

**REHABILITACIÓN INTEGRAL DE LA DISFAGIA OROFARÍNGEA EN PACIENTES
CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA: REVISIÓN DE LA LITERATURA**

Máster de especialización en disfagias orofaríngeas

Escola de Patologia del Llenguatge

Hospital de la Santa Creu i Sant Pau

Tutora: Mariana Simao

Autoras: Christelle Serra Le Cheualier, Margalida Zuzama Juan y Alba Planells Palomé

BARCELONA, JUNY 2018

REHABILITACIÓN INTEGRAL DE LA DISFAGIA OROFARÍNGEA EN PACIENTES CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA: REVISIÓN DE LA LITERATURA

RESUMEN

La Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) es una enfermedad neurodegenerativa con un pronóstico de supervivencia limitado. Produce debilidad progresiva de la musculatura voluntaria hasta la muerte por insuficiencia respiratoria después de un corto período. Los principales síntomas son la disartria, la disfagia, la disnea, la debilidad muscular, la atrofia y la fasciculación en los miembros y en la lengua. La desnutrición y neumonía por aspiración, consecuencia de la disfagia, aumentan el riesgo de muerte. En las formas bulbares de ELA, las alteraciones de voz y de deglución son a menudo los síntomas iniciales. Este trabajo tiene como objetivo analizar toda la documentación disponible sobre los tratamientos de rehabilitación logopédica para la disfagia orofaríngea (DOF) en pacientes con ELA. Identificar los aspectos relevantes conocidos, desconocidos y controvertidos y proporcionar información amplia sobre los tratamientos. Los resultados destacan la importancia de una intervención interdisciplinaria y de adaptar el tratamiento a cada etapa. Uno de los primeros procedimientos aplicados es la modificación del bolo. Existen algunas controversias a la hora de utilizar una u otra postura o maniobra de deglución. La más indicada es la flexión anterior cervical. La deglución está estrechamente relacionada con la respiración. Procedimientos como el entrenamiento de fuerza muscular espiratoria o el uso de ventilación mecánica no invasiva, favorecen la deglución. Existen terapias con evidencia clínica, pero sin evidencia científica, como el uso del vendaje elástico o del ambú. En conclusión, la disfagia es un síntoma prevalente en la ELA y es esencial la intervención interdisciplinaria.

***Palabras clave: esclerosis lateral amiotrófica deglución respiración
tratamiento logopedia disfagia enfermedades neuromusculares***

ABSTRACT

Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) is a neurodegenerative disease with a limited survival prognosis. It produces progressive weakness of the voluntary musculature until death due to respiratory insufficiency after a short period of time. The main symptoms are dysarthria, dysphagia, dyspnea, muscle weakness, atrophy and fasciculation in the limbs and tongue. Malnutrition and aspiration pneumonia, a consequence of dysphagia, increase the risk of death. In the bulbar forms of ALS, voice and swallowing

disorders are often the initial symptoms. The aim of this work is analyze all available documentation on speech therapy rehabilitation for oropharyngeal dysphagia (DOF) in patients with ALS. It is also to Identify known, unknown and controversial relevant aspects and to provide extensive information about the treatments. The results highlight the importance of an interdisciplinary intervention and to adapt the treatment to each stage. One of the first procedures applied is the modification of the bolus. There are some controversies when using one or another position or swallowing maneuver. The most suitable one is the anterior cervical flexion. Swallowing is closely related to breathing. Procedures such as expiratory muscle strength training or the use of non-invasive mechanical ventilation, favor swallowing. There are therapies with clinical evidence, but without scientific evidence, such as the use of elastic bandages or Ambu resuscitator In conclusion, dysphagia is a prevalent symptom in ALS and interdisciplinary intervention is essential.

INTRODUCCIÓN

La Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) es la enfermedad prototípica de la neurona motora; es una enfermedad neurodegenerativa, de aparición en el adulto, implacable, progresiva que afecta a las neuronas motoras, lo que provoca un empeoramiento de la debilidad de los músculos voluntarios hasta que se produce la muerte por insuficiencia respiratoria después de un corto periodo. El pronóstico es fatal, ya que, des del inicio de los síntomas, hay una supervivencia media entre 3 y 5 años. La incidencia general es de 1,5 a 2,5 casos por 100.000 habitantes/año y una prevalencia de 6 casos por 100.000 habitantes/año, tratándose de una enfermedad dentro de la categoría de enfermedades raras. En Cataluña la incidencia anual es de 1,4/100.000 habitantes y la prevalencia es de 5,4/100.000 habitantes ^(1,2).

La ELA puede variar entre pacientes; algunos presentan la enfermedad de inicio espinal, es decir, la aparición de debilidad muscular es en las extremidades, pero otros pueden presentarla de inicio bulbar, que se caracteriza por disartria y disfagia ⁽³⁾.

En la mayoría de los pacientes la causa de ELA es desconocida. A pesar de que se han logrado grandes avances en nuestra comprensión de las causas genéticas de la ELA (de un 5 a un 10% de ellas), la contribución de los factores ambientales ha sido más difícil de evaluar ⁽⁴⁾. La edad de inicio avanzada y el inicio bulbar tienen peor pronóstico. Sin embargo, existen datos contradictorios sobre el género, el retraso diagnóstico y los criterios de El Escorial. El sello patológico de ELA es la presencia de

inclusiones proteicas ubiquitinadas citoplásmicas en neuronas motoras y células gliales principalmente en la médula espinal ⁽⁵⁾.

El deterioro de la deglución en pacientes con ELA bulbar puede considerarse como una progresión de cinco fases: hábitos alimentarios normales, problemas alimentarios tempranos, cambios en la consistencia dietética, necesidades de alimentación por sonda y nada por vía oral. La disfagia en la ELA resulta del deterioro de los núcleos motores de los nervios craneales V, VII, IX, X, XI y XII ^(6,7). El deterioro de la deglución ocurre en hasta el 85% de las personas con ELA. La disfagia en la ELA resulta de la debilidad y / o espasticidad de los músculos de la deglución, incluidos los músculos de masticación, lengua, labios, faringe y laringe, mientras que la debilidad de la musculatura respiratoria y ventilatoria afecta aún más la protección de las vías respiratorias al reducir las capacidades de generación de presión espiratoria necesario para producir una tos efectiva. Los resultados pueden ser dificultad o incapacidad para tragar por completo alimentos o líquidos, y entrada de material en las vías respiratorias. La deglución está estrechamente relacionada con la respiración. Estudios demuestran que una mejora en las capacidades de espiración mejora la deglución ⁽⁸⁾.

Los pacientes presentan pérdida de peso corporal debido a la pérdida de masa muscular y la pérdida de grasa corporal, atribuida a la malnutrición. La pérdida de peso empeora por la presencia de hipermetabolismo ⁽⁹⁾.

En las formas bulbares de ELA, las alteraciones en la voz y la deglución son a menudo los síntomas iniciales de la enfermedad. Los principales síntomas comunes en pacientes con ELA son la disartria, la disfagia, la disnea, la debilidad muscular, la atrofia y la fasciculación en los miembros y en la lengua ⁽¹⁰⁾.

El tratamiento de esta enfermedad está en manos de profesionales expertos, con una visión interdisciplinaria para actuar de forma coordinada en función de las diferentes situaciones que puedan presentarse a lo largo de la enfermedad. Existen varios estudios que muestran una mejor supervivencia en pacientes tratados en el marco de un equipo multidisciplinario en comparación con el tratamiento por especialidades aisladas ⁽²⁾. El apoyo psicosocial de la persona y el entorno familiar es esencial para integrar todos los cambios y situaciones que surgen en el curso de la enfermedad. Esto debe comenzar desde el diagnóstico ya que la intervención temprana contribuye a una mejor capacitación, previene situaciones de deterioro y

ayuda a enfrentar el proceso de dependencia. El enfermo y la familia necesitan estrategias para aumentar la percepción de control, favorecer el proceso de adaptación a la situación del paciente y su familia, y asimismo, disminuir la sensación de indefensión. No se conoce un tratamiento curativo, sin embargo, esto no excluye la posibilidad de mejorar la calidad de vida y la supervivencia de los pacientes ⁽¹⁾.

Este trabajo tiene como **objetivo principal** revisar y analizar toda la documentación disponible sobre los tratamientos de rehabilitación logopédica para la disfagia orofaríngea (DOF) en pacientes diagnosticados con ELA. Identificar los aspectos relevantes conocidos, desconocidos y controvertidos sobre el tema de investigación y así, resumir y proporcionar información amplia sobre los tratamientos de la DOF en ELA.

METODOLOGIA

Resultados de la búsqueda bibliográfica

La búsqueda de estudios elegibles fue exhaustiva. Se limitaron a estudios basados en humanos. Se realizó una búsqueda bibliográfica inicial en PubMed para identificar palabras clave relevantes contenidas en el título, el resumen y la descripción del tema. Utilizamos el Encabezado de temas médicos (MeSH) para seleccionar los términos de búsqueda. Se utilizaron estrategias similares para buscar en otras bases de datos bibliográficas. La búsqueda se aplicó a las bases de datos: Pubmed, Scopus y Cynahl.

Conceptos

Dentro de la base de datos, los conceptos y los descriptores que se ha utilizado para la búsqueda son los siguientes:

Dysphagia; Dysphagia therapy; Oropharyngeal dysphagia; Dysphagia Treatment; Speech therapy; Swallowing; Swallowing disorder; Amyotrophic Lateral Sclerosis

Deglutition Disorders; Rehabilitation; Motoneuron diseases; Physical therapy modalities; Dysphonia; Dysarthria; Articulation disorders; Voice disorders; Voice disease

De la combinación de estos términos se obtuvieron un total de 58 artículos.

Se realizó una nueva búsqueda, semejante a la anterior, pero con el término "bulbar" [all fields] y el operador de boleano "AND". El resultado fue una lista reducida de elementos: 15 artículos.

Ambas se realizaron sin límite de fecha, es decir, desde el comienzo de indexación de cada base. No hay restricción por idioma del documento.

Las últimas búsquedas computadas son del día 14 de marzo de 2018.

PROPUESTA METODOLÓGICA

Criterios de selección

La primera criba se ha realizado en función de criterios previos a la lectura detallada de los artículos: la antigüedad (10 años), posibilidad de leer el resumen, selección de aquellos que hablan de tratamiento logopédico.

Se han excluido los artículos duplicados, los no publicados y aquellos que estudian ELA con otras patologías asociadas.

Aplicando estos filtros, la selección ha quedado reducida a 33 y 5 respectivamente.

Criterios de calidad

Se han valorado aquellos artículos que proceden de bases de datos y revistas especializadas, que garanticen una fiabilidad y evidencia científica como *Medicina Clínica*, *Dysphagia*, *International Journal of Speech & Language Pathology and Audiology*, entre otras y los artículos que proceden de fuentes hospitalarias.

Dentro de los artículos se encuentren referencias y citas de otros artículos o investigaciones previas.

La revisión es evaluativa, y responde a una pregunta específica, muy concreta sobre aspectos eminentemente terapéuticos.

De esta manera se ha realizado una tercera criba de artículos y nos ha permitido establecer los parámetros para una nueva búsqueda más especializada, si es necesario.

De esta selección por criterios de calidad quedan un conjunto de 30 artículos, sumando los resultados de las dos búsquedas iniciales.

Vaciado/recuperación de los artículos:

Con esta acción se realiza una cuarta selección que pretende asegurar que los artículos seleccionados se ajusten al objetivo propuesto y dispongan de la fiabilidad y validez que garantice la calidad de nuestro trabajo.

Esta última clasificación nos deja un conjunto de 25 artículos para elaborar dicha revisión

Fases:

El flujo de información refleja los resultados de la búsqueda inicial de información y cada una de las fases de exclusión que se han especificado. Una vez se aplica un criterio sobre el grupo, se reduce el número de artículos que pasan al filtro siguiente.

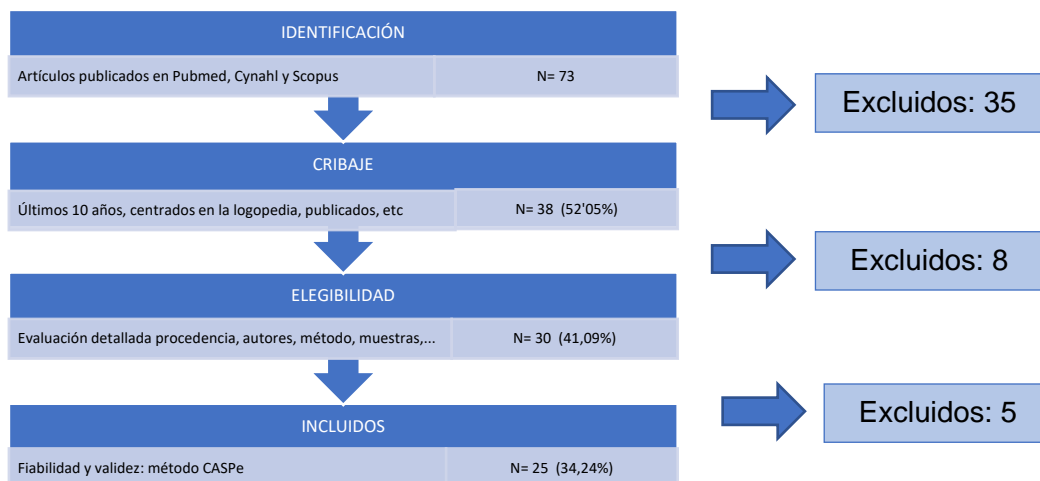


Figura 1. Diagrama de flujo de búsqueda de literatura

RESULTADOS

A partir de la lectura y abstracción de la información de los artículos seleccionados, se ha confeccionado una tabla con diferentes ejercicios y pautas, explicando el efecto y valorando su eficacia para los pacientes de ELA. Todos los ejercicios están destinados a mejorar, en pequeña o gran medida, la calidad de vida de los pacientes con ELA (teniendo en cuenta la etapa de la enfermedad) y dar pautas o herramientas a sus familiares o cuidadores. Destacamos la importancia de tratar la enfermedad de manera interdisciplinar. Se ha observado y analizado que hay mayor supervivencia en los pacientes tratados en el marco de un equipo multidisciplinar comparado con el tratamiento por especialidades aisladas⁽²⁾.

	PROCEDI- MIENTO	OBJETIVOS que pueden reportar beneficio	EFICACIA Demostrada	ARTÍCULO REFEFERNCIA
Modificación del bolo	Adecuación de la consistencia y/o viscosidad ⁽¹⁰⁾	-Favorecer el control oral -Mejorar la cohesión del bolo -Modular el rendimiento sensorial y motor oral y faríngeo. - Aumentar el movimiento lingual para formar adecuadamente el bolo	Los cambios de textura mejoran los inputs sensoriales y proporcionan integración sensorial y motora. Mejorará el inicio de la fase faríngea y reducirá residuo faríngeo	<i>“Alterações da fonação e deglutição na Esclerose Lateral Amiotrófica: Revisão de Literatura Speech and swallowing disorders in Amyotrophic Lateral Sclerosis: Literature Review”</i> Tavares Pontes R, Orsini M, de Freitas M, de Souza Antonioli R, Nascimento O. 2010
Estim. sensorial	Incremento del sabor y de la temperatura ⁽¹¹⁾	-Estimula el reflejo de deglución -Modular el rendimiento sensorial y motor oral y faríngeo.	La estimulación sensorial está recomendada y es necesaria, ya que alerta al SNC. En pacientes con ELA está muy indicado, sobre todo porqué los ejercicios para mejorar tono, precisión y fuerza no están indicados por la fatiga muscular.	<i>“Management of dysphagia in Parkinson’s disease and amyotrophic lateral sclerosis”</i> Karen Fontes Luchesi, Satoshi Kitamura, Lucia Figueiredo Mourão. 2013
Postu	Flexión anterior de la cabeza (Chin-	-Facilitar la protección de las vías aéreas	Maniobra efectiva en los casos de aspiración con pacientes con ELA, generalmente como resultado de	<i>“Management of dysphagia in Parkinson’s disease and amyotrophic lateral sclerosis”</i>

Tuck) ^(11,12)	<ul style="list-style-type: none"> -Controlar la posible caída del bolo prematura hacia la orofaringe -Facilitar el control del bolo -Mejorar la predeglución 	anormalidades de la fase oral. Esta maniobra ofrece protección para la vía aérea. Abre la vallécula. En esta posición, la base de la lengua se estrecha y cubre la abertura de la laringe y, en consecuencia, evita la penetración y la aspiración.	<p>Karen Fontes Luchesi, Satoshi Kitamura, Lucia Figueiredo Mourão. 2013</p> <p><i>“Amyotrophe Lateralsklerose”</i></p> <p>Kraft P, Beck M, Grimm A, Wessig C, Reiners K, Toyka K. 2010</p>
Rotación de la cabeza hacia el lado comprometido ⁽¹³⁾	<ul style="list-style-type: none"> -Mejorar el control del bolo -Promover la apertura de EES -Retrasar el cierre de EES durante la deglución. 	Buena maniobra para pacientes con ELA sobre todo si tienen un cierre del EES prematuro (disfunción cricofaríngea).	<i>“Search for compensation postures with videofluoromanometric investigation in dysphagic patients affected by amyotrophic lateral sclerosis”</i> A. Solazzo, L. Del Vecchio, A. Reginelli, L. Monaco, A. Sagnelli, M. Monsorró, N. Di Martino, G. Tedeschi, R. Grassi. 2011
Hiperextensión cervical ⁽¹³⁾	-Favorecer la caída del bolo	No es una maniobra muy utilizada en ELA, útil en caso de falta de movilidad de la lengua y ausencia de reflejo deglutorio. Tener en cuenta la	<i>“Search for compensation postures with videofluoromanometric investigation in dysphagic patients affected by</i>

			<p>incoordinación orofaríngea que puede haber. Ausencia de movimiento lingual para favorecer el tránsito oro-faríngeo y desencadenar el reflejo deglutorio.</p>	<p><i>amyotrophic lateral sclerosis</i>" A. Solazzo, L. Del Vecchio, A. Reginelli, L. Monaco, A. Sagnelli, M. Monsorró, N. Di Martino, G. Tedeschi, R. Grassi. 2011</p>
Maniobras	Deglución forzada ^(11,13)	<p>- Favorecer el cierre glótico y la apnea durante la deglución.</p> <p>- Aumentar la propulsión lingual. Empuje forzado y prolongado de la lengua contra el paladar.</p>	<p>SI. A pesar de la fatiga muscular de los pacientes con ELA, se recomienda la maniobra de tragar con esfuerzo, ya que es una maniobra realizada durante la función de deglución y no exige una fuerza muscular como un ejercicio aislado</p>	<p><i>"Management of dysphagia in Parkinson's disease and amyotrophic lateral sclerosis"</i> Karen Fontes Luchesi, Satoshi Kitamura, Lucia Figueiredo Mourão. 2013</p>
			<p>NO. Indicada para mejorar el transporte en bolo en presencia de disfunción faríngea, las alteraciones prácticas de las estructuras orales implicadas en la retención del bolo y la deglución, en particular la lengua, impiden la aplicación de esta maniobra.</p>	<p><i>"Search for compensation postures with videofl uoromanometric investigation in dysphagic patients affected by amyotrophic lateral sclerosis"</i> A. Solazzo, L. Del Vecchio, A. Reginelli, L. Monaco, A. Sagnelli, M. Monsorró, N. Di Martino, G. Tedeschi, R. Grassi. 2011</p>

	Supraglótica/ Súper-supraglótica ⁽¹³⁾)	-Efectuar apnea voluntaria antes de la deglución y tos voluntaria postdeglutoria -Añadir a la maniobra anterior, la fuerza diafragmática.	NO. Ambas maniobras requieren un breve período de entrenamiento para garantizar la correcta ejecución, pueden ocasionar fatiga.	<i>“Search for compensation postures with videofluoromanometric investigation in dysphagic patients affected by amyotrophic lateral sclerosis”</i> A. Solazzo, L. Del Vecchio, A. Reginelli, L. Monaco, A. Sagnelli, M. Monsorró, N. Di Martino, G. Tedeschi, R. Grassi. 2011
	Mendelsohn ^(13,14)	-Prolongar manual y voluntariamente la excursión laríngea durante la deglución, para aumentar la duración de la elevación laríngea y de la apertura de EES.	SI. Demostrada en eficacia en pacientes en etapas iniciales de la enfermedad, reduce residuo faríngeo.	<i>“Acta medica Croatica : časopis Hrvatska akademija medicinskih znanosti. H.”</i> Marčinko Budinčević A, Kos M, Vlašić S, Bartolović J, Benko S, Ostojčić V, Soldo Butković S. 2016

			No recomendada en pacientes en estadios avanzados. El déficit de fuerza asociado impide su uso.	<i>“Search for compensation postures with videofluoromanometric investigation in dysphagic patients affected by amyotrophic lateral sclerosis”</i> A. Solazzo, L. Del Vecchio, A. Reginelli, L. Monaco, A. Sagnelli, M. Monsorró, N. Di Martino, G. Tedeschi, R. Grassi. 2011
Ejercicios	Isotónicos ⁽¹¹⁾	- Implican movimiento -Dinámicos (de 1 a 3 segundos)	Ejercicios suaves, para estimular. Los ejercicios isotónicos están indicados, pero sin fatiga. Los isométricos e isocinéticos, no. En ELA la fatiga muscular es frecuente y los ejercicios para el control y fuerza de la lengua, incluso necesarios, no están indicados. La fatiga o la pérdida de resistencia es una queja frecuente entre los pacientes con ELA.	<i>“Management of dysphagia in Parkinson’s disease and amyotrophic lateral sclerosis”</i> Karen Fontes Luchesi, Satoshi Kitamura, Lucia Figueiredo Mourão. 2013
	Isométricos ⁽¹¹⁾	- Implican tono. Estáticos. - Mantener el movimiento de 5 a 10 segundos.		
	Isocinéticos ⁽¹¹⁾	-Implican resistencia a una fuerza. -Mantener más de 10 segundos. -Isocinético- isotónico: con		

		<p>contra resistencia pero dinámico.</p> <p>-Isocinético- isométrico: con contrarresistencia mantener el movimiento 5 segundos.</p>		
E. fuerza espiratoria	EMST-150 ^(8,15)	<p>-Mejorar en la cinemática hiolaríngea</p> <p>-Activar la musculatura submentoniana y suprahiodea.</p> <p>-Mejorar la presión máxima espiratoria.</p>	<p>Aumentar el desplazamiento hioides es importante durante la deglución, ya que el movimiento anterior y superior ayuda pasivamente a la relajación y apertura del esfínter esofágico superior para permitir un tránsito del bolo eficaz desde la faringe hacia el esófago.</p>	<p><i>“Impact of Expiratory Strength Training in Amyotrophic Lateral Sclerosis”</i>. Emily K. Plowman, Stephanie A. Watts, et al. Junio 2016</p>
		<p>-Conseguir el desplazamiento máximo del hioides durante la deglución</p> <p>-Mejorar la eficacia de la tos</p> <p>-Aumentar la reserva respiratoria</p>	<p>Favorece el trabajo de respirar y proporciona la posibilidad de respuesta en caso de aspiración o residuo faríngeo</p>	<p><i>“Functional outcomes associated with expiratory muscle strength training: Narrative review”</i></p> <p>Laciuga H, Rosenbek J, Davenport P Sapienza C. 2014</p>

V. mecánica no invasiva	Ventilación Mecánica No Invasiva (VMNI) ^(3,16)	<ul style="list-style-type: none"> - Mejorar la fragmentación de la deglución y la sincronización de la deglución- respiración -Aumentar el flujo espiratorio para evitar la inhalación de los restos del bolo tragado cuando la glotis se vuelve a abrir después de hacer la apnea. 	<ul style="list-style-type: none"> - La VMNI mejora la interacción respiración-deglución - Se considera que este mecanismo contribuye a la seguridad de las vías respiratorias durante la deglución. 	<p><i>“Noninvasive Mechanical Ventilation Improves Breathing-Swallowing Interaction of Ventilator Dependent Neuromuscular Patients: A Prospective Crossover Study.”</i></p> <p>Marine Garguilo, Michèle Lejaille, Isabelle Vaugier, David Orlikowski, Nicolas Terzi, Frédéric Lofaso, and Hélène Prigent. 2016</p>
			<ul style="list-style-type: none"> - Se ha demostrado que aumenta la supervivencia media de 7 meses y también mejora la calidad de vida - Reduce la dispnea, la fatiga, el dolor de cabeza y la somnolencia 	<p><i>“Amyotrophic lateral sclerosis”</i></p> <p>Hardiman O, Al-Chalabi A, Chio A, Corr E, Logroscino G, Robberecht W, Shaw P, Simmons Z, van den Berg L. 2017</p>

Farmacología	Rulizol ^(6,17)	<p>-Retrasar la aplicación de la traqueotomía o de la dependencia de la ventilación asistida.</p> <p>-Estabilizar el peso y prolongar la supervivencia en pacientes con ELA</p> <p>-Frenar la progresión de la enfermedad</p>	<p>- Es un antagonista del neurotransmisor glutamato, y retrasa la progresión de la enfermedad en los estadios iniciales.</p> <p>- Aumento de supervivencia de más de 3 meses</p> <p>- Mejores resultados si se administra con Carbonato de litio</p>	<p><i>“Dysphagia in Amyotrophic Lateral Sclerosis: Impact on Patient Behavior, Diet Adaptation, and Riluzole Management”</i></p> <p>Onesti E, Schettino I, et al. 2017</p> <p><i>“Practice Parameter update: The care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: Drug, nutritional, and respiratory therapies (an evidence-based review)”</i> Miller R et al. 2009</p>
	Sialorrea fármacos ⁽¹⁸⁾	<p>-Reducir la fuga de saliva por comisuras con tratamiento farmacológico (anticolinérgicos)</p> <p>-Evita situaciones socialmente incapacitantes</p>	<p>Ayuda a la reducción de secreciones bronquiales. Precaución: hay que asegurar una adecuada ingesta hídrica y que no afecta negativamente a la deglución.</p>	<p><i>“Comprehensive rehabilitative care across the spectrum of amyotrophic lateral sclerosis.”</i></p> <p>Paganoni S, Karam C, Joyce N, Bedlack R, Carter G. 2015</p>
	Sialorrea Botox ^(19,20)	<p>-Contrarrestar la afectación motora de la musculatura</p>	<p>Es eficaz para controlar el exceso de saliva, pero puede se pueden observar</p>	<p><i>“Botulinum toxin use in neuro-rehabilitation to treat obstetrical</i></p>

		<p>facial y la espasticidad de la lengua.</p> <p>-Mejorar el control de la orofaringe, la coordinación y la función</p>	<p>efectos secundarios como saliva viscosa, boca seca, dolor local, el aumento en las de dificultades de formación del bolo.</p>	<p><i>plexus palsy and sialorrhea following neurological diseases: a review."</i></p> <p>Intiso D, Basciani M. 2012</p> <p><i>"Therapeutic use of botulinum toxin in neurorehabilitation."</i></p> <p>Intiso D. 2011</p>
	<p>Utilización de PEG^(14,21)</p>	<p>- Evitar pérdida de peso</p> <p>-Mejorar la calidad de vida y bienestar del paciente.</p> <p>-Garantizar una vía de alimentación y de tratamiento farmacológico.</p>	<p>La supervivencia entre los pacientes con gastrostomía radiológica percutánea es de 1-4 meses</p> <p>Se puede compatibilizar con la vía oral.</p>	<p><i>"Acta medica Croatica : časopis Hrvatska akademija medicinskih" znanosti. H.</i></p> <p>Marčinko Budinčević A, Kos M, Vlašić S, Bartolović J, Benko S, Ostojčić V, Soldo Butković S. 2016</p>

			<p>Uso preventivo de la PEG: su objetivo es mantener la energía, la masa corporal y la grasa propia del paciente. Realizar antes de que se produzca la pérdida del 10% del peso.</p>	<p><i>“Amyotrophic Lateral Sclerosis: New Perspectives and Update.”</i></p> <p>Orsini M, Oliveira A, Nascimento O et al. 2015</p>
	Hipermetabolismo ⁽²⁾	<p>-Preservar el estado nutricional del paciente.</p> <p>-Complementar su dieta</p>	<p>Al reducir la cantidad del alimento se facilita su ingesta y la ansiedad que se puede presentar ante ella.</p> <p>Suministrar alimentación alta en proteínas y el uso de suplementos nutricionales orales. Reducir la duración del tiempo de comida mientras se maximiza la ingesta nutricional</p>	<p><i>“La opinión del paciente cuenta: Experiencia en la atención nutricional en un equipo multidis-ciplinar de ELA”</i></p> <p>Jiménez García I, Sala Moya N, Munt M, Verónica M, Rodríguez H, Panadés M, Núria M, Casas V. 2015</p>

DISCUSIÓN

Después de desgranar en el anterior listado los procedimientos y técnicas hallados en la revisión, es importante destacar que, por encima de cualquier atención logopédica puntual, siempre es mejor la intervención interdisciplinar y la adaptación del tratamiento a cada etapa de la enfermedad y al grado de afectación de sus funciones básicas por parte de un equipo⁽²⁾.

La buena exploración de la disfagia por parte de un logopeda especializado determinará el asesoramiento dietético adecuado, la introducción de espesantes para ajustar la textura de los alimentos o líquidos, la administración de suplementos nutricionales para prevenir o corregir la pérdida de peso, cambios posturales o maniobras durante la deglución o el uso de otras terapias a su disposición. Si estas medidas no son suficientes o existe riesgo de alteración de la seguridad de la función respiratoria, se indicará la colocación de una gastrostomía. El enfermo y la familia necesitan estrategias para favorecer el proceso de adaptación^(10,14).

La modificación del bolo es uno de los primeros procedimientos a utilizar y a ser aceptados. Destacar que a rasgos generales, a mayor viscosidad, mejor es el control de bolo en zona oral y faríngea, pero a mayor viscosidad también puede haber más residuos post- deglutorios y causar penetraciones o aspiraciones post- deglutorias. Por eso la importancia de una buena exploración y de ir adaptando el tratamiento⁽¹⁰⁾.

La postura más indicada durante la deglución es la flexión anterior cervical. Facilita la protección de la vía aérea. En esta posición, la base de la lengua se estrecha y cubre la abertura de la laringe y, en consecuencia, evita la penetración y la aspiración^(11,12). Otras posturas, como la hiperextensión cervical o la rotación de cabeza no están tan indicadas, aunque siempre dependerá del paciente⁽¹³⁾.

Existe controversia en cuanto a la utilización de algunas maniobras. Por ejemplo, la deglución forzada que favorece el cierre glótico y la apnea durante la deglución, algunos autores la consideran adecuada porque, aunque se trague con esfuerzo no exige una fuerza muscular como ejercicio aislado⁽¹¹⁾. Otros, al contrario, ya que las alteraciones de las estructuras orales, en particular de la lengua, impiden la aplicación de esta maniobra⁽¹³⁾. Por lo tanto, el poder aplicarla, dependerá de la etapa en la que se encuentre. Destacar que la disminución de la fuerza lingual es un factor relevante, ya que aumenta el riesgo de penetraciones o aspiraciones.

Las maniobras supersupraglótica y la supraglótica no son aplicables. Ambas requieren un entrenamiento para garantizar la correcta ejecución y pueden ocasionar fatiga⁽¹³⁾. La maniobra de Mendelsohn dependerá de la etapa en la que se encuentre, si está en un estadio avanzado ya no se recomienda su uso. En conclusión, se aplican unas u otras maniobras en función del proceso que curse la ELA en cada paciente^(13,14).

La deglución está estrechamente relacionada con la respiración. En la mayoría de las patologías si se mejora la capacidad de espiración mejora la deglución. Esto se debe a que al activar la musculatura submentoniana y suprahiodea se incrementa la cinemática hiolaríngea. Por lo tanto, el EMST (entrenamiento de fuerza muscular espiratoria) trabaja la activación de dicha musculatura, que es la principal responsable del movimiento anterior y superior del hioides durante la deglución. Este desplazamiento ayuda pasivamente a la relajación y apertura del esfínter esofágico superior para permitir un tránsito del bolo eficaz desde la faringe hacia el esófago. La mejoría en el desplazamiento del hioides tiene relevancia para las personas con ELA, ya que pueden experimentar una disfunción del esfínter esofágico superior y puede conducir a un residuo significativo en los senos piriformes y aumentar el riesgo de aspiración. En la práctica es necesario evaluar los beneficios del uso del entrenamiento y la fatiga que este provoca^(8,15).

La fatiga o la pérdida de resistencia es una queja frecuente entre los enfermos con ELA, por lo tanto, se deben evitar los ejercicios que causen fatiga. Están indicados ejercicios de tipo isotónico. Dinámicos, con movimiento, pero suaves⁽¹¹⁾. No está especificado la duración o las repeticiones para realizar los distintos ejercicios.

El uso de una ventilación mecánica no invasiva (VMNI) controlada por él mismo durante la deglución mejora significativamente la coordinación de la respiración y la deglución. Estudios demuestran que la apnea durante la cual se produce la deglución es seguida por una espiración. Se considera que este mecanismo contribuye a la seguridad de las vías respiratorias durante la deglución, ya que el flujo espiratorio puede evitar la inhalación de los restos del bolo tragado cuando la glotis se vuelve a abrir después de hacer la apnea. Este patrón está alterado en pacientes con enfermedad respiratoria. Por lo tanto, mejorar la deglución bajo VMNI podría participar en la mejora del tratamiento y la calidad de vida, especialmente si permite evitar o retrasar el uso de métodos invasivos. El uso de una máscara nasal, por otro lado, permite que mastiquen mientras están siendo ventilados y elegir cuándo interrumpir la

ventilación para poder tragar, lo que explica la mejora de la sincronización de la deglución con el ciclo ventilatorio^(3,16).

Ayudas parciales a la deglución como el control de la sialorrea tienen abundantes estudios que analizan los efectos del uso de los anticolinérgicos o el Botox^(18,19).

Es importante para estos enfermos, cuya capacidad de deglución se altera (sin remisión) ofrecerles una dieta adecuada en nutrientes e hidratación. Determinar el momento adecuado para colocar una sonda de gastrostomía es análisis de estudio⁽¹⁴⁾.

Existen diversos procedimientos con evidencia clínica, pero aún sin evidencia científica. La utilización de kinesio tape (vendaje elástico) para relajar o activar la musculatura puede ayudar en el tratamiento, sobre todo con efectos inmediatos y también a largo plazo. El "taping" ofrece una acción analgésica y tonificante, a la vez ofrece soporte de memoria cinética a la musculatura y una relajación o activación muscular a través de mecanorreceptores del sistema tegumentario al sistema nervioso central (SNC). Por ejemplo, la aplicación de vendaje en orbicular de labios puede ayudar a la correcta captación labial durante las comidas. La colocación de vendaje en digástrico posterior puede favorecer al ascenso laríngeo durante la deglución. Para controlar el babeo colocarlo en milohioideo, digástrico posterior i orbicular de labios. Estas técnicas, aplicadas durante el momento de la deglución, favorecen al conjunto deglutorio.

El ambú es otro procedimiento que ayuda a llenar los pulmones de aire cuando la musculatura respiratoria es débil, y evita así el colapso pulmonar. Mejora la eficacia de la tos.

Existe controversia y pocos estudios sobre la utilización de electroestimulación transcutánea e intraoral para tratar la disfagia en la ELA. Se utiliza para conservar o aumentar la amplitud de movimiento, estimular a nivel sensorial y/o motor y mejorar la coordinación muscular con electroestimulación. Puede causar fatiga o no ser bien tolerado para personas con ELA. No hemos hallado ningún artículo, de los últimos 10 años, que apoya o contradiga la electroestimulación para tratar la disfagia en ELA.

La estimulación sensorial, con incrementación del sabor o cambios de temperatura (fríos principalmente), está indicada para pacientes con ELA, ya que estimula el reflejo de deglución y modula el rendimiento sensorial y motor oral y faríngeo⁽¹¹⁾.

La incorporación de nuevos aditivos y nuevas formas de preparar los alimentos, procedentes de la cocina molecular ofrecen modificaciones de texturas y viscosidades que permiten optimizar el movimiento deglutorio, controlar la salivación. Estas nuevas técnicas de preparar alimentos (aire, espumas, geles, etc.) pueden facilitar tanto el momento de la ingesta como para trabajar la estimulación sensorial y todo lo que conlleva.

CONCLUSIÓN

La disfagia en los enfermos de ELA es un síntoma prevalente. Las medidas dietéticas son imprescindibles y deben ser individualizadas según el enfermo y el momento evolutivo de su enfermedad. Pero, aunque las modificaciones en la dieta y la colocación de la sonda de gastrostomía son los abordajes comunes, no son los únicos.

La intervención precoz, el equipo multidisciplinar (neurólogos, médicos de familia, fisioterapeutas, terapeutas ocupacionales, dietistas, nutricionistas, gastroenterólogos, trabajadores sociales, especialistas respiratorios, neumólogos, radiólogos, rehabilitadores y logopedas), terapias y tratamientos paliativos, mejorar el confort del paciente y de su familia y cuidadores debe ser tan importante como asegurar un soporte nutricional con una ingesta proteica y calórica adecuada⁽²⁾.

Desgraciadamente, la Esclerosis Lateral Amiotrófica es una enfermedad de mal pronóstico. Sólo hay un fármaco que obtiene algún resultado administrado en las fases iniciales de la enfermedad: el Riluzol^(6,17).

Son prometedores los nuevos estudios de biomarcadores. Se requiere equipo, tiempo, experiencia y recursos. Son nuevas dianas terapéuticas que generan esperanzas en investigadores y pacientes⁽³⁾.

Dichos estudios y las nuevas terapias que hemos recopilado, que esperan ser valoradas en futuros estudios clínicos, pueden ser los que cambien el destino de los pacientes de ELA. Es necesario seguir investigando para poder abordar esta enfermedad con procedimientos más específicos, funcionales y resolutivos.

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Güell MR, Antón A, Rojas-García R, Puy C, Pradas J. Atención integral a pacientes con esclerosis lateral amiotrófica: un modelo asistencial. *Arch Bronconeumol* [Internet]. 2013 Dec 1 [cited 2018 Jan 4];49(12):529–33. Available from: <http://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0300289613000562>
2. Jiménez García I, Sala Moya N, Munt MR, Verónica M, Rodríguez H, Panadés MP, et al. La opinión del paciente cuenta: Experiencia en la atención nutricional en un equipo multidisciplinar de ELA. *Nutr Hosp* [Internet]. 2015 [cited 2017 Dec 7];31(3):56–66. Available from: http://www.bellvitgehospital.cat/info_corporativa/nutricion_hospitalaria_blogAulaELA
3. Hardiman O, Al-Chalabi A, Chio A, Corr EM, Logroscino G, Robberecht W, et al. Amyotrophic lateral sclerosis. *Nat Rev Dis Prim* [Internet]. 2017 Oct 5 [cited 2017 Dec 7];3:17071. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/28980624>
4. Couratier P, Corcia P, Lautrette G, Nicol M, Preux PM, Marin B. Epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis: A review of literature. *Rev Neurol (Paris)*. 2016;
5. Laferriere F, Polymenidou M. Advances and challenges in understanding the multifaceted pathogenesis of amyotrophic lateral sclerosis. *Swiss Med Wkly*. 2015;
6. 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* [Internet]. 2017 Mar 21 [cited 2017 Dec 7];8:94. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/28377742>
7. Makkonen T, Korpjaakko-Huuhka A-M, Ruottinen H, Puhto R, Hollo K, Ylinen A, et al. Oral motor functions, speech and communication before a definitive diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. *J Commun Disord* [Internet]. 2016 May 1 [cited 2018 Jan 31];61:97–105. Available from: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0021992416300181>
8. Plowman EK, Watts SA, Tabor L, Robison R, Gaziano J, Domer AS, et al.

- Impact of expiratory strength training in amyotrophic lateral sclerosis. *Muscle and Nerve*. 2016;
9. Ruoppolo G, Schettino I, Frasca V, Giacomelli E, Prosperini L, Cambieri C, et al. Dysphagia in amyotrophic lateral sclerosis: Prevalence and clinical findings. *Acta Neurol Scand*. 2013;
 10. Tavares Pontes R, Orsini M, de Freitas MR, de Souza Antonioli R, Nascimento OJ. Alterações da fonação e deglutição na Esclerose Lateral Amiotrófica: Revisão de Literatura Speech and swallowing disorders in Amyotrophic Lateral Sclerosis: Literature Review. *Rev Neurocienc [Internet]*. 2010 [cited 2017 Dec 3];18(1):69–73. Available from: <https://pdfs.semanticscholar.org/9cbe/95acc66e079d2d9f149f58a29abba17fdf04.pdf>
 11. Luchesi KF, Kitamura S, Mourão LF. Management of dysphagia in Parkinson's disease and amyotrophic lateral sclerosis. *CoDAS [Internet]*. 2013 [cited 2017 Dec 7];25(4):358–64. Available from: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2317-17822013000400010&lng=en&tlng=en
 12. Kraft P, Beck M, Grimm A, Wessig C, Reiners K, Toyka KV. Amyotrophe Lateralsklerose. *Nervenarzt [Internet]*. 2010 Oct 18 [cited 2017 Dec 3];81(10):1218–25. Available from: <http://link.springer.com/10.1007/s00115-010-3008-6>
 13. Solazzo A, Del Vecchio L, Reginelli A, Monaco L, Sagnelli A, Monsorrò M, et al. Search for compensation postures with videofluoromanometric investigation in dysphagic patients affected by amyotrophic lateral sclerosis. *Radiol Med [Internet]*. 2011 Oct 4 [cited 2017 Dec 7];116(7):1083–94. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21643631>
 14. Hrvatska akademija medicinskih znanosti. H, MARČINKO BUDINČEVIĆ A, KOS M, VLAŠIĆ S, BARTOLOVIĆ J, BENKO S, et al. *Acta medica Croatica : časopis Hrvatske akademije medicinskih znanosti*. [Internet]. Vol. 70, *Acta medica Croatica*. Croatian Academy of Medical Sciences; 2016 [cited 2017 Dec 7]. 111-115 p. Available from: <https://hrcak.srce.hr/165169>

15. Laciuga H, Rosenbek JC, Davenport PW, Sapienza CM. Functional outcomes associated with expiratory muscle strength training: Narrative review. *J Rehabil Res Dev*. 2014;
16. Garguilo M, Lejaille M, Vaugier I, Orlikowski D, Terzi N, Lofaso F, et al. Noninvasive mechanical ventilation improves breathing-swallowing interaction of ventilator dependent neuromuscular patients: A prospective crossover study. *PLoS One*. 2016;
17. Miller RG, Jackson FCE, Kasarskis FEJ, England FJD, Forsshew FD, Johnston RW, et al. Practice Parameter update: The care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: Drug, nutritional, and respiratory therapies (an evidence-based review). [cited 2017 Dec 7]; Available from: <http://n.neurology.org/content/neurology/73/15/1218.full.pdf>
18. Paganoni S, Karam C, Joyce N, Bedlack R, Carter GT. Comprehensive rehabilitative care across the spectrum of amyotrophic lateral sclerosis. *NeuroRehabilitation* [Internet]. 2015 [cited 2017 Dec 7];37(1):53–68. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26409693>
19. Intiso D, Basciani M. Botulinum toxin use in neuro-rehabilitation to treat obstetrical plexus palsy and sialorrhea following neurological diseases: a review. *NeuroRehabilitation* [Internet]. 2012 [cited 2017 Dec 7];31(2):117–29. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22951705>
20. Intiso D. Therapeutic use of botulinum toxin in neurorehabilitation. *J Toxicol* [Internet]. 2012 Sep 14 [cited 2017 Dec 7];2012:802893. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21941544>
21. Orsini M, Oliveira A, Nascimento O, Hernique C, Aruajo M, De Souza J, Pupe C, Gameiro O, Bastos V, De Freitas M, Teixeira S, Bruno C, Davidovich E, Smidt B. Amyotrophic Lateral Sclerosis: New Perspectives and Update. 2015