

GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA BASADA EN EVIDENCIA PARA EL MANEJO COMUNICATIVO EN PACIENTES CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA

Clinical practice guideline based on evidence for communicative management in patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis

Asbleidy Carolina Torres¹

RESUMEN

INTRODUCCIÓN: El propósito de esta investigación fue crear una guía de práctica clínica basada en la evidencia para el manejo comunicativo de pacientes con ELA. **MÉTODOS:** se realizó una revisión de literatura en diferentes bases de datos, posteriormente se analizó el nivel de evidencia y grado de recomendación clínica, según GRADE y CEBM de Oxford. Paralelo a la revisión se utilizó metodología descriptiva en donde se identificó y registró los procesos de manejo evaluativo y de intervención realizados dentro de la práctica clínica de la Universidad Nacional. **RESULTADOS Y ANÁLISIS:** Los hallazgos incluyen, (1) características bien documentadas del manejo de la disartria en ELA, (2) la utilidad de métodos de evaluación como examen neurológico, acústico, comportamental, y la medida de la tasa de habla para predecir disminuciones de inteligibilidad y así formar el momento de la intervención, (3) evidencia emergente de la utilidad a largo plazo de los sistemas de comunicación aumentativa y alternativa. **CONCLUSIONES:** la creación de una guía de práctica clínica es mucho más que una herramienta de manejo clínico, esta permite llevar a cabo evaluaciones e intervenciones de mayor calidad.

PALABRAS CALVE: Esclerosis Lateral Amiotrófica, evaluación, terapia, fonoaudiología, comunicación aumentativa y alternativa.

ABSTRACT

INTRODUCTION: The purpose of this research was to create an evidence-based clinical practice guide for the communicative management of patients with ALS. **METHODS:** a literature review was carried out in different databases, afterwards the level of evidence and degree of clinical recommendation was analyzed, according to GRADE and CEBM of Oxford. Parallel to the review, a descriptive methodology was used where the evaluation and intervention management processes carried out within the clinical practice of the National University were identified and recorded. **RESULTS AND ANALYSIS:** The findings include (1) well-documented characteristics of the management of dysarthria in ALS, (2) the usefulness of evaluation methods such as neurological, acoustic, behavioral examination, and the measurement of speech rate to predict intelligibility decreases and thus form the moment of intervention, (3) emerging evidence of the long-term usefulness of augmentative and

¹. titulación académica del autor o de los autores.

A. Torres Barbosa

alternative communication systems **CONCLUSIONS:** The creation of a clinical practice guide is much more than a clinical management tool, it allows to carry out higher quality evaluations and interventions

KEY WORDS: Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS), therapy, assessment, speech therapy, augmentative and alternative communication.

INTRODUCCIÓN

La Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) es una enfermedad degenerativa progresiva del sistema nervioso central, caracterizada por una rápida degeneración de neuronas motoras en la corteza cerebral, tronco encefálico, médula espinal y tractos cortico bulbares, cuyas características clínicas incluyen una combinación de signos de las neuronas motoras superiores (NMS) e inferiores (NMI). Los síntomas de NMS incluyen debilidad progresiva de las extremidades, espasticidad, reflejos patológicos, las NMI contienen la flacidez, la atrofia y las fasciculaciones visibles. Además de presentar síntomas bulbares como disfonía, disartria y disfagia. (1) (2) (3)

Dentro de los síntomas iniciales de la enfermedad, la mayoría de los casos presentan problemas de comunicación y en la evolución de la enfermedad todos los pacientes padecerán esta dificultad. Su gravedad puede variar desde dificultades apenas perceptibles hasta la anartria. Estudios afirman que la disartria ocurre en más del 80% de pacientes con ELA y puede causar una discapacidad importante, anteriormente en aquellos con inicio bulbar (1,2) en donde además entre el 5% y 30% de los pacientes con ELA tienen este trastorno como un primer signo, predominante en la etapa inicial de la enfermedad. La disartria como síntoma inicial es ocho veces más frecuente que la disfagia en ELA (12). Este trastorno afecta hasta un 70% de los pacientes con inicio bulbar en etapas posteriores. Dicha enfermedad perjudica diferentes estructuras que pueden dar lugar a varias formas de disartria: NMI (flácida), NMS (espástica), NMS y NMI (mixta) (4) (5). La disartria es un trastorno motor del habla caracterizado por anomalías de la articulación y la inteligibilidad del habla; la fonación y la velocidad de los movimientos faciales también pueden verse afectados. Comprender la naturaleza y el curso de la disartria en la ELA es importante porque la pérdida de comunicación impide que los pacientes participen en muchas actividades, pueden llevar al aislamiento social y reducir la calidad de vida.

Razón por la cual el ELA es una enfermedad que implica un problema importante de salud y que pese a su gravedad, a la limitada esperanza de vida y al importante sufrimiento que supone para los usuarios, la necesidad de realizar procesos de evaluación e intervención que permitan mejorar la calidad de vida es fundamental, ya que puede extender su supervivencia (6). Los fonoaudiólogos dentro del grupo interdisciplinario cumplen un papel importante para el tratamiento de estos usuarios, cuyos objetivos pretenden maximizar el habla durante el mayor tiempo posible, además de brindar estrategias aumentativas y alternativas de comunicación en las etapas finales, pues el mantenimiento de la comunicación es esencial para ayudar a las personas y sus familias a enfrentar sus consecuencias.

Durante el proceso de práctica clínica, realizado en el laboratorio de voz, habla y deglución de la Universidad Nacional, se presentaron casos de pacientes que, por su diagnóstico de ELA, requieren estrategias basadas en la evidencia, para un adecuado abordaje terapéutico del habla. Por ello, resulta necesario elaborar una guía de práctica clínica que se ocupe de los procesos evaluativos y de la intervención comunicativa de estos usuarios.

MÉTODOS

Para el diseño de la guía se emplearon dos metodologías: La revisión sistemática de literatura y la metodología descriptiva. La primera tiene como objetivo reunir toda evidencia que se corresponda con unos criterios elegidos y establecidos previamente, con el fin de orientar un tema específico de investigación. (13). Para este caso particular se indagaron las técnicas o procedimientos disponibles para la evaluación e intervención del habla de pacientes con ELA. Se realizó una búsqueda sistemática sobre el manejo del trastorno publicadas en los últimos 20 años en la literatura mundial (1998 a 2018). Para ello se incluyeron las variables dependientes e independientes (ver tabla 1), las cuales fueron cruzadas respectivamente para realizar la búsqueda.

VARIABLE DEPENDIENTE	VARIABLE INDEPENDIENTE
Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS)	Clinical practice guideline
	Dysarthria
	Augmentative and Alternative Communication
	Evidence Based Practice
	Logic
	Speech pathologist
	Assessment
	Therapy

Tabla 1. Lista de variables dependientes e independientes. Fuente: El Autor

Esta búsqueda se realizó entre los meses de abril y mayo de 2018 en bases de datos como PUBMED, SCIENCE DIRECT, SCIELO, MEDLINE y revistas como American Speech Language, Audiencia Página web de la Asociación de reseñas de investigaciones publicadas (Revisiones en línea de ASHA). No hubo restricciones basado en el idioma o estado de publicación.

Posteriormente para la selección de los artículos relevantes dentro de los resultados de la búsqueda se realizó una selección basada en el título y resumen de cada uno de los documentos obtenidos. A los resultados de esta selección inicial se les aplicó una herramienta de filtrado a partir de la lectura total de cada uno de los artículos. Para disponer de la mejor información y evidencia científica disponible, para aplicarla a la práctica clínica (3) se utilizó la propuesta del Centre for Evidence-Based Medicine (CEBM) de Oxford, en la que se tiene en cuenta los niveles de evidencia.

Ver tabla 2.

GRADO DE RECOMENDACIÓN	NIVELES DE EVIDENCIA	TIPOS DE ESTUDIO
A: Extremadamente recomendable	Estudios de nivel 1	1a: Revisión sistemática de ensayos clínicos aleatorizados, con homogeneidad
		2a: Revisión sistemática de estudios de cohorte con homogeneidad
		3a: Revisión sistemática de estudios de casos y controles con homogeneidad
B: Recomendable	Estudios de nivel 2-3 o extrapolación de estudios de nivel 1	1b: Ensayo clínico aleatorizado con intervalo de confianza estrecho
		2b: Estudio de cohorte o ensayo clínico aleatorizado de baja calidad (**) Estudio de casos y controles
C: Ni recomendable ni desaconsejable	Estudios de nivel 4, o extrapolación de estudios de nivel 2-3	1c: Práctica clínica (“todos o ninguno”) (*)
		2c: Outcomes research (***), estudios ecológicos
D: Desaconsejable	Estudios de nivel 5. O estudios no concluyentes de cualquier nivel	4: Serie de casos o estudios de cohorte y de casos y controles de baja calidad (****)
		5: Opinión de expertos sin valoración crítica explícita o basados en la fisiología, bench research or first principles (*****)

TABLA 2. Jerarquía de los estudios por grado de recomendación y el nivel de evidencia según *Centre for Evidence-Based Medicine* (CEBM) de Oxford, basado en el tipo de diseño del estudio

Paralelo a la revisión se utilizó la metodología descriptiva en donde se realizó la identificación y registro los procesos de manejo evaluativo y de intervención realizados dentro de la práctica clínica de la Universidad Nacional del Laboratorio de voz, habla y deglución de pacientes con diagnóstico de ELA que asistían al servicio durante el primer semestre del año 2018.

RESULTADOS Y ANÁLISIS

Dentro de los procedimientos iniciales de usuarios con ELA realizados dentro de la práctica clínica se encuentran los procedimientos de revisión de historia clínica y entrevista inicial, que teniendo en cuenta las investigaciones son fundamentales como primera medida antes de realizar una valoración (7) (8), puesto que estos procedimientos de manejo permite establecer la naturaleza y el tipo de dolencia que presenta el paciente (3) que en este caso particular permite establecer en qué etapa de la enfermedad se encuentra el usuario con ELA teniendo en cuenta que esta es de carácter progresivo, estableciendo de forma acertada y detallada el tiempo de la enfermedad y los síntomas generalizados presentes como lo afirma Peter Munch y cols, en su investigación realizada en 2010. (9)

Para la valoración del habla se llevan a cabo distintos procedimientos compuestos por: una evaluación anatómica y neurológica de pares craneales relacionados con el funcionamiento de las estructuras orofaciales y los síntomas bulbares presentes en la enfermedad (6)(10)(11) procesos que son considerados dentro de la revisión sistemática un examen fundamental para la valoración clínica como lo demuestran Barbara tomik, Peter Kühnlein y cols, al referir este como uno de los diferentes procedimientos que permite dar paso al diagnóstico de la disartria. Además de una Evaluación de la fuerza de la lengua para la producción de movimiento para el habla a través de exámenes que permitan observar el estado anatómico y funcional como lo establecen Yorkston y Miller en su examen clínico del ELA (12) (13). Dworkin et al, en su investigación estableció una fuerte correlación relación entre la fuerza de la lengua y la disartria en ELA. (14)

Los pacientes con ELA expresan grados variables de insuficiencia respiratoria y tasas del habla significativamente lentas de acuerdo a los rangos de normalidad, razón por la cual se incluyen pruebas comportamentales las cuales valoran aspectos como; respiración, diadococinesia y velocidad del habla (15) (16) (17). Procesos que permiten observar la inteligibilidad y producción del ritmo del habla. (12) (18) (19) (20) (21)

El siguiente proceso es la evaluación perceptual la cual permite detectar las anomalías en los perfiles, incluso antes de la aparición de los síntomas clínicos de la enfermedad (18) (7) y que estudios cuantitativos comprueban que a través de la utilización de pruebas de perfil de Disartria (22) (Frenchay Dysarthria Assessment), muestran que la caracterización de la disartria en ELA podría ser logrado mediante evaluaciones perceptuales de la articulación, reflejos, fonación, prosodia y respiración, demostrando que las pruebas de fonación detectan anomalías de disartria en ELA (4) (23).

Otro de los procedimientos es la evaluación acústica que permite obtener valores de la frecuencia fundamental, el Jitter, el Shimmer, y la relación señal-ruido, a través de un software de habla que en el caso de la práctica clínica se establece el Software Pratt que muestra mediciones acústicas las cuales pueden ser indicadores sensibles del deterioro laríngeo temprano en ELA, pues medidas acústicas como el jitter y frecuencia máxima de fonación pueden ser útiles para identificar los comienzos de los síntomas bulbares en pacientes ya diagnosticado con ELA (24) (25) (19) cabe destacar la importancia de esta evaluación pues las medidas acústicas han sido utilizadas para examinar a corto y largo plazo la inestabilidad fonatoria de pacientes con ELA y disartria ya que múltiples estudios comprueban los cambios acústicos presentes en estos pacientes (26) (24).

Beukelman en 2011 y Duffy 2013 establecen y demuestran que la evaluación acústica del habla muestra características desviadas de la normalidad. Por ejemplo Ball et al en 2001, observan que los hablantes con ELA manifiestan una calidad de voz alterada (5)(13)(27)(19). Por ejemplo, Duffy 2013 específicamente tiene características enumeradas del nivel del hablante con ELA, como monopitch y monoluthness.

Cabe destacar la importancia de la evaluación de la disartria mediante la aplicación de escalas cuantitativas y cualitativas, simples y útiles para la clasificación de la gravedad de la disartria y su evolución a lo largo del seguimiento. (13) (28) Por tanto se sugiere la identificación perceptual de los “periodos críticos” de la progresión de las disartria para que la intervención sea oportuna y eficaz.

TÉCNICA DE EVALUACIÓN	APOYO BASADO EN LA EVIDENCIA	SOLO OPINIÓN DE EXPERTOS	CARECE DE APOYO
<i>Evaluación anatómica y neurológica</i>	<i>Si</i>		
<i>Evaluación perceptual</i>	<i>Si</i>		
<i>Diadococinesia</i>	<i>Si</i>		
<i>Velocidad y ritmo del habla</i>	<i>Si</i>		
<i>Evaluación acústica</i>	<i>Si</i>		
<i>Escalas cuantitativos y cualitativas</i>	<i>Si</i>		

Tabla 3. Resumen de técnicas de evaluación del habla en ELA.

Referidos a las consideraciones de tratamiento, es necesario conocer que la disartria se manifiesta en algún momento del curso evolutivo de la enfermedad en el 80% de los usuarios con ELA y que en algunos casos está originada por la debilidad de la musculatura oro facial y por la atrofia de la lengua y los labios (29), mientras que en otros es una complicación derivada de la espasticidad. El tratamiento fonoaudiológico debe estar orientado a: Realizar un programa de ejercicios para mejorar la movilidad de la musculatura oro facial, favorecer la inteligibilidad del lenguaje y la expresividad. En fases más avanzadas, los sistemas de comunicación aumentativa y alternativa (libretas, tableros comunicadores, sintetizadores de voz, etc.) ayudarán al usuario a comunicarse. (30) (31)

En primer lugar y dada la importancia que tiene la actuación de la familia en la calidad de vida del usuario resulta imprescindible trabajar conjuntamente con ella durante los procesos de evaluación e intervención, asesorando en cuestiones relativas al cuidado y el apoyo. El fonoaudiólogo dentro de las terapias iniciales deberá proporcionar información con el objetivo de desarrollar una relación con el paciente y la familia. Dicha información deberá estar dirigida al conocimiento de los cambios que la enfermedad producirá en el habla y las diferentes formas de comunicación que pueden ser empleadas para mejorar el proceso comunicativo en las diferentes etapas de la enfermedad. (19)(29)

Varias estrategias generales, de terapias especializadas de fonoaudiología, pueden ser empleadas para facilitar el habla es estos pacientes. Para la mejoría del soporte respiratorio se emplearían inicialmente tareas no-verbales y ajustes posturales (31). Técnicas que mejoran el posicionamiento y la comodidad física las cuales pueden prevenir

A. Torres Barbosa

o reducir respuestas reflexivas o espásticas. Además, una posición del cuerpo optimizada reduce el esfuerzo requerido para mantener la posición del cuerpo y mejorar la respiración. Fisioterapeutas o terapeutas ocupacionales puede ser muy útil en este sentido para el trabajo interdisciplinar (32) (33)

Por otro lado ejercicios de respiración y relajación como técnicas que optimizan el uso del sistema respiratorio disponible y actúan de forma compensatoria maximizando las capacidades respiratorias. (34) (28) (29) (35) dentro de estas técnicas encontramos; ejercicios de entrenamiento de la fuerza muscular inspiratoria (35), prácticas de patrones respiratorios efectivos, Ejercicios respiratorios de control del ritmo, intensidad, duración (3) (34).

También encontramos las técnicas de incremento sensorial para disminuir el tono muscular y aumentar la inteligibilidad del habla. (36) Intervenciones activas tales como los ejercicios de fortalecimiento motor oral para aumentar el rango, precisión y movilidad de las mismas (37), que aún siguen siendo controversiales pues existen posturas desalentadoras dadas por neurólogos y profesionales de la salud, debido al miedo existente que el ejercicio puede sobrecargar el músculo enfermo y acelerar progresión de la enfermedad como lo demuestran en sus investigaciones Beukelman en 2011 y Dal Bello-Haas Y Florencia en 2013, entre otros (38)(39)(40). Sin embargo aunque un músculo desnervado puede ser más susceptible al daño por el uso excesivo, la evidencia sugiere que la inactividad física puede debilitar aún más a las personas con ELA (41)(42).

Estrategias basadas en terapia de voz y articulación en pacientes con ELA de progresión rápida no parece producir efectos terapéuticos notables, de hecho, resistencia y ejercicios isométricos, orales de motilidad, entrenamiento para el fortalecimiento y volumen de la voz, o programas de tratamiento como el programa Lee Silverman Voice Treatment (LSVT) centrados en aspectos como (1) duración máxima de la fonación sostenida en un nivel de fonación fuerte, (2) rango máximo de frecuencia fundamental, y (3) ejercicios de intensidad máxima de la capacidad funcional del habla pueden causar una disminución en la calidad de la voz e inteligibilidad como lo afirman Kühnlein et al y Watts 2001, en sus estudios sobre disfunción laríngea en ELA. (3) (43)

La aplicación de Estrategias comunicativas dentro del proceso ayuda a la conservación de energía logrando prolongar el tiempo de comunicación exitosa (31). Estudios de revisión como el Tomik y Guiloff en 2010 presentan recomendaciones básicas que ayudan a mejorar la comunicación. Estrategias simples como minimizar el ruido en el ambiente, reducir la distancia entre interlocutores, disminución de la velocidad del habla, hablar cara a cara, sustituir maniobras de articulación tales como: palabras alternativas, ortografía, repetición, exceso de vocabulario consonantes, o incluso utilizando palabras clave o discurso silábico son útiles, para mejorar el proceso comunicativo (31)

Es importante destacar que las técnicas de tratamiento descritas deben ser empleadas en usuarios con ELA de progresión lenta o en etapas iniciales (44)(33). **Ver tabla 4**

Otra de las estrategias empleadas dentro de esta enfermedad para el mantenimiento de la inteligibilidad del habla es el tratamiento protésico de elevación palatina y el aumento palatino útil para reducir la hipernasalidad y mejorar

la articulación de estos pacientes(45), como lo demuestra Esposito y cols, en el año 2000 a través de una investigación retrospectiva donde veintiún pacientes (84%) tratados con elevación palatina, demostraron una mejoría en su disartria, manifestando mayor facilidad y menos esfuerzo para hablar al utilizar la prótesis. Aunque este tipo de estrategias deben considerarse para todos los pacientes con ELA, el fonoaudiólogo solo es un integrante del equipo disciplinar del grupo de profesionales encargados de llevar a cabo este tipo de tratamiento. (46)

TÉCNICAS DE INTERVENCIÓN	APOYO BASADO EN LA EVIDENCIA	SOLO OPINIÓN DE EXPERTOS	CARECE DE APOYO
<i>Tareas no-verbales y ajustes posturales</i>	<i>Si</i>		
<i>Ejercicios de respiración y relajación</i>	<i>Si</i>		
<i>Ejercicios de fortalecimiento motor oral</i>		<i>Si</i>	
<i>Estrategias comunicativas</i>	<i>Si</i>		
<i>Tratamiento protésico</i>	<i>Si</i>		
<i>Técnicas de incremento sensorial</i>			<i>Si</i>
<i>Estrategias basadas en terapia de voz y articulación</i>			<i>Si</i>

Tabla 4. Resumen de técnicas de intervención en ELA

A medida que progresa la disartria en el ELA, el fonoaudiólogo debe iniciar provisión oportuna de la comunicación aumentativa y alternativa (CAA) (47)(7), definida por la asociación Americana de Habla Lenguaje Audición (1989) como un área de la práctica clínica que intenta compensar (temporal o permanentemente) las alteraciones y discapacidades de los individuos con desórdenes severos de comunicación expresiva. Un sistema de CAA debe consistir en un grupo integrado de componentes, incluyendo símbolos, estrategias, y técnicas usadas por los individuos para mejorar su comunicación.

Realizar una apropiada evaluación e intervención de la CAA continúa siendo la decisión clínica más importante dentro del manejo de pacientes con ELA. La información recolectada durante la evaluación permite la selección y personalización de las estrategias de CAA (48). Estudios como los de Beukelman 2011 y Ball 2002 recomiendan tener en cuenta los siguientes criterios para iniciar la evaluación de CAA: cuando la persona alcance una tasa de aproximadamente 90-120 palabras por minuto, cuando el nivel de inteligibilidad disminuye alrededor de 50%, cuando se presenten serias dificultades de comunicación que no permitan transmitir la totalidad del mensaje. (36) ya que el deterioro del lenguaje puede tener un efecto perjudicial sobre la calidad de vida de los pacientes y cuidadores, y puede hacer el manejo clínico del paciente difícil (128,129) Munch en 2010 plantea que la evaluación de la comunicación debe realizarse de 3 a 6 meses para valorar la progresión de la enfermedad y el tipo de sistema comunicativo que se emplea para realizar los ajustes respectivos. (44) (47) (46)

La selección de los dispositivos de comunicación adecuados puede ser difícil, ya que hay muchos factores a considerar. Es importante tener en cuenta que las necesidades comunicativas pueden variar con el tiempo (49) Es fundamental

A. Torres Barbosa

conocer la opinión de la persona que va a recibir el sistema de comunicación, para ello, el fonoaudiólogo debe plantearle cuestionamientos, como ¿Es fácil manipular el dispositivo?, ¿El dispositivo es funcional para usted?, Si hay un mal funcionamiento en el dispositivo ¿Puede ser reparado de manera rápida, fácil y económica?, ¿Cuáles son sus opciones de presupuesto/financiación?, entre otros. Los beneficios del uso de dispositivos de CAA que complementan o sustituyen el habla son abundantes. Permite mejorar la calidad de vida durante el curso de la enfermedad, fomentando la independencia, mejorando la auto-estima, manteniendo las relaciones sociales, reduciendo la ansiedad y la frustración, permitiendo las discusiones sobre procedimientos médicos y aspectos financieros, y participando en la toma de decisiones. (13)

Tras valorar estos factores se intenta aconsejar de forma individualizada cual es el método de comunicación adecuado para cada usuario. De acuerdo a las estrategias utilizadas dentro de la experiencia práctica y la revisión sistemática se presentan algunos de los más utilizados. Teniendo en cuenta el tipo de tecnología (50) Existen diferentes tipos de tecnología de CAA para que las personas puedan transmitir mensajes de comunicación que les permita continuar cumpliendo sus roles cotidianos (51). Los dos grandes tipos son baja y alta tecnología. La baja tecnología, es utilizada en una conversación básica y es útil para indicar rápida e inmediatamente necesidades y deseos, siendo de fácil acceso ya que no requiere de un entrenamiento extensivo. Incluye los tableros con el alfabeto y símbolos, textos base, hojas de papel y esferos, el parpadeo de los ojos, los gestos (52) (3) (53). La alta tecnología es usada para detallar necesidades y deseos, comunicación escrita y narración de historias. Proporciona más opciones de acceso, permitiendo modificaciones una vez el paciente no pueda usar sus extremidades. Incluye los dispositivos con sistema interfaz cerebro- computador (54).

En Colombia se cuentan con una variedad de dispositivos de CAA. Algunos de estos, son: tableros de comunicación de baja tecnología como los diseñados por la Asociación de Esclerosis Lateral Amiotrófica (ACELA), el teclado de pantalla inteligente OnSreenKey, y los sistemas de seguimiento visual como el Eye Tracking. (36)

ESTRATEGIAS DE APOYO A LA COMUNICACIÓN			
ESTRATEGIAS PARA EL HABLA	ESTRATEGIAS DE CONVERSACIÓN	ESTRATEGIAS VERBALES	SISTEMAS CAA
Adecuación del habla	Adecuación del habla y cercanía social	Cercanía social	Según la funcionalidad
- Repetición	- Interpretación del compañero	- Posicionamiento	Baja tecnología: cartas de comunicación, gráficos de alfabeto, lápiz y papel, simbología, comunicación telefónica
- Ortografía	- Confirmación	- Gestos	
- Conservación de la energía mientras habla	- Preguntando	- Expresiones faciales	Alta tecnología: grabadoras digitales, dispositivos con sistema interfaz cerebro-computador software de

Guía de práctica clínica basada en evidencia para el manejo comunicativo en pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrofica

- Habla monosilábica
- Pistas temáticas
- Contacto visual
- síntesis de voz entre otros.

Tabla 5. Soporte de estrategias de comunicación para pacientes con ELA. (Traducido, adaptado y modificado de Tomik y Guiloff 2010).

CONCLUSIONES

- La Guías de Práctica Clínica (GPC) permite dentro de la práctica incorporar el análisis sistematizado de la información disponible más relevante para la toma de decisiones clínicas al utilizar conceptos de basada en la evidencia.
- Como se desprende de lo expuesto a lo largo del artículo, la creación de una guía de práctica clínica es mucho más que una herramienta de manejo clínico, esta permite llevar a cabo evaluaciones e intervenciones de mayor calidad, ayuda a mejorar y establecer pautas comunes en la atención ofrecida a los pacientes, favorece el desarrollo de habilidades de integración de diferentes tipos de conocimiento.
- Los hallazgos clínicos establecen la evaluación del habla un proceso importante para el monitoreo continuo de pacientes con ELA, pues es esencial para el diagnóstico y establecimiento de la condición actual de disartria, informando sobre las decisiones clínicas que deberán tomarse.
- El tratamiento de los problemas de comunicación es sintomático. Exige un enfoque individualizado, llevado a cabo por el fonoaudiólogo de forma continuada durante la progresión de la enfermedad.
- El monitoreo continuo de las necesidades de comunicación de los pacientes con ELA le permite al fonoaudiólogo responder a los cambios de comunicación de manera oportuna.
- Los sistemas CAA de baja tecnología y alta tecnología deberían ser ofrecido en el momento apropiado teniendo en cuenta los resultados de la evaluación.
- Las formas de CAA puede ayudar a las personas con ELA a continuar comunicándose incluso cuando el control motor es extremadamente limitado.

TRABAJOS CITADOS

1. Haverkamp LJ , Appel V , Appel SH . Natural history of amyotrophic lateral sclerosis in a database population: validation of a scoring system and a model for survival prediction. *Brain*. junio de 1998;707-19.
2. David Oliver. The quality of care and symptom control — the effects on the terminal phase of ALS/MND. *J Neurological Sci*. agosto de 1998;139:134-6.
3. Peter Kühnlein, Hans-Jürgen Gdynia, Anne-Dorte Sperfeld, Beate Lindner-Pfleghar,, Albert Christian Ludolph, Mario Prosiel and Axel Riecker. Diagnosis and treatment of bulbar symptoms in amyotrophic lateral sclerosis. *Nat Clin Pract Neurol*. 2008;366-74.
4. Tomik B, Jerzy Krupinski, Lidia Glodzik-Sobanska, Maria Bala-Slodowska, Wieslaw Wszolek, Monika Kusiak, Anna Lechwacka. Acoustic analysis of dysarthria profile in ALS patients. *J Neurol Sci*. 31 de octubre de 1999;169:35–42.
5. Joseph Duffy. *Motor speech disorders: Substrates, differential diagnosis, and management*. 2012. (3ra edición).
6. Miller RG, Swash M BB. El Escorial revisited: revised criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. *Send Amyotroph Lateral Scler Mot Neuron Disord*. 2000;293-9.
7. Tomik B, Roberto Guilloff. Dysarthria in amyotrophic lateral sclerosis: A review. *Amyotroph Lateral Scler*. 26 de febrero de 2010;4-15.
8. Kathryn M. Yorkston. Treatment Efficacy. *J Speech Lang Hear Res*. octubre de 1996;S46-57.
9. Barnes M, Baron JC, Gilhus NE, Hughes R, Selmaj K, Waldemar G BM. Guidance for the preparation of neurological management guidelines by EFNS scientific task forces--revised recommendations 2004. *Eur J Neurol*. 2004;577-81.
10. Chiò A. Update on ISI survey: Europe, North America and South America. *Amyotroph Lateral Scler Mot Neuron Disord*. 1 de marzo de 2000;9-11.
11. Evgeny Goltsman, Jacqueline Goldman Reznik, Amnon Mosek, Amos D. Korczyn VED. The value of muscle exercise in patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Neurological Sciences*. *Neurol Sci*. 191:133-7.
12. Kathryn M. Yorkston, Robert Michael Miller, Edythe A. Strand. *Management of Speech and Swallowing in Degenerative Diseases*. 1998. 253 p.
13. Laura J Ball, Amy Willis, David R. Beukelman, Gary L Pattee. A protocol for identification of early bulbar signs in amyotrophic lateral sclerosis. 15 de octubre de 2001;191:43-53.
14. James P. Dworkin, Arnold E. Aronson, and Donald W. Mulder. Tongue Force in Normals and in Dysarthric Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis. *J Speech Lang Hear Res*. 1999;828-37.
15. Sanjana Shellikeri, Jordan R Green, Madhura Kulkarni. Speech Movement Measures as Markers of Bulbar Disease in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *J Speech Lang Hear Res*. 2016;
16. Panying Rong, Yana Yunusova, Jun Wang, Jordan R Green. Predicting Speech Intelligibility Decline in Amyotrophic Lateral Sclerosis Based on the Deterioration of Individual Speech Subsystems. *PLoS ONE*. 2016;
17. Andrea Gauster, Yana Yunusova, David Zajac. The effect of speaking rate on velopharyngeal function in healthy speakers. *Clin Linguist Phon*. junio de 2010;576-88.

A. Torres Barbosa

18. Frederic L. Darley , Arnold E. Aronson y Joe R. Brown. Differential diagnostic patterns of dysarthria. *J Speech Lang Hear Res.* junio de 1969;246-69.
19. Weismer G., · Laures J.S. · Jeng J.-Y. · Kent R.D. Kent J.F. Effect of Speaking Rate Manipulations on Acoustic and Perceptual Aspects of the Dysarthria in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Logo Folia Phoniatr Logop.* 2000;201-19.
20. Greg S. Turner, Kris Tjaden. Acoustic Differences Between Content and Function Words in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *J Speech Lang Hear Res.* junio de 2000;769-81.
21. Moira Mulligan, Joseph Carpenter, Joanne Riddel, Maureen Kenny Delaney, Gary Badger, Patricia Krusinski,. Intelligibility and the Acoustic Characteristics of Speech in Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS). *J Speech Lang Hear Res.* junio de 1994;37:496-503.
22. Robertson SJ. An evaluation of the robertson dysarthria profile. 1982;
23. Archna Bhatia, Bonnie Dorr, Kristy Hollingshead, Barbara McKenzie. Characterization of Divergence in Impaired Speech of ALS Patients. *Conf Pap PDF Available.* enero de 2017;
24. Diana Orbelo, Edythe Strand. Phonation and Preservation of Communication in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Div Speech Pathol.* julio de 2005;1-6.
25. Alice K. Silbergleit, Alex F. Johnson, Barbara H. Jacobson. Acoustic analysis of voice in individuals with amyotrophic lateral sclerosis and perceptually normal vocal quality. *J Voice.* junio de 1997;222-231.
26. Eugene H. Buder, Edythe A. Strand. Quantitative and graphic acoustic analysis of phonatory modulations: The modulogram. *J Speech Hear Res.* abril de 2003;475-490.
27. Turner, K. Tjaden, and G. Weismer. The influence of speaking rate on vowel space and speech intelligibility for individuals with amyotrophic lateral sclerosis. - *Fluence Speak Rate Vowel Space Speech Intelligibility Individ Amyotroph Lateral Scler.* 1995;38:1001–1013.
28. Ajith Goonetilleke, Roberto J. Guiloff Información de correspondencia sobre el autor Roberto J. Guiloff. reproducibility and variability of quantitative assessments of bulbar and respiratory function in motor neuron disease. julio de 1994;64-6.
29. Lechtzin N1, Rothstein J, Clawson L, Diette GB, Wiener CM. Amyotrophic lateral sclerosis: evaluation and treatment of respiratory impairment. *Amyotroph Lateral Scler Mot Neuron Disord.* marzo de 2002;
30. Deanna Britton, Stuart Cleary, Robert Miller. What is ALS and What is the Philosophy of Care? *Perspect Swallowing Swallowing Disord.* marzo de 2013;
31. Emily K. Plowman. Is There a Role for Exercise in the Management of Bulbar Dysfunction in Amyotrophic Lateral Sclerosis? *Ournal Speech Lang Audit Res.* 5 de junio de 2015;
32. David Oliver, Gian Domenico Borasio y Wendy Johnston. In *Palliative Care in Amyotrophic Lateral Sclerosis: from Diagnosis to Bereavement.*
33. Kathleen Francis, John R. Bach,, Joel A. DeLisa. Evaluation an rehabilitation of patients with adults motro neuron disease. *Phys Med Rehabil.* 1999;951-3.
34. Braun SR. Respiratory system in amyotrophic lateral sclerosis. *Neurol Clin.* 1997;9-31.

35. Lyall RA, Donaldson N, Polkey MI, Leigh PN, Moxham J. Respiratory muscle strength and ventilatory failure in amyotrophic lateral sclerosis. *Brain*. 2001;

36. Diana Paola Moscoso Castañeda¹, Luisa Fernanda Ángel Gordillo². MANUAL DE INTERVENCIÓN DEL PROFESIONAL EN FONOAUDIOLOGÍA EN LA COMUNICACIÓN Y LA DEGLUCIÓN EN PACIENTES CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA. Universidad Nacional;

37. Speech Deterioration in Amyotrophic Lateral Sclerosis: Implications for the Timing of Intervention. *J Med Speech-Lang Pathol*. enero de 1993;1-35.

38. David Beukelman, Susan Fager, Amy Nordness. Communication support for people with ALS. *Neurol Res Int*. 2011;

39. Dalbello-Haas, V., Florence, J. M., & Krivickas, L. S. Therapeutic exercise for people with amyotrophic lateral sclerosis or motor neuron disease. *Cochrane Database of Systematic*. *Cochrane Database Syst*. 2008;

40. Effects of high-intensity endurance exercise training in the G93A mouse model of amyotrophic lateral sclerosis. *Muscle Nerve*. mayo de 2004;656–662.

41. Vanina Dal Bello-Haas, Julaine M Florence,, Lisa S Krivickas. Therapeutic exercise for people with amyotrophic lateral sclerosis or motor neuron disease. *Cochrane Neuromuscul Group*. 23 de abril de 2008;

42. DeAnna Adkins, Jeffery Boychuk, Michael Remple. Motor training induces experience-specific patterns of plasticity across motor cortex and spinal cord. *J Appl Physiol*. 1995;1776–1782.

43. Watts CR and Vanryckeghem M. Laryngeal dysfunction in amyotrophic lateral sclerosis: a review and case report. *BMC Ear Nose Throat Disord*. 2001;

44. Peter Munch Andersen, , Gian Domenico Borasio , Reinhard Dengler , Orla Hardiman , Katja Kollwe , Peter Nigel Leigh , Pierre-Francois Pradat , Vincenzo Silani y Barbara Tomik. Good practice in the management of amyotrophic lateral sclerosis: Clinical guidelines. An evidence-based review with good practice. *Amyotroph Lateral Scler* [Internet]. 2007 [citado 8 de mayo de 2018];8. Disponible en: <https://www.tandfonline.com/doi/abs/10.1080/17482960701262376?journalCode=iafd19>

45. Panying Rong, Yana Yunusova, Jordan R Green. Differential Effects of Velopharyngeal Dysfunction on Speech Intelligibility During Early and Late Stages of Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Conf Pap PDF Available*. septiembre de 2016;

46. Esposito SJ¹, Mitsumoto H, Shanks M. Use of palatal lift and palatal augmentation prostheses to improve dysarthria in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a case series. *J Prosthet Dent*. 2000;90-8.

47. Alison Hamilton, , Ulrika Ferm, , Anne-Wil Heemske, Rita TwistonDavies, , Kirsty Y Matheson, , Shiela A Simpson,& Daniela Rae. Management of speech, language and communication difficulties in Huntington's disease. *Manag Speech Lang Commun Difficulties HD*. 2012;

48. Chapey, R. Augmentative and alternative communication for persons with aphasia. 1994.

49. Amyotrophic Lateral Sclerosis Association. *Manual V: Living with ALS, adjusting swallowing and speaking difficulties*. 1997.

50. Elizabeth Hanson. Dysarthria in amyotrophic lateral sclerosis; A Systematic Review of Characteristics, Speech Treatment, and Augmentative and Alternative Communication Options. *Commun Sci Disord*. 2012;

A. Torres Barbosa

51. Fried-Oken, M., & cols. Purposes of AAC device use for persons with ALS as reported by caregivers. *Augment Altern Commun.* 2006;209-221.

52. Brownlee, A., & Palovcak, M. The role of augmentative communication devices in the medical management of ALS. *Neurorehabilitation.* 2007;22:445-50.

53. Sterling, L., & cols. Association between dysarthria and cognitive impairment in ALS: A prospective study. *Amyotroph Lateral Scler.* 2010;46-51.

54. Bardach, L., & Newman, D. Augmentative and Alternative Communication in ALS. *Perspect Augment Altern Commun.* 2003;14-21.

Recibido en: PARA USO DE SÍGNOS FONICOS

Revisado: PARA USO DE SÍGNOS FONICOS

Aceptado en: PARA USO DE SÍGNOS

FONICOS

contactar con el Autor:

ASBLEIDY CAROLINA TORRES

E-mail: asctorres7@gmail.com