

## TRABAJO ORIGINAL

# EVOLUCIÓN FONODEGLUTORIA EN PACIENTES CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA. APLICACIÓN DE ESCALA WD DE EVALUACIÓN FONODEGLUTORIA



**Autores:** Lic. Fga. C. R. Viviana Duek (1), Lic. Fga. María Isabel Rosa (2), Dr. Gabriel E. Rodríguez (3)

(1) Fonoaudióloga de Planta del Servicio de Fonoaudiología del Hospital G. de A. Ramos Mejía. Docente Adscripta. Carrera de Licenciatura en Fonoaudiología. Facultad de Medicina. UBA. Docente del Módulo: Disfagia, de la Especialidad en Fonoestomatología. UBA.

(2) Jefa del Servicio de Fonoaudiología del Hospital G. de A. Ramos Mejía. Docente Asociada. Carrera de Licenciatura en Fonoaudiología. Facultad de Medicina. UBA. Coordinadora del Módulo: Disfagia, de la Especialidad en Fonoestomatología. UBA.

(3) Doctor en Medicina. Médico Neurólogo. Médico de Planta de la División Neurología Hospital G. de A. Ramos Mejía. Enfermedades de Neurona Motora.

## RESUMEN

### INTRODUCCIÓN

La Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) es una enfermedad neurodegenerativa que produce deterioro motor progresivo, en ella se afectan las funciones fonodeglutorias. Objetivo: determinar el grado de compromiso fonodeglutorio en diferentes momentos mediante la aplicación de la Escala WD diseñada por fonoaudiólogos.

### MATERIAL Y MÉTODOS

Fueron evaluados 126 pacientes, 60% masculinos. El rango de edad fue entre 19 y 79 años. Hubo un 75,4% con ELA definida según criterios en El Escorial y el 34% con inicio bulbar. Se evaluaron: articulación, voz, deglución y movimientos facio labio linguo velares Una cada 3 meses mediante la

Escala WD, se obtuvo el grado de severidad 0 (normal) a 4 (muy severo, pérdida total de la función). Se realizaron 3 evaluaciones, una cada 3 meses (Basal, Uno, Dos)

## RESULTADOS

Según la Escala WD se obtuvo que entre la evaluación Basal y la evaluación Uno hubo una compensación y estabilización, en la deglución y en los movimientos facio labio linguo velares. En relación a la voz y la articulación, la velocidad de empeoramiento fue menor entre la evaluación Basal y la Uno; que entre la Uno y la Dos en la que se evidenció empeoramiento significativo en todas las funciones estudiadas.

## CONCLUSIONES

El compromiso de voz, articulación, deglución y movimientos facio labio linguo velares, en este grupo de pacientes no evolucionaron simultáneamente en igual grado. Haber identificado cómo evoluciona cada una de las funciones fue importante para determinar el tratamiento adecuado en cada enfermo. La consulta a fonoaudiología al iniciar la enfermedad resultó favorable en estos pacientes.

**Palabras clave:** *Esclerosis Lateral Amiotrófica, ELA bulbar, rehabilitación fonodeglutoria*

## EVOLUTION OF BULBAR FUNCTIONS IN PATIENTS WITH AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS. APPLICATION OF WD SCALE

### ABSTRACT

#### INTRODUCTION

*ALS is a neurodegenerative disease that affects the motor neurons of the cortex, brain stem and spinal cord. It can impair bulbar functions. Objective: to determine the degree of bulbar involvement (articulation, voice, swallowing and facial movements) at different times of the pathology by applying the WD Scale designed by speech therapists.*

#### *Material and methods*

*We evaluated 126 patients, 60% men. Age: 19 to 79 years. There were 75.4% with definitive ALS defined according to criteria in El Escorial and 34% with bulbar onset. We assessed articulation, voice, swallowing and facial, lingual, and labial movements using the WD scale; we obtained the degree of severity 0 (normal) to 4 (total loss of function). We did 3 evaluations (baseline, one and two) every 3 months.*

#### RESULTS

*According to WD scale, a compensation and stabilization in the swallowing and lingual and labial movements was found comparing baseline and first follow up evaluation. In relation to voice and articulation, the worsening rate was lower between the baseline and the first follow up evaluation than between the first and second follow up evaluation. In the latter period, a significant deterioration was found in all the functions studied.*

#### *Conclusions*

*The deterioration of voice, articulation, swallowing and facial, lingual and labial movements in this group of patients did not evolve in the same way. It was important to determine how each of these functions evolved to offer appropriate treatment to each patient. The control with speech therapists at the beginning of the disease was favorable in these patients.*

**Key words:** ALS, Bulbar ALS, speech therapist rehabilitation

## INTRODUCCIÓN

La Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) es una enfermedad neurodegenerativa progresiva que afecta primordialmente las neuronas motoras ubicadas en la médula espinal, tronco encefálico y corteza cerebral<sup>1</sup>, cuyos síntomas principales son: debilidad muscular, hiperreflexia, amiotrofia y fasciculaciones. Puede afectar los cuatro miembros, los músculos respiratorios, los músculos orofaciales. Presentando disartria, disfagia, disfonía y alteración de los movimientos facio labio linguo velares (FLLV).

La afectación de la motoneurona superior y la motoneurona inferior determina la combinación de síntomas que caracteriza la enfermedad<sup>1</sup>.

Hay diversas hipótesis que tratan de explicar el origen de esta enfermedad: la más aceptada es la degenerativa junto con la excitotoxicidad mediada por glutamato, otras posibilidades son agentes infecciosos, disfunción del sistema inmunitario, la herencia, sustancias tóxicas, desequilibrios metabólicos y la desnutrición.

El diagnóstico es clínico, para lo que resulta imprescindible realizar una prolija y exhaustiva historia clínica en la que deben recabarse todos los datos referidos al comienzo de la enfermedad y su evolución. Como requisito diagnóstico debe existir una progresión de la sintomatología específica. Estudios diagnósticos complementarios que se realizan en estos pacientes son el electromiograma y estudios por imágenes de cerebro y médula espinal. Estos síntomas requieren un adecuado tratamiento fonoaudiológico.

Para poder realizar el seguimiento de los enfermos es necesario medir cuantitativamente el estado del paciente al inicio de la enfermedad y luego monitorear su evolución.

En la ELA la disfagia se presenta de manera tardía, excepto en un tercio de los enfermos que lo tienen desde el inicio<sup>2</sup>. El seguimiento del deterioro de la función deglutoria es importante ya que la disfagia ocasiona malnutrición, deshidratación y aspiración que predispone a neumonía. La videofluoroscopia o videoradioscopia de la deglución es el estudio que más se utiliza para controlar la deglución<sup>3</sup>, actualmente se está utilizando la fibrovideodeglución o videoendoscopia de la deglución<sup>4</sup>. Hilell y Miller han hecho la primera descripción de la manera en que va progresando la disfagia<sup>2</sup>. Existen descripciones de patrones de progresión de disfagia realizadas a través del seguimiento con videofluoroscopia<sup>3</sup>. También se utilizan diferentes escalas clínicas para evaluar la alteración deglutoria como la Escala de la severidad de la disfagia (DOSS)<sup>1</sup> o la Escala del índice de aspiración<sup>5</sup>.

La disartria se presenta en más del 80% de los enfermos con ELA provocando una elevada discapacidad verbal<sup>6</sup>, que se evidencia más rápidamente cuando se trata de una ELA de inicio bulbar. La disartria aparece cuando se han perdido aproximadamente el 80% de las neuronas motoras<sup>6</sup>. Los tipos de disartria que presentan estos pacientes son: espástica (cuando se afecta predominantemente la neurona motora superior), flácida (por afección predominante de la neurona motora inferior) o mixta (al afectarse ambas).

Desde el punto de vista clínico existen varias escalas para medir el habla, la función respiratoria y la fuerza como la ALS Severity Scale<sup>7</sup>, la Apple Scale<sup>8</sup>. Todas son de uso relativamente sencillo en la práctica clínica.

Se puede realizar el seguimiento de la alteración vocal a través del análisis acústico de la voz que permite describir desviaciones en: la frecuencia fundamental, el jitter, el shimmer, la relación armónico ruido y la duración<sup>9</sup>.

Hasta dónde nos fue posible investigar no encontramos la descripción de un método clínico que permita medir la evolución de los movimientos FLLV.

El objetivo de este trabajo fue determinar la evolución de la disfagia, la disartria, las alteraciones de la voz y los movimientos FLLV en un grupo de enfermos con ELA. Para realizar esta evolución nos basamos en la utilización de una escala desarrollada especialmente para este propósito, la Escala WD<sup>10</sup> y actualmente modificada (Tabla I).

## MATERIAL Y MÉTODO

Entre 2001 y 2011 fueron estudiados 126 enfermos con ELA, en el Hospital General de Agudos J. M. Ramos Mejía.

La población estudiada abarcó sujetos cuyas edades estaban comprendidas entre los 19 y 79 años de edad, correspondiendo la mayoría entre 45 y 65 años. Las características de la población fueron: a) género: 40% mujeres y 60% varones; b) tipo de ELA, según criterio de El Escorial<sup>11</sup>: definida 75,4%, probable 23% y sospechosa 1,6 %; c) síntomas de inicio: espinal 66%, bulbar 34 %; d) tiempo de concurrencia a tratamiento: 26 pacientes asistieron entre 5 y 27 meses. Hubo 32 pacientes que asistieron 4 veces, 68 pacientes asistieron menos de 4 veces. La procedencia de los enfermos fue: CABA 23,2 % y provincia de Buenos Aires u otras 76,2%.

Se evaluaron las funciones de articulación, voz, deglución y movimientos FLLV con la Escala WD<sup>10</sup> (Tabla I), para determinar el grado de severidad del deterioro de las mismas, considerando 0 (cero) para la función normal a 4 (cuatro) para la pérdida total de la función (Tabla II).

La Escala WD<sup>10</sup> fue modificada: se le otorgó grado de severidad a los movimientos FLLV y se agregó: Leve como valoración a la deglución de semisólidos. (Tabla I).

Hemos considerado importante evaluar y cuantificar el grado de severidad de las 4 funciones involucradas, ya que dependen de las mismas estructuras anatómico-funcionales: oral, faríngea, laríngea y esofágica que son compartidas, en parte, por los sistemas respiratorio, fonoarticulatorio y deglutorio.

## RESULTADOS

El tiempo promedio de seguimiento entre las evaluaciones, fue de tres meses y se realizaron 3 evaluaciones promedio: la evaluación Basal, la Uno y la Dos (Figura 1).

La Evaluación Basal se realizó cuando el paciente llegó a la consulta, la Uno a los 3 meses promedio y la Dos a los 3 meses subsiguientes promedio.

Teniendo en cuenta los grados de severidad de la Escala WD, se obtuvieron los siguientes resultados que dan cuenta de la evolución del deterioro. Entre la evaluación Basal y la Uno se observó una compensación y estabilización en la deglución y en los movimientos FLLV (deglución bl =  $2.6 \pm 1.03$ , deglución 1=  $2.56 \pm 1.04$ , p: ns, movimientos bl =  $2.73 \pm 1.01$ , movimientos 1=  $2.71 \pm 1.06$ , p: ns). En relación a la voz y la articulación la velocidad de empeoramiento (articulación bl-1=  $0.026$  puntos/mes; voz bl-1 =  $0.023$  puntos/mes) es menor entre la evaluación Basal y la Uno, que la velocidad de empeoramiento en el segundo periodo (articulación 1-2=  $0.14$  puntos/mes; voz 1-2 =  $0.12$  puntos/mes). Entre la evaluación Uno y la Dos se evidenció empeoramiento significativo en todas las funciones (Figura 1 y cuadros adjuntos).

*Tratamiento fonodeglutorio:* A todos los pacientes que se encontraron en grado de severidad leve o moderado se les ofreció similar tratamiento:

- Se le explicó al paciente el funcionamiento fonodeglutorio y respiratorio, utilizando gráficos ilustrativos, identificando los síntomas.
- Se indicaron pautas generales y particulares al paciente y a su cuidador para modificar hábitos de habla y alimentación/deglución, en interdisciplina con nutricionista.
- Se indicó ejercitación activa y pasiva que involucra los órganos fonodeglutorios, con el objetivo de activar y mantener la funcionalidad de los músculos involucrados:
  - ✓ cervicales: activan músculos peri-laríngeos y faríngeos.
  - ✓ orales: lengua, mejillas, labios, velo del paladar.
  - ✓ articulatorios: fonemas bilabiales, labiodentales, ápico-linguales y linguovelares; explosivos fricativos y sonoros. La producción de cada fonema y sus combinaciones requiere un complejo funcionamiento de diversos grupos musculares.
  - ✓ vocales: se utilizan la producción de tonos agudos y graves, con diferente duración que permiten la activación y movilización laríngea y por lo tanto faríngea.
  - ✓ respiratorios, fono-respiratorios, fono-articulatorios.
- Se indicaron técnicas deglutorias: maniobras posturales y estrategias deglutorias, cambios de consistencias y texturas de los alimentos. En general se indicó posición de cabeza en flexión hacia abajo<sup>12</sup> o Chin Down<sup>13</sup>, doble deglución, con tos y carraspeos voluntarios, que resultaron efectivos desde los comienzos de la alteración deglutoria.
- Se consideró importante indicar que los ejercicios se debían realizar varias veces al día, poco tiempo por vez (5 o 7 minutos) para evitar fatiga muscular.

A los pacientes con disfagia en grado severo o muy severo se los orientó junto al equipo interdisciplinario para que puedan tener una hidratación y nutrición adecuadas, utilizando un método alternativo, como la gastrostomía<sup>14</sup>. En cuanto a la comunicación, se los orientó con la utilización de comunicación aumentativa y alternativa.

A los pacientes que presentaron insuficiencia respiratoria secundaria a la debilidad neuromuscular se les indicó ventilación<sup>15</sup>, ya sea por traqueostomía y el uso de un equipo de respiración artificial o con equipos que utilizan dos niveles de presión de aire positivo intermitente (BiPAP). Si fue necesario, también se indicó la utilización de aspirador para la acumulación de saliva.

## DISCUSIÓN

La ELA es una enfermedad neurodegenerativa progresiva, pero se ha comprobado que con la intervención fonoaudiológica, en los primeros estadios de la enfermedad, se logra lentificar el empeoramiento de la enfermedad, específicamente respecto a la deglución y a los movimientos FLLV. Se mantiene por más tiempo un control de la sintomatología, proporcionando mejoría e incidiendo favorablemente en la calidad de vida. Esto les permite a los enfermos continuar durante un tiempo mayor con una deglución segura y eficaz y evitar complicaciones respiratorias y nutricionales propias de la enfermedad.

Si bien las funciones de deglución, articulación, voz y movimientos facio labio linguo velares comparten órganos, como la cavidad oral, laringe, faringe, aparato respiratorio, en los inicios de la enfermedad, no se deterioran en el mismo grado de severidad y al mismo tiempo.

## CONCLUSIÓN

Es interesante destacar que las funciones de articulación, voz, deglución y movimientos FLLV, no se deterioran simultáneamente en igual grado. La evolución de las alteraciones dependió del tipo de ELA, lo que resalta la importancia de una evaluación clínica adecuada, que permita la utilización de las funciones más conservadas como compensatorias.

Se observa que el grupo de pacientes estudiados coincide en edad de inicio, prevalencia de sexo y tipo de ELA a lo descripto en la literatura.

Consideramos importante comentar la procedencia de los pacientes, ya que esto condiciona en gran medida la frecuencia de asistencia a tratamiento, debido a las dificultades de movilidad y la dependencia para su traslado.

En este grupo de pacientes con ELA observamos estabilidad en el primer período, con lenta velocidad de empeoramiento de las funciones fonodeglutorias, probablemente por incidencia del tratamiento implementado sumado a la presencia de neuronas aún capaces de responder. En segunda instancia se observa un marcado empeoramiento de todas las funciones con mayor velocidad de deterioro.

Esto posiblemente podría explicarse por la progresiva muerte de neuronas motoras del tronco encefálico.

La consulta a Fonoaudiología en los inicios de la enfermedad resulta altamente favorable para el paciente. Permite brindarle, a partir de la toma de consciencia de sus dificultades, ejercitación específica para mantener habilidades neuromusculares dependientes de la función bulbar y estrategias compensatorias posteriores.

La rehabilitación no detiene el curso de la enfermedad, pero contribuye al mantenimiento de las funciones fonodeglutorias durante un tiempo mayor, posponiendo el uso de métodos invasivos para la alimentación e incidiendo en una mejora en sus condiciones comunicativas.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Sica, Roberto E P y Dubrovsky, Alberto. *Esclerosis lateral amiotrófica y enfermedades relacionadas* Editorial Científica Interamericana. 2001; 1:3-36.
2. Hillel AD, Miller R. *Bulbar amyotrophic lateral sclerosis: patterns of progression and clinical management.* *Head Neck* 1989; 11(1):51-9.
3. Robbins J, Coyle J, Rosenbeck J, Roecker E, Wood J. *Differentiation of normal and abnormal airway protection during swallowing using the penetration-aspiration scale.* *Dysphagia* 1999; 14(4):228-32.
4. Ruoppolo G, Schettino I, Frasca V, Giacomelli E, Prosperini L, Cambieri C, Roma R, Greco A, Mancini P, De Vincentiis M, Silani V, Inghilleri M. *Dysphagia in amyotrophic lateral sclerosis: prevalence and clinical findings.* *Acta Neurológica Scandinavica.* 2013; 128(6):397-401
5. Martin BJ, Corlew MM, Wood H, Olson D, Golopol LA, Wingo M, Kirmani N. *The Association of Swallowing Dysfunction and Aspiration Pneumonia.* *Dysphagia* 1994; 9:1-6.
6. Kent RD. *Research on speech motor control and its disorders: a review and prospective.* *J Commun Disord.* 2000; 33(5):391-427.
7. Hillel AD, Miller RM, Yorkston K, McDonald E, Norris FH, Konikow N. *Amyotrophic lateral sclerosis severity scale.* *Neuroepidemiology.* 1989;8(3):142-50.
8. Appel V, Stewart SS, Smith G, Appel SH. *A rating scale for amyotrophic lateral sclerosis: description and preliminary experience.* *Ann Neurol.* 1987;22(3):328-33.
9. Silbergleit AK, Johnson AF, Jacobson BH. *Acoustic analysis of voice in individuals with amyotrophic lateral sclerosis and perceptually normal vocal quality.* *J Voice.* 1997; 11:222-31.
10. Rodríguez, G.; Rosa, M.I.; Duek, V.; Sica, R. "Evaluación fonodeglutoria en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica" *Pren. Méd. Argentina.* 2005; 92: 236-48
11. Brooks, BR. *El Escorial World Federation of Neurology criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis.* *J. Neurol Sci.* 1994; 124:96-107
12. Bleeckx, D. "Disfagia. Evaluación y reeducación de los trastornos de la deglución". McGraw Hill Interamericana Madrid 2004; 8:71-100
13. Logemann JA. *The dysphagia diagnostic procedure as a treatment efficacy trial.* *Clin Commun Disord* 1993; 3: 1-10.
14. Borasio GD, Voltz R. *Palliative care in amyotrophic lateral sclerosis.* *J Neurol.* 1997; Suppl 4:S11-7.

15. Borasio GD, Voltz R, Miller RG. Palliative care in amyotrophic lateral sclerosis. *Neurol Clin.* 2001;19:829-47.

## TABLA I: (Guía para la aplicación de la Escala WD y Escala WD)

### GUÍA PARA LA APLICACIÓN DE LA ESCALA WD EVALUACIÓN FONODEGLUTORIA

#### **ARTICULACIÓN:**

- Conversación (lenguaje espontáneo)
- Repetición de sílabas: PA TA CA / BA DA GA / LA RA DA NA / PRA TRA CRA / BRA DRA GRA / ARRA
- Emisión de fonema: /rrrrrr/ /ssssss/
- Serie numérica 1 a 20
- Repetición de palabras: PATO CASA TRANSPARENTE CARRERA
- Repetición de frase: ENRIQUE ATRAPÓ AL PERRO QUE MORDIÓ AL NIÑO

#### **VOZ:**

- Conversación (lenguaje espontáneo)
- Emisión de vocal luego de inspiración profunda o-----  
(registrar el tiempo de duración) a-----  
i-----
- Recitado de números luego de inspirar profundo: (registrar hasta que nº cuenta y el tiempo)

#### **DEGLUCIÓN:**

##### INTERROGAR:

1. Tiene dificultades para comer? Si / No
2. Tuvo algún ahogo al comer en el último tiempo? SI / NO
3. Tose al comer? SI / NO
4. Cómo corta el alimento? grande / mediano / chico
5. Tiene dificultades para masticar? SI / NO
6. Siente cansancio al masticar? SI / NO
7. Tiene dificultades para beber? SI / NO
8. Tuvo algún ahogo al beber en el último tiempo? SI / NO
9. Tose al beber? SI / NO
10. Qué utiliza para beber? vaso / sorbete / cucharita
11. Tiene dificultades con la saliva? Presenta modificaciones en la consistencia o en la cantidad de la misma? SI / NO
12. Presencia de "lago faríngeo", acumulación de saliva. SI/NO
13. Voz "gargarosa, húmeda". SI/NO

Si se detecta dificultad y con alguna consistencia se realiza estudio de videoradioscopia de la deglución.

Si el paciente manifiesta dificultades deglutorias esporádicas evaluamos cuidadosamente utilizando consistencia semisólida, luego si es posible con líquidos y/o con sólidos.

Observar con consistencia:

- Semisólida y sólida: Preincisión, Masticación, Lateralización de lengua, Procesamiento y formación del bolo, Aparición de tos antes o luego del disparo del reflejo deglutorio, Presencia o no de restos en la boca, con o sin posibilidad de limpieza con la lengua, Presencia o no de tos o ahogos durante la evaluación.
- Líquidos: Posición cefálica al deglutir, Cantidad que bebe en cada trago, Presencia o no de tos o ahogos

**MOVIMIENTOS FACIO LABIO LINGUO VELARES:** Seguir la Tabla 4

### ESCALA WD EVALUACIÓN FONODEGLUTORIA

LIC. C. R. VIVIANA DUEK - LIC. MARÍA ISABEL ROSA

Tabla 1: Compromiso de la articulación

	Precisión articulatoria	Resonancia	Disociación entre lenguaje espontáneo y repetido	Total
Articulación				

Precisión articulatoria: Normal 0/ Leve 1/ Moderado 2/ Severo 4/ Muy severa 12.

Resonancia: Normal 0/ Leve 1/ Moderado 2/ Severo 3/ Muy severa 12.

Disociación entre lenguaje espontáneo y repetido: Normal 0/ Leve 1/ Moderado 2/ Severo 4/ Muy severa 12.

Total: 0: Normal 0 / 1 a 3: Leve 1 / 4 a 6: Moderado 2 / 7 a 11: Severo 3 / 12 a 36: Muy severo 4.

Grado de severidad para la articulación:

Tabla 2: Compromiso de la voz

	Intensidad	Duración	Resonancia	Coordinación fono respiratoria	Total
Voz					

Intensidad: Normal 0/ Leve 1/ Moderado 2/ Severo 6/ Muy severa 18.

Duración: Normal 0/ Leve 1/ Moderado 2/ Severo 4/ Muy severa 18.

Resonancia: Normal 0/ Leve 1/ Moderado 2/ Severo 3/ Muy severa 18.

Coordinación fono respiratoria: Normal 0/ Leve 1/ Moderado 2/ Severo 4/ Muy severa 18.

Total: 0: Normal 0 / 1 a 4: Leve 1 / 5 a 9: Moderado 2 / 10 a 17: Severo 3 / 18 a 72: Muy severo 4.

Grado de severidad para la voz:

**Tabla 3: Compromiso de la deglución**

	Sólidos	Líquidos	Semisólidos	Total
Deglución				

Sólidos: Normal 0/ Leve 1/ Moderado 4/ Severo 6/ Muy severa 8

Líquidos: Normal 0/ Leve 1/ Moderado 4/ Severo 6/ Muy severa 8

Semisólidos: Normal 0/ Leve 1/ Moderado 2/ Severo 3/ Muy severa 4

Total: 0: Normal 0 /1 a 3: Leve 1 /4 a 10: Moderado 2 /11 a 15: Severo 3 / 16 a 20: Muy severo 4.

Grado de severidad para la deglución:

**Tabla 4: Compromiso de movimientos faciales, labiales, linguales y velares.**

	Inflar mejillas	Propulsión retropulsión de labios	Elevación de punta y dorso de lengua contra paladar (chasquido)	Elevación de base de lengua contra paladar (/k/)	Lateralización de lengua empujando mejillas	Vibración de lengua (/rr/)	Vibración de labios	Carraspeo	Tos	Total
Movimientos Facio labio linguo velares										

Consignar para cada movimiento: Realiza: 0 / Realiza con dificultad: 1 / No realiza: 2

Total: 0: Normal 0 / 1 a 5: Leve 1 / 6 a 12: Moderado 2 / 13 a 16: Severo 3 / 17 a 18: Muy severo 4

Grado de severidad para los movimientos facio labio linguo velares:

TABLA II:

**Grados de severidad:**

**Articulación:**

Normal 0: No presenta dificultades articulatorias.

Leve 1: Se observa imprecisión articulatoria para los fonemas /rr/ y /r/.

La ejercitación les permite mejorar la sintomatología.

Moderado 2: La articulación es lenta y laboriosa. Puede observarse Incoordinación fonoarticulatoria. Rinolalia.

Durante la repetición de sílabas y palabras mejoran. Se evidencia mayor imprecisión en la dinámica del habla, durante la conversación, la que resulta poco inteligible.

Ejercicios específicos y modificación en la modalidad del habla les son beneficiosos.

Severo 3: Disartria, palabra arrastrada, producción verbal casi ininteligible, por movilidad lingual, labial y velar muy disminuidas. Es necesario implementar estrategias de Comunicación aumentativa y alternativa.

Muy severo 4: Habla ininteligible. Implementar la utilización de Comunicación aumentativa y alternativa.

**Voz:**

Normal 0: Sin modificaciones en la voz.

Leve 1: Presentan hipofonía, rinofonía leve, incoordinación fono-respiratoria y cansancio vocal en forma esporádica. Mejoran con ejercicios.

Moderado 2: Se evidencia hipofonía y disfonía con escape de aire sin ronquera o sin escape de aire con ronquera. Rinofonía.

Incoordinación fono-respiratoria. Fatiga vocal durante la conversación. Voz húmeda esporádicamente.

Se indican ejercicios cervicales, respiratorios y de coordinación fono-respiratoria, con vocalizaciones para aumentar el tonismo cordal y favorecer el cierre glótico.

Severo 3: Hipofonía, disfonía con escape de aire con ronquera, voz húmeda. Rinofonía por incompetencia velo faríngea. Incoordinación fono-respiratoria permanente.

Muy severo 4: Afonía. Rinofonía. Incoordinación fono-respiratoria total.

**Deglución:**

Normal 0: Sin dificultades en la deglución, durante y posteriormente a la ingesta vía oral.

Leve 1: Trastornos deglutorios no permanentes. Presentan tos o ahogos en forma esporádica con consistencia líquida, o con algunos sólidos. Puede manifestar cansancio al masticar. En ocasiones dificultad con la saliva en forma esporádica.

Mejoran con ejercicios. Pautas: Cortar el alimento en trozos pequeños. En ocasiones necesitan comer más lento o espaciado, para evitar la fatiga.

Moderado 2: Presenta disfagia oral, faríngea u orofaríngea, según los grupos musculares más afectados. Disminuye la fuerza masticatoria lo que genera cansancio al comer.

Dificultad para lateralizar el alimento en la boca y propulsarlo por disminución de la movilidad lingual.

En general presentan residuos en surcos laterales de la cavidad oral, caída prematura del alimento, residuos en valéculas y/o en senos piriformes por Videoradioscopia de la deglución o Fibrovideodeglución

Por lo tanto la deglución de líquidos y/o sólidos está alterada, con riesgo de penetración y/o aspiración.

Ejercitación, estimulación oral, pautas en cuanto a modificación de consistencia, textura de sólidos y/o de líquidos. Semisólidos, bocados pequeños, técnicas posturales, sólidos blandos mecánicos o blandos, líquidos espesados a almíbar o miel. Se adapta a cada paciente.

Aumenta la cantidad y de saliva, consistencia más espesa.

Severo 3: Presenta Disfagia orofaríngea para líquidos y sólidos, con riesgo de aspiración, pasaje a vía aérea. Es necesario utilizar vía alternativa (sonda nasogástrica o gastrostomía) para alimentación, en función de que la ingesta sea segura y eficaz.

Para la gratificación del paciente, se puede administrar vía oral, consistencia semisólida en pequeña cantidad por bocado y con control exhaustivo por parte del cuidador.

Acumulación de saliva por dificultad en su trago. Presencia de lago salival laringo-faríngeo. En ocasiones presentan babeo.

Muy severo 4: Solo puede alimentarse por vía alternativa (sonda nasogástrica o gastrostomía).

Babeo. Ausencia de reflejo deglutorio o riesgo de aspiración de su saliva y complicación respiratoria.

### **Movimientos Facio Labio Linguo Velares:**

Normal 0: Realiza los movimientos sin dificultad.

Leve 1: Pueden realizar los movimientos y posturas solicitadas, pero manifiestan cansancio posterior.

Tos y carraspeo: esporádicamente presentan leve disminución en su fuerza.

Realizan algunos movimientos con dificultad.

La ejercitación miofuncional resulta beneficiosa.

Moderado 2: Debilidad muscular que altera las competencias: labial y velofaríngea; limitación en la movilidad y fuerza lingual por paresia. Fasciculaciones en lengua. Hiperreflexia velar en algunos casos. Escasa fuerza en la producción de tos y carraspeo voluntario. Realizan casi todos los movimientos con dificultad.

Se realiza ejercitación de movimientos facio labio linguo velares con técnicas activas y pasivas.

Severo 3: Incompetencia labial, lingual y velar.

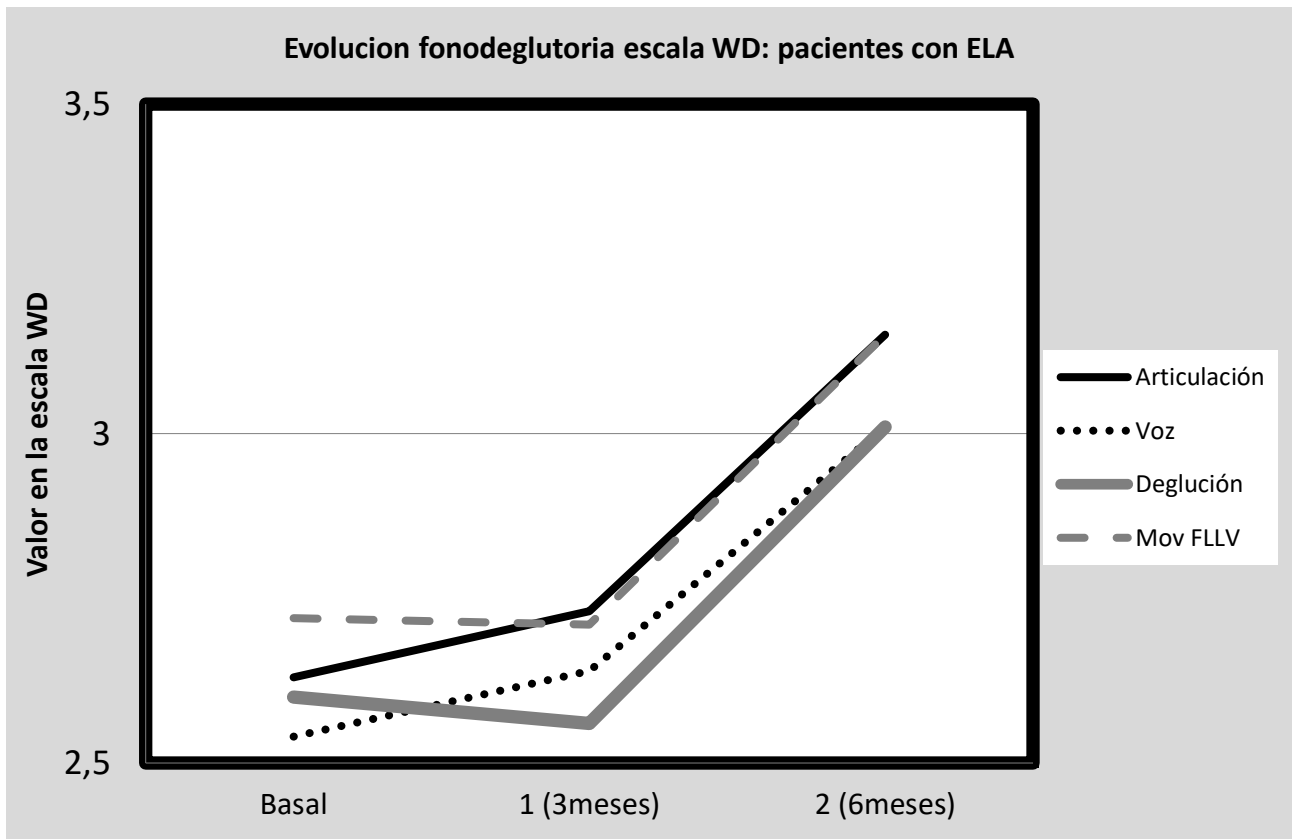
Pueden realizar pocos movimientos y lo hacen con dificultad.

Tos y carraspeo voluntarios no efectivos.

Se realiza ejercitación pasiva y activa, para mantenimiento muscular.

Muy severo 4: Imposibilidad en la realización de movimientos.

Figura 1: Evolución bulbar de los pacientes con ELA medida con la escala WD



Pie de Figura: Basal: Evaluación Basal; 1: Evaluación 1 a los 3 meses promedio; 2: Evaluación 2 a los 6 meses promedio; Mov FLLV: Movimientos Facio Labio Linguo Velares.

Media de las evaluaciones con la Escala WD en enfermos con ELA

	Media Basal (n= 126)	SD	Media Evaluación 1 (n= 91)	SD	Media Evaluación 2 (n=65)	SD
Articulación	2,65	± 1,07	2,73	± 1,13	3,15	±1,18
Voz	2,57	± 0,88	2,64	± 0,88	3,01	± 1,02
Deglución	2,6	± 1,03	2,56	± 1,04	3,01	± 1,05
Movimientos	2,73	± 1,01	2,71	± 1,06	3,15	± 1,14

Velocidad de cambio por mes según la Escala WD en enfermos con ELA

	Entre la evaluación basal y la evaluación 1, cantidad de puntos en la escala WD por mes	Entre la evaluación 1 y la evaluación 2, cantidad de puntos en la escala WD por mes
Articulación	0,026	0,14
Voz	0,023	0,12
Deglución	- 0,013	0,15
Movimientos FLLV	- 0,006	0.14