casos con una función disminuida del transporte de bolos en la parte anterior de la lengua, y en otros casos con una función deteriorada de sostener el bolo en la parte posterior de la lengua.

Del mismo modo, en el año 2007, Murono S et al. ²² realizaron un estudio con el objetivo de identificar las anomalías de la deglución, especialmente desde la perspectiva de la disfagia oral y faríngea, en el diagnóstico inicial de la ELA. Diecinueve pacientes consecutivos con ELA, 14 con síntomas de forma bulbar y 5 sin ellos, se sometieron a la videofluoroscopia, en la cual fueron evaluados 14 componentes fisiológicos, 6 orales y 8 faríngeos.

Tras la realización de la misma, se observaron puntuaciones significativamente más bajas en 3 de los 6 componentes orales y en 3 de los 8 componentes faríngeos en pacientes con síntomas de ELA bulbar. Además, el transporte de bolos de la cavidad oral a la faringe, la constricción faríngea, el residuo oral y el residuo faríngeo, se vieron afectados en pacientes incluso sin síntomas de forma bulbar. Por otro lado, la apertura del segmento faringoesofágico se conservó en pacientes incluso con síntomas de forma bulbar. Y por último, la puntuación en la categoría de deglución de la escala de gravedad de la ELA empeoró en pacientes con síntomas de forma bulbar, lo que sugiere que estos síntomas causan problemas de alimentación más tempranos en pacientes con esta enfermedad. De esta manera, el transporte de bolos y el inicio de la deglución faríngea se correlacionaron con la categoría de deglución de la escala de gravedad de la ELA, lo que indica que aunque la videofluoroscopia mostrara deterioro en las fases orales y faríngeas de la deglución, la fase oral afectó principalmente a los hábitos alimenticios de la ELA en el diagnóstico inicial.

Así pues, de acuerdo con estas investigaciones, el diagnóstico precoz y la prevención de complicaciones como es la disfagia en la ELA influye de forma importante en la mejora de la calidad de vida y del bienestar durante el tiempo de duración de la enfermedad. Para ello, son necesarias las unidades multidisciplinares compuestas por profesionales expertos en la atención del enfermo con una visión interdisciplinar que actúe de forma coordinada ante las diferentes situaciones que puedan surgir a lo largo de la evolución de la enfermedad. En este sentido, existen diferentes trabajos que demuestran una mayor supervivencia en los pacientes tratados en el marco de un equipo multidisciplinar comparado con el tratamiento por especialidades aisladas ^{6,25,26}.

En un estudio realizado en 2015 por Jiménez García I et al. ²⁶ en el Hospital Universitario de Bellvitge, se evaluaron a un total de 418 pacientes diagnosticados de ELA, 84 pacientes habían recibido atención por consultas de neurología general y 334 habían sido tratados bajo un modelo de atención multidisciplinar compuesto por neurólogo, neumólogo, nutricionista, endocrinólogo, rehabilitador, fisioterapeuta, psicólogo, trabajador social, enfermera gestora, logopeda y administrativo. Los pacientes que fueron tratados en esta unidad de atención multidisciplinar tuvieron una mediana de supervivencia de 1246 días, 104 días superior a la mediana de

1148 días de aquellos seguidos en la consulta de neurología general. Esta diferencia fue estadísticamente significativa.

Cabe destacar que en los pacientes tratados por el equipo multidisciplinar, se llevó a cabo la exploración de la disfagia desde la primera visita y en todos los controles posteriores, utilizando como prueba inicial el método de cribado de disfagia EAT- 10.

Finalmente, en lo relativo al manejo de la disfagia en este tipo de pacientes, según González C et al. ²⁷, hay dos objetivos fundamentales que deberán plantearse para llevar a cabo una intervención adecuada: buscar la seguridad (minimizar el riesgo de que se produzcan complicaciones respiratorias) y la eficacia (mantener un nivel óptimo de nutrición e hidratación). De tal manera que, tras la valorar al paciente y establecer el diagnóstico de disfagia, nos plantearemos las siguientes cuestiones:

- a) La gravedad de la alteración, que puede oscilar desde una dificultad leve con alguna consistencia hasta una total imposibilidad para la deglución.
- b) La vía de alimentación: oral, no oral o mixta.
- c) Las intervenciones terapéuticas relacionadas con la nutrición.

Según la gravedad de la disfagia, se recomendarán adaptaciones tanto para el alimento sólido (modificación de volumen, consistencia, textura) como para los líquidos (espesantes, agua gelificada) (Anexos).

Por otro lado, para establecer la vía de alimentación más adecuada, se deberán tener en cuenta varios criterios (clínicos y radiológicos), los cuales han sido descritos anteriormente. Si los resultados de estos métodos de exploración demuestran que existe una disfunción faríngea grave con aspiración importante o deglución ineficaz grave, estaría recomendada la utilización de suplementos orales o incluso la instauración de una vía alternativa de alimentación, es decir, nutrición enteral por sonda. Los suplementos nutricionales se aportan por vía oral con el objetivo de complementar la dieta oral modificada y, por tanto deben elegirse en función de las deficiencias en la ingesta del paciente. En cuanto a la decisión de utilizar nutrición enteral por sonda, se realiza dependiendo de la gravedad de la disfagia y del grado de desnutrición (Anexos), aunque también se debe valorar la existencia de otros factores predisponentes para desarrollar neumonía aspirativa, especialmente el antecedente de haberla padecido y la disminución del nivel de conciencia ^{14,27}.

Según Camarero González E ²⁷, en los pacientes con enfermedades neurodegenerativas que sufren desnutrición ocasionada por disfagia y complicaciones respiratorias, y especialmente en la ELA, en que la desnutrición es un factor que disminuye la supervivencia, la nutrición enteral por sonda está indicada siempre que no se encuentren en una fase avanzada de la enfermedad. En la ELA, el objetivo es impedir la reducción de la supervivencia debido a la desnutrición que acelera el deterioro de la función pulmonar, por lo que está indicado instaurar el soporte antes de que la capacidad vital sea menor del 50%. En este caso, la vía indicada para estos pacientes es la gastrostomía percutánea radiológica o endoscópica (PEG) para evitar la anestesia durante el procedimiento.

Tras determinar la vía de alimentación adecuada, así como el tipo de dieta y la realización de las adaptaciones en los líquidos si se trata de vía oral, comenzará la rehabilitación logopédica, en la cual se deberá trabajar una serie de objetivos más específicos como:

- i. Mejorar el tono y la movilidad de las estructuras orofaciales.
- ii. Trabajar la sensibilidad intraoral.
- iii. Trabajar la correcta coordinación respiración- deglución.

Para ello, Falduti A et al. ²⁸ proponen los siguientes ejercicios:

- Ejercicios de movilidad y fortalecimiento de las estructuras orofaciales (labios, lengua, velo del paladar, maseteros, articulación temporomandibular, etc): praxias, ejercicios isotónicos o isométricos, terapia miofuncional, entre otros.
- Ejercicios para mejorar la sensibilidad intraoral.
- Ejercicios de succión- deglución.
- Ejercicios de respiración para aumentar la capacidad respiratoria y trabajar la correcta coordinación respiración- deglución.
- Ejercicios de soplo y golpes glóticos para aumentar la capacidad respiratoria y potenciar el reflejo de tos.

Estos ejercicios se podrán acompañar de técnicas complementarias como:

- La electroestimulación, que potencia determinados grupos musculares que intervienen en la deglución.

- El vendaje neuromuscular, que actúa prolongando la estimulación del músculo trabajado durante la sesión.

Además, según Campora H et al. ²⁹ será importante determinar si durante el proceso deglutorio es necesaria la ayuda de técnicas compensatorias como:

- Técnicas de incremento sensorial, que proporcionan un estímulo sensorial previo al intento de deglución y alerta al sistema nervioso central. Estas pueden ser de distintos tipos: estimulación térmica, estimulación con sabores ácidos, estimulación intra y extra oral, etc.
- Modificación del volumen del bolo: el aumento del tamaño del bolo mejora la senso- percepción del mismo dentro de la cavidad oral, mejorando el tiempo del reflejo disparador deglutorio.
- Modificación de la consistencia de los alimentos: el aumento de la viscosidad disminuye la incidencia de penetración y aspiración, y mejora la eficacia de la deglución.
- Cambios posturales, que producen en la faringe un redireccionamiento del bolo, facilitando la actividad muscular, e incluso mejorando los tiempos deglutorios. Los más utilizados son: cabeza hacia atrás, cabeza hacia delante o cabeza rotada.
- Maniobras deglutorias: son maniobras voluntarias que ayudan a modificar la fisiología de la deglución , por lo que cada maniobra está específicamente dirigida a compensar alteraciones biomecánicas específicas que hayamos observado previamente en la exploración instrumental. Para su aplicación, al contrario que en los cambios posturales, es necesaria la colaboración del paciente. Algunas de ellas son: la deglución supraglótica, la deglución súper-supraglótica, la deglución forzada, la maniobra de Masako, la maniobra de Mendelssohn o los ejercicios de Shaker ^{19,29}.

Para concluir, es importante conocer una serie recomendaciones a tener en cuenta durante la ingesta de estos pacientes:

- Antes de comenzar a comer hay que asegurarse de que la persona está despierta y tranquila, sin distracciones.
- Es imprescindible la higiene oral antes y después cada ingesta.

- La ingesta ha de realizarse en posición sentada, y mantenerse esta posición durante los 30 minutos posteriores al fin de la comida.
- Hemos de estar seguros de que el paciente ha tragado todo el contenido de la cuchara antes de ofrecerle la siguiente.
- El agua ha de tomarse con la boca libre de cualquier otro alimento, no debe ser una herramienta para “hacer pasar” la comida.
- Toda ingesta ha de realizarse con pulsioxímetro. Si la saturación inicial es menor de 90, ha de cambiarse de dedo por si se trata de algún problema en la detección del aparato; si la cifra sigue por debajo de 90, no se iniciará la ingesta por boca y ha de avisarse al personal de enfermería para realizar la toma por vía enteral. Si a lo largo de la ingesta, la saturación desciende más de 5 puntos respecto al valor inicial, la ingesta ha de suspenderse y avisar de nuevo al personal de enfermería.
- Además, se ha de auscultar al paciente durante la ingesta, identificando el cierre de la trompa de Eustaquio (click), la apnea y la espiración durante la deglución. En caso patológico, se observará la presencia de ruidos respiratorios, tos o carraspeo.

Es fundamental que tanto la familia como los diferentes profesionales que acompañan al paciente durante las comidas (en caso de que esté interno) sean conocedores de estas pautas, pudiendo trabajar la disfagia desde una perspectiva multidisciplinar.

6. DISCUSIÓN

Tras una búsqueda bibliográfica centrada en dar a conocer la importancia de detectar precozmente la disfagia en pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica, podemos decir que todos los estudios coinciden en que la evaluación de la deglución en el diagnóstico inicial de la ELA (ya sea de inicio espinal o bulbar) por parte de un equipo multidisciplinar, contribuye a la prevención de diversas complicaciones y a la mejora de la calidad de vida de estos pacientes.

En primer lugar, con respecto a la prevalencia de la disfagia en la ELA se ha demostrado que esta es uno de los síntomas más graves junto con la insuficiencia respiratoria que aparecen en la ELA, pues investigaciones como la de Onesti E et al.¹⁶ y Rodríguez FJ et al.⁵ indican que está presente en el 80% de los casos aproximadamente, pudiéndose manifestar al inicio o meses después del diagnóstico de la enfermedad. En este sentido, se ha podido contrastar también una mayor incidencia de casos de ELA con clínica bulbar respecto a los de predominio espinal, observándose un peor pronóstico en los pacientes con inicio bulbar.

En relación a las alteraciones más frecuentes de la disfagia en pacientes con ELA, solo se hizo referencia al estudio de Ertekin C et al.¹⁵, en el cual se obtuvieron los siguientes hallazgos electrofisiológicos: anomalías en el inicio de la deglución orofaríngea y en la elevación de la laringe, anomalías en las características dinámicas del esfínter cricofaríngeo durante la deglución y, falta de coordinación entre los músculos elevadores de la laringe y los músculos del esfínter cricofaríngeo durante la deglución orofaríngea.

En cuanto al diagnóstico y detección precoz de la disfagia en pacientes con ELA, según García- Peris P et al.¹⁸ es necesario llevar a cabo una exploración clínica e instrumental. Dentro de la práctica clínica, recomiendan el método de cribado de disfagia EAT- 10 y el método de exploración clínica volumen viscosidad (MECV- V). De acuerdo con este estudio, Paris G et al.²⁰ llevaron a cabo un análisis para tratar de validar el MECV- V, cuyos resultados determinaron que se trataba de una prueba con buena sensibilidad (93%) y especificidad (80%). En lo relativo a la exploración instrumental, la mayoría de las investigaciones consideran la videofluoroscopia (VFS) como el examen de referencia para el estudio de los trastornos de la deglución.

Sin embargo, Wu C et al ²¹ llevó a cabo un estudio comparativo entre la VFS y la fibroendoscopia de la deglución (FEES), en el cual se pudo observar que la FEES no solo es un complemento de la videofluoroscopia, sino que tiene ventajas sobre ella en muchos aspectos clínicos y prácticos. Si bien se requieren estudios comparativos y análisis fisiológicos más oportunos y controlados antes de promover el reemplazo de la videofluoroscopia con la FEES.

En lo que respecta al estudio de las condiciones de la disfagia en la edad temprana de la ELA, han sido muy escasas las publicaciones encontradas. No obstante, Kawai S et al. ²³ y Murono S et al. ²⁵ coinciden en que la característica principal de la etapa temprana en la ELA ocurre en la fase oral, en la cual la limitación en el movimiento lingual y la atrofia de la lengua, son las alteraciones dominantes.

Por otro lado, aunque es evidente el beneficio de la atención multidisciplinar en los pacientes con ELA como bien se ha mostrado en el trabajo de Jiménez García I et al. ²⁷, no existen estudios centrados exclusivamente en disfagia ni cómo influyen el diagnóstico e intervención precoces en la supervivencia de la enfermedad.

Finalmente, a propósito del manejo de la disfagia en este tipo de pacientes, todos los estudios coinciden en que deberán plantearse dos objetivos fundamentales para llevar a cabo una intervención adecuada: buscar la seguridad y la eficacia de la deglución. Así pues, tras valorar al sujeto y establecer el diagnóstico de disfagia, se determinará: la gravedad de la alteración, la vía de alimentación (oral, no oral y mixta) y las intervenciones terapéuticas relacionadas con la nutrición. Con respecto a la vía de alimentación, según Camarero González E ²⁸, en enfermedades neurodegenerativas, y especialmente en la ELA, donde la desnutrición es un factor que disminuye la supervivencia, está indicada la nutrición enteral por sonda, concretamente la gastrostomía percutánea radiológica o endoscópica (PEG).

7. CONCLUSIONES

De acuerdo con los objetivos iniciales de este trabajo y los resultados obtenidos tras la revisión sistemática, podemos concluir que:

- 1) La disfagia es, junto con la insuficiencia respiratoria, una de las complicaciones más importantes en pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica, apareciendo entre el 47- 86% de los casos. Esta puede ocasionar a su vez diferentes complicaciones (desnutrición, deshidratación, riesgo de aspiración, neumonía, etc.), empeorando el pronóstico de dicha enfermedad y deteriorando la calidad de vida del paciente.
- 2) Es de vital importancia la evaluación precoz de la deglución en el diagnóstico inicial de la ELA, especialmente con aparición bulbar. En este sentido, se recomienda la utilización de métodos de exploración tanto clínicos (test clínico EAT- 10 y MECV- V) como instrumentales (FEES, VFS, entre otros). Tras valorar al paciente y establecer el diagnóstico de disfagia, se dará paso a la intervención logopédica.
- 3) Para ello, son necesarias las unidades multidisciplinares compuestas por profesionales expertos que actúen de forma coordinada ante las diferentes situaciones que puedan surgir a lo largo de la evolución de la enfermedad, ya que hasta que no se encuentre un tratamiento curativo para la ELA, la intervención interdisciplinar es actualmente la mejor esperanza terapéutica para mejorar la calidad de vida y la supervivencia de quienes la padecen.
- 4) La figura del logopeda es fundamental ante esta enfermedad. Sin embargo, hay muy pocos estudios centrados directamente en los beneficios que supone la intervención logopédica en esta patología y concretamente en la disfagia.
- 5) Por último, hacer hincapié de nuevo en que al igual que se deriva a estos pacientes a realizar un estudio de la función respiratoria, y cada vez más nutricional, se debe insistir en la necesidad de valorar rápida y precozmente la disfagia desde el diagnóstico inicial de la ELA; cambiando de esta manera el procedimiento habitual de derivarles al profesional especializado una vez comienzan a manifestarse los signos propios de la disfagia, y mejorando así el pronóstico de la enfermedad y la calidad de vida de quienes la padecen.

8. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Jordán J. Avances en el tratamiento de las enfermedades neurodegenerativas. *Offarm* [Internet]. 2003; 22(3): 102-112. Recuperado a partir de: <https://bit.ly/2wRgP7k>
2. Sánchez Sánchez AB, Planells del Pozo EM. Necesidad de una evaluación e intervención en esclerosis lateral amiotrófica. *Revista de Logopedia, Foniatría y Audiología*. 2018; 38: 174-183. doi: 10.1016/j.rlfa.2018.06.007
3. Ministerio de Sanidad y Política Social. Guía para la atención de la esclerosis lateral amiotrófica (ELA) en España. Madrid: Ministerio de Sanidad y Política Social; 2009.
4. 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. doi: 10.1016/j.arbres.2013.01.013
5. Rodríguez Rivera FJ, Oreja Guevara C, Sanz Gallego I, San José Valiente B, Santiago Recuerda A, Gómez Mendieta MA, et al. Evolución de pacientes con esclerosis lateral amiotrófica atendidos en una unidad multidisciplinar. *Neurología*. 2011; 26(8): 455-460. doi: 10.1016/j.nrl.2011.01.021
6. Orient-López F, Terré-Boliart R, Guevara-Espinosa D, Bernabeu-Guitart M. Tratamiento neurorehabilitador de la esclerosis lateral amiotrófica. *Rev Neurol*. [Internet]. 2006; 43(9): 549-555. Recuperado a partir de: <https://bit.ly/2wODJfl>
7. Carvalho M, Dengler R, Eisen A, England JD, Kaji R, Kimura J, et al. Electrodiagnostic criteria for diagnosis of ALS. *Clin Neurophysiol*. 2008; 119(3): 497-503. doi: 10.1016/j.clinph.2007.09.143
8. Galvez-Jimenez N. Symptom-based management of amyotrophic lateral sclerosis. In *UpToDate*. Shefner JM, Targoff IN, Morrison RS (eds). Uptodate, Waltham MA. (Accessed on November 30, 2018.)
9. Paris G, Martinaud O, Petit A, Cuvelier A, Hannequin D, Roppeneck P, et al. Oropharyngeal dysphagia in amyotrophic lateral sclerosis alters quality of life. *Journal of Oral Rehabilitation*. 2013; 40: 199-2014. doi: 10.1111/joor.12019
10. Clavé P, Shaker R. Dysphagia: current reality and scope of the problem. *Nat Rev Gastroenterol Hepatol*. 2015; 12(5): 259-270. doi: 10.1038/nrgastro.2015.49

11. González R, Bevilacqua JA. Disfagia en el paciente neurológico. Rev Hosp Clín Chile. [Internet]. 2009; 20: 252-262. Recuperado a partir de: <https://bit.ly/1uM5bIN>
12. Jiménez Rojas C, Corregidor Sánchez AI, Gutiérrez Bezón C. Disfagia. Situaciones clínicas más relevantes. [Internet]. Tratado de geriatría. p. 545-553. Recuperado a partir de: <https://bit.ly/2Kignl0>
13. Clavé P, García P. Guía de Diagnóstico y Tratamiento Nutricional y Rehabilitador de la Disfagia Orofaringea. [Internet]. 2011. 193 p. Recuperado a partir de: <https://bit.ly/2MnqNmC>
14. Camarero González E. Consecuencias y tratamiento de la disfagia. Nutr Hosp. [Internet]. 2009; 2(2): 66-78. Recuperado a partir de: <https://bit.ly/2Ib8Jg1>
15. Ertekin C, Aydogdu I, Yüceyar N, Kiylioglu N, Tarlaci S, Uludag B. Pathophysiological mechanisms of oropharyngeal dysphagia in amyotrophic lateral sclerosis. Brain. 2000; 123(1): 125-140. doi: 10.1093/brain/123.1.125
16. Onesti E, Schettino I, Gori MC, Frasca V, Ceccanti M, Cambieri C, et al. Dysphagia in Amyotrophic Lateral Sclerosis: Impact on Patient Behavior, Diet Adaptation, and Riluzole Management. Front Neurol. 2017; 8: 94. doi: 10.3389/fneur.2017.00094
17. López Gómez JJ, Ballesteros Pomar MD, Vázquez Sánchez F, Vidal Casariego A, Calleja Fernández A, Cano Rodríguez I. Efecto del soporte nutricional sobre la supervivencia en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica. Nutr Hosp. [Internet]. 2011; 26(3): 515-521. Recuperado a partir de: <https://bit.ly/2WwIB4s>
18. García-Peris P, Velasco C, Frías Soriano L. Manejo de los pacientes con disfagia. Nutr Hosp. [Internet]. 2012; 5(1): 33-40. Recuperado a partir de: <https://bit.ly/2ZrYPN3>
19. Velasco MM, Arreola V, Clavé P, Puiggrós C. Abordaje clínico de la disfagia orofaringea: diagnóstico y tratamiento. Nutr Clín Med. [Internet]. 2007; 1(3): 174-202. Recuperado a partir de: <https://bit.ly/2F73HPd>
20. Paris G, Martinaud O, Hannequin D, Petit A, Cuvelier A, Guedon E, et al. Clinical Screening of oropharyngeal dysphagia in patients with ALS. Ann Phys Rehabil Med. 2012; 55(9-10): 601-608. doi: 10.1016/j.rehab.2012.10.005

21. Wu CH, Hsiao TY, Chen JC, Lee SY. Evaluation of Swallowing Safety With Fiberoptic Endoscope: Comparison With Videofluoroscopic Technique. *Laryngoscope*. [Internet]. 1997; 107(3): 396-401. Recuperado a partir de: <https://bit.ly/2MGepTA>
22. Murono S, Hamaguchi T, Yoshida H, Nakanishi Y, Tsuji A, Endo K, et al. Evaluation of dysphagia at the initial diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. *Auris Nasus Larynx*. 2015; 42(3): 213-217. doi: 10.1016/j.anl.2014.10.012
23. Kawai S, Tsukuda M, Mochimatsu I, Enomoto H, Kagesato Y, Hirose H, et al. A study of the early stage of dysphagia in amyotrophic lateral sclerosis. *Dysphagia*. 2003; 18(1): 1-8. doi: 10.1007/s00455-002-0074-3
24. Hillel AD, Miller RM, Yorkston K, McDonald E, Norris FH, Konikow N. Amyotrophic lateral sclerosis severity scale. *Neuroepidemiology*. 1989; 8(3): 142- 150. doi: 10.1159/000110176
25. Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad. Estrategia en Enfermedades Neurodegenerativas del Sistema Nacional de Salud. Madrid: Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad; 2016.
26. Jiménez García I, Sala Moya N, Riera Munt M, Herrera Rodríguez MV, Povedano Panadés M, Virgili Casas MN. La opinión del paciente cuenta: Experiencia en la atención nutricional en un equipo multidisciplinar de ELA. *Nutr Hosp*. 2015; 31(3): 56-66. doi: 10.3305/nh.2015.31.sup5.9132
27. González C, Casado MP, Gómez A, Pajares S, Dávila R, Barroso L, et al. Guía de nutrición para personas con disfagia. *Belivearts*. 2012; 1: 13-14.
28. Falduti A, Cámpora H, Tanda C. Disfagia orofaríngea: Técnicas propias del tratamiento. En Falduti, A., y Cámpora, H., *Deglución de la A a la Z. Fisiopatología – Evaluación – Tratamiento* (Pp 185-210). Ciudad Autónoma de Buenos Aires: Journal.
29. Cámpora H, Falduti A. Evaluación y tratamiento de las alteraciones de la deglución. *Rev Am Med Resp*. [Internet]. 2012; 3: 98-107. Recuperado a partir de: <https://bit.ly/2ZILaXC>

ANEXOS

- Test clínico de la disfagia EAT- 10



EAT-10: Eating Assessment Tool Despistaje de la Disfagia

FECHA

APELLIDOS

NOMBRE

SEXO

EDAD

OBJETIVO

El EAT-10 le ayuda a conocer su dificultad para tragar.
Puede ser importante que hable con su médico sobre las opciones de tratamiento para sus síntomas.

A. INSTRUCCIONES

Responda cada pregunta escribiendo en el recuadro el número de puntos.
¿Hasta que punto usted percibe los siguientes problemas?

1 Mi problema para tragar me ha llevado a perder peso

0 = ningún problema
1
2
3
4 = es un problema serio

6 Tragar es doloroso

0 = ningún problema
1
2
3
4 = es un problema serio

2 Mi problema para tragar interfiere con mi capacidad para comer fuera de casa

0 = ningún problema
1
2
3
4 = es un problema serio

7 El placer de comer se ve afectado por mi problema para tragar

0 = ningún problema
1
2
3
4 = es un problema serio

3 Tragar líquidos me supone un esfuerzo extra

0 = ningún problema
1
2
3
4 = es un problema serio

8 Cuando trago, la comida se pega en mi garganta

0 = ningún problema
1
2
3
4 = es un problema serio

4 Tragar sólidos me supone un esfuerzo extra

0 = ningún problema
1
2
3
4 = es un problema serio

9 Toso cuando como

0 = ningún problema
1
2
3
4 = es un problema serio

5 Tragar pastillas me supone un esfuerzo extra

0 = ningún problema
1
2
3
4 = es un problema serio

10 Tragar es estresante

0 = ningún problema
1
2
3
4 = es un problema serio

A. Puntuación

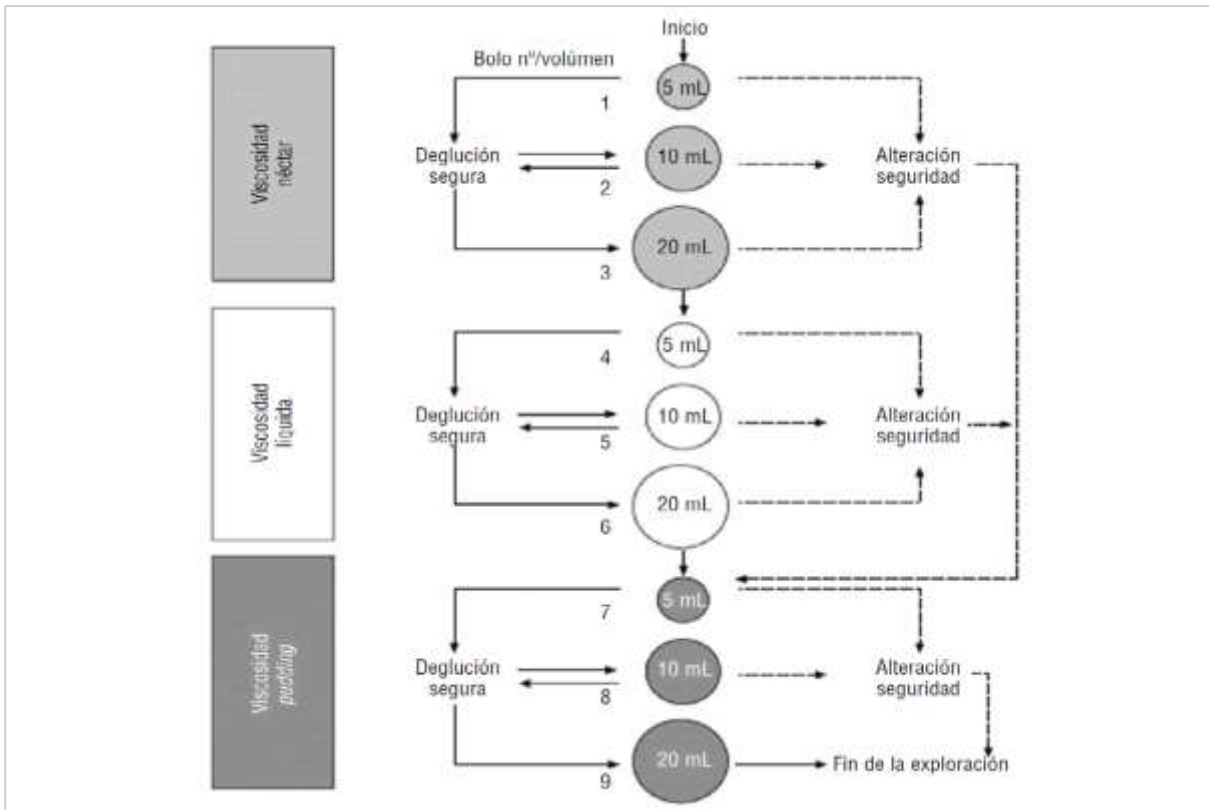
Sume el número de puntos y escriba la puntuación total en los recuadros.
Puntuación total (máximo 40 puntos)

C. QUÉ HACER AHORA

Si la puntuación total que obtuvo es mayor o igual a 3, usted puede presentar problemas para tragar de manera eficaz y segura. Le recomendamos que comparta los resultados del EAT-10 con su médico.

Referencia: Belafsky et al. Validity and Reliability of the Eating Assessment Tool (EAT-10). Annals of Otolaryngology & Laryngology. 2008; 117 (12):919-24.
Burgos R, et al. Traducción y validación de la versión en español de la escala EAT-10 para despistaje de la disfagia. Congreso Nacional SENPE 2011.

- **Secuencia de realización del método de exploración Clínica Volumen-Viscosidad (MECV- V), según el Dr. Clavé y su equipo:**



Fuente: gráfico extraído de ¹⁹.

- **Puntuaciones de ingestión de ELA según Hillel et al. ²⁴**

Hábitos alimenticios normales

10. Deglución normal: El paciente niega cualquier dificultad para masticar o tragar.
9. Anormalidad nominal: Solo el paciente nota indicadores leves, como el registro de alimentos en los huecos de la boca o la garganta.

Problemas de alimentación temprana

8. Problemas menores de deglución: Se queja de algunas dificultades para tragar.
7. Tiempo prolongado/ tamaño de bocado más pequeño: El tiempo de la comida ha aumentado significativamente y se necesitan tamaños de bocado más pequeños.

Cambios en la consistencia de la dieta

6. Dieta blanda: La dieta se limita principalmente a alimentos blandos.
5. Dieta licuada: La nutrición se limita principalmente a la dieta licuada.

Necesita alimentación por sonda

4. Alimentación suplementaria por sonda: El paciente usa o necesita un tubo para complementar la ingesta; el paciente continúa recibiendo una nutrición oral significativa (superior al 50%).
3. Alimentación por sonda con nutrición oral ocasional: Nutrición primaria e hidratación realizada por tubo; recesivos menos del 50% de nutrición por vía oral.

Sin alimentación oral

2. Secreciones manejadas con aspirador y / o medicamentos.
1. Aspiración de la secreción: La secreción no se puede manejar de manera no invasiva.

Fuente: datos extraídos de ^{23,24}.

- **Tipos de dietas según González C et al. ²⁸**

TIPOS DE DIETAS
Dieta basal. Normal. Cuando no existen problemas en la deglución, incluyendo todas las texturas y consistencias.
Dieta blanda o de fácil masticación. Con relación a problemas masticatorios, pero sin síntomas de disfagia. Posible como dieta de transición a la dieta normal.
Dieta de disfagia para la reeducación de la deglución. Evita alimentos de riesgo y no admite dobles texturas. Permite formar fácilmente el bolo. Exigencia para masticación: ninguna o ligera/ suave.
Dieta de disfagia para la reeducación de la deglución avanzada. Evita alimentos con líquidos tanto solos como formando parte de dobles texturas. Exigencia para masticación: alta.
Dieta túrmix (producto comercial). Purés comerciales de consistencia uniforme, homogénea, saborizados y que reúnen los requerimientos nutricionales completos o enriquecidos.

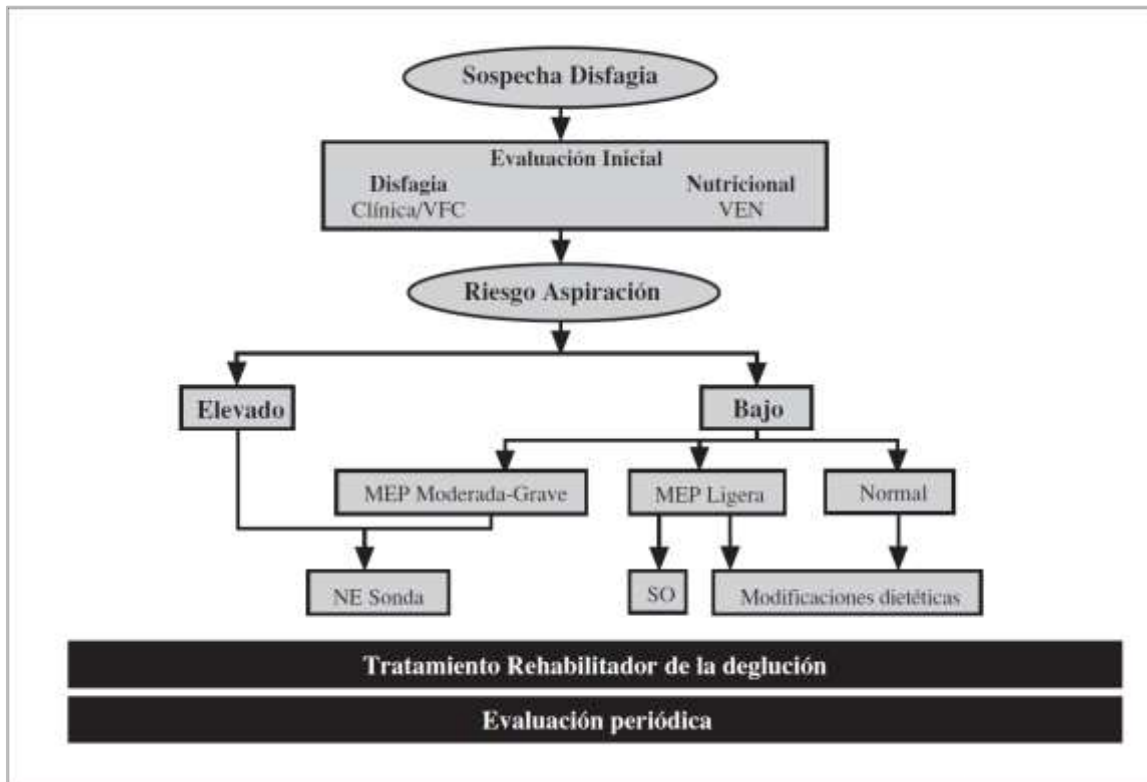
Fuente: elaboración propia.

- **Adaptación de líquidos según González C et al. ²⁸**

ADAPTACIÓN DE LÍQUIDOS
Textura néctar. Puede beberse en vaso; al caer forma un hilo fino.
Textura miel. Se puede beber o tomar con cuchara; al caer forma gotas gruesas, no mantiene su forma.
Textura pudding. Solo puede tomarse con cuchara; al caer mantiene su forma.

Fuente: elaboración propia.

- **Algoritmo de tratamiento nutricional en disfagia**



Fuente: gráfico extraído de ¹⁴.

VFC: videofluoroscopia.
 SO: suplementos orales.
 VEN: valoración del estado nutricional.
 NE: nutrición enteral total.
 MEP: malnutrición energético- proteica.