

REVISIÓN SISTEMÁTICA

ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA, UNA PERSPECTIVA FONOAUDIOLÓGICA EN EL HABLA

AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS, A PHONOAUDIOLOGICAL PERSPECTIVE ON SPEECH

Agredo-Angarita, Genny-Paola ¹; León-Cely, Nancy-Esperanza ²; Mantilla-Castellanos, María-Isabel ³.

Como citar este artículo: Agredo-Angarita, Genny-Paola; León-Cely, Nancy-Esperanza; Mantilla-Castellanos, María-Isabel. Esclerosis lateral amiotrófica, una perspectiva fonológica en el habla. Revista Científica Signos Fónicos. Año: 2021, 6 (1): 1-30.

Recibido: noviembre 20 de 2020.

Aprobado: abril 3 de 2021.

RESUMEN

INTRODUCCIÓN: La esclerosis lateral amiotrófica es una enfermedad neurológica degenerativa de causa desconocida que se caracteriza por la degeneración gradual de las neuronas motoras superiores e inferiores. **MÉTODOS:** Esta investigación se realizó bajo la metodología de revisión sistemática, para la formulación de la pregunta de investigación se llevó a cabo bajo la metodología PICO y la búsqueda de información se realizó bajo el modelo PRISMA. **RESULTADOS:** Se llevaron a cabo según las fases propuestas en el diagrama de flujo 2009 del modelo PRISMA que permite la selección de la información. **ANÁLISIS Y DISCUSIÓN:** Se considera necesario realizar una correcta evaluación inicial por medio del protocolo ALSFRS-R, MBS y la escala SWAL-QOL, que conlleven a generar estrategias de intervención para el tratamiento de la enfermedad. **CONCLUSIONES:** La detección temprana de los trastornos del habla y deglución en la ELA permite al fonoaudiólogo evaluar objetivamente las alteraciones funcionales y establecer objetivos de rehabilitación realistas.

PALABRAS CLAVES Esclerosis Lateral Amiotrófica, Fonoaudiología, Enfermedad de la neurona motora, Sistema Nervioso Central, Habla, Trastornos de la articulación, Comunicación, Hospitalización, Evaluación, Intervención.

¹Fonoaudiología, Esp. Gerencia en Riesgos Laborales, Seguridad y Salud en el trabajo, Calidad.elaser@gmail.com, <https://orcid.org/0000-0001-7358-7867>, Elaser Radiólogos, Colombia.

²Fonoaudiología, naeslc0423@gmail.com, <https://orcid.org/0000-0003-1619-4500>, Instituto Principio De Una Esperanza "PRIES", Colombia.

³Fonoaudiología, maisamacas@gmail.com, <https://orcid.org/0000-0003-2533-1466>, Instituto Principio De Una Esperanza "PRIES", Colombia.



ABSTRACT

INTRODUCTION: amyotrophic lateral sclerosis is a degenerative neurological disease of unknown cause that is characterized by the gradual degeneration of upper and lower motor neurons. **METHODS:** This research was conducted under the systematic review methodology, for the formulation of the research question was conducted under the PICO methodology and the search for information was conducted under the PRISMA model. **RESULTS:** They were carried out according to the phases proposed in the 2009 flowchart of the PRISMA model that allows the selection of the information. **ANALYSIS AND DISCUSSION:** It is considered necessary to carry out a correct initial evaluation by means of the ALSFRS-R, MBS protocol and the SWAL-QOL scale, that lead to generate intervention strategies for the treatment of the disease. **CONCLUSIONS:** Early detection of speech and swallowing disorders in ALS allows the speech pathologist to objectively assess functional impairments and set realistic rehabilitation goals.

KEYWORDS Amyotrophic Lateral Sclerosis, Speech Pathology, Motor Neuron Disease, Central Nervous System, Speech, Joint Disorders, Communication, Hospitalization, Evaluation, Intervention.

INTRODUCCIÓN

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA), es una enfermedad neurológica degenerativa de causa desconocida que se caracteriza por la degeneración gradual y muerte de las células nerviosas que controlan el movimiento (neuronas motoras superiores e inferiores), que se encuentran en el cerebro, el tronco cerebral y la médula espinal. Estas células nerviosas funcionan como conexiones entre el sistema nervioso y los músculos del cuerpo (1).

Es así como como el primer indicio de esta enfermedad es la debilidad muscular que ocurre en aproximadamente el 60% de los pacientes. Las manos y los pies pueden verse afectados primero, causando dificultades para levantarse, caminar o usar las manos para actividades diarias como vestirse, lavarse y abrocharse la ropa. Si la debilidad y la parálisis continúan extendiéndose a los músculos del tronco, la enfermedad eventualmente afecta el habla, la deglución, la masticación y la respiración (2).

Actualmente la Organización Mundial de la Salud la clasifica como una enfermedad del tipo neuromotor (3). Que a lo largo de las últimas décadas, se describe un aumento en el número de casos diagnosticados cada año en el resto del mundo, debido probablemente a una mejora en el diagnóstico y a la mayor supervivencia de la población general. La ELA es más frecuente en varones (1,78 hombres por cada mujer), aunque esta tendencia tiende a igualarse por encima de los 70 años. Para algunos autores estos datos sugieren que el sexo puede jugar un papel como factor de riesgo de la enfermedad (4).

De igual forma el Ministerio de Salud y protección social en la Resolución 5265 del 2018 en la cual se actualiza el listado de enfermedades huérfanas las cuales se conocen como aquella enfermedad que es crónicamente debilitante, grave que amenaza la vida y con una prevalencia la cual es la medida de todos los individuos afectados por una enfermedad dentro de un periodo

particular con un tiempo menor de 1 por cada 5.000 personas. Siendo la Esclerosis Lateral Amiotrofica con su código CIE-10 G122 incluida en este listado de enfermedades raras (5).

Según los estudios realizados a través de tiempo se han identificado dos modalidades de inicio de la enfermedad: de inicio espinal que es la más frecuente y se caracteriza porque las primeras manifestaciones se dan a nivel de las extremidades, debido a que las primeras neuronas que se degeneran son las que se encuentran en la médula espinal, encargadas de la inervación de los músculos de los brazos y las piernas (6). Los síntomas generales son: debilidad, calambres, rigidez, y/o fasciculaciones. La otra modalidad de inicio es la bulbar, la cual las primeras neuronas en afectarse son las localizadas en el tallo cerebral, responsables de la inervación de los músculos de la cara, la lengua, la faringe y la laringe; por lo tanto las primeras manifestaciones se dan en la deglución y en el proceso del habla (1).

Por lo tanto las alteraciones en el proceso del habla se presentan por la dificultad para articular las palabras correctamente y esto se debe a la debilidad o espasticidad de los músculos de la lengua, los labios, la mandíbula, el paladar y los músculos de la respiración. A esta alteración se le conoce como disartria. Debido a la progresión de la enfermedad esta puede llegar a ser una disartria severa la cual tiene un gran impacto en la calidad de vida de los pacientes con ELA, ya que la mayoría de los pacientes se vuelven incapaces de comunicarse a través del habla en alguna etapa de la enfermedad a pesar de las intervenciones de terapia del habla (7). Lo cual hace que sea evidente la complejidad que presentan estos pacientes para lograr una comunicación efectiva.

Por lo anterior los pacientes con ELA que tienen dificultades para hablar pueden beneficiarse al trabajar con un terapeuta del habla. Es necesario un enfoque coordinado por el médico de atención primaria y el neurólogo con un enfoque en las opciones de tratamiento, las necesidades de equipos médicos duraderos y las discusiones sobre el final de la vida. Los enfoques multidisciplinarios que involucran a un espectro de proveedores de atención, han tenido el mayor éxito en la optimización de la atención, la satisfacción y los resultados del paciente (8). Dentro de la evaluación realizada por logopedas, fisioterapeutas, terapeutas respiratorios y terapeutas ocupacionales, así como la reunión con trabajadores sociales y enfermeras de hospicio durante la visita multidisciplinaria del paciente, pueden ayudar a mejorar los resultados y satisfacer todas las necesidades del paciente. Estos podrían incluir equipos o dispositivos especiales, como rampas, aparatos ortopédicos, andadores y sillas de ruedas, que pueden ayudar a los pacientes con ELA a mantener su independencia y permanecer móviles (9).

En cuanto al papel del logopeda resulta fundamental para enseñar a los pacientes técnicas que le ayuden a conservar la energía y mejorar el habla, aunque también se puede recurrir a dispositivos que facilitan la comunicación de forma alternativa, es decir, sustituyen al lenguaje oral cuando este resulta ser ininteligible (10). Ya que a medida que la enfermedad progresa, la mayoría de los pacientes deben reemplazar la comunicación del habla por la comunicación basada en el ingreso de texto ya sea en un medio manual o digital; ya que como tal no se puede curar esta enfermedad o el deterioro que esta provoca.

Como no existe tratamiento curativo para la ELA, actualmente el principal objetivo del tratamiento es prolongar la supervivencia y mejorar la calidad de vida de los pacientes (11). Para que en cierta forma la complejidad que carga esta enfermedad se pueda dar de una manera más llevadera no solo para el paciente que la está padeciendo; sino también para sus familiares.

Por lo tanto, dentro de la planificación de la atención en salud para este grupo de pacientes y sus familias se debe realizar la orientación hacia la preservación de la calidad de vida tanto como sea posible, y para proporcionar apoyo a las familias involucradas en las tareas de cuidado, desde un análisis minucioso de la salud física, el estado psicológico, los niveles de independencia, las relaciones sociales y la relación con el entorno, basados en la identificación de las necesidades particulares del paciente y su familia. Una vez establecido el diagnóstico de la enfermedad toda intervención realizada al paciente y su familia tendrá como objetivo central mejorar la calidad de vida (12).

Ya que las necesidades de los pacientes se multiplican con la evolución de la enfermedad, por lo que es fundamental la coordinación de todas las actuaciones para trabajar en la misma línea, evitando contradicciones y reforzando las buenas prácticas. La atención temprana a estos pacientes contribuye a su mejor formación y a la de sus familiares para prevenir situaciones de deterioro y afrontar el proceso de dependencia (4). Por lo anterior y teniendo en cuenta el papel fundamental que tiene el logopeda en el manejo de pacientes con esclerosis lateral amiotrófica y teniendo en cuenta la información indagada sobre la prevalencia de esta enfermedad en personas de género masculino surge la necesidad de conocer ¿Qué método de evaluación fonoaudiológica se puede implementar desde el habla en adultos de género masculino entre los 40 y 60 años de edad diagnosticados con Esclerosis Lateral Amiotrófica? Y ¿Qué método de intervención fonoaudiológica se puede implementar desde el habla en adultos de género masculino entre los 40 y 60 años de edad diagnosticados con Esclerosis Lateral Amiotrófica?; que permitan promover la autonomía y la capacidad de comunicación de estos pacientes.

MÉTODOS

Esta investigación se realizó bajo la metodología de revisión sistemática, la cual es una forma de investigación, que parte del estudio de las pruebas disponibles sobre una determinada intervención, con el objeto de responder a cuestiones concretas, siguiendo una metodología explícita y rigurosa. Se ha convertido así en un diseño de investigación en el que las unidades de estudio son los trabajos originales que se revisan(13).

Para este caso particular evaluación e intervención fonoaudiológica en pacientes con ELA. Siguiendo la metodología y los pasos que se tuvieron en cuenta para su realización fueron:

Formulación de la pregunta de investigación:

La formulación de la pregunta de investigación se llevó a cabo bajo la estrategia PICO, la cual es una herramienta que permite al investigador clasificar la pregunta en términos de pertinencia, idoneidad y relevancia; en la actualidad, el formato PICO es el más empleado en la construcción de preguntas de indagación, no sólo en el ámbito de la medicina basada en la evidencia, sino en otras disciplinas de ciencias de la salud y en disciplinas no afines (14), (15).

La estructuración de esta permite determinar los criterios de inclusión y exclusión del estudio de la siguiente manera:

- P- Población a la que va dirigida (pacientes) especificando grupo de edad, sexo, estadio

- I - Intervención que se va evaluar (intervención) que incluye dispositivos, procedimientos, pruebas diagnóstica, métodos de rehabilitación, exposición, factor pronóstico, factor de riesgos, agentes etiológicos.
- C - La evaluación, la intervención, la rehabilitación con la que se quiere (comparar).
- O- La variable de resultado o desenlaces de interés (Outcomes), considerando clínicamente relevante para el paciente en el caso de estudios sobre eficacia, pronóstico o etiología; y en el caso de los estudios de pruebas diagnóstica, estimadores de rendimiento o validez diagnóstica (sensibilidad, especificidad, cocientes de probabilidad y valores).

Las iniciales de estas denominaciones de los cuatros elementos en inglés dan lugar al acrónimo PICO (Patient, Intervention, comparison, Outcomes) (14).

Con respecto a la población objeto de estudio y teniendo en cuenta la clasificación del Ministerio de salud y protección social (MinSalud): se tomó el rango de edad comprendido entre los 40 y 60 años, edad en la que es más prevalente sufrir este tipo de enfermedades(16)(17).

Se parte de lo anteriormente mencionado para definir así las preguntas a dar respuesta en esta investigación (Tabla 1).

TABLA 1. Estrategia PICO (Patient, Intervention, comparison, Outcomes)

P	I	C	O
Población a la que va dirigida (pacientes) especificando grupo de edad, sexo, estadio de la enfermedad, comorbilidad, nivel de riesgos.	Procedimientos, pruebas diagnósticas, métodos de rehabilitación, exposición, factor pronóstico, factor de riesgos, agentes etiológicos.	La evaluación, la intervención, la rehabilitación con la que se quiere (comparar).	Se trata de las consecuencias relevantes de interés, el resultado esperado de la intervención.
AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS.	SPEECH EVALUATION METHODS	No aplica	SPEECH THERAPY
¿Qué métodos de evaluación fonoaudiológica se pueden implementar desde el habla en adultos de género masculino entre los 40 y 60 años de edad con diagnóstico de esclerosis lateral amiotrófica?			
P	I	C	O
Población a la que va dirigida (pacientes) especificando grupo de edad, sexo, estadio de la enfermedad, comorbilidad, nivel de riesgos.	Procedimientos, pruebas diagnósticas, métodos de rehabilitación, exposición, factor pronóstico, factor de riesgos, agentes etiológicos.	La evaluación, la intervención, la rehabilitación con la que se quiere (comparar).	Se trata de las consecuencias relevantes de interés, el resultado esperado de la intervención.
AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS.	SPEECH INTERVENTION METHODS	No aplica	SPEECH THERAPY
¿Qué métodos de intervención fonoaudiológica se pueden implementar desde el habla en adultos de género masculino entre los 40 y 60 años de edad con diagnóstico de esclerosis lateral amiotrófica?			

Criterios de inclusión y exclusión:

Los criterios de inclusión para esta revisión sistemática fueron:

1. Tipo de artículo: revisiones sistemáticas, revisiones tradicionales, monografías y estudios de casos.
2. Ventana de tiempo de búsqueda de artículos (10 años)
3. Estudios realizados en pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica .
4. Texto completo gratis en español, inglés u otro idioma.
5. sexo: se tuvo en cuenta población de sexo masculino ya que es más frecuente en estos. aunque a partir de los 60 años, se igualan las diferencias con la población femenina (13).
6. Edad: se tuvo en cuenta la clasificación del MinSalud en donde se tomó el rango de edad comprendido entre los 40 y 60 ya que la edad media de inicio es a los 55 años. aunque en el 80 % se le manifiesta la ELA entre los 40 y 70 años (18).

Los criterios de exclusión tenidos en cuenta fueron:

1. Artículos de: estudios descriptivos, investigaciones in vitro y opiniones de expertos.
2. Ventana de tiempo mayor a diez años.
3. Estudios realizados en animales.
4. Textos pagos.
5. Estudios de mujeres que padecieran Esclerosis Lateral Amiotrófica.
6. Estudios hombres con ELA menores de 40 años y/o mayores de 60 años de edad.
7. Estudios de personas que no padecieran Esclerosis Lateral Amiotrófica.

Búsqueda de información:

La búsqueda de información se realizó bajo el modelo PRISMA, la cual establece un conjunto mínimo de elementos, basados en evidencias, para ayudar a la presentación de informes de revisiones sistemáticas y metaanálisis. Tiene como objetivo sintetizar la presentación de estos y es útil para la valoración crítica de revisiones sistemáticas publicadas, aunque no se trata de una herramienta para evaluar la calidad de estas (19)(20). Se compone de una lista de verificación de 27 elementos (lista de chequeo 2009), la cual se tuvo en cuenta para el planteamiento de la investigación y un diagrama de flujo de cuatro fases: la fase de Identificación, permite al investigador tener en cuenta el número de registros identificados mediante la búsqueda en bases de datos y registros adicionales identificados mediante otras fuentes; en la fase de Screening permite eliminar las citas duplicadas y registrar el número de artículos cribados y el número de registros excluidos, la elegibilidad permite conocer el número de artículos de texto completo evaluados para su elegibilidad y el número de artículos de texto completo excluidos con sus razones; por último en la fase de inclusión, se obtiene el número de estudios incluidos en la

Desde un punto de vista didáctico, las fuentes de información bibliográficas se clasifican en tres grandes grupos: fuentes primarias: libros y revistas médicas, secundarias: bases de datos bibliográficas como PubMed y terciarias que llevan la valoración crítica de sus contenidos, por lo que están ligadas a la

medicina basada en la evidencia(23). En este sentido, los artículos que se tuvieron en cuenta para la realización de esta investigación se clasificaron de la siguiente manera:

- Artículos clásicos que permitan hacer un análisis de las patologías investigadas a través de la historia.
- Artículos científicos de los últimos 10 años que muestran estudios de los últimos avances a nivel clínico y epidemiológico.
- Artículos de la OMS y de estamentos nacionales donde se evidencien estadísticas, avances y datos generales sobre la población que padece estas alteraciones(24), (25).

A lo largo del tiempo el ser humano ha utilizado diversos medios para preservar la información, entre ellos, la piedra, la madera, las tablillas de arcilla, el papiro, el pergamino, el papel y, más recientemente, los medios electrónicos. De tal manera que las Bases de Datos tienen su origen en repertorios impresos que comienzan a publicarse a principios del siglo XX, conocidos como revistas de resúmenes. Con la llegada de la informática en los años 70 es decir en el siglo pasado, estos repertorios se automatizan, facilitando mucho su consulta y distribución (25), (26).

Actualmente existe una multitud de bases de datos de texto completo y de datos referenciales, algunas gratuitas y otras por suscripción, que permiten la posibilidad estar al tanto de las últimas tendencias en el campo de trabajo de su interés. Teniendo en cuenta lo anterior, se realizó la búsqueda de los artículos en las siguientes bases de datos: PubMed, Science Direct, Dialnet, Signos Fónicos, Scopus, Google Académico y Redalyc.

Es importante resaltar que este es un proceso de carácter global en el que intervienen una serie de factores interrelacionados entre sí, teniendo en cuenta que la finalidad de esta determinan el tipo de fuentes de información que debe consultarse, se hace imprescindible acudir a fuentes que garanticen, a través de un procesos de selección previo, la obtención de información fiable y de calidad, esto además certifica que las fuentes de búsquedas sean precisas y eficaces, para obtener resultados más pertinentes y más adecuados a las necesidades de información, de un gran volumen de documentación existente.

Se inició entonces buscando desde lo más general a lo más específico, añadiendo filtros a medida que se obtenían resultados (27). Los filtros más habituales son por años, por idioma o por tipo de documento, que son generales en todas las bases de datos, y alguno más que son propios de bases de datos concretas, como los que usa PubMed o Medline para grupos de edad, o género (25).

RESULTADOS

Según las fases propuestas en el diagrama de flujo 2009 del modelo PRISMA que permite la selección de la información a incluir en la investigación, direccionará al investigador a dar respuesta a la pregunta formulada. Este proceso se organizó y se llevó a cabo de la siguiente manera (Figura 1):

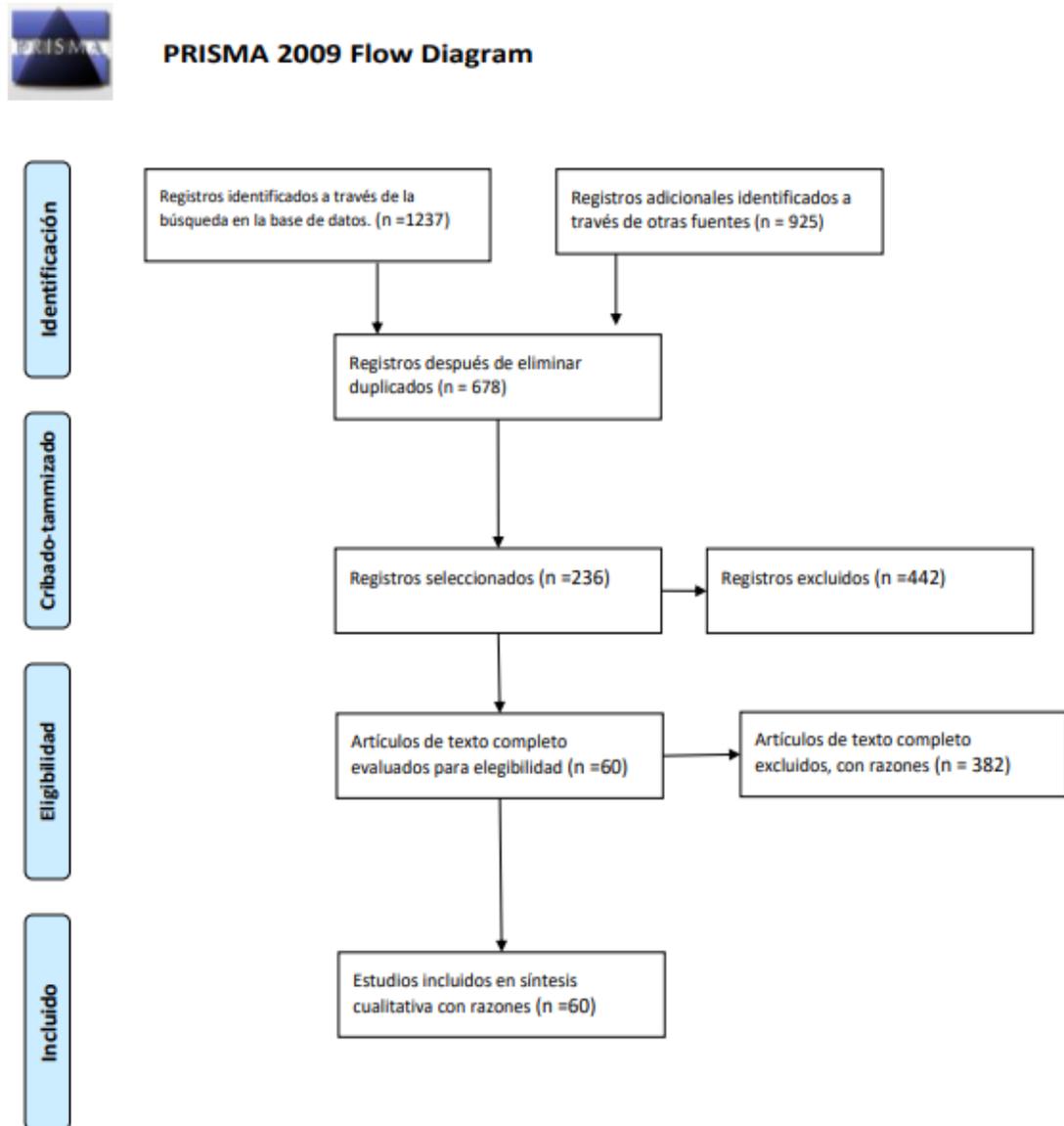


Figura 1. Diagrama de Flujo PRSMA.
Fuente: Autores.

En la búsqueda realizada en las diferentes bases de datos, se encontró un total de 1237 artículos relacionados con la fase de identificación, de los cuales 236 pertenecen a las bases primarias como Science Direct, Scopus, Signos fónicos, PubMed, Scielo, Dialnet y Redalyc y 925 de ellos se encuentran dentro de las bases secundarias como Google Académico y sitios web como la página de la Organización Mundial de la Salud, el Ministerio de Salud Nacional, entre otras.

Dentro de esta misma fase se tuvo en cuenta el cruce de variables las cuales permitieron direccionar la búsqueda de artículos en las diferentes bases de datos de la siguiente manera (Tabla 2):

Tabla 2. Cruce de variables (Evaluación- Intervención).

	VARIABLE DEPENDIENTE	VARIABLE INDEPENDIENTE	
EVALUACIÓN	Esclerosis Lateral Amiotrófica	Fonoaudiología	Pruebas objetivas que evalúen el habla en pacientes con ELA.
		Evaluación	
		Neurona motora	
		Habla	Alteraciones del habla en pacientes adultos de género masculino con ELA.
		Trastorno de la deglución	
		Tonicidad muscular	
		Hospitalización	
		Hombre	
		Comunicación	
		Respiración	
		Glutamato	
		Trastornos de la articulación	
		Prosodia	
		Rehabilitación	
		Tallo cerebral	
		Neurología	
		Progresiva	
Entorno			
Degenerativa			
Disfagia			
Disartria			
Atrofia muscular			
INTERVENCIÓN	Esclerosis Lateral Amiotrófica	Fonoaudiología	Técnicas y estrategias de intervención a nivel del habla en pacientes con ELA.
		Intervención	
		Neurona motora	
		Habla	Métodos de intervención en pacientes adultos de género masculino que padecen ELA.
		Trastorno de la deglución	
		Tonicidad muscular	
		Hospitalización	
		Hombre	
		Comunicación	
		Respiración	
		Glutamato	
		Trastornos de la articulación	
		Prosodia	
		Rehabilitación	
		Tallo cerebral	
		Neurología	
		Progresiva	

Entorno

Degenerativa

Disfagia

Disartria

Atrofia muscular

Fuente: Los autores

En la segunda fase, al realizar la selección de 236 artículos se procede a realizar la exclusión de los artículos duplicados en las bases de datos mencionadas anteriormente los cuales fueron 678, para un total de 236 registros seleccionados.

Seguidamente en la fase de elegibilidad se realizó la exclusión de 382 artículos de texto completo con razones, para un total de 60 artículos de texto completo evaluados para elegibilidad, de los cuales 60 permitieron referenciar y fueron base para la investigación (Tabla 3).

Por otra parte, para dar respuesta a las preguntas de investigación, se seleccionaron 14 artículos distribuidos de la siguiente manera: 7 direccionados a dar respuesta a la pregunta de evaluación y los 7 restantes a la pregunta de intervención (Tabla 4).

Tabla 3. Artículos de texto completo para la Fase de elegibilidad (Metodología PRISMA)

AUTOR	TIPO DE ARTÍCULO	POPULATION	PATIENT CENTRED CARE APROACH IDENTIFIED CENT
1. Jordan R. Green.	Revisión	Medicina y patólogos del habla y lenguaje.	Análisis cuantitativo del habla de personas con Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA).
2. Marco Orsini, Marcos RG de Freitas, Reny de Souza Antonioli, Osvaldo JM Nascimento.	Revisión	Patólogo del habla y lenguaje.	Fonación y deglución en pacientes con ELA.
3. Klara Valko	Revisión	Ciencias biológicas.	Pacientes con ELA.
4. Iván Cervantes-Aragón, Sergio Alberto Ramírez-García, Luz Margarita Baltazar-Rodríguez, Diana García-Cruz y Gema Castañeda-Cisneros.	Aproximación genética	Neurocirugía.	Pacientes con ELA.
5. Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad España	Artículo de revista	Medicina general Terapeutas físicos Terapeutas del lenguaje Psicólogos.	Pacientes con ELA.
6. Ana Londral, Msc, Anabela Pinto, Md, Susana Pinto, Md, Luis Azevedo, Phd, And Mamede De Carvalho, Md.	Revisión	Psicología y logopedia.	Pacientes con ELA y cuidadores.
7. Jaime Raymond, Björn Oskarsson, Paul Mehta & Kevin Horton	Revisión	Medicina general Terapia física.	Pacientes con ELA y Esclerosis Lateral Frontotemporal.
8. Lavoisier Leite Nieto, Ana Carolini Constantini, Regina Yu Shon Chun	Revisión	Terapeutas de lenguaje.	Pacientes con ELA y desórdenes de la comunicación.

9.	Yunxin Zhao, Mili Kuruvilla-Dugdale, and Minguang Song	Artículo de revista	Terapia del habla Ingeniería electrónica.	Pacientes con ELA
10.	Karen Fontes Luchesi, Isabela Costa Silveira	Artículo de revista	Ciencias de la salud.	Pacientes con ELA y problemas de deglución, cuidados palativos.

Fuente: Los autores

Tabla 3. Artículos de texto completo para la Fase de elegibilidad (Metodología PRISMA)

	AUTOR	TIPO DE ARTÍCULO	POPULATION	PATIENT CENTRED CARE APROACH IDENTIFIED CENT
11	Axel Pavez R. y Nelson Saá B.	Artículo de revista	Patólogo del habla y del lenguaje. Neuropsicología.	Paciente con ELA y demencia frontotemporal.
12	Ramnath Santosh Ramanathan, & Sandeep Rana.	Artículo de revista	Neurología.	Pacientes con Enfermedades neurodegenerativas.
13	Andressa da Costa Franceschini and Lucia Figueiredo Mourao	Artículo de revista	Neurorehabilitación.	Pacientes con ELA y problemas de disfagia y disartia.
14	Steven Bloch & Scott Barnes	Revisión sistemática	Patólogos del habla y lenguaje.	Pacientes con ELA y problemas de disartria.
15	Mauro Marchetti and Konstantinos Priftis	Revisión sistemática	Neuropsicología.	Pacientes con ELA.
16	Ammarah Y. Soofi-Vanina Dal Bello-Haas· Michelle E. Kho· Lori Letts	Revisión sistemática	Terapia ocupacional Terapia de lenguaje Fisioterapia	Individuos con ELA.
17	Gema Esteban Buena,b,c, Mónica Ruano Garcíaa,b, Patricia García Lunad,e,f e Isabel Motero Vázquezg	Artículo de revista	Medicina general	Pacientes con ELA como enfermedad rara.
18	Ana Madrigal Muñoz	Artículo de revista	Instituto de migración española	Pacientes con ELA.
19	Asociación Española de Esclerosis Lateral Amiotrófica.	Revisión tradicional	medicina, terapeutas del habla y lenguaje, fisioterapeutas y Rehabilitación neuropsicológica	Pacientes con ELA.

Agredo GP, León NE, Mantilla, MI. Revista Científica Signos Fónicos, 2021,7(1): 1-30.				
20	Alfredo Raglío, Elena Giovanazzic, Debora Painc, Paola Baiardid, Chiara Imbriana, Marcello Imbriani and Gabriele Morac.	Revisión sistemática	Rehabilitación física y del habla, ocupacional, psicológica.	Pacientes con ELA que presentaron ansiedad y depresión.
21	Carlos Hugo Zapata-Zapata, Edwing Franco- Dáger.	Revisión tradicional	Medicina general Neurofisiología	Pacientes con enfermedad de la neurona motora y ELA.

Fuente: Los autores

Tabla 3. Artículos de texto completo para la Fase de elegibilidad (Metodología PRISMA)

	AUTOR	TIPO DE ARTÍCULO	POPULATION	PATIENT CENTRED CARE APROACH IDENTIFIED CENT
22	Amparo Manzano Juárez, María Dolores González Céspedes, Eddy Rocha Honorc y María Pilar Sánchez Betetad.	Revisión tradicional	Ciencias de la salud.	Pacientes con ELA.
23	Orla Hardiman, Ammar Al-Chalabi, Adriano Chio, Emma M. Corr, Giancarlo Logroscino, Wim Robberecht, Pamela J. Shaw, Zachary Simmon and Leonard H. van den Berg.	Revisión tradicional	Terapia del habla.	Pacientes de ELA con disartria.
24	Martin R Turner, Kevin Talbot	Revisión sistemática	Departamento de neurociencias.	Pacientes con ELA.
25	Wioletta Pawlukowska, Bartłomiej Baumert, Monika Gołąb- Janowska, Agnieszka Meller, Karolina Machowska- Sempruch, Agnieszka	Revisión sistemática.	Terapia de habla y de lenguaje.	Pacientes con ELA esporádica.

	Wetnicka, Edyta Paczkowska, Iwona Rotter, Bogusław Machaliński and Przemysław Nowacki.			
26	Marziye Eshghi, Kaila L. Stipancic, Antje Mefferd, Panying Rong, James D. Berry, Yana Yunusova and Jordan R. Green.	Artículo de revista	Neurología Neurorehabilitación.	Pacientes con ELA.
27	Nojan Valadi, MD	Revisión sistemática	Ciencias de la salud.	Pacientes que tienen debilidad motora superior o inferior sin problemas sensoriales.

Fuente: Los autores

Tabla 3. Artículos de texto completo para la Fase de elegibilidad (Metodología PRISMA)

	AUTOR	TIPO DE ARTÍCULO	POPULATION	PATIENT CENTRED CARE APROACH IDENTIFIED CENT
28	Ministerio de Salud. Informe de Evaluación Científica Basada en la Evidencia Disponible. Esclerosis Lateral Amiotrófica. Santiago, MINSAL 2018.	Revisión tradicional	Equipo multidisciplinario- Ciencias de la salud.	Pacientes con ELA
29	Rebeca Jiménez Marinero y Dña. Manuela Isabel Álvarez Alfageme	Artículo de revista.	Logopedas.	Pacientes con ELA.
30	Emily K. Plowman, Lauren C. Tabor, James Wymer & Gary Pattee.	Revisión sistemática	Ciencias de la salud.	Pacientes con disfunción bulbar en ELA.
31	Virginia Angera Hayduk y Adriana Quintana.	Revisión tradicional.	Trabajo social.	Personas con ELA.
	M.-H. Soriani *, C. Desnuelle	Revisión sistemática.	Equipo multidisciplinario- Ciencias de la salud.	Manejo de la atención en pacientes con ELA.

32					
33	Diana Paola Moscoso Castañeda y Luisa Fernanda Ángel Gordillo.	Artículo de revista.	Logopedas.	Pacientes con ELA y cuidadores.	
34	Kaila L. Stipancic,a Yana Yunusova,b James D. Berry,c and Jordan R. Greena.	Revisión sistemática.	Logopedas.	Pacientes con ELA con disminución de la inteligibilidad de las oraciones y el habla.	
35	Andrea Belén Sánchez Sánchez a,* y Elena María Planells del Pozo.	Artículo de revista.	Foniatras Logopedas.	Pacientes con ELA.	
36	Malin Sixt Börjesson, b Lena Harteliusb Katja Laaksob.	Revisión sistemática.	Neurologopedia.	Personas con ELA.	
37	Alba María Aguilar Palmero. y Emilia Ma Carmona Calero.	Revisión tradicional.	Psicología Logopedia.	Pacientes con ELA.	

Fuente: Los autores

Tabla 3. Artículos de texto completo para la Fase de elegibilidad (Metodología PRISMA)

	AUTOR	TIPO DE ARTÍCULO	POPULATION	PATIENT CENTRED CARE APROACH IDENTIFIED CENT
38	Gary L. Pattee, Md, Emily K. Plowman, Phd/Ccc-Slp , Kendrea L. (Focht) Garand, Phd, Cscd/Ccc-Slp, John Costello, Ma/Ccc-Slp, Benjamin Rix Brooks, Md, James D. Berry, Md, Mph, Richard A. Smith, Md.	Revisión sistemática.	Terapia de habla y lenguaje.	Pacientes con disfunción bulbar en ELA.
39	Hong Kong Med J.	Revisión tradicional.	Ciencias de la salud.	Pacientes con enfermedad de la neurona motora.
40	Miriam González Del Dedo Y Marta Ruiz Mambrilla.	Artículo de revista.	Logopedas.	Pacientes con ELA con trastornos de la comunicación.
	Ignacia Cristina Mendoza Benítez y	Revisión tradicional.	Logopedas.	Pacientes con ELA bulbar.

41	Alberto Domínguez Martínez y Adelina Estévez Monzó.			
42	Sonja Körner, Michael Siniawski, Katja Kollwe, Klaus Jan Rath, Klaus Krampfl, Antonia Zapf, Reinhard Dengler & Susanne Petri.	Revisión sistemática.	Terapia del habla.	Estado de animo de pacientes con ELA.
43	Kristen M. Allison, Yana Yunusova, Thomas F. Campbell, Jun Wang, James D. Berry & Jordan R. Green.	Revisión sistemática.	Patólogos del lenguaje.	Pacientes con síntomas bulbares debido a ELA.
44	Ammarah Y. Soofi. Vanina Dal Bello- Haas · Michelle E. Kho · Lori Letts ¹	Revisión sistemática.	Fisioterapia Terapia ocupacional Patólogo del discurso y lenguaje.	Individuos con ELA.

Fuente: Los autores

Tabla 3. Artículos de texto completo para la Fase de elegibilidad (Metodología PRISMA)

	AUTOR	TIPO DE ARTÍCULO	POPULATION	PATIENT CENTRED CARE APPROACH IDENTIFIED CENT
45	F. Orient-López, R. Terré-Boliart, D. Guevara-Espinosa, M. Bernabeu-Guitar	Revisión tradicional.	Ciencias de la salud.	Pacientes con tratamiento neurológico de la esclerosis lateral amiotrófica.
46	Tadashi Komata MD.	Artículo de revista.	Neurólogos Logopedas Nutrólogos.	Pacientes con ELA y problemas de disfagia.
47	Juan Carlos Garzón Liévano.	Artículo de revista.	Bioética.	Pacientes con ELA de nivel IV de complejidad.
48	<i>Jimmy Alvarado Meza, Paola Eusse Solano</i>	Artículo de revista.	Logopedia.	Alteraciones de la Deglución.
49	<i>Miguel Vargas García, Andrea Paola Torres Niño, Merly Fernanda Illera Castellanos, Lia Margarita Anaya Angulo, Ilka Leyanis López Juliao</i>	Artículo de revista.	Logopedia.	Evaluación del habla.

Agredo GP, León NE, Mantilla, MI. Revista Científica Signos Fónicos, 2021,7(1): 1-30.				
50	Martínez Díaz, Juan Daniel Ortega Chacón, Verónica Muñoz Ronda, Francisco José	Revisión tradicional.	Enfermería Epidemiología.	Investigación.
51	Gerard Urrutia	Revisión tradicional.	Enfermería Epidemiología	Investigación.
52	David Mohera,b, Alessandro Liberatic,d, Jennifer Tetzlaffa, Douglas G. Altmane.	Revisión tradicional.	Enfermería Nutrición Epidemiología.	Investigación.
53	Begoña Moreno ^{2,3} , Maximiliano Muñoz ³ , Javier Cuellar ³ , Stefan Domancic ^{1,2} , Julio Villanueva.	Revisión tradicional.	Odontología.	Investigación.
54	Cristina Mamédio da Costa Santos ¹ , Cibele Andrucio de Mattos Pimenta ² , Moacyr Roberto Cuce Nobre.	Revisión sistemática.	Enfermería y medicina.	Investigación.

Fuente: Los autores

Tabla 3. Artículos de texto completo para la Fase de elegibilidad (Metodología PRISMA)

	AUTOR	TIPO DE ARTÍCULO	POPULATION	PATIENT CENTRED CARE APPROACH IDENTIFIED CENT
55	Elsy Basto Suárez, Ana Elsa Almora Machado.	Revisión tradicional.	Terapia física.	pacientes con ELA.
56	María Molina Arias.	Revisión sistemática.	Comunicación social Epidemiología.	Investigación.
57	J. A. Rocha C. Reis F. Simões J. Fonseca J. Mendes Ribeiro.	Revisión tradicional.	Equipo multidisciplinario - ciencias de la salud.	Pacientes con enfermedad de la neurona motora.
58	L. Lodeiro Fernández, N. Varela Gonzálezb, A. López Sandec, M. Gandoy Cregod y J. Millán Calent.	Revisión tradicional.	Logopedas.	Pacientes geriátricos.
59	J. Rianchol.Gonzalo	Revisión tradicional.	Neurología.	Pacientes con ELA.

60	Nathalia Melle	Revisión sistemática.	Medicina general.	Pacientes con alteraciones de la deglución.
----	----------------	-----------------------	-------------------	---

Fuente: Los autores

Tabla 4. Artículos de texto completo para dar respuestas a las preguntas de investigación (Metodología PRISMA)

Métodos de evaluación e intervención fonoaudiológica en el área de habla en pacientes de género masculino de 40 a 70 años diagnosticados con ELA									
Tipo de artículo	Enfoque de atención centrada en paciente identificado	Autor	Población	Edad de los usuarios en los que se aplicó el método de evaluación	País de desarrollo y de aplicación del método de evaluación	Año de aplicación			
Estudios de caso	Abordaje multidisciplinar en el tratamiento de la disfagia	Antonio Rodríguez Hernández, Belinda Martín Ávila	J Adulto	45-65 años	España	2016			
Revisión sistemática	Alteraciones de la fonación y deglución en	Rosemary Tavares Pontes, Marcos Orsini, Marcos RG	Adulto	40-55 años	Brasil	2010			

	Esclerosis Lateral Amiotrófica	de Freitas, Reny de Souza Antonioli, Osvaldo JM Nascimento					
Estudio de caso	Atención integral a pacientes con Esclerosis Lateral amiotrófica: un modelo asistencial	María Rosa Güell, Antonio Antón, Ricardo Rojas, Carmen Puy, Jesús Prada	Adulto	40-80 años	España	2013	
Revisión sistemática	Atención fonoaudiológica del paciente crónico con disfagia	Luis Arturo Perlaza Cuero	Seres humanos	Todas las edades	Colombia	2015	
Revisión sistemática	Disartria mixta- Revisión temática y guía de orientación para el paciente con disartria y sus cuidadores	Alejandro Acosta Montelongo, David García Hernández, María de los Ángeles Ruiz-Benítez de Lugo Comyn	Adulto	30-45 años	España	2016	
Revisión sistemática	Evaluación e intervención precoz de la disfagia en pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica	Virginia Martínez Esteban, María Isabel Yugueros Fernández	Adulto	45-75 años	España	2018	

Fuente: Los autores

Tabla 3. Fase elegibilidad (Metodología PRISMA)

Métodos de evaluación e intervención fonoaudiológica en el área de habla en pacientes de género masculino de 40 a 70 años diagnosticados con ELA									
Tipo de artículo	Enfoque de atención centrada en paciente identificado	Autor	Población	Edad de los usuarios en los que se aplicó el método de evaluación	País de desarrollo y de aplicación del método de evaluación	Año de aplicación			
Revisión sistemática	Propuesta de programa de intervención logopédica para la disartria en pacientes con	Alba María Aguilar Palmero, Emilia Carmona Calero	Adulto	47 -52 años	España	2018			

	Esclerosis Lateral Amiotrófica						
Revisión sistemática	Adaptación Española De La Escala Revisada De Valoración Funcional De La Esclerosis Lateral Amiotrófica (ALSFRS-R)	Teresa Salas Campos, Francisco Rodríguez-Santos, Jesús Esteban, Pilar Cordero Vázquez, Jesús S. Mora Pardina, & Alejandra Cano Carmona	Adulto	45-73 años	España	2013	
Revisión sistemática	The evaluation of bulbar dysfunction in amyotrophic lateral sclerosis: survey of clinical practice patterns in the United States	Emily K. Plowman, Lauren C. Tabor, James Wymer & Gary Pattee	Adulto	45-55 años	Estados Unidos de Norte América	2017	
Revisión sistemática	Función de los logopedas para el tratamiento de la disfagia	Sarah Clark, Y. Barbara Ebersole	Adulto	50-75 años	España	2019	
Revisión sistemática	Versión española del Swallowing Quality of Life Questionnaire: fase inicial de adaptación transcultural	M.B. Zaldibar-Barinaga *, M. Miranda-Artieda, A. Zaldibar-Barinaga, S. Pinedo-Otaola, P. Erazo-Presser y P. Tejada-Ezquerro	Adulto	45-67 años	España	2013	

Fuente: Los autores

Tabla 3. Fase elegibilidad (Metodología PRISMA)

Métodos de evaluación e intervención fonoaudiológica en el área de habla en pacientes de género masculino de 40 a 70 años diagnosticados con ELA									
Tipo de artículo	Enfoque de atención centrada en paciente identificado	Autor	Población	Edad de los usuarios en los que se aplicó el método de evaluación	País de desarrollo y de aplicación del método de evaluación	Año de aplicación			
Revisión sistemática	Adaptación inicial de un cuestionario de	Lilian Toledo R., Inés Aguirre B., Michelle	Adulto	55-65 años	Chile	2017			

	autopercepción de calidad de vida en pacientes con disfagia	Scaramelli S, Diego Baeza P., Julio Mella G., Aline Munita G.				
Revisión sistemática	Quality Of Life In Amyotrophic Lateral Sclerosis Patients And Caregivers: Impact Of Assistive Communication From Early Stages	ANA LONDRAL, ANABELA PINTO, SUSANA PINTO, LUIS AZEVEDO, And MAMEDE DE CARVALHO	Adulto	60-83 años	Portugal	2015
Estudio de caso	Palliative care, amyotrophic lateral sclerosis, and swallowing: a case study	Karen Fontes Luchesi, Isabela Costa Silveira	Adulto	50-62 años	Brasil	2018

Fuente: Los autores

ANÁLISIS Y DISCUSIÓN

Luego de la búsqueda exhaustiva de los artículos se logró determinar que en la ELA es evidente la complejidad que estos pacientes tienen para poder lograr una comunicación efectiva, ya que presentan problemas relacionados con el habla, por lo que se considera necesario realizar una correcta evaluación y tratamiento para esta dificultad, una de las alteraciones más frecuentes en estos pacientes es la disartria la cual se manifiesta en algún momento del curso evolutivo de la enfermedad en el 80% de los pacientes con ELA (28). En algunos casos está originada por la debilidad de la musculatura orofacial y por la atrofia de la lengua y los labios, mientras que en otros es una complicación derivada de la espasticidad (29), (5).

Es importante tener en cuenta que en la ELA, el 30% de los pacientes comienzan con síntomas bulbares que incluyen disfagia, disartria y cambios fonatorio. No está claro si el deterioro bulbar implica el deterioro simultáneo de las tres funciones o si pueden tener una evolución independiente (2). Es así que para dar respuesta a la pregunta de investigación ¿Qué método de evaluación fonoaudiológica se puede implementar desde el habla en adultos de género masculino entre los 40 y 60 años de edad diagnosticados con Esclerosis Lateral Amiotrófica?. Existen escalas para evaluar individualmente estas funciones, que son difíciles de cuantificar clínicamente. La detección de la medición adecuada de sus alteraciones permite evaluar adecuadamente la discapacidad existente. Es necesaria una evaluación para guiar la terapia del habla y medir los efectos del tratamiento (2). La disfunción de fonación es un componente frecuente en la disartria y siempre es una característica observada en la evaluación clínica. Pero el trastorno vocal puede dificultar la evaluación porque: se puede cambiar el análisis de cada tipo de trastorno vocal y el trastorno vocal en la disartria siempre ocurre junto con otras características que afectan la articulación, la resonancia y la respiración (30).

Durante el curso de la enfermedad, las disfunciones progresivas de los músculos orofaríngeos y respiratorios afectan al paciente, lo que resulta en disartria, disnea, disfonía y disfagia. Dichos cambios, si no se tratan en el curso de la enfermedad, pueden llevar al paciente a presentar deficiencia nutricional, deshidratación y complicaciones pulmonares debido a la aspiración traqueal. Por lo tanto la detección temprana de estos trastornos permite a los terapeutas del habla evaluar objetivamente los impedimentos funcionales y establecer objetivos realistas de rehabilitación. Los resultados se centran en el desarrollo de un protocolo de investigación de ELA desde el punto de vista del habla y el lenguaje, debido a la escasez de material encontrado (31).

Para realizar una valoración inicial en estos pacientes con ELA se le aplica la escala de calificación funcional de ELA revisada (ALSFRS-R) es una medida ampliamente aceptada de progresión de la enfermedad en ELA que se utiliza en ensayos clínicos. Es un cuestionario validado que mide la función física en la realización de actividades de la vida diaria. Otras medidas de progresión de la enfermedad comúnmente utilizadas en ensayos clínicos incluyen la evaluación de la fuerza muscular y la función respiratoria. La cual evalúa 12 aspectos de la función física en cuatro dominios funcionales (32); La tasa de disminución en las puntuaciones de ALSFRS-R es un importante predictor de supervivencia y pronóstico de la enfermedad.

Esta escala evalúa la discapacidad del paciente por áreas. Su empleo es sencillo, rápido, fácilmente entendible por los pacientes y sus cuidadores, aplicándose tanto en el contexto hospitalario como de investigación. Se han realizado múltiples adaptaciones incluyendo el japonés y el coreano (33).

Acerca de la ALSFRS-R (Escala de Valoración Funcional en ELA) evalúa el impacto del ELA en 4 dominios funcionales:

- La función respiratoria (Disnea, ortopnea y Apoyo Respiratorio)
- la función bulbar (habla, salivación y deglución)
- función motora fina (escritura, cortar alimentos con utensilios, vestido e higiene)
- función motora gruesa (dando vuelta en la cama ajustando la ropa de cama, para caminar subiendo escaleras).

Esta escala es recomendable realizarla cada tres meses la cual según su puntuación que es de 0 a 4. Siendo según la escala de evaluación del habla:

- 4 normal
- 3 alteraciones detectables del habla,
- 2 inteligible al repetir,
- 1 habla combinada con comunicación no vocalizada y
- 0 pérdida del habla.

Cuando en la aplicación de la escala se puntúa 0 ya se presenta una disartria severa. Esta escala lo que permite es conocer el progreso de la enfermedad (34)(35).

En cuanto a la escala de deglución según su escala de evaluación es:

- 4 hábitos normales
- 3 pequeños problemas al comer. Ahogos ocasionales.
- 2 son necesarios los cambios en la consistencia de los alimentos.
- 1 necesita alimentación suplementaria por intubación
- 0 alimentación exclusivamente enteral o parenteral

Diferentes estudios han demostrado su eficacia para la predicción de la evolución de la enfermedad; ya que como ya se mencionó realiza una evaluación neurológica y funcional de los pacientes con ELA.

Para continuar con el proceso de evaluación clínica de la deglución llevada a cabo por un logopeda incluye la revisión del historial médico del paciente, el motivo del ingreso, cualquier resultado de análisis relevante (como radiografía torácica o exploración cerebral) y su nivel de funcionamiento basal. Además, el logopeda toma nota del nivel de independencia del paciente. La presencia de disartria, disfonía y/o babeo puede indicar una función motora anómala, lo que aumenta la preocupación relativa a la disfagia (56).

Un *examen del mecanismo oral* analiza la estructura y el funcionamiento de los componentes físicos utilizados en la masticación y la deglución. Típicamente, los pacientes reciben alimentos de diferentes texturas y líquidos de diferentes viscosidades, y luego el logopeda evalúa los signos y síntomas de eficacia reducida de masticación o deglución. Estos incluyen: mala masticación, acumulación de alimento o líquido en la boca, entre otros (56).

Debido a la falta de visibilidad en las fases faríngea y esofágica, los exámenes de deglución a pie de cama son limitados. Cuando se sospecha de disfagia a raíz de una exploración a pie de cama, normalmente se recomienda realizar evaluaciones instrumentales para detectar la presencia de aspiración. Esta evaluación se puede realizar por medio del estudio instrumental modificado del bario (MBS), también conocido como examen videofluoroscópico de deglución. Para llevar a cabo este estudio radiográfico no invasivo, se pide al paciente que trague alimentos de diferentes texturas y líquido mezclado con bario. La fluoroscopia permite visualizar las tres fases de la deglución, así como cualquier penetración en la laringe (contraste en el vestíbulo laríngeo), aspiración (contraste bajo las cuerdas vocales) y retención faríngea postdeglutoria.

Otro de los instrumentos que permite continuar con el proceso de evaluación en pacientes con ELA es el SWAL-QOL, el cual es una versión traducida adaptada al portugués brasileño.

Este instrumento tiene como objetivo evaluar el impacto de los cambios en la deglución en la calidad de vida del individuo (36). Consta de cuarenta y cuatro preguntas con respuestas en escala tipo Likert, separadas en once dominios: Tragar como una carga, deseo de comer, duración de la alimentación, frecuencia de síntomas, selección de alimentos, comunicación, miedo a comer, salud mental, social, sueño y Fatiga. La puntuación varía de 0 a 100 (0 = peor, 100 = mejor) en la calidad de vida al tragar. Para el presente estudio, la puntuación se calculó por dominio y en general. Para el puntaje general, los puntajes de 0 a 49 se consideraron como impacto severo, de 50 a 70 como impacto moderado y de 71 a 100 como discreto o sin impacto.

El SWAL-QOL tiene 44 ítems que exploran diferentes dominios afectados en una disfagia. Estos ítems están agrupados en 10 escalas relacionadas con estilo de vida (30 ítems). Adicionalmente, contiene una escala de síntomas consistentes en 14 ítems agrupados en una pregunta. Las 10 escalas corresponden a: sobrecarga o dificultad general al comer (2 ítems), selección de la comida (2), duración de la alimentación (2), deseo de alimentación (3), miedo a la alimentación (4), sueño (2), fatiga (3), comunicación (2), salud mental (5) e impacto social (5) que produce la alteración de la alimentación en la vida de los pacientes.

Los ítems se califican en relación a la frecuencia de presentación de los síntomas con un puntaje de 1 a 5. El puntaje 1 se otorga para la peor condición de calidad de vida que corresponde al hecho de que el ítem refiere ser presentado "siempre". En cambio, el puntaje 5 alude a la mejor condición de calidad de vida en la cual el ítem preguntado no se presenta "nunca". Posteriormente, se calcula para cada escala un puntaje porcentual donde el 100% corresponde a la condición más favorable y 0% a la menos favorable. Cada escala tiene la misma importancia y no existe en el test SWAL-QOL un puntaje total para calidad de vida (37).

En este contexto, el cuestionario SWAL-QOL, diseñado y validado por McHorney et al. (2000) para la medición de calidad de vida, es una herramienta útil para determinar el nivel de satisfacción del paciente y las consecuencias de la disfagia en la vida diaria, complementando de esta forma la evaluación clínica e instrumental. El SWAL-QOL es un cuestionario autoadministrado que entrega información cuantitativa del impacto funcional de los trastornos deglutorios y la manera en que se compensan o atenúan con un tratamiento, por lo que resulta una herramienta de utilidad en la práctica clínica (38).

Ya que La ELA es una enfermedad de progresión rápida que durante todo el proceso de degeneración, existe un deterioro inevitable en los procesos del habla y la alimentación oral. Se entiende que es necesario tener en cuenta las formas de adaptar la deglución, con el objetivo de mantener el placer de la alimentación oral, con la máxima seguridad posible, pero principalmente, mantener la calidad de vida de la persona (39). En cuanto a los procesos del habla Para evaluar la disartria se valoran la motricidad oral, la respiración (patrón, capacidad), la voz (timbre, tono, intensidad), la articulación, la prosodia y el ritmo, así como la inteligibilidad y los recursos comunicativos del paciente. En el tratamiento de la disartria debe incluirse al familiar o cuidador(40) (41).

Por otra parte, es importante destacar el rol que cumple el fonoaudiólogo, dentro del equipo de neurorehabilitación, en la detección temprana de este tipo de pacientes. Al ser un profesional que posee conocimientos sobre habla, lenguaje, deglución y comparte con el paciente en forma activa, es parte importante del proceso diagnóstico, tratamiento y

acompañamiento (tanto del paciente como su familia). Ya que el profesional de fonoaudiología deberá ser capaz y competente para intervenir en este tipo de usuarios los aspectos relacionados con la comunicación y el proceso deglutorio (42).

El manejo de rehabilitación en pacientes con ELA se basa principalmente en la educación a la familia sobre el tratamiento oportuno de los problemas, la prescripción del ejercicio físico y en la formulación de equipos de asistencia en el contexto de una intervención multidisciplinaria y de esta manera buscar impactar en el mejoramiento de la calidad de vida del paciente y su familia (43). Esta es trascendental ya que se muestra una perspectiva integral desde la propia percepción del paciente y su familia, orienta a la toma de decisiones en proporción con las opciones terapéuticas en relación con el nivel funcional del paciente y por qué determina de manera específica y completa todos los dominios funcionales comprometidos en el paciente, lo que ayuda a definir metas de tratamiento (15). Esto, permite establecer el proceso de apoyo que requiere cada paciente de manera particular. Tener en cuenta la calidad de vida significa también ponderar el costo económico, o el costo relativo al esfuerzo personal o al sufrimiento del paciente, y su relación con el beneficio a obtener de cualquier tratamiento o intervención a realizar con él desde una perspectiva humanista del cuidado (44), (45).

Con el transcurso del tiempo, a consecuencia de la ELA, se debilitan la musculatura de la boca y la garganta, encargada de controlar el habla y generar la presión que mueve el aire por encima de las cuerdas vocales. Es necesario que la persona afectada acuda a un logopeda o foniatra que estimulen las capacidades de comunicación. Más adelante, podrá utilizar un dispositivo electrónico que sustituya el habla (46). El deterioro temprano de la inteligibilidad del habla y la posterior participación de las extremidades superiores (UL) lleva a los pacientes de inicio bulbar a reemplazar rápidamente el habla con la escritura (a menudo un bolígrafo y un bloc de notas para la comunicación entre pares), hasta que la debilidad de UL exige nuevas estrategias para la comunicación. A medida que la enfermedad progresa, la mayoría de los pacientes deben reemplazar la comunicación del habla por la comunicación basada en el ingreso de texto (escritura a mano, uso de la computadora o pizarra de papel) (23).

Cuando ya no se puede entender el habla, se pueden utilizar estrategias adaptativas como el lenguaje de señas, la mímica, la postura y la comunicación alternativa a través de sistemas informáticos. Estos últimos brindan a los pacientes anárquicos la capacidad de comunicar sus necesidades, aunque ningún sistema puede competir con el habla natural (47), (48).

Las ayudas técnicas para facilitar la comunicación de las personas con problemas del habla varían según la necesidad de tratamiento de cada sujeto, los cuales van desde los más sencillos y económicos (tableros de comunicación, alfabéticos y silábicos), a otros más sofisticados que compensan discapacidades específicas. Los comunicadores que funcionan por batería o a través de la red eléctrica permiten una comunicación más fluida, pues se teclean mediante un pulsador con un dedo, la mano el codo y, en definitiva, cualquier parte del cuerpo con la que se pueda llevar a cabo un movimiento voluntario, como los comunicadores Canon y Lighthriter(49),(50). El programa HANDS OFF, además de la comunicación, facilita el acceso a cualquier función del ordenador. La elección de uno u otro tipo de dispositivo es una decisión personal, aunque existen una serie de factores que pueden influir. Los dispositivos de tableta modernos utilizados como dispositivos de comunicación

de asistencia (ACD), con entrada de pantalla táctil, pueden permitir a los pacientes de inicio bulbar mantener la autonomía en la comunicación a través de aplicaciones simples con sintetizadores de voz(51). Sin embargo, el uso de ACD depende en gran medida de las decisiones y expectativas de los pacientes, sus cuidadores y profesionales de la salud (48), (26). Mientras exista capacidad residual para comunicarse mediante el habla o la escritura a mano, no se puede considerar el uso de dispositivos de comunicación. Cuando las alternativas de comunicación son insuficientes (disartria grave asociada con disfunción UL), se deben explorar métodos tecnológicamente más avanzados (28).

El desempeño del logopeda es esencial, ya que la comunicación oral se desintegra durante la enfermedad. Los pacientes tratados desde etapas tempranas de la enfermedad pueden desarrollar mecanismos musculares adaptativos y disminuir el riesgo de aspiración traqueal incluso con cambios musculares severos. El tratamiento consiste en proporcionar una deglución segura a través de procedimientos compensatorios adquiridos, ejercicios miofuncionales y aprendizaje y técnicas que estimulan la propiocepción oral, los cambios posturales y las maniobras de deglución (52), (53). También la relajación total o de distintas zonas corporales, a través de diversas técnicas; ejercicios de respiración en distintas posiciones (tumbado, sentado), hasta aprender la respiración costo-diafragmática que mejora la inspiración y espiración del aire, aumentando la capacidad pulmonar; ejercitación muscular del sistema bucofonatorio y órganos asociados; impostación vocal, que entrena a la persona a fonar (producir voz, hablar) correctamente, coordinando la respiración y los movimientos del sistema bucofonatorio y evitando la utilización de músculos innecesarios y las pautas incorrectas(17).

Para la mejoría del soporte respiratorio se emplearían inicialmente tareas no-verbales, ajustes posturales o asistencia protésica. Estas se aplicarían en la realización posterior de tareas verbales. Por otro lado, para la mejoría de la coordinación y el control de la fonación se establecen tareas no-verbales (cuando son necesarias) previas a las tareas verbales (16), (54). Por último, para la mejoría de la reducción de la función fonatoria las técnicas varían, dependiendo de si se trata de un problema de hiperaducción o hipoaducción. Para la hiperaducción se recurre a tareas verbales y no-verbales, mientras que para la hipoaducción se recurre a estrategias físicas que favorecen la aducción o al entrenamiento en intensidad (20), (52).

El objetivo de la terapia del habla es mantener estas habilidades el mayor tiempo posible y crear estrategias de comunicación alternativas cuando la comunicación oral no es efectiva 3) Los objetivos de la rehabilitación son mantener un habla comprensible, utilizando ejercicios de coordinación fono-respiratoria y movilidad de labios y lengua. 4) Los ejercicios de rehabilitación también se centran en las diferentes fases de la deglución para mejorar el control oral del bolo y aprender técnicas de facilitación y maniobras posturales que favorecen el paso del bolo. 4) Los programas de rehabilitación se establecen de forma individual de acuerdo con el curso y la presentación clínica de la enfermedad (55), (56).

Actualmente se indagan enfoques novedosos de usar la conversión de voz (VC) para generar voces personalizadas para hablantes con ALS. El VC modifica las características espectrales y prosódicas del habla del hablante fuente para volver a sintetizar el habla que suena como la voz de un hablante objetivo. En nuestro estudio, los altavoces de origen son saludables, mientras que los altavoces de destino con ELA muestran disartria leve a severa con niveles

variables de discapacidad en la respiración, la voz, la articulación, la resonancia y la prosodia (57). En esta etapa de estudio, el uso de un lenguaje saludable en lugar de TTS como fuente nos permite centrarnos en tres cuestiones clave en VC para el habla de ALS, es decir, para proporcionar inteligibilidad del discurso convertido (i) para la comprensión, (ii) buena calidad para facilitar de escucha y (iii) similitud con el hablante objetivo para la identidad de voz. Esta elección de fuente de voz generará menos variaciones de resultados que una fuente de TTS, lo que permite que un número factible de oyentes realice evaluaciones de inteligibilidad, calidad y similitud (58), (37).

Con esto se busca es conseguir el mayor grado de funcionalidad posible que permita mantener una adecuada calidad de vida del paciente, mejorar su adaptación al entorno, aumentar su autonomía, prevenir y resolver las complicaciones que vayan surgiendo en todos los estadios de la enfermedad (59). Los programas de rehabilitación física y logopedia, y el uso adecuado de ayudas técnicas conforme a las indicaciones de un profesional, pueden alentar el estado de ánimo del paciente. El proceso de rehabilitación también tiene como objetivo permitir a las personas alcanzar y mantener sus "niveles funcionales físicos, intelectuales, psicológicos y sociales ideales" (60). La rehabilitación aborda problemas físicos, cognitivos, emocionales y sociales priorizados por personas con ELA y sus cuidadores. La fisioterapia (PT), la terapia ocupacional (OT) y la patología del habla y el lenguaje (SLP) son profesiones clave de rehabilitación que atienden a personas con ELA y, por lo tanto, pueden ser fundamentales para optimizar la calidad de vida de una persona. Cabe resaltar que las intervenciones pueden superponerse, y determinar la efectividad de las intervenciones es un área que merece mucha más atención, Existe una aparente falta de conciencia dentro de la comunidad sanitaria sobre los objetivos y beneficios de estas profesiones de rehabilitación específicamente en relación con la ELA.

Para dar respuesta a la pregunta de investigación planteada para el factor de intervención, se puede decir que no hay un método exacto que permita intervenir desde la profesión de fonoaudiología a los pacientes con ELA, como propuestas se encuentran técnicas de manejo de la respiración, tonicidad muscular, impostación vocal, y métodos alternativos de comunicación; por ello se propone continuar con una segunda fase de la investigación para construir un método de intervención fonoaudiológica en pacientes con ELA, ya que el rol de este profesional es muy importante para un tratamiento íntegro en estos sujetos.

CONCLUSIONES

- La ELA es una enfermedad crónica y degenerativa, generalmente, de origen desconocido que se caracteriza por la muerte progresiva de las motoneuronas, centrales y periféricas, produciendo debilidad y atrofia muscular que desemboca en parálisis causando alteraciones a nivel del habla y la deglución.
- La Esclerosis Lateral Amiotrófica es más frecuente en población de género masculino en donde las manifestaciones de la enfermedad se dan entre los 40 y 70 años.
- La detección temprana de los trastornos del habla y la deglución permite al fonoaudiólogo evaluar objetivamente las alteraciones funcionales y establecer objetivos de rehabilitación realistas.

- Se puede deducir que no hay un método exacto que permita intervenir desde la profesión de fonoaudiología a los pacientes con ELA, como propuestas se encuentran técnicas de manejo de la respiración, tonicidad muscular, impostación vocal, y métodos alternativos de comunicación.
- El papel del logopeda es fundamental para enseñar al paciente y sus cuidadores técnicas que le ayuden a conservar la energía y mejorar el habla, aunque también se puede recurrir a dispositivos que facilitan la comunicación de forma alternativa.
- Ya que La ELA es una enfermedad de progresión rápida que durante todo el proceso de degeneración existe un deterioro inevitable en los procesos del habla y la alimentación oral es importante realizar investigaciones que conlleven a generar protocolos que permitan evaluar estas alteraciones de manera integral.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Rocchi M. Adela. Cah du monde Hisp luso-brésilien. 1968;(11):205-11.
2. Pontes RT, Orsini M, De Freitas MRG, De Souza Antonioli R, Nascimento OJM. Alterações da fonação e deglutição na esclerose lateral amiotrófica: Revisão de literatura. Rev Neurociencias. 2010;18(1):69-73.
3. Esteban G; Ruano M; Garcia P, Motero I.El médico de familia ante la esclerosis lateral amiotrófica. Vol. 9, Revista Clínica de Medicina de Familia. 2016. p. 46-9.
4. Zapata CH, Franco E, Solano JM, Ahunca LF. Esclerosis lateral amiotrófica: actualización. Iatreia. 2016;29(2):194-205. DOI 10.17533/udea.iatreia.v29n2a08
5. Llanos Redondo, A., Rangel Navia, H. J., Aguilar Cañas, S. J., Tamara Moncada, V. A., & Crespo Pérez, N. C. (2020). Evaluación de anquiloglosia y lactancia materna en lactantes de 0 a 24 meses. Revista Salud Bosque, 10(2). <https://doi.org/10.18270/rsb.v10i2.3015>
6. Pawlukowska W, Baumert B, Gołab-Janowska M, Meller A, MacHowska-Sempruch K, Wełnicka A, et al. Comparative assessment and monitoring of deterioration of articulatory organs using subjective and objective tools among patients with amyotrophic lateral sclerosis. BMC Neurol. 2019;19(1):1-8.
7. Lee CN. Reviewing evidences on the management of patients with motor neuron disease. Hong Kong Med J. 2012;18(1):48-55.
8. Rocha JA, Reis C, Simões F, Fonseca J, Mendes Ribeiro J. Diagnostic investigation and multidisciplinary management in motor neuron disease. J Neurol. 2005;252(12):1435-47.
9. Marinero J. Intervención Logopédica en Esclerosis Lateral Amiotrófica. [Tesis de pregrado] Universidad de Valladolid (España), 2018.
10. Zapata C H, Franco E, Solano J Ms, Ahunca LF. Esclerosis lateral amiotrófica: actualización. Iatreia. 2016; 29(2): 194-205.
11. Garzón JC. Utilidad de la implementación de la escala ALSAQ-40 en la valoración de la calidad de vida en pacientes con diagnóstico de esclerosis lateral1. [Tesis de Maestría]. Pontif Univ Javeriana (Bogota), 2017.
12. Neto LL, Constantini AC, Chun RYS. Communication vulnerable in patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis: A systematic review. NeuroRehabilitation. 2017;40(4):561-8.

13. Martínez JD, Ortega V, Muñoz FJ. El diseño de preguntas clínicas en la práctica basada en la evidencia. Modelos de formulación. Enfermería Glob. 2016;15(3):431.

14. Mamédio C, Roberto M, Nobre C. the Pico Strategy for the Research Question. Rev latino-am Enferm. 2007;15(3):1-4.

15. Marchetti M, Priftis K. Effectiveness of the P3-speller in brain-computer interfaces for amyotrophic lateral sclerosis patients: A systematic review and meta-analysis. Front Neuroeng. 2014;7:1-6.

16. Valadi N. Evaluation and Management of Amyotrophic Lateral Sclerosis. Prim Care - Clin Off Pract. 2015;42(2):177-87.

17. Da Costa Franceschini A, Mourão LF. Dysarthria and dysphagia in Amyotrophic Lateral Sclerosis with spinal onset: A study of quality of life related to swallowing. NeuroRehabilitation. 2015;36(1):127-34.

18. Valdiviezo AJ, Valdiviezo AE, Sánchez HP, Mendoza CV, Solano JJ, Villa SO, Guzmán JA. Trastornos cocleares y su relación con enfermedades cardiometabólicas. Revista Latinoamericana de Hipertensión, 2018,13(1),23-31.

19. Moreno B, Muñoz M, Cuellar J, Domancic S, Villanueva J. Revisiones Sistemáticas: definición y nociones básicas. Rev clínica periodoncia, Implantol y Rehabil oral. 2018;11(3):184-6.

20. Plowman EK, Tabor LC, Wymer J, Pattee G. The evaluation of bulbar dysfunction in amyotrophic lateral sclerosis: survey of clinical practice patterns in the United States. Amyotroph Lateral Scler Front Degener [Internet]. 2017;18(5-6):351-7. <http://dx.doi.org/10.1080/21678421.2017.1313868>

21. Fulton AS, Hill AM, Williams MT, Howe PRC, Coates AM. Paucity of evidence for a relationship between long-chain omega-3 fatty acid intake and chronic obstructive pulmonary disease: A systematic review. Nutr Rev. 2015;73(9):612-23.

22. Sistemas de Comunicación Aumentativa Alternativa: Usuarios de la CA [Internet]. [cited 2019 Feb 21]. Disponible en: <http://comunicacion-discapacidad.blogspot.com/2011/05/usuarios-de-la-ca.html>

23. Sánchez AB, Planells del Pozo EM. Need for an evaluation and intervention in amyotrophic lateral sclerosis. Rev Logop Foniatr y Audiol. 2018;38(4):174-83. <https://doi.org/10.1016/j.rlfa.2018.06.007>

24. Schiavo E. Investigación Científica y Tecnológica en el campo de las TIC: ¿Conocimientos Técnicos, Contextuales o Transversales? Rev Iberoam Cienc Tecnol y Soc. 2007;3(9):91-113.

25. Moraga C J, Manterola D C, Cartes-Velásquez R, Urrutia V S. ¿Dónde Y Cómo Buscar Evidencia Científica En Medicina? Rev Chil cirugía. 2014;66(5):502-7.

26. Börjesson S, Hartelius L, Laakso K. Communicative Participation in People with Amyotrophic Lateral Sclerosis. Folia Phoniatr Logop. 2021;73:101-108. <https://doi.org/10.1159/000505022>

27. Arias MM, Molina M. Lectura crítica en pequeñas dosis. La revisión sistemática. Pediatría Atención Primaria. 2013;15(59):283-5.

28. Alvarado J, Eusse P. Uso De La Videofluorosocopia En La Caraterización De La Deglución E Investigación De La Disfagia. Rev Científica Signos Fónicos. 2018;3(1):82-7.

29. COLEGIO MAYOR DE NUESTRA SEÑORA DEL ROSARIO. Periódico Nova Et Vétera - Universidad del Rosario - Universidad del Rosario [Internet]. [cited 2020 Mar 5]. (acceso en el año 2020 Marzo 5) Disponible en: <https://www.urosario.edu.co/Periodico->

30. Luchesi KF, Silveira IC. Palliative care, amyotrophic lateral sclerosis, and swallowing: A case study. *Codas*. 2018;30(5):1–6.
31. Manzano A, Dolores M, Céspedes G, Rocha E. UNPACIENTE CON... Esclerosis Lateral Amiotrófica, presentación atípica. 2015;8(3):251–3.
32. MINSAL 2018. EVIDENCIA DISPONIBLE Condición de Salud : Cáncer Gástrico Tecnología Sanitaria Evaluada. 2 Ed. Santiago: 2018.
33. Salas T, Rodríguez F, Esteban J, Cordero P, Pardina JSM, Cano A. Adaptación Española De La Escala Revisada De Valoración Funcional De La Esclerosis Lateral Amiotrófica (Alsfr-R). Unidad ELA, Hosp Carlos III. 2012.
34. Ito W, Takeda M, Kayaba H, Ueki S, Sato K, Honda K, et al. Clinical evaluation after a notification policy of linezolid use: A case series of 22 patients. *J Chemother*. 2009;21(1):52–7.
35. Londral A, Pinto A, Pinto S, Azevedo L, De Carvalho M. Quality of life in amyotrophic lateral sclerosis patients and caregivers: Impact of assistive communication from early stages. *Muscle and Nerve*. 2015;52(6):933–41.
36. Soofi AY, Bello-Haas VD, Kho ME, Letts L. The impact of rehabilitative interventions on quality of life: a qualitative evidence synthesis of personal experiences of individuals with amyotrophic lateral sclerosis. *Qual Life Res* [Internet]. 2018;27(4):845–56. <http://dx.doi.org/10.1007/s11136-017-1754-7>
37. Zaldibar MB, Miranda M, Zaldibar A, Pinedo S, Erazo P, Tejada P. Versión española del Swallowing Quality of Life Questionnaire: fase inicial de adaptación transcultural. *Rehabilitación*. 2013;47(3):136–40.
38. R LT, S MS, P DB, G JM, G AM. Adaptación inicial de un cuestionario de autopercepción de calidad de vida en pacientes con disfagia. Adapt inicial un Cuest autopercepción Calid vida en pacientes con disfagia. 2017;16:1–9.
39. Orient F, Terré R, Guevara D, Bernabeu M. Tratamiento neurorrehabilitador de la esclerosis lateral amiotrófica. *Revista de neurología*. 2006, 43 :549-555. DOI: <https://doi.org/10.33588/rn.4309.2005668>
40. Montes, C., Llanos, A., y Soto, J. (2018). Los empleos de las personas con discapacidad. *Convención Internacional de Salud. Cuba Salud*, 3(21), 33-47.
41. Bloch S, Barnes S. Dysarthria and other-initiated repair in everyday conversation. *Clin Linguist Phonetics*. 2020;1–21. doi.org/10.1080/02699206.2019.1705915
42. Pavez A, Saá N. Demencia frontotemporal y esclerosis lateral amiotrófica: presentación de un caso clínico Frontotemporal dementia and amyotrophic lateral sclerosis: a case report. *Rev Chil Neuro-Psiquiat*. 2015;53(4):286–93.
43. Ministerio de Sanidad SS e I. Abordaje de la Esclerosis Lateral Amiotrófica. 2017;1–57.
44. Zhao Y, Kuruvilla-Dugdale M, Song M. Voice Conversion for Persons with Amyotrophic Lateral Sclerosis. *IEEE J Biomed Heal Informatics*. 2019;PP(c):1.
45. Carrillo-Sierra, S. M., Rivera-Porras, D., Forgiony-Santos, J., Bonilla-Cruz, N. J. y Montánchez-Torres, M. (2018). Propiedades psicométricas del cuestionario de inclusión educativa (CIE) en contextos escolares colombianos. *Revista Espacios*, 39 (23), 24-36. Recuperado de: <http://bonga.unisimon.edu.co/handle/123456789/2169>.

46. Soofi AY, Bello-Haas VD, Kho ME, Letts L. The impact of rehabilitative interventions on quality of life: a qualitative evidence synthesis of personal experiences of individuals with amyotrophic lateral sclerosis. *Qual Life Res.* 2018 Apr 1;27(4):845–56.
47. Esteban G, Ruano M, García P. Un paciente con... El médico de familia ante la esclerosis lateral amiotrófica. 2016;9(1):46–9.
48. Higgins J, Green S. Cómo empezar: anatomía y fisiología de las investigaciones clínicas. *Diseño Investig clínicas.* 2011:639.
49. Nuván-Hurtado, I., Rivera-Porras, D., Carrillo-Sierra, S. M., Forgiony-Santos, J., Bonilla-Cruz, N. J. y Roza-Sánchez, A. (2018). Diferencias en la calidad psicométrica de test construidos mediante la estrategia pedagógica audiovisual y las estrategias pedagógicas tradicionales. *Revista Espacios*, 39 (25), 7-27. Recuperado de: <http://bonga.unisimon.edu.co/handle/123456789/2310>.
50. Malavassi AP. Las bases de datos como herramienta para la investigación histórica. *Diálogos Rev Electrónica.* 2012;13(1):194.
51. Pattee GL, Plowman EK, (Focht) Garand KL, Costello J, Brooks BR, Berry JD, et al. Provisional best practices guidelines for the evaluation of bulbar dysfunction in amyotrophic lateral sclerosis. *Muscle and Nerve.* 2019;59(5):531–6.
52. Hillman K. Health systems research and intensive care. *Intensive Care Med.* 1999;25(12):1353–4.
53. Lodeiro Fernández L, Varela González N, López Sande A, Gandoy Crego M, Millán Calenti J. Papel del logopeda en un centro gerontológico de estancias diurnas. *Rev Logop Foniatria y Audiol.* 2002;22(1):42–8. [http://dx.doi.org/10.1016/S0214-4603\(02\)76220-7](http://dx.doi.org/10.1016/S0214-4603(02)76220-7)
54. Alberto GT. Un Enfoque Crítico para la Construcción de una Enfermería Basada en Evidencia. *Investig y Educ en Enfermería.* 2003;21.
55. Körner S, Siniawski M, Kollwe K, Rath KJ, Krampfl K, Zapf A, et al. Speech therapy and communication device: Impact on quality of life and mood in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler Front Degener.* 2013 Jan;14(1):20–5.
56. Gil C. La base de datos. Importancia y aplicación en educación. *Perfiles Educ.* 1994;(65).
57. Soriani MH, Desnuelle C. Care management in amyotrophic lateral sclerosis. *Rev Neurol (Paris)* [Internet]. 2017;173(5):288–99. <http://dx.doi.org/10.1016/j.neurol.2017.03.031>
58. Virginia P, Hayduk A. La intervención profesional del Trabajo Social en el proceso de rehabilitación de personas con Esclerosis Lateral Amiotrófica. 2019;1–10.
59. Raymond J, Oskarsson B, Mehta P, Horton K. Clinical characteristics of a large cohort of US participants enrolled in the National Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) Registry, 2010–2015. *Amyotroph Lateral Scler Front Degener.* 2019;20(5–6):413–20. <https://doi.org/10.1080/21678421.2019.1612435>
60. Ramanathan RS, Rana S. Demographics and clinical characteristics of primary lateral sclerosis: case series and a review of literature. *Neurodegener Dis Manag.* 2018;8(1):17–23.