

**LOGOPEDIA
Y ENFERMEDADES
NEURODEGENERATIVAS**

Gema de las Heras Mínguez
Teresa Simón López
(coordinadoras)

Presidente de honor: *David Crystal*

Directora de la colección: Gema de las Heras, e-mail: Gema.Heras@uclm.es

Consejo Asesor:

Marisa Pérez Juliá

Estrella Garrido

Francisco Alcantud Marín

Josep Lluís Barona i Villar

M^a Luisa Calero Vaquera

Julio Calvo Pérez

Nadia Collette

Juan Miguel Company i Ramón

Andrea Cucatto

Fernando Cuetos Vega

Raúl Espert Tortajada

Milagros Fernández Pérez

Pablo Ferrando García

Ángel Herrero Blasco

Ricard Huerta Ramón

Juan Lagardera Otero

Ángel López García

Juan de Dios Luque Durán

Juan Martos Pérez

José Luis Miralles Adell

Isabel Navarro Ruiz

Francisco Roca Sebastián

M^a Concepción Roncal Sánchez

Francisco Javier Soto

Jose Francisco Val Alvaro

© Los autores

© Derechos de edición:

Nau Llibres

Periodista Badía 10.

Tel.: 96 360 33 36

Fax: 96 332 55 82

46010 VALENCIA

E-mail: nau@naullibres.com

web: www.naullibres.com

Diseño de portada e interiores:

Artes Digitales Nau Llibres y Pablo Navarro Roncal

Imprime:

Ulzama

Impreso en España. Printed in Spain.

ISBN13: 978-84-16926-18-3

Depósito Legal: V- 2025 - 2018

Cualquier forma de reproducción, distribución, comunicación pública o transformación de esta obra solo puede ser realizada con la autorización de sus titulares, salvo excepción prevista por la ley.

Diríjase a CEDRO (Centro Español de Derechos Reprográficos) si necesita fotocopiar o escanear algún fragmento de esta obra (www.conlicencia.com; 91 702 19 70 / 93 27204 45).



Índice

INTRODUCCIÓN	9
CAPÍTULO 1.	
CALIDAD DE VIDA EN LAS ENFERMEDADES NEURODEGENERATIVAS	15
Teresa Simón y Elia Rodríguez	
1. Concepto de calidad de vida.....	16
2. Evaluación de la calidad de vida en las enfermedades neurodegenerativas.....	18
3. El proceso de intervención logopédica para mejorar la calidad de vida en las enfermedades neurodegenerativas.....	21
B. Bibliografía	25
CAPÍTULO 2.	
PLAN TERAPÉUTICO FUNCIONAL	29
Elia Rodríguez y Teresa Simón	
1. Introducción	29
2. La clasificación internacional del funcionamiento, la discapacidad y la salud (CIF).....	30
2.1. ¿Qué es la CIF?	30
2.2. ¿Cómo se organiza y se estructura la CIF?	31
2.3. Características de un plan terapéutico funcional.....	35
2.4. Valoración y establecimiento de objetivos.....	36
2.5. Equipo terapéutico.....	37
2.6. El papel del logopeda en el plan terapéutico funcional.....	42
3. Atención a las familias.....	47
B. Bibliografía	48
CAPÍTULO 3.	
ATENCIÓN LOGOPÉDICA EN LA DEMENCIA TIPO ALZHEIMER	49
Beatriz Valles González y Vicent Rosell Clari	
1. Introducción	49
2. Sintomatología de la enfermedad y logopedia: ¿qué debemos saber, qué debemos hacer?	51
3. Los trastornos del lenguaje en la demencia tipo Alzheimer.....	54

4. El paradigma pragmático-funcional.....	56
5. ¿Cómo cambia la comunicación a medida que se agrava el Alzheimer?..	58
6. Fundamentos de la atención logopédica en la población con demencia tipo Alzheimer.....	63
7. Roles del logopeda y modalidades en la atención de la persona con demencia tipo Alzheimer.....	65
7.1. Evaluación logopédica.....	67
7.2. Atención directa.....	71
8. Programa de estimulación de habilidades metalingüísticas en teoría de la mente (ToM) para personas con demencia.....	73
9. Dificultades de acceso al léxico.....	74
10. Masticación y deglución: disfagia.....	78
10.1. Sintomatología y exploración de la disfagia.....	78
10.2. Rehabilitación de la disfagia.....	81
11. Descripción de un caso clínico.....	84
12. Atención logopédica grupal.....	86
13. Orientaciones para cuidadores y familiares.....	87
14. Retos e implicaciones éticas de la atención logopédica en demencia tipo Alzheimer.....	89
B. Bibliografía.....	92

CAPÍTULO 4.

ATENCIÓN LOGOPÉDICA EN LAS DEMENCIAS FRONTOTEMPORALES 103

M^a Cruz Pérez Lancho y Elena Sánchez Zaballos

1. Aspectos generales de la DFT.....	103
2. Criterios clínicos y perfiles neuropsicológicos de la DFT.....	104
2.1. Variante frontal o conductual.....	106
2.2. Variante lingüística o afasia progresiva primaria.....	107
2.2.1. Afasia progresiva primaria no fluente.....	108
2.2.2. Afasia progresiva primaria fluente o demencia semántica... ..	109
2.2.3. Afasia progresiva primaria logopénica.....	109
3. Diagnóstico de la DFT.....	110
3.1. Hallazgos histopatológicos.....	110
3.2. Evaluación neuropsicológica.....	111
3.2.1. Evaluación cognitiva no lingüística.....	112
3.2.2. Evaluación de las capacidades lingüísticas.....	114

4. Tratamiento logopédico de la DFT	116
4.1. Consideraciones generales.....	116
4.2. Intervención directa sobre los déficits y utilización de sistemas aumentativos y alternativos de comunicación	118
5. Caso práctico de demencia semántica	120
B. Bibliografía	126

CAPÍTULO 5.

ATENCIÓN LOGOPÉDICA EN ESCLEROSIS MÚLTIPLE	133
Ana M ^a Ochando Cerdán y Milagros Velasco Pachón	
1. Aspectos generales.....	134
2. Etiopatogenia y criterios clínicos de clasificación.....	135
3. Sintomatología.....	138
3.1. Síntomas generales	138
3.2. Síntomas específicos a nivel logopédico.....	139
4. Diagnóstico y evaluación de la EM.....	143
4.1. Pruebas neurológicas	143
4.2. Evaluación general funcional	144
4.2.1. Escalas de deterioro-discapacidad	144
4.2.2. Escalas neuropsicológicas.....	145
4.2.3. Evaluación logopédica.....	145
4.2.4. Disfagia orofaríngea	147
4.2.5. Lenguaje oral	148
5. Intervención	149
5.1. Intervención médica y farmacológica.....	150
5.2. Intervención rehabilitadora terapéutica	150
5.2.1. Intervención en la disartria.....	151
5.2.2. Intervención en la disfonía	153
5.2.3. Intervención en la disfluencia y la disprosodia.....	153
5.2.4. Intervención en la incoordinación fono-respiratoria	154
5.2.5. Intervención en la disfagia orofaríngea.....	155
5.2.6. Intervención en la lecto-escritura	157
6. Caso clínico	158
6.1. Sujeto.....	158
6.2. Exploración	158
6.3. Tratamiento.....	161
B. Bibliografía	165

Introducción

Comunicarse es ante todo creerse entendido y comprendido. Es imaginar que el otro nos responde.

(Dubois, 1991: 7)

La Logopedia es la disciplina científica que estudia la comunicación humana en su sentido más amplio, es decir, como forma de relación. La Logopedia comprende los procesos de la comunicación humana, los trastornos relacionados y el conocimiento de los medios para prevenirlos, evaluarlos y tratarlos. Por ende, será el logopeda el profesional que se encargue de prevenir, detectar, evaluar, diagnosticar y tratar todas las alteraciones de la comunicación, así como, las funciones orales no verbales en niños y adultos.

Según la Estrategia en Enfermedades Neurodegenerativas del Sistema Nacional de Salud (2016), las Enfermedades Neurodegenerativas (END) se consideran patologías, hereditarias o adquiridas, en las que se produce una disfunción progresiva del Sistema Nervioso Central (SNC), que consecuentemente afectará a los procesos de comunicación (en cualquiera de sus formas), y a la efectividad de las funciones orales no verbales (más habitualmente, a la deglución).

Es posible clasificar las enfermedades neurodegenerativas por la necesidad de atención logopédica que presenten, es decir, por sus síntomas, por la edad de aparición, por las áreas de afectación, etc. Sin embargo, en Logopedia, la clasificación de las END se ubica en el marco de la Clasificación Internacional del Funcionamiento, de la Discapacidad y de la Salud (CIF) establecida por la OMS en 2001 y

que permite a los logopedas plantear objetivos funcionales y llevar a cabo prácticas colaborativas. Entendemos que esta clasificación es útil para describir la amplitud de síntomas y por tanto, la necesidad de atención logopédica (prevención, detección, evaluación, diagnóstico) de las personas con enfermedades neurodegenerativas y sus familias.

Independientemente del sistema de clasificación utilizado, es evidente que las END son entidades complejas a nivel bio-psico-social, que exigen actuaciones en todos los niveles del sistema sanitario y que requieren además un modelo colaborativo de atención especializada. En el ámbito de la asistencia, se trata de llevar a cabo una atención integral a través del trabajo coordinado de un equipo multiprofesional que actúe de manera transdisciplinar en la mejora de la calidad de vida de estas personas y sus familias. En este sentido, la American Speech and Hearing Association (ASHA) recomienda la intervención logopédica desde el enfoque de la práctica basada en la evidencia (PBE), es decir, en el uso de la mejor evidencia disponible, integrando la calidad de la investigación con la experiencia profesional, las preferencias de la persona y los valores en el proceso de toma de decisiones.

De esta manera, se torna imprescindible la incorporación del enfoque de la PBE en la formación universitaria. Además, si nos centramos en las enfermedades neurodegenerativas, observamos que todas las universidades han incorporado estos contenidos en forma de asignaturas en el plan de estudios, ya sea con carácter obligatorio u optativo, centradas en la descripción de las alteraciones del lenguaje, de los procesos cognitivos alterados o en las estrategias de intervención logopédica.

En otras palabras, estos años de docencia nos han permitido constatar la ampliación de los ámbitos de actuación de la Logopedia y la delimitación de un perfil profesional capacitado para abordar el estudio y tratamiento de la comunicación humana y sus trastornos, así como las funciones orales no verbales a lo largo del ciclo vital.

Por todo ello, consideramos necesario elaborar un documento que de forma didáctica facilite la comprensión de las END como entidad compleja a nivel bio-psico-social, que proporcione recursos de actuación a los logopedas y, en consecuencia, ayude a mejorar la calidad de vida de las personas que las padecen.

En definitiva, se trata de un documento de trabajo que aborda de forma específica una serie de aspectos fundamentales en la detección, evaluación e intervención logopédica de las enfermedades neurodegenerativas, desde la práctica basada en la evidencia. Para ello se ha distribuido el contenido del libro en 5 capítulos de los cuales los dos primeros están dirigidos a conceptualizar y relacionar aspectos clave como son la Calidad de Vida y las END. Los capítulos restantes presentan una es-

Capítulo 1.

Calidad de vida en las enfermedades neurodegenerativas

Teresa Simón
Elia Rodríguez

Y ¿cómo vas a mejorar la calidad de vida si no sabes nada acerca de los sentimientos y circunstancias del paciente, si no sabes de qué se queja, cuándo se fatiga?

Valentín Fuster, cardiólogo.

En la actualidad, la preocupación por la calidad de vida de las personas ha cobrado extraordinario auge, tanto en investigación como en recursos asistenciales. En las enfermedades neurodegenerativas, al encontrarnos en una situación crónica que evoluciona, los modelos de atención terapéutica tienen como objetivo promover una mejora en la calidad de vida dentro de una visión integral de la persona y su entorno (Rodríguez-Antigüedad Zarranz, 2004). Ante este tipo de enfermedades, la propuesta terapéutica es *paliar*, lo que significa preservar la calidad de vida disminuyendo el sufrimiento (Ojeda Martín, Gómez Sancho, Grau Abalo, Marrero Martín y Guerra Mesa, 2013). Con la evolución de la enfermedad, van a surgir nuevas dificultades y necesidades que en estadios anteriores no estaban presentes o no eran tan evidentes.

1. Concepto de calidad de vida

Podríamos encontrar multitud de definiciones de *calidad de vida*, algunas más relacionadas con el campo de la salud y otras con el de la discapacidad. La gran mayoría de las conceptualizaciones la relacionan con el concepto de bienestar y el equilibrio entre el estado real y el deseado. Un problema que diversos autores reflejan en sus investigaciones es la ausencia de un marco teórico general de partida. Vinculado a esta dificultad está el de la naturaleza del concepto *calidad de vida*, de sus componentes subjetivos y objetivos; a los subjetivos corresponden definiciones globales basadas en el bienestar y sus dos marcadores básicos: la satisfacción y la felicidad; los objetivos se relacionan con las condiciones materiales de vida (Ojeda Martín *et al.*, 2013).

En este capítulo destacaremos dos:

- “Calidad de vida es un estado deseado de bienestar personal que: (a) es multi-dimensional; (b) tiene propiedades éticas –universales– y émicas –ligadas a la cultura–; (c) tiene componentes objetivos y subjetivos; y (d) está influenciada por factores personales y ambientales” (Schalock y Verdugo, 2007: 2).
- “Calidad de vida es la percepción que un individuo tiene de su lugar en la existencia, en el contexto de la cultura y del sistema de valores en los que vive y en relación con sus objetivos, sus expectativas, sus normas, sus inquietudes. Se trata de un concepto muy amplio que está influido de modo complejo por la salud física del sujeto, su estado psicológico, su nivel de independencia, sus relaciones sociales, así como su relación con los elementos esenciales de su entorno” (OMS, grupo WHOQOL, 1994).

Como se ha mencionado, encontramos diversas definiciones, cada una de las cuales incide más en algunos aspectos que en otros. Dada la necesidad de un acuerdo, diversos grupos de investigación en discapacidad establecieron un consenso internacional sobre los aspectos esenciales del constructo *calidad de vida* e indicaron estos cinco puntos (Schalock y Verdugo, 2008):

1. La calidad de vida se compone de los mismos indicadores y relaciones que son importantes para todas las personas.
2. La calidad de vida se experimenta cuando las necesidades de una persona se ven satisfechas y cuando se tiene la oportunidad de mejorar en las áreas vitales más importantes.
3. La calidad de vida tiene componentes subjetivos y objetivos, pero es fundamentalmente la percepción del individuo la que refleja la calidad de vida que experimenta.
4. La calidad de vida se basa en las necesidades, las elecciones y el control individual.

importante y considera que no se están valorando algunos factores, es necesario que se lo haga saber a la persona afectada y al entorno, para llegar a un acuerdo sobre las posibilidades de incorporación de este objetivo en el tratamiento. Si, por el contrario, para la persona es algo importante y el deterioro le supone un cambio de hábitos y una reducción de las actividades de ocio, debemos considerarlo un objetivo de intervención más.

Tal y como señala Swinburn (2005), el diseño de la intervención logopédica teniendo en cuenta el contexto de la vida de la persona no es solo una cuestión de respeto y dignidad del paciente, sino una garantía de que el tratamiento sigue una trayectoria cooperativa, consensuada y transparente, más allá del rol clínico tradicional de la relación logopeda-paciente.

B. Bibliografía

- ALONSO, J.; PRIETO, L. Y ANTÓ, J. M. (1995). La versión española del SF-36 Health Survey (Cuestionario de Salud SF-36): un instrumento para la medida de los resultados clínicos. *Medicina Clínica*, 104(20), 771-776.
- BAYÉS-RUSIÑOL A.; FORJAZ M. J.; AYALA, A.; CRESPO, M. C.; PRATS, A.; VALLES, E. *ET AL.* (2011). Consciencia de disfagia en la enfermedad de Parkinson. *Revista de Neurología*, 53(11), 664-672.
- BEUKELMAN, D.; FAGER, S. Y NORDNESS, A. (2011). Communication Support for People with ALS. *Neurology Research International*, 2011, 1-6.
- DE LAS HERAS MÍNGUEZ (2010). Evaluación y diagnóstico en Logopedia. En Lázaro, M. (ed.) *Aspectos teóricos y prácticos en la intervención logopédica*. Cuenca: Ediciones de la Universidad de Castilla-La Mancha, 31-58.
- DE LAS HERAS MÍNGUEZ, G. Y RODRÍGUEZ GARCÍA, L. (2015). *Guía de intervención logopédica en las dislalias*. Madrid: Síntesis.
- FUSTER, V.; SAMPEDRO, J. L. Y LUCAS, O. (2008). *La ciencia y la vida*. Barcelona: Plaza y Janés.
- HILARI, K. Y CRUCE, M. (2016). What is a quality of life approach to aphasia rehabilitation? *Royal College of Speech Language Therapists Bulletin*, 24-25. Disponible en https://www.researchgate.net/publication/311947376_What_is_a_quality_of_life_approach_to_aphasia_rehabilitation

- KÖRNER, S.; SIENIAWSKI, M.; KOLLEWE, K.; RATH, K. J.; KRAMPFL, K.; ZAPF, A. *ET AL.* (2013). Speech therapy and communication device: impact on quality of life and mood in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotrophic Lateral Sclerosis & Frontotemporal Degeneration*, 14(1), 20-25.
- LAW, M. (1993). Evaluating activities of daily living: Directions for the future. *American Journal of Occupational Therapy*, 47(3), 233-237.
- MAKKONNEN, T. Y KORPIJAAKKO-HUUHKA, A. M. (2007). Changes in communication and swallowing of people with ALS. A follow-up study. *The 27th World Congress of the International Association of Logopedics and Phoniatrics*, 5 de agosto de 2007.
- MARÍN, M. (1996). Adaptación para nuestro medio de la escala de sobrecarga del cuidador de Zarit. *Revista multidisciplinar de gerontología*, 6(4), 338.
- MARTÍNEZ MARTÍN, R. Y FRADES PAYO, B. (1998). Quality of Life in Parkinson disease: Validation study of the PDQ-39 Spanish version. Grupo Centro for Study of Movement Disorders. *Journal of Neurology*, 245 (suppl. 1), S34-S38.
- MILLER N.; NOBLE E.; JONES D. Y BURN D. (2006). Life with communication changes in Parkinson's disease. *Age Ageing*, 35(3), 235-239.
- OJEDA MARTÍN, M.; GÓMEZ SANCHO, M.; GRAU ABALO, J.; MARRERO MARTÍN, M. S. Y GUERRA MESA, A. (2013). La evaluación del impacto de programas de cuidados paliativos: un estudio de la calidad de vida en pacientes de un hospital universitario. *Psicología y Salud*, 19(1), 5-20.
- OMS, GRUPO WHOQOL (1994). Development of the WHOQOL: Rationale and Current Status. *International Journal of Mental Health*, 23(3), 24-56.
- RENOM, M. (2004). Logopedia y enfermedades neurodegenerativas. *Minusval. Instituto Nacional de Servicios Sociales (Inserso)*, 149, 58-59.
- RODRÍGUEZ-ANTIGÜEDAD ZARRANZ, A. (2004). Enfermedades neurodegenerativas. *Minusval. Instituto Nacional de Servicios Sociales (Inserso)*, 149, 17-19.
- SCHALOCK, R. Y VERDUGO, M. A. (2007). El concepto de calidad de vida en los servicios y apoyos para personas con discapacidad intelectual. *Siglo Cero*, 38(4), 21-36.
- (2008). Quality of life: from concept to application in the field of intellectual disabilities. *Evaluation & Program Planning*, 31, 181-190.
- SCHARTZMANN, L. (2003). Calidad de vida relacionada con la salud: aspectos conceptuales. *Ciencia y enfermería*, 9(2), 9-21.

Capítulo 2.

Plan terapéutico funcional

Elia Rodríguez
Teresa Simón

1. Introducción

Las enfermedades neurodegenerativas (EN) se definen como un grupo de enfermedades, generalmente de origen desconocido, que debido a la desintegración de una o varias partes del sistema nervioso, deterioran de forma paulatina a quienes las padecen.

En la actualidad, no existe un tratamiento etiológico eficaz para este tipo de enfermedades, de inicio insidioso y curso progresivo, por lo que las actuaciones terapéuticas que existen van dirigidas a mejorar los síntomas y a paliar los efectos de los mismos. Debido a la gran cantidad de enfermedades neurodegenerativas existentes, la gran variabilidad de síntomas, el solapamiento de estos en varias de ellas y la complejidad para realizar un buen diagnóstico, es imposible conocer con exactitud cómo va a ser el curso de la enfermedad.

Sabemos que un diagnóstico, de manera aislada, no es capaz de explicar cuáles son las necesidades reales de un individuo y que tampoco a través de él pueden predecirse ni la evolución ni la duración exacta de una enfermedad. Por tanto, en cualquier informe de salud es necesario incluir tanto el estado funcional de los pacientes como las características del entorno en que se desenvuelven, ya que son factores que pueden modificar el grado de funcionamiento de esa persona y, por tanto, la progresión de la enfermedad. Muy probablemente dos personas con un mismo diagnóstico no evolucionarán de la misma manera, ya que el curso de

participación y factores contextuales, en este orden. Las letras van seguidas de un código numérico que empieza con el número del capítulo (un dígito), seguido del segundo nivel (dos dígitos) y del tercer y cuarto nivel (un dígito para cada uno).

Una vez conocida la estructura, hemos de saber que todos los componentes de la CIF se cuantifican utilizando una misma escala para identificar no solo las barreras o limitaciones existentes, sino también los elementos positivos.

Calificadores de la CIF	Equivalencia cualitativa	Equivalencia cuantitativa
0. No hay problema	Ninguno, ausente	0-4%
1. Problema ligero	Poco, escaso	5-24%
2. Problema moderado	Medio, regular	25-49%
3. Problema grave	Mucho, extremo	50- 95%
4. Problema completo	Total	96-100%
8. Sin especificar		
9. No aplicable		

Para un mejor entendimiento de la materia, nos apoyaremos en la descripción del caso de un varón de 69 años diagnosticado de enfermedad de Parkinson.

a) Funciones y estructuras corporales

Se interpretan como cambios en los sistemas fisiológicos y en las estructuras anatómicas y está dividido a su vez en:

- *Estructuras corporales*: corresponden a las estructuras anatómicas del cuerpo, tales como órganos, extremidades y sus componentes, incluyendo todo el sistema nervioso central y periférico. Se codifican con la letra *s*.

Persona cuyo informe concluye que padece enfermedad de Parkinson. Mediante pruebas diagnósticas como la tomografía por emisión de positrones, se observa un incremento en la captación de glucosa que revela una actividad dopaminérgica mermada a nivel de la sustancia negra (s1103, ganglios basales y estructuras relacionadas). Previo al diagnóstico de la enfermedad, presenta alteración estructural en articulación temporomandibular (s710, estructura de la cabeza y de la región del cuello), pérdida de piezas dentales (s3200) y defecto de cierre glótico (s3400).

- *Funciones corporales*: son las funciones fisiológicas de los diferentes sistemas corporales (incluyendo funciones psicológicas, neuropsicológicas y motoras). Cuando existe un problema en alguna de las funciones se denomina deficiencia. Se codifican con la letra *b*.

productos y tecnología para la movilidad y el transporte personal). Otros factores contextuales actúan como *barrera*; por ejemplo, tiene tres escalones para acceder a su domicilio, recorre todos los días más de 70 kilómetros para acudir a rehabilitación y le han reducido la cuantía en la ayuda a la dependencia.

- *Los Factores Personales*, por el momento, no están clasificados en la CIF debido a la gran variabilidad social y cultural asociada a ellos, ya que hacen referencia a características de la persona que son inalterables, como por ejemplo la edad.

Hemos podido ver cómo una serie de ítems significativos pueden ofrecernos una “fotografía” de la situación de la persona y de su manera de participar en el entorno. Como estamos viendo, la CIF abarca todos los aspectos de la salud del individuo, pero también incluye algunos componentes de “bienestar” relevantes para la salud. Estos dos aspectos son expresados en términos de *dominios de salud* y *dominios “relacionados con la salud”*, que, aunque están claramente relacionados, no son equivalentes. Por ejemplo, hay personas que pueden tener restringida la capacidad de ejecutar determinadas tareas en su entorno habitual debido a su religión, sexo u a otras características socioeconómicas que no son restricciones de participación relacionadas con la salud.

Esta manera de ver al paciente supone un buen punto de partida para realizar el plan terapéutico, que debe incluir acciones sobre la propia persona (mejorar sus capacidades) y también sobre su entorno (facilitar la plena participación). Este plan terapéutico ha de ser consensuado entre el usuario, la familia y los terapeutas.

2.3. Características de un plan terapéutico funcional

Cualquier programa de rehabilitación dirigido a una enfermedad neurodegenerativa ha de ser:

- *Precoz* porque debe comenzar en el momento del diagnóstico, facilitando el éxito terapéutico.
- *Constante* porque, a diferencia de otras patologías, las enfermedades neurodegenerativas requieren una intervención continuada en el tiempo para mantener el mayor grado de autonomía posible.
- *Dinámico* porque ha de detectar y dar respuesta a las nuevas necesidades en la medida que vayan apareciendo.

- *Integral e individualizado* porque se plantea dar respuesta a las necesidades de cada persona, promocionando su autonomía y su plena reinserción en la comunidad. Esta visión reconoce la relación entre las dimensiones física, psicológica, social y espiritual de la persona, reconociendo que cualquier intervención sobre una de ellas, repercutirá directamente en las demás.
- *Global*, en tanto que se concibe la intervención terapéutica como un todo no fraccionado. Se desarrollan actuaciones en todos los ámbitos de intervención y se establecen conexiones en toda la red de atención ya sea formal o informal.

Todo el proceso girará además en torno a tres ejes fundamentales, que son la prevención, la personalización y el mantenimiento. Se trata de un modelo centrado en la persona y que por tanto es sensible a cualquier necesidad particular.

- La *prevención* es fundamental para evitar complicaciones que interfieran negativamente en el curso natural de la enfermedad y es especialmente importante la formación a familiares, a cuidadores y al personal sanitario. Por ejemplo, para evitar la generación de úlceras por presión, se realizarán los cambios posturales necesarios y adecuados; para evitar una neumonía por aspiración, han de seguirse las pautas del logopeda y del equipo médico pertinente.
- Cuando hablamos de *personalización*, nos referimos a que la terapia ha de adaptarse a las características del individuo y de sus factores contextuales. Al tratarse de enfermedades crónicas, cambiantes y que van hacia un aumento de la dependencia, todos los profesionales se enfrentarán a cambios continuos y serán capaces de ofrecer respuestas y soluciones ante los problemas que vayan aconteciendo.
- Hablamos de *mantenimiento* porque, aunque la intervención va dirigida a mejorar aquellas funciones dañadas, sobre todo irá encaminada a mantener el nivel de actividad y participación y a retrasar el deterioro general del paciente. Es necesario utilizar para ello todas las estrategias que estén a nuestro alcance y así mejorar y mantener la calidad de vida de la persona.

2.4. Valoración y establecimiento de objetivos

Como hemos visto anteriormente, la CIF es una herramienta imprescindible para la recogida y la clasificación de la información dentro del contexto de tratamiento integral de las enfermedades neurodegenerativas. Para poder llevar a cabo la intervención, previamente se debe hacer una valoración exhaustiva que nos permita medir, de forma objetiva, el estado clínico, las necesidades a nivel médico-asistencial, el estado de funcionalidad y de dependencia, así como el

Recordemos que era un hombre de 69 años diagnosticado de enfermedad de Parkinson, con alteraciones estructurales previas, deficiencias graves y moderadas en funciones corporales, limitación en la actividad y restricciones en la participación, pero que, sin embargo, conserva capacidades y habilidades para ser autónomo en determinados contextos.

Tras la evaluación objetiva a través de pruebas estandarizadas para el Parkinson, el análisis de su grado de funcionamiento a través de la CIF y de una escala de calidad de vida, el equipo transdisciplinar marca sus objetivos comunes y propios siempre teniendo en cuenta los factores contextuales y personales del individuo. En este caso y teniendo en cuenta todos los factores nombrados anteriormente, se establece el siguiente objetivo común: “acudir a misa los domingos” (d930, religión y espiritualidad y d920, tiempo libre y ocio). Resulta altamente motivador para el paciente y su familia.

Cada una de las áreas de intervención establece sus propias metas, encaminadas a conseguir este objetivo común, utilizando todas las estrategias y herramientas necesarias para llevarlo a cabo.

Objetivos de logopedia

- Comulgar (b510, ingestión).
- Seguimiento de la lectura y comprensión de la misma (d325, comunicación-recepción de mensajes escritos).
- Fomentar la iniciativa y la participación en los cantos de la iglesia durante la ceremonia (b3100, producción vocal y b330, fluidez y ritmo de habla).
- Estimular la conversación con diferentes interlocutores (vecinos del barrio y familiares) (d350, conversación).

Objetivos de fisioterapia:

- Caminar por la acera hasta la iglesia tomado su silla de ruedas como apoyo (d4500, andar distancias cortas y d465, desplazarse utilizando algún tipo de equipamiento).
- Caminar hacia la comunión de manera independiente, pero con supervisión (d4601, desplazarse dentro de edificios que no son la propia vivienda).
- Levantarse y sentarse de la silla de ruedas y del banco de la iglesia (d410, cambiar las posturas corporales básicas).
- Permanecer sentado y permanecer de pie durante los tiempos que se establezcan (d415, mantener la posición del cuerpo).

Objetivos de neuropsicología

- Estar en la iglesia todo el tiempo que dure la misa.
- Captar toda la información dada en las lecturas.
- Cambiar el foco atencional entre los diferentes interlocutores (b140, funciones de la atención).
- Anticipación de la secuencia lógica de la celebración.

Objetivos de terapia ocupacional

- Establecer la rutina de ir al servicio antes y después de entrar a la iglesia (d230, llevar a cabo rutinas diarias y d5300, regulación de la micción).
- Adaptación de la silla de ruedas para aumentar su estabilidad (e120, productos y tecnología para la movilidad y el transporte personal en espacios cerrados y abiertos).
- Desvestido de la parte superior de manera independiente (chaqueta o abrigo y bufanda) (d5400, ponerse la ropa y d5401, quitarse la ropa).
- Santiguarse cuando corresponda (d445, uso de la mano y el brazo).

En un tratamiento transdisciplinar y ecológico, si uno de los objetivos en fisioterapia es caminar distancias cortas sin ayuda, iremos de unas sesiones a otras caminando sin ayuda o utilizando su silla de ruedas como referencia y calcularemos los tiempos de micción. Fomentaremos que se desvista de manera autónoma, aunque tarde más tiempo del habitual, ofreciéndole las estrategias necesarias. Podemos pedirle que nos cuente algo mientras hace otra tarea o gestionar la agenda de responsabilidades y rutinas diarias. Utilizaremos la lectura y el canto como forma de rehabilitación vocal si corresponde y también se realizarán actividades de entrenamiento logopédico para mejorar las funciones alteradas. Una de las principales labores del logopeda y del resto del equipo será dar pautas y estrategias a los familiares y cuidadores. Se trata de dar importancia a aquellas estrategias implementadas en las terapias, bien sean en el centro, en el entorno real o en actividades simuladas (rehabilitación 24h), lo que favorece la contextualización y por tanto la generalización de los entrenamientos cognitivos, físicos y del lenguaje a las áreas de la vida diaria.

Por ejemplo, tiene poco sentido invertir una serie de sesiones de intervención en ofrecer estrategias para mejorar su capacidad vocal si después en casa está solo durante el resto del día o su cuidador principal no habla castellano; lo mismo ocurrirá si, al llegar a casa, se sienta en su sillón y no se levanta más que para ir a la cama (capacidad vs desempeño).

Capítulo 3.

Atención logopédica en la demencia tipo Alzheimer

Beatriz Valles González
Vicent Rosell Clari

1. Introducción

Los programas de atención logopédica dirigidos a la población con diagnóstico de demencia o deterioro neurocognitivo son relativamente recientes. Según Bayles y Tomoeda (2007), a principio de los setenta del siglo pasado se incrementó el número de personas que solicitaban evaluaciones para explorar su estado cognitivo, lingüístico o sus funciones de masticación y deglución, como parte de la exploración para determinar el diagnóstico de demencia y su funcionamiento integral. Por esta razón, en 1987 la Asociación Americana del Habla, Lenguaje y Audición (ASHA, por sus siglas en inglés) propuso líneas de acción dirigidas a orientar la labor de los patólogos del lenguaje o logopedas en los procesos de evaluación y tratamiento de los trastornos cognitivo-lingüísticos y de la deglución asociados a las demencias.

A partir de esa fecha, diferentes especialistas señalaron la necesidad de desarrollar programas logopédicos, primeramente en personas con Alzheimer, que como se sabe es un trastorno neurodegenerativo progresivo que afecta la memoria y todas las funciones cognitivas, y que es responsable de por lo menos el 50% de los casos de demencia a nivel mundial, seguido de las enfermedades vasculares (MacKay, 2007). De esta manera, la ASHA publicó guías profesionales donde se sentaron las bases para organizar el proceso de evaluación y tratamiento de los trastornos

cognitivo-lingüísticos y de la deglución, asociados a las demencias. En el documento “Roles of Speech-Language Pathologists in the Identification, Diagnosis, and Treatment of Individuals with Cognitive-Communication Disorders: Position Statement”, esta organización propuso que los logopedas debemos involucrarnos en las siguientes acciones: evaluación y diagnóstico, orientación, intervención, asesoramiento, prevención de los trastornos de la comunicación y el lenguaje y de la disfagia, y por último la promoción de la información sobre atención logopédica en demencias ante diferentes estamentos de la sociedad: hospitales, instituciones, asociaciones, otros profesionales, familiares e interesados en general (ASHA, 2005).

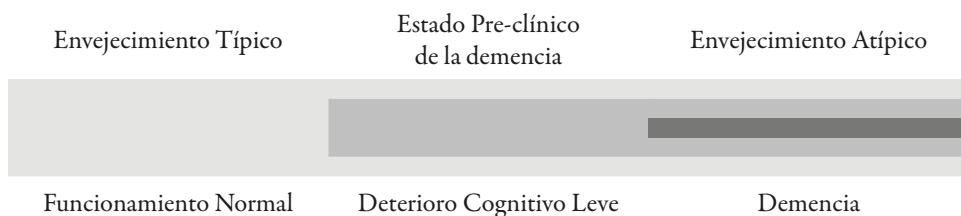
A lo largo de los últimos quince años, los datos de numerosas investigaciones basadas en intervención no-farmacológica (Mahendrea y Arkinb, 2003; Murray, Dickerson, Lichteberger, y Cox, 2003; Bayles y Kim, 2003; Bayles y Tomoeda 2007; Young, Manthorp y Howells, 2010; Jaramillo, 2010; Morelli et. al., 2011; Gaona, Suárez y Valles González, 2012; Rogalski, 2012; Smalla, 2012; Oren, Willerton y Small, 2014; Valles González y Rosell Clari, 2014; entre otras) apoyaron la idea de que el funcionamiento lingüístico de las personas afectadas por Alzheimer puede ser mejorado. Esto impulsó el diseño de nuevas técnicas de atención logopédica dirigidas a estimular las funciones lingüístico-comunicativas y ralentizar los efectos del deterioro neurocognitivo. Los resultados han demostrado que las personas afectadas por Alzheimer pueden aprender nuevas asociaciones y retener este conocimiento varios meses después de utilizar estas técnicas, es decir, los pacientes se benefician de este tipo de atención y existen evidencias que lo demuestran, siempre y cuando esta atención sea desarrollada por especialistas, por un tiempo prolongado y se utilicen estrategias ajustadas a las necesidades de los usuarios (Bayles y Kim, 2003; Holland, 2003; Mahendrea y Arkinb, 2003; Cotelli, Calabria y Zanetti, 2006; De León, 2012; Rojas et al., 2012; Bahar-Fuchs, Clare y Woods, 2013).

La Organización Mundial de la Salud (2015) señala que existen más de 47, 5 millones de personas con demencia y se reportan 7, 7 millones de nuevos casos cada año. Las estadísticas sobre población muestran que España posee una esperanza de vida que se ubica como la segunda más alta de Europa y la tercera más alta del mundo. Los varones españoles tienen una esperanza de vida de 80 años y las mujeres de 85, 6 (Ferrándiz Manjavacas, 2014). Otro dato importante a considerar es que actualmente en este país viven aproximadamente unas 600.000 personas que padecen demencia, de las cuales 400.000 son del tipo Alzheimer (De Pedro Cuesta, 2014), y que en 2052 el grupo de personas mayores de 64 años constituirá el 37% de la población española.

Este proceso de envejecimiento global que sufre la población a nivel mundial obliga a que los logopedas desarrollemos estrategias diagnósticas que permitan diferenciar perfiles de funcionamiento lingüístico típicos, de otros que pueden

pruebas o protocolos que nos permitan valorar todos los aspectos señalados y seleccionar e incluso innovar recursos y estrategias ajustadas a las necesidades de los pacientes.

Atención Logopédica en personas con Alzheimer



Este gráfico sirve para visualizar la atención logopédica a la persona con Alzheimer como un continuo que permite realizar distintas acciones dependiendo de las necesidades de cada paciente y de la etapa evolutiva en la que se encuentre. De esta manera, una persona con deterioro cognitivo leve (representado con la línea gris clara) puede beneficiarse de un programa de estimulación lingüístico-cognitiva, el cual permite un seguimiento y controles periódicos, acciones necesarias para la detección oportuna de las primeras señales de la demencia (línea negra) y el inicio de un programa ajustado a las necesidades específicas. La intervención logopédica aborda las acciones desde una perspectiva interdisciplinaria y actúa sobre diferentes estamentos –pacientes, familia, centros de día, clínicas geriátricas, centros de mayores–, ofreciendo diversas actuaciones que corresponden al desempeño de los roles del logopeda en las diferentes fases: prevención, detección temprana y atención específica de los trastornos del lenguaje y de la comunicación, con un enfoque centrado en la persona.

7. Roles del logopeda y modalidades en la atención de la persona con demencia tipo Alzheimer

La atención logopédica puede desarrollarse con base a programas, bien de intervención directa, como las que realiza el logopeda a partir de la identificación de necesidades específicas en comunicación, o indirecta, que es la que se hace a través de los cuidadores (profesionales o no-profesionales) y familiares, después de que

guaje (oral y escrito), el habla y las funciones de masticación y deglución. Se hace imprescindible valorar a la persona con demencia desde una perspectiva integral, donde variables psicosociales (atención familiar, calidad de sus relaciones sociales, manejo de la jubilación o cambios en su estilo de vida), económicas (ingresos que garanticen calidad de vida, acceso a programas de protección y de prevención de la salud) y físicas (estado de salud general, historia clínica, presencia de enfermedades crónicas) sean justamente valoradas al analizar, tanto la historia clínica, como las opciones de atención con base al intercambio e interacción con el resto de los profesionales que conforman el equipo interdisciplinar.

El lenguaje y la comunicación de la persona con Alzheimer pueden ser evaluados a través de diferentes medios. Murray (2012) señala que existen suficientes razones para diseñar herramientas diagnósticas dirigidas a personas mayores que permitan evaluar funciones como atención, memoria y funciones ejecutivas, que deben ser empleadas por los logopedas a fin de poder realizar un diagnóstico temprano y garantizar una atención específica en el momento más propicio. Al respecto, es necesario considerar la necesidad de recursos de evaluación dirigidos a establecer un diagnóstico diferencial, elemento necesario para realizar detecciones tempranas e iniciar un tratamiento de los síntomas lo antes posible. Para alcanzar este objetivo y como un paso previo, hay que conocer en profundidad el proceso de envejecimiento normal de la población en lo cognoscitivo y en lo lingüístico, para tener un índice normativo de referencia.

Lo limitado que resulta evaluar la comunicación fuera de un contexto natural tiene como consecuencia una actividad diagnóstica que puede generar datos insuficientes, y en ocasiones alejados de la realidad, como los que podemos obtener en las evaluaciones basadas exclusivamente en algunas pruebas psicométricas o solo en datos recabados de manera informal. Por ello, se hace necesario abordar la evaluación logopédica en un marco amplio que incluya los datos aportados por familiares, amigos y cuidadores de la persona con demencia, muestras de conversación, de lectura y de escritura, y por supuesto los resultados de pruebas estandarizadas o evaluaciones en donde las variables de interés están más controladas.

Un recurso necesario que debe ser incorporado durante la evaluación es la elaboración de una extensa entrevista inicial en donde se recabe la información más importante de la historia clínica del paciente y se recoja información acerca de las destrezas y habilidades comunicativas, tanto del paciente como de los cuidadores o interlocutores clave. En este contexto se debe propiciar la conversación cara a cara entre cuidador y persona con demencia y entre logopeda y persona con demencia. Para analizar la conversación entre cuidador y persona

con demencia, se puede proponer una conversación sobre temas de actualidad o datos sobre historia de vida. Es imprescindible filmar las interacciones entre el paciente y sus interlocutores habituales, para luego analizarlas. Mediante este método se puede obtener información sobre cuáles son las pautas de los intercambios comunicativos en el contexto familiar. Otro aspecto que recomendamos es seleccionar previamente diferentes lecturas ajustadas a las preferencias del paciente e incluir textos de distintos tipos: narrativos, descriptivos y artículos de opinión. Este tipo de actividad nos permitirá conocer cómo lee y cuánto comprende los diversos tipos de textos.

Otra herramienta de tipo cualitativo que se puede aplicar es el “Protocolo de Evaluación Inicial de Conversación” (Valles González, 2011), que consiste en un cuestionario que nos permite obtener, con base a una serie de preguntas, información relevante sobre la actividad lingüística de la persona con demencia y su interlocutor clave. Los datos recabados ayudan a definir la forma, el contenido, los recursos y el estilo lingüístico. Además, este cuestionario puede servir de guía para evaluar las conversaciones entre persona con demencia y sus cuidadores en diversos contextos. El “Protocolo de Evaluación Inicial de Conversación” permite también conocer qué sabe el interlocutor habitual sobre las habilidades para conversar de la persona con demencia y cómo valora él su propio desempeño conversacional. La información recabada puede ayudar al logopeda a definir un perfil general del intercambio y conocer el uso de estrategias no verbales, tales como los gestos.

Protocolo de Evaluación Inicial de la Conversación

En la persona con deterioro cognitivo			
Acción	Frecuencia*		
1. Inicia la conversación			
2. Expresa de forma oral sus necesidades			
3. Relata acciones recientes			
4. Construye oraciones completas			
5. Acompaña su expresión oral con movimientos corporales			
6. Su expresión facial refleja de manera adecuada sus emociones			
7. Utiliza señas o gestos para comunicarse			
8. Puede parafrasear los mensajes del interlocutor			
9. Es capaz de añadir información nueva en la conversación			
10. Pierde el hilo de la conversación			

* 1: siempre; 2: a veces; 3: nunca

En el interlocutor habitual			
Acción	Frecuencia*		
1. Se comunica de forma oral			
2. Conversa sobre las actividades del día			
3. Aprovecha la conversación para tratar sobre temas de actualidad			
4. Utiliza oraciones completas			
5. Hace énfasis en la entonación de las frases y oraciones			
6. Conversa cara a cara, haciendo contacto visual			
7. Complementa los mensajes de la persona con deterioro cognitivo (agrega información)			
8. Si no comprende al interlocutor, solicita que le repita el mensaje			
9. Utiliza preguntas cerradas			
10. Si la persona con deterioro cognitivo no comprende, repite el mensaje simplificando la información			

* 1: siempre; 2: a veces; 3: nunca

Otros recursos importantes para realizar la evaluación logopédica son los tests *MetAphAs* y una adaptación del Método de Exploración Volumen-Viscosidad (MECV-V) para evaluar la deglución.

MetAphAs (Rosell Clari y Hernández Sacristán, 2014a) es un protocolo de evaluación de las habilidades metalingüísticas en pacientes con afasia que incluye 40 ítems distribuidos en seis secciones:

1. Lenguaje interior, capacidad de inhibir y discurso.
2. Control de procedimientos semióticos concurrentes.
3. Habilidades parafrásticas y fenómenos asociados.
4. Decir referido y fenómenos asociados.
5. Capacidad de monitorización. Marcas de contextualización.
6. Usos desplazados del lenguaje y teoría de la mente.

Este protocolo de exploración es útil para desarrollar programas de intervención que mejoren las habilidades metalingüísticas y la comunicación de los pacientes; por estas razones se le consideró un recurso apropiado para evaluar la función lingüística en las personas con demencia. Este protocolo es útil además para valorar habilidades metalingüísticas naturales en pacientes con demencia y, con base a su aplicación, mostrar perfiles diferenciales metalingüísticos en los pacientes, que sirven como punto de partida para la planificación de la intervención individualizada.

Capítulo 4.

Atención logopédica en las demencias frontotemporales

M^a Cruz Pérez Lancho
Elena Sánchez Zaballos

En este capítulo realizamos una revisión bibliográfica sobre las distintas formas de presentación de la demencia frontotemporal, una patología poco conocida, pero muy importante para los logopedas, ya que tres de sus variantes debutan con trastornos progresivos del lenguaje. Aportamos la clasificación del DSM 5 (Asociación Americana de Psiquiatría, 2014), renovados criterios diagnósticos y nomenclatura, así como los hallazgos neuropatológicos descritos más recientemente. La evaluación neuropsicológica del trastorno y el tratamiento logopédico no han avanzado en la misma medida que las investigaciones médicas. Aquí mostramos los dominios cognitivos que es preciso evaluar, con las pruebas diagnósticas clásicas más utilizadas y los instrumentos que consideramos más útiles para la población española. Ordenamos los principios generales de la intervención cognitiva y del lenguaje, dejando constancia de la importancia de diseñar tratamientos logopédicos adaptados a los perfiles individuales de deterioro.

1. Aspectos generales de la DFT

El Manual diagnóstico de enfermedades mentales DSM-5 (APA, 2014) sustituye el término demencia por el de trastorno neurocognitivo mayor, caracterizado de forma general por un descenso significativo de las capacidades cognitivas en comparación con el nivel previo de rendimiento en uno o más dominios cogni-

tivos tales como la atención, función ejecutiva, lenguaje, memoria, aprendizaje, habilidades perceptivas motoras o habilidades sociales.

En este grupo tan variado de patologías, es preciso tener en cuenta las diferentes etiologías, patrones lesionales y las diferencias del curso evolutivo de la enfermedad para poder hacer un diagnóstico apropiado y adaptado, que posibilite la aplicación de recursos para mejorar la calidad de vida de los enfermos (VV. AA, 2011).

La *demenia frontotemporal* (DFT) es un término descriptivo macroanatómico caracterizado por una clínica y una neuropatología muy heterogéneas, que reflejan el relativo compromiso selectivo por degeneración neuronal progresiva de los lóbulos frontal y temporal. La edad de aparición oscila entre los 50 y los 60 años y, a diferencia de la enfermedad de Alzheimer, su incidencia no aumenta con la edad (Ciampi, González y Vargas, 2009). Podemos decir que es una de las patologías neurodegenerativas con mayor índice de presentación, después de la demencia tipo Alzheimer y la demencia con cuerpos de Lewy. Suele ser la segunda causa de muerte en menores de 65 años y su incidencia estaría entre 3 y 15 por 100.000 habitantes, afectando a ambos sexos y cuyas primeras manifestaciones se presentan ya en la segunda década de la vida. La prevalencia de DFT se calcula en aproximadamente 5 casos por millón de habitantes, entre 1 y 15 casos por cada 100.000 habitantes en el grupo de población menor de 65 años, de los cuales el 20-40% serían de uno de los subtipos de DFT, la *afasia progresiva primaria* (APP) (Johnson *et al.*, 2005; Donoso *et al.*, 2009).

2. Criterios clínicos y perfiles neuropsicológicos de la DFT

El espectro clínico de la DFT comprende dos síndromes claramente definidos según sus características clínicas y las regiones cerebrales a las que afecta la atrofia: una variante con síntomas predominantemente conductuales, denominada *demenia frontotemporal-variante conductual* (DFT-VC), conocida clásicamente como *enfermedad de Pick*, y otra variante que compromete principalmente al lenguaje, denominada *afasia progresiva primaria* (APP).

El DSM-5 propone los siguientes criterios diagnósticos para este trastorno, bajo la denominación de Trastorno neurocognitivo frontotemporal mayor o leve:

- A. Se cumplen los criterios de un trastorno neurocognitivo mayor o leve.
- B. El trastorno presenta un inicio insidioso y una progresión gradual.

En la evaluación neurológica, las imágenes de RMN y SPECT cerebrales, obtenidas aproximadamente un año después de la aparición de los primeros síntomas, mostraron la existencia de alteraciones estructurales y funcionales en la región anterior e inferior de ambos lóbulos temporales, si bien el mayor deterioro era de predominio izquierdo.

2. *El deterioro cognitivo no lingüístico y su tratamiento.* Los resultados del Test MEC (Lobo *et al.*, 1999) indican una disminución del rendimiento cognitivo en un grado no patológico (MEC 30/35). Durante la ejecución de las pruebas observamos que presenta un procesamiento lento de la información, una atención rígida y un discreto déficit ejecutivo.
3. *La evaluación e intervención logopédicas.* Se administra el Test de Boston para el Diagnóstico de la Afasia (Goodglas y Kaplan, 1996) y un set de imágenes (categoría animales) del Test de Snodgrass (Snodgrass y Vanderwart, 1980). En el Test de Boston para el Diagnóstico de la Afasia, el paciente manifiesta escasa intención comunicativa, un lenguaje expresivo poco fluido y no deformante, caracterizado por una severa anomia. Su discurso presenta múltiples circunloquios y palabras comodín (“cosa”, “eso”), así como algunas parafasias verbales. Emite expresiones estereotipadas y coprolalia. Las series automáticas están preservadas y destaca una baja fluencia verbal (nombrar animales). Es muy llamativo el trastorno de comprensión, de carácter semántico, que se refiere a una pérdida de la asociación entre los conceptos y sus etiquetas verbales. El déficit de comprensión es compatible con un deterioro de la memoria semántica verbal y visual. El déficit de denominación se relaciona con el tipo de categoría y la frecuencia de uso. Es más marcado para nombres de objetos, animales y personas (prosopagnosia), severo para formas verbales, y prácticamente no hay errores al nombrar números y colores. La lectura mecánica se encuentra indemne, pero no así la comprensión lectora. La escritura mecánica está preservada y es micrográfica. La escritura espontánea es de sintaxis pobre, con paragrafías semánticas y disortografía.

La administración de una parte del Test de Snodgrass nos permite confirmar cualitativamente la alteración multimodal de la memoria semántica, con relativa conservación de la memoria episódica y que no hay apraxia constructiva gráfica.

Finalmente se analizan los déficits del paciente y se realiza un diagnóstico diferencial de su variante, que queda establecido como afasia progresiva primaria fluente o demencia semántica. A continuación presentamos las coincidencias del perfil de las características del lenguaje de R. con el de la demencia semántica.

	Demencia semántica	Caso R
Lenguaje espontáneo	Fluente y gramaticalmente correcto, discurso vacío de contenido, con anomias, circunloquios, parafasias semánticas y palabras ómnibus.	Fluido, sin esfuerzo. Notable reducción de sustantivo. Parafasias semánticas. Ausencia de parafasias fonéticas. Uso de palabras genéricas. Sintaxis preservada.
Denominación	Marcada alteración de la denominación por confrontación visual. Pérdida de los rasgos semánticos de los conceptos.	Grave alteración de la denominación. Errores semánticos. Se beneficia de ayudas fonémicas para llegar a la palabra.
Comprensión	Dificultad para comprender palabras aisladas, sobre todo si son de baja frecuencia de uso. La comprensión de frases está conservada.	Grave alteración, solo comprende palabras de alta frecuencia o de contextos muy familiares para el paciente. Mejor comprensión sintáctica.
Repetición	Preservada.	Preservada.
Lectura	Fluida. Alexia superficial. Déficit en la comprensión lectora.	Fluida. Presenta déficit de la comprensión lectora; sobre todo tiene un problema de comprensión de verbos.
Escritura	Fluida. Falta de contenido y perseverativa. Errores agráficos leves.	Fluida. Busca continuamente el significado de las palabras que escribe.

La intervención logopédica consistirá en diseñar un programa de estimulación de las habilidades comunicativas que facilite al paciente la comprensión del lenguaje y el acceso a los nombres, siguiendo las pautas presentadas en el apartado anterior:

- a) Consideraremos las características cognitivas no lingüísticas del paciente: un enlentecimiento de la velocidad de procesamiento, una atención rígida y déficit ejecutivo. Trabajaremos bajo el paradigma del aprendizaje sin error.
- b) Implementaremos un programa de reaprendizaje de un set de vocabulario que ya no evoca de forma habitual: sus datos personales de identificación, domicilio, teléfono, nombre de los familiares que no ve diariamente y profesionales que trabajan con él, verbos de actividades instrumentales de la vida diaria, nombres de objetos de uso esporádico y verbos relacionados con ellos.

- c) Elegiremos un corpus de vocabulario funcional para su mantenimiento: reforzaremos las relaciones semánticas entre las personas de su entorno más cercano, de las profesiones y ocupaciones que encuentra en su vida diaria, del uso de sus objetos personales y las actividades básicas de la vida diaria en sus coordenadas espacio-temporales; adjetivos para la expresión de estados de ánimo y necesidades básicas; patrones sencillos de interacción social interpersonal, como saludos o cumplidos.
- d) Paulatinamente iremos diseñando un SAAC con el vocabulario básico que el paciente necesite para comunicarse en su entorno familiar y que no logre reaprender o mantener mediante entrenamiento verbal-vocal. El SAAC seleccionado es un tablero de comunicación compuesto por pictogramas SPC para la comunicación (Mayer-Johnson, 1986), y sus correspondientes referentes ortográficos. Se presentará el vocabulario asociado con el pictograma, la palabra escrita y el gesto en código bimodal (Monfort, Rojo y Suárez, 1999).
- e) Paralelamente al entrenamiento de lenguaje oral, trabajaremos los procesos de lectura y escritura.

A continuación presentamos un ejemplo que sirva como orientación del desarrollo de un objetivo específico.

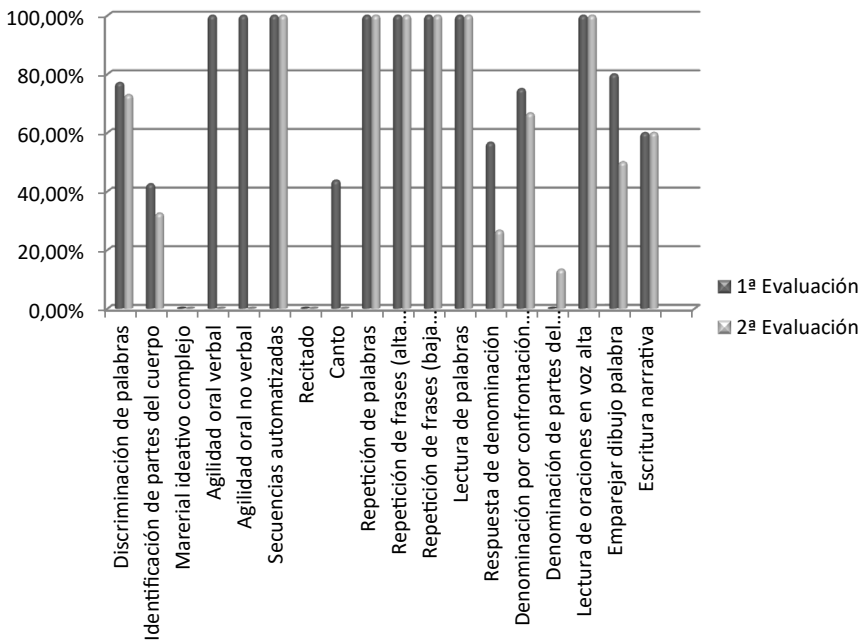
Objetivo específico	Activar el vocabulario relacionado con los familiares del paciente y los parentescos.
Actividades	<p>Establecimiento de las relaciones semánticas entre los familiares del paciente y sus respectivos parentescos.</p> <p>Práctica del vocabulario en signos bimodales y SPC.</p> <p>Inclusión de los familiares y parentescos en frases sintácticamente bien construidas.</p> <p>Respuesta a preguntas sobre familiares y sus parentescos.</p> <p>Descripción oral de los componentes de la familia.</p> <p>Presentación del vocabulario trabajado en un soporte SAC, con sus distintos tipos de representación (imágenes, palabras escritas, pictograma...).</p> <p>Presentación a la familia del vocabulario trabajado y el uso del Soporte SAC.</p>
Materiales	Fotografías de los familiares, árbol genealógico, etiquetas con los nombres propios, etiquetas con los parentescos, fichas SPC-parentescos, signos bimodales-parentescos, cuaderno u ordenador.

La coordinación con la familia y otros profesionales. Se mantienen reuniones periódicas con el familiar que le acompaña a terapia. Se le muestran los objetivos, los resultados de aprendizaje y nos proporciona un listado con

las situaciones comunicativas en las que el paciente debe desenvolverse. El paciente no recibe otras terapias no farmacológicas.

5. *La evolución del trastorno.* Después de dos años de intervención, el paciente presenta deterioro cognitivo moderado (MEC 17/35). En el Test de Boston aparece un aumento del déficit de comprensión. Por categorías, sigue reconociendo mejor los nombres de verbos, letras, números y colores que nombres de objetos, animales y personas, aunque ha perdido la capacidad de evocar el vocabulario de menor frecuencia de uso. En tareas de denominación persiste la anomia, pero utiliza gestos y se beneficia de claves fonémicas para encontrar las palabras. Emite frases declarativas, incompletas, de una longitud media de cuatro elementos. La repetición y el lenguaje automático se encuentran preservados y no presenta dificultades práxicas. Su comprensión auditiva le permite comprender órdenes de solo dos elementos, pero a través de los códigos no vocales comprende frases más largas. La lectura está preservada aunque con paralexias literales. Las escrituras a la copia y al dictado están preservadas, pero al igual que en la lectura continuamente pregunta por el significado de los nombres.

Seguidamente se presentan los cambios entre la 1^a y la 2^a evaluación tras un año de tratamiento.



Capítulo 5.

Atención Logopédica en Esclerosis Múltiple

Ana M^a Ochando Cerdán
Milagros Velasco Pachón

En este capítulo presentamos una descripción de esta enfermedad neurodegenerativa, clasificando y explicando sus variables, delimitando la sintomatología susceptible de terapia logopédica y mostrando pruebas diagnósticas para su evaluación. Destacamos la gran variabilidad de perfiles individuales que van a desarrollarse y, como representación de la terapia, aportamos un caso clínico a modo de ejemplo, sin más pretensión que manifestar la complejidad y necesidad de individualizar y adaptar el modelo a la realidad personal, familiar, social y laboral de cada persona afectada.

El equipo rehabilitador, en el cual se incluye el logopeda, debe estar atento y valorar las demandas y necesidades emergentes de la persona con esclerosis múltiple (PcEM) y su entorno. Existe evidencia científica de que un entrenamiento sistemático funcional puede mejorar la enfermedad, enlenteciendo sus efectos.

Como logopedas, en coordinación con el resto de profesionales y con el entorno de la persona afectada, nos centraremos en los síntomas que competen principalmente a las funciones de comunicación oral y escrita y a la función de deglución, desde una perspectiva integral (bio-psico-social). Este capítulo supone, por tanto, una aproximación teórica y un acercamiento dentro de su entorno al abordaje logopédico en personas con esclerosis múltiple.

1. Aspectos generales

La esclerosis múltiple (EM) es una enfermedad neurodegenerativa actualmente crónica. Su clínica es diversa, y el conjunto de todos los síntomas puede repercutir en la calidad de vida presente y provocar incertidumbre en el futuro a la persona, a su entorno y a la sociedad en general.

La EM acapara considerable atención por su frecuencia, cronicidad y sobre todo porque aparece a edades adultas muy tempranas. Es la segunda causa más frecuente de discapacidad neurológica en adultos jóvenes, tras el traumatismo craneoencefálico (TCE), y la causa más común de discapacidad física progresiva grave en jóvenes (OMS, 2004).

La Esclerosis Múltiple fue descrita por primera vez en 1877 por Jean-Marie Charcot, neurólogo francés, que consiguió asociar las lesiones diseminadas en el sistema nervioso central con los síntomas clínicos correlativos. Describe la esclerosis cerebroespinal multilocular delimitando una triada de síntomas característicos: nistagmo, temblor intencional y disartria, con habla escandida o en “staccato”.

La actual clasificación internacional de enfermedades CIE-10 la incluye dentro de las enfermedades desmielinizantes del sistema nervioso (G-35).

La EM es una enfermedad autoinmune, desmielinizante, inflamatoria y neurodegenerativa que afecta al sistema nervioso central (Khan, 2011).

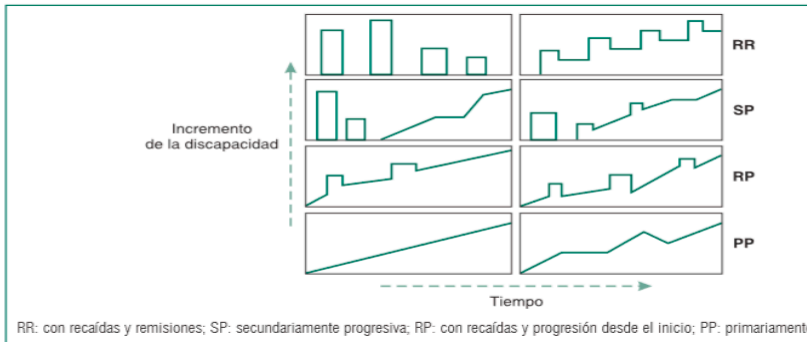
El propio sistema inmunológico ataca a la mielina que recubre la superficie de los nervios, sustituyendo esta lipoproteína por tejido cicatricial endurecido (placas de esclerosis). Esta desmielinización no sistematizada de la sustancia blanca provoca inicialmente inflamación de las estructuras y la formación de estas placas múltiples que afectan a la fibra nerviosa, especialmente a los axones, por lo que se pierde o se enlentece la capacidad de transmisión del impulso nervioso.

Las características principales que determinan la EM., por tanto, son la desmielinización y la aparición de placas. Estas ocurren de forma aleatoria en el tiempo y en el espacio. La aparición de las placas es:

- Topográficamente múltiple y aleatoria, localizándose a lo largo del sistema nervioso central. Si bien las placas se localizan habitualmente en la sustancia blanca, existen placas en la sustancia gris, tanto en el córtex como en los ganglios basales, el tronco o la médula espinal.
- Temporalmente inesperable, con brotes (recaídas), remisiones (recuperaciones)¹.

1 Se considera brote a la aparición súbita de nuevos síntomas o al empeoramiento de alguno previo con una duración superior a 24 horas. Todos los déficits que se presentan dentro del plazo de

Evolución clínica de la EM



Lublin *et al.*, 1996; citado en la *Guía oficial para el diagnóstico y tratamiento de la EM* de la SEN, 2007

- b) Según la localización de las lesiones, es decir, el lugar donde se presentan mayoritariamente las placas que dificultan o impiden la transmisión neurológica, que es el criterio que determina la clasificación de la Organización Mundial de la Salud según su Clasificación Internacional de Enfermedades (CIE-10, apartado G-35), existen cinco tipos:
- Esclerosis múltiple diseminada, con placas esparcidas por todo el sistema nervioso central.
 - Esclerosis múltiple generalizada, con desmielinización por todo el sistema nervioso central.
 - Esclerosis múltiple con placas especialmente en la médula espinal.
 - Esclerosis múltiple con placas esencialmente en el tronco encefálico.
 - SAI (NEOM, no especificado de otra manera), sin más indicaciones.
- c) Según la actividad de la enfermedad, existe una nueva clasificación más sencilla que da mayor importancia a la progresión y actividad de la EM (Sastre-Garriga, 2015), limitándola solo a:
- Esclerosis múltiple que progresa, es decir, que está activa. Dentro de esta, solo existen dos formas progresivas, primaria y secundaria, según el grado de inflamación que provoca y las dificultades en las actividades básicas de la vida diaria.
 - Esclerosis múltiple que no progresa, es decir, que no está activa, pudiendo estar latente y no causar limitación en la vida de esa persona.

3. Sintomatología

Como la EM es una enfermedad impredecible en cuanto a síntomas y signos, no solo en diferentes pacientes, sino incluso en una misma persona a lo largo de la evolución de la enfermedad, resulta compleja la normalización de un método riguroso que cuantifique los síntomas, los signos y la repercusión de estos en la vida diaria de los pacientes (Tirapu, Ríos y Maestú, 2011). Debemos, pues, referirnos a la PcEM y determinar sus síntomas y consecuencias de forma individual, ya que dependerán no solo de la severidad y la progresión de las lesiones en el SNC, sino también de la capacidad personal y del entorno para recuperarse y afrontar la enfermedad.

3.1. Síntomas generales

A continuación, exponemos los síntomas más característicos relacionados con cada función, adaptados de la Asociación Española de Esclerosis Múltiple (AE-DEM-COCEMFE), destacando que no siempre se manifiestan (García Ruano, 2012).

- a) Problemas motores, síntomas musculares, de equilibrio y coordinación
 - Fatiga, que es el síntoma más común y molesto y que puede condicionar la intervención logopédica (Blaney y Lowe-Strong, 2009).
 - Espasticidad.
 - Ataxia.
 - Inestabilidad en la marcha y pérdida de equilibrio.
 - Posturas anormales.
 - Dificultades de manipulación.
 - Torpeza motora, problemas de coordinación.
 - Debilidad muscular, falta de fuerza en extremidades.
 - Temblor en una o varias extremidades.
- b) Problemas sensoriales
 - Visuales: Neuritis óptica, pérdida de la agudeza visual, alteraciones campimétricas, diplopía, visión doble, nistagmus, pérdida de visión (infrecuente).
 - Auditivos: Hipoacusia, incluso sordera unilateral, reclutamiento y vértigo, al estar afectado el VIII par craneal.
- c) Problemas de sensibilidad
 - Hipoestesias con el consiguiente peligro de quemaduras.

las variaciones de la frecuencia cardíaca y de la saturación de oxígeno, con el fin de detectar aspiraciones silentes. Los resultados tras la prueba fueron:

- Existe sospecha de mala coordinación en la respuesta deglutorio-respiratoria ante texturas mixtas, con presencia de tos, pero sin desaturación de oxígeno. La masticación es de predominio izquierdo, con exagerada participación de la musculatura periorbicular y exceso de contracción del músculo mentoniano, evidenciando ineficacia masticatoria.
- Finalizada la deglución, quedan residuos en el vestíbulo oral, confirmando buccinadores en hipofunción y mala función lingual, que pueden ocasionar riesgo futuro de aspiración.

6.3. Tratamiento

Se elabora un programa de intervención donde se aborden conjuntamente deglución, respiración, fonación y articulación del habla, priorizando la deglución y centrándonos en terapia miofuncional y regulación orofacial, fundamental para la seguridad y eficacia durante la deglución y para la mejora de la coordinación del habla.

El objetivo principal es mantener una deglución oral sin riesgos, asegurando además niveles óptimos de hidratación y nutrición.

Para ello se incluyen orientaciones al paciente y a su entorno:

- Técnicas de compensación y técnicas de rehabilitación propiamente dichas, para su práctica en el domicilio. La familia debe estar atenta ante signos de alerta como cambios de voz, tos, estornudos en las comidas o lagrimeo. Se entrega un listado de alimentos ordenados por dificultad de deglución, tal como se indica en la siguiente tabla.

Tipo de alimento	Ejemplo de alimento
Sólido que desprende líquido	Frutas; naranja, sandía, melón, pera. Añadir pan o alimento migoso a comidas con contenido líquido como sopas, leche
Alimentos de dobles texturas	Sopas de lluvia o sémola, guisos muy caldosos
Alimentos no homogéneos	Ensaladas, arroces muy secos, carne picada.
Alimentos duros que dejan residuos	Patatas fritas de bolsa (snack), cortezas de cerdo.
Alimentos líquidos	Agua, infusiones, zumo de cítricos, bebidas gaseosas.

Si los alimentos líquidos o que contengan líquido plantean problemas, sería necesario hacer uso de espesante y pasar el líquido fino a consistencia néctar, quedando restringido el uso de estos alimentos en su presentación habitual.

- Pautas de control del entorno durante la ingesta: modificar la ubicación de la televisión si se encuentra en un plano más elevado de la cabeza, para evitar hiperextensión de cuello al visualizarla, pues esta postura puede favorecer atragantamiento.
- Posicionamiento correcto, con cabeza en flexión anterior, para facilitar el disparo del reflejo deglutorio y proteger la vía respiratoria. Poner un lastre en muñeca para la alimentación con cuchara y así evitar el temblor de intención. De esta manera, podrá mantener la alimentación de forma autónoma durante más tiempo.
- Resaltar la importancia de la higiene bucal antes y después de las comidas, que, además de contribuir a la salud bucodental, ayuda a mejorar o mantener la sensibilidad de la mucosa y evitar la aspiración posterior de restos. Se aconseja que, tras la ingesta, el paciente realice autoclisis lingual antes del cepillado.

En cuanto a técnicas terapéuticas o de rehabilitación propiamente dichas, se recomienda:

- *Ejercicios de estimulación propioceptiva* mediante movilizaciones pasivas, masajes suaves intrabucales y uso de temperaturas contrastadas, y realización de praxias orofaciales específicas para el sellado labial, la movilidad lingual, la masticación y la funcionalidad del velo del paladar. Si mantenemos el sellado labial competente, el paciente podrá iniciar la etapa oral y evitará el derrame de alimento fuera de la boca. Nos interesa igualmente que mejore y mantenga buena movilidad, resistencia y fuerza lingual, para contribuir a la formación, control y propulsión del bolo, además del correcto sellado palatogloso.
- *Ejercicios de vibración*, con una frecuencia de 70Hz con cabezas intercambiables sobre la musculatura, para estimular la sensibilidad y la mejora del tono.
- *Ejercicios de contrarresistencia*, con ejercitadores labiales, faciales y linguales, para fortalecer y aumentar la resistencia de la musculatura orofacial.
- *Ejercicios funcionales de succión-deglución*, que ayuden a mejorar la sinergia neuromuscular de la lengua y el buccinador, optimizando la generación de presiones negativas en el tránsito orofaríngeo.
- *Ejercicios de Shaker*, para mejorar la fuerza de la musculatura suprahioidea al aumentar la apertura del esfínter esofágico superior (EES). Cuando el paciente eleva la cabeza en posición supina sin levantar los hombros, mantiene la cabeza durante 60 segundos y permite otros 60 de reposo, ayuda a la excursión

Otros títulos de la colección:

AUTISMO. Un enfoque orientado a la formación en Logopedia

— Martos, J. y Pérez, M. (Coor.)

978-84-7642-654-8

TECNOLOGÍAS DE AYUDA EN PERSONAS CON TRASTORNOS DE COMUNICACIÓN

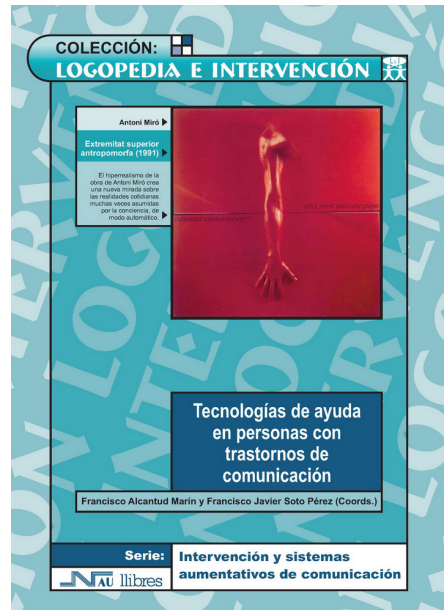
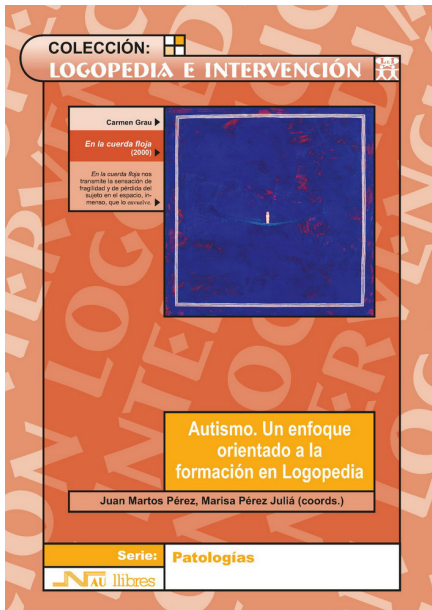
— Alcantud, F. y Soto, F.J. (Coor.)

978-84-7642-682-1

LOS ERRORES LINGÜÍSTICOS

— Hernández Fernández, A.

978-84-7642-701-9



SÍNDROME DE ÁNGELMAN: DEL GEN A LA CONDUCTA

— Brun, C. y Artigas, J.

978-84-7642-722-4

GUÍA PARA LA REEDUCACIÓN DE LA DEGLUCIÓN ATÍPICA Y TRASTORNOS ASOCIADOS

— Rosell, V.

978-84-7642-718-7

GUÍA PARA LA REEDUCACIÓN DE LA DEGLUCIÓN ATÍPICA Y TRASTORNOS ASOCIADOS. Agenda del paciente

— Rosell, V.

978-84-7642-719-0

LOS VIAJES DE UNA TORTUGA INATENTA. Programa de intervención clínica para niños con TDAH y otras dificultades del aprendizaje (libro + cuaderno)

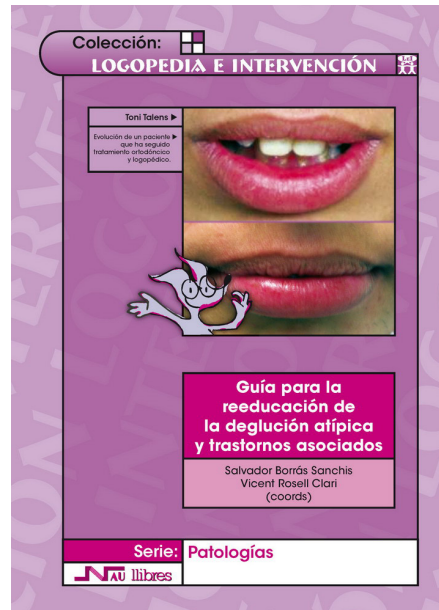
— Fenollar Cortés, J.

978-84-7642-782-8

LOS VIAJES DE UNA TORTUGA INATENTA. Cuaderno de actividades

— Fenollar Cortés, J.

978-84-7642-780-4



TRASTORNOS DEL DESARROLLO ASOCIADOS CON LA EXPOSICIÓN AL ALCOHOL DURANTE EL EMBARAZO Y LA LACTANCIA

— Francisco Alcantud Marín, Yurena Alonso Esteban y Esteban Jiménez Pina
978-84-7642-903-7

LOS LOGOPEDAS HABLAN

— Santiago Pardo, R. B., Jimeno Bulnes, N., García Atarés, N.
978-84-7642-905-1

METAPHAS. Protocolo de exploración de habilidades metalingüísticas naturales en la afasia

— Vicent Rosell Clari y Carlos Hernández Sacristán
978-84-7642-945-7

