

ESCUELA DE FONOAUDIOLOGÍA
UNIVERSIDAD DE TALCA
FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD
DEPARTAMENTO DE CIENCIAS DE LA COMUNICACIÓN HUMANA Y
TRASTORNOS OROMOTORES

Proyecto de investigación:

INTERVENCIÓN FONOAUDIOLÓGICA TRADICIONAL EN PERSONAS CON
AFASIA PROGRESIVA PRIMARIA: UNA REVISIÓN SISTEMÁTICA.

ALUMNA: Daniela Escobar Burgos.
PROFESOR TUTOR: Pedro García.

TALCA, CHILE
2019

CONSTANCIA

La Dirección del Sistema de Bibliotecas a través de su unidad de procesos técnicos certifica que el autor del siguiente trabajo de titulación ha firmado su autorización para la reproducción en forma total o parcial e ilimitada del mismo.



Talca, 2022

Objetivo: **Metodología:** La afasia progresiva primaria (PPA) hace alusión a enfermedades neurodegenerativas caracterizadas por un temprano y prominente deterioro del lenguaje, generalmente en ausencia relativa de otras manifestaciones de deterioro cognitivo, trastornos del comportamiento y/o síntomas motores.

No existe una clarificación sobre el proceso de intervención para esta afectación. Esta revisión sistemática investiga la literatura sobre los tipos de intervención sobre los procesos terapéuticos que realizan los terapeutas del habla y lenguaje en personas con PPA.

Metodología: Una búsqueda sistemática en 3 bases de datos identificó 28 documentos y estudios publicados entre el año 2010 y 2020, que investigan el proceso terapéutico que realizan los terapeutas del habla y lenguaje en la PPA.

Resultados: Los resultados muestran que existen diversos enfoques de intervención para la PPA por parte de los terapeutas del habla y lenguaje, además de la existencia de barreras para la adecuada realización de éstas. De los 28 estudios encontrados, en sólo 5 se realizó una investigación exhaustiva de este tema.

Conclusión: este estudio determina que no existe una vía de intervención establecida para la rehabilitación de la PPA, además de la falta de especialización de los terapeutas de habla y lenguaje, así como también la falta de conocimiento del papel del terapeuta del habla lenguaje en este ámbito.

Palabras claves: Afasia Progresiva Primaria (PPA), Intervención Fonoaudiológica, Revisión Sistemática.

Abstract

Objective: Primary progressive aphasia (PPA) refers to neurodegenerative diseases characterized by early and prominent language impairment, generally in the relative absence of other manifestations of cognitive impairment, behavioral disorders, and/ or motor symptoms. There is no clarification on the intervention process for this affectation. This systematic review investigates the literature on the types of

intervention on the therapeutic processes performed by speech and language in people with PPA.

Methodology: A systematic search in 3 databases identified 28 documents and studies published between 2010 and 2020, which investigate the therapeutic process performed by speech and language therapist in PPA.

Conclusion: this study determines that there is no established intervention pathway for the rehabilitation of PPA, in addition to the lack of specialization of speech and language therapists, as well as the lack of knowledge of the role of speech language therapist in this area.

Keywords: Primary Progressive Aphasia (PPA), Speech and Language Therapy, Systematic Review

1. INTRODUCCIÓN

La afasia progresiva primaria (Primary Progressive Aphasia, PPA, por sus siglas en inglés; se usará este acrónimo en adelante) hace alusión a un grupo de enfermedades neurodegenerativas caracterizadas por un temprano y prominente deterioro del lenguaje, generalmente en ausencia relativa de otras manifestaciones de deterioro cognitivo, trastornos del comportamiento y/o síntomas motores (Gorno-Tempini, et al. 2011). Por tanto y según Henry Maya y Grasso Stephanie (2018), la alteración del lenguaje es su principal afectación, lo que incluso es observable hasta los dos primeros años de evolución, manteniendo indemnidad relativa en las otras esferas cognitivas y prácticamente sin compromiso funcional de las actividades de la vida diaria.

Existen tres tipos de variantes clínicas ampliamente reconocidas de PPA, cada una con una forma única en lo que refiere a sus características lingüístico – comunicativas, a saber: la variante semántica, la no fluida/agramática y la logopénica (Henry & Grasso, 2018). Estas tres variantes afectan de manera diferente a las regiones cerebrales responsables de la red lingüística, lo que posteriormente resulta en sus distintos perfiles clínicos (Gorno-Tempini et al., 2011; Mesulam et al., 2017).

Cada variante de la PPA se asocia con un sitio anatómico diferente de atrofia máxima en la red lingüística del hemisferio izquierdo: el giro frontal inferior (área de Broca) en la variante agramática, la unión temporoparietal (área de Wernicke) en la variante logopénica y el lóbulo temporal anterior en la variante semántica (Jafari, et al. 2016). Por lo tanto, la característica cardinal de todos los tipos de PPA es el deterioro de las funciones del lenguaje al tiempo que conserva otras funciones cognitivas; el diagnóstico de sus variantes debe basarse en la presencia o ausencia de características clave del habla / lenguaje (Jafari, et al. 2016).

A pesar de la importancia de considerar los criterios de habla y lenguaje en el diagnóstico de la PPA y sus variantes, el proceso de evaluación puede no ser tan sencillo en situaciones clínicas reales debido a la posible inconsistencia de los signos y los sesgos diagnósticos, especialmente el caso de que un clínico no esté bien versado en la evaluación de los pacientes afectados (Leyton CE, Villemagne VL, Savage S, Pike KE, Ballard KJ, Piguet O, Burrell JR, Rowe CC, Hodges JR. 2011).

Teóricamente, este problema puede resolverse parcialmente mediante el uso de pruebas estandarizadas que pueden cuantificar los déficits del habla y del lenguaje. Sin embargo, según Morris (1993) es importante considerar que, aunque un instrumento se puede completar con un cuadro de subpruebas para la longitud de la frase, selección de palabras, la búsqueda de palabras, la comprensión auditiva y de lectura y gramática, sólo se puede obtener una puntuación total sin proporcionar detalles sobre el estado lingüístico del individuo.

Es evidente que se necesita una prueba completa pero concisa que se pueda administrar en entornos clínicos y que sea adecuada para el muestreo de las características básicas de cada síndrome de PPA. Sin embargo, el diseño de pruebas específicas de PPA no ha sido tan prolífico como en los síndromes de afasia clásica (Jafari, S, et al. 2016).

La terapia del habla y lenguaje se ha utilizado ampliamente en pacientes con afasia de diferentes etiologías y se ha podido demostrar que es eficaz (Robert RR. 1998). Por otro lado, los estudios funcionales de neuroimagen han confirmado estos resultados, al mostrar una reorganización neuronal después de este tipo de terapia (Léger A, Démonet JF, Ruff S, Aithamon B, Touyeras B, Puel M, Boulanouar K, Cardebat. 2002; Peck KK, Moore AB, Crosson BA, Gaiefsky M, Gopinath KS, White K, Briggs RW. 2004).

Específicamente, en esta revisión sistemática se espera identificar el tipo de evidencia disponible respecto a las intervenciones fonoaudiológicas lingüístico-comunicativas tradicionales, que están orientadas a esta condición clínica y que estén disponibles en la literatura, considerando los últimos 5 años. Este tipo de estudio intenta recopilar todas las evidencias relevantes que se ajusten a los criterios de elegibilidad especificados para las revisiones sistemáticas (Moher, D. Shamseer, Clarke M, Ghersi, D. Liberati, A. Petticrew, M. 2015), las que además se caracterizan por ser metódicas, integrales, transparentes y replicables, implicando en su ejercicio un proceso de búsqueda analítico - sintético para localizar todo trabajo relevante publicado que aborde una o más preguntas de investigación (Siddaway A, Wood A, Hedges L. 2018).

2. FUNDAMENTACIÓN CONCEPTUAL.

2.1. PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN

Para los pacientes con PPA:

1. ¿Qué tipo de intervenciones lingüístico – comunicativas tradicionales, aplicadas por fonoaudiólogos han sido documentadas en la literatura?

2.2. OBJETIVO

1. Sintetizar las intervenciones lingüístico - comunicativas tradicionales empleadas por fonoaudiólogos en personas con diagnóstico de PPA.

2.3. RESULTADOS ESPERADOS

Una revisión sistemática es un tipo especial de revisión de literatura que confiere ventajas adicionales. Se realiza un análisis, con la esperanza de aumentar la claridad y la utilidad de este tipo de estudio. Además, proporciona conclusiones confiables que se pueden extraer y tomar decisiones (Antman EM, Lau J, Kupelnick B, Mosteller, Chalmers TC, 1992), con el fin de desarrollar una nueva teoría o evaluar una teoría existente y/o tienen claras implicaciones para la política o la práctica.

La naturaleza de las revisiones sistemáticas significa que son capaces de permitir sacar conclusiones sólidas y amplias sobre un tema en particular, permitir realizar una crítica a la literatura, identificando contradicciones, brechas, e inconsistencias, además de explorar las razones de esto (Siddaway, A. Wood A.Hedges L. 2018).

Los criterios de inclusión y exclusión en la revisión sistemática se establecen explícitamente y se implementan de manera consistente, de modo que la decisión de incluir o excluir estudios particulares sea clara para los

lectores y otro investigador que utilice los mismos criterios probablemente emitirá los mismos juicios (Siddaway A. et al, 2018).

Al hablar de una buena revisión sistemática, se deben identificar y considerar que el estudio tenga un buen *alcance*, como es la realización de una o más preguntas de investigación, referidas al tema que se desea saber, además de poder manejar el tipo de audiencia al que se quiere dirigir la revisión. Para esto es necesario familiarizarse con la literatura, es decir, que se aconseja realizar una búsqueda de las revisiones sistemáticas existentes, complementada con una lectura de la literatura, para poder obtener una idea clara sobre el tema a tratar (Siddaway A. et al, 2018).

La elegibilidad, consta de leer el texto completo de los artículos, para así determinar su elegibilidad para la inclusión en la revisión. Ahora se necesita revisar el texto completo de aquellos artículos potencialmente elegibles, para ver si cada uno es apropiado para su inclusión. Para ello es necesario centrarse en el método y en la sección de los resultados en lugar de la introducción y discusión. Extraer de manera cuidadosa y exhaustiva toda la información, enfocada a la pregunta de investigación o tema elegido (Siddaway A. et al, 2018).

Se espera que mediante la revisión sistemática de la literatura publicada en los últimos 5 años en 3 reconocidas bases de datos científicas (Pubmed – Science of Direct y Scopus) se recolecta la evidencia pertinente respecto a las intervenciones fonoaudiológicas tradicionales que se aplican en personas con PPA.

2.4. REVISIÓN DE LA LITERATURA

2.4.1. AFASIA PROGRESIVA PRIMARIA

La Afasia Progresiva Primaria (PPA) tiene su origen en las descripciones realizadas por Arnold Pick en 1892, después de analizar varios casos de una alteración de carácter progresivo en el lenguaje de aparente causa degenerativa, dado que en general se asocia a una atrofia cerebral focal de las áreas frontotemporales. Sin embargo, Pick no le da nombre alguno y no es hasta 1982, cuando Mesulam retoma este estudio y publica su primera serie de seis pacientes afectados, que recibe la denominación de “*Afasia Progresiva Primaria*” (Mesulam MM. 1982). En el año 2011 aparecen los primeros criterios diagnósticos de consenso de APP y sus tres subtipos (Gorno-Tempini ML, Hilkis AE, Weintraub S, et al. 2011).

Las manifestaciones iniciales de la PPA suelen aparecer entre los 50 y 70 años (Mesulam MM. 2001). Hasta la fecha, no ha sido posible establecer con claridad la existencia de prevalencia por género, no obstante, suele ser ligeramente más frecuente en hombres (Westbury C, Bud D. 1997). La frecuencia en la población general es desconocida, extrapolándose en datos disponibles para el grupo de demencia fronto-temporal. A partir de esto se calcula que existen aproximadamente 5 casos por millón de habitantes (Stevens M, Van Duijn CM, Kamphorst W, De Knijff P, Heutink P, Van Gool WA. 1998), entre 1-15 casos/100.000 habitantes en la población menor a 65 años (Ratnavalli E, Brayne CDaeson K, Hodges JR. 2002) y de los cuales entre el 20 y 40% serían PPA.

Actualmente son muy pocos los casos que se han dado a conocer y que presentan este diagnóstico, debido a un amplio desconocimiento en el campo de la neurología clínica sobre esta enfermedad. Es por este factor que es posible que muchos pacientes puedan ser diagnosticados erróneamente como

demenciados, psiquiátricos o confusos (Ruiz Sandoval JL, Rormero-Vargas S, García Navarro V, Villaseñor-Cabrera T, GozálezGarrido AA y González-Cornejo. 2004).

Para evitar este tipo de errores y favorecer su detección temprana es que en el año 2011 aparecieron los primeros criterios diagnósticos de consenso de APP y sus tres subtipos (Gorno-Tempini ML, Hilkis AE, Weintraub S, et al. 2011). Este consenso se realizó basado en los criterios producidos por Mesulam (Gorno-Tempini ML, Hilkis AE, Weintraub S, et al. 2011; Mesulam MM. 2001) y que se describen a continuación:

1) Criterios de Inclusión (todos deben ser positivos):

- La característica más prominente es la dificultad con el lenguaje.
- Los déficits son la principal causa de alteración de las actividades de la vida diaria.
- La afasia debe ser el déficit más prominente en el debut y durante las fases iniciales de la enfermedad.

2) Criterios de exclusión: (todos deben ser negativos)

- Los déficits no se explican por la presencia de otro trastorno degenerativo del sistema nervioso o general.
- El trastorno cognitivo no se explica por la presencia de un trastorno psiquiátrico.
- Alteraciones prominentes iniciales en memoria episódica, memoria visual o función visuo-perceptiva.
- Alteración de la conducta inicial.

La PPA ha sido definida como una enfermedad neurodegenerativa poco frecuente que se caracteriza por un inicio insidioso y un curso progresivo de deterioro aislado del lenguaje sin presencia de otras afectaciones cognitivas, instrumentales o conductuales en las primeras etapas de la enfermedad (Mesulam, 1982). De acuerdo con Gorno -Tempini, se reconocen tres subtipos:

una variante semántica (svPPA), una no fluida (nfPPA) y una logopéica (lvPPA) (2011).

Cada subtipo de PPA tiene diferentes correlatos de atrofia cerebral, algunas veces superpuestas, pero que en general se condicen con características clínicas específicas, que las hacen entidades semiológicamente diferenciables. En otras palabras, solo los pacientes que han cumplido con los criterios de la raíz (es decir, que tienen afasia en ausencia de alteraciones cognitivas, conductuales o motoras más prominentes) se consideran para un diagnóstico de subtipo. Estas tres variantes afectan de manera diferente a las regiones corticales responsables de las funciones de la red lingüística, lo que posteriormente resulta en los diferentes perfiles clínicos (Gorno-Tempini et al., 2011; Mesulam et al., 2017).

La APP presenta subtipos o variantes: (organizar esta información para sintetizar las variantes)

1. **La APP de variante semántica**, según Gorno-Tempini, et al, es una enfermedad neurodegenerativa que afecta principalmente la producción y comprensión del lenguaje mayoritariamente (2011). Sin embargo, otras habilidades cognitivas fuera del lenguaje, incluidos la memoria de trabajo, la memoria episódica, la resolución de problemas y habilidades visuoespaciales, se encuentran relativamente conservadas hasta estadios severos de la enfermedad (Patterson y Hodges, 2000). Las neuroimágenes realizadas a individuos con este tipo de variante muestran una atrofia en el lóbulo temporal anterior y que suele ser más dominante hacia la izquierda en un inicio, pero que en estadios posteriores se vuelve bilateral (AcostaCabronero et al., 2011; Brambati et al., 2009; Gorno-Tempini et al., 2011; Mummery et al., 2000). El conocimiento deteriorado de los objetos y/o personas, se puede dar a menudo como característica de la variante semántica de la APP. (Binney RJ, Henry ML, Babiak M,

Pressman PS, Santos-Santos MA, Narvid J, Mandelli ML, Cepa PJ, Miller BL, Rankin KP, Rosen HJ, Gorno-Tempini ML. 2016).

2. **La PPA de variante no fluida**, se caracteriza por el agramatismo en la producción del lenguaje y/o el esfuerzo que presenta su formulación, llegando incluso a detener el habla con errores tales como distorsiones e inconsistencias. Estas personas presentan además dificultad en la comprensión de estructuras gramaticales complejas que se asocian etiopatogénicamente con atrofia frontal e insular inferior izquierda (Duffy, Strand, & Josephs, 2014). Se observan a menudo errores fonémicos y apraxia oro-bucal.

3. **La PPA de variante logopénica**, se caracteriza por deficiencias en la búsqueda de palabras. Con un lenguaje marcadamente anómico y frecuentes pausas en la fluidez de su habla, debido a esto (Matias- Guiu. R. García Ramos. 2012). La deficiencia en la repetición junto con los déficits de evocación de palabras, son consideradas marcadores fundamentales para esta variante. Se produce un habla lenta y con fluencia falsamente reducida, con frecuentes pausas durante la búsqueda de palabras, los que tiende a confundirla con la variante agramatical (Gorno-Tempini ML, Brambati SM, Ginex V, Ogar J, Dronkers NF, Marcone A, et al. 2008). Este tipo de variante de la PPA se asocia con daño de la corteza temporal posterior izquierda junto con atrofia del lóbulo parietal inferior. (Gorno-Tempini et al., 2004, 2011; Mesulam, 2001).

El diagnóstico de la PPA se basa en la presentación clínica y se apoya en las exploraciones complementarias apropiadas. La evaluación del lenguaje, de la memoria semántica y de la función viso-perceptiva es esencial en el contexto de la exploración cognitiva general. De esta manera se pueden discernir patrones de alteración del lenguaje típicos de cada subtipo de PPA (Sierra, Jordi. 2017). El uso de estos criterios diagnósticos aumentará la confianza y la fiabilidad diagnóstica (Gorno-Tempini ML, et al. 2011).

Como se mencionó arriba, realizar un diagnóstico certero de PPA, requiere de una exhaustiva evaluación del habla y lenguaje, ya que, presentan dificultades para satisfacer las exigencias comunicativas de su vida diaria en el medio familiar, social y/o laboral. Las últimas dos décadas han traído un gran progreso en la clarificación de estos fenotipos clínicos y sus bases neuropatológicas y cada vez más, los pacientes son remitidos a patólogos del habla y lenguaje para su evaluación y tratamiento (Henry, M. Grasso, S. 2018). La rehabilitación fonoaudiológica es la manera en la que se puede establecer su comunicación funcional, logrando así la integración al medio (González R, Donoso A. 2000).

Los criterios de consenso actuales para el diagnóstico de PPA recomiendan un proceso de diagnóstico de dos niveles, tal como se detalla a continuación:

- **Primero, se debe establecer un diagnóstico de PPA basado en los siguientes criterios generales** (Gorno-Tempini ML, Hillis AE, Weintraub S, et al. 2017): la característica clínica más prominente (al inicio y etapas iniciales de la enfermedad) debe ser la dificultad de comunicación y este debe ser el principal contribuyente a las actividades deterioradas de la vida diaria; los síntomas no deben atribuirse a otros trastornos neurológicos, psiquiátricos o médicos; y las alteraciones cognitivas o conductuales no lingüísticas prominentes no deben estar presentes inicialmente.
- **La segunda etapa del diagnóstico involucra la confirmación de alguno de los subtipos de PPA** (variante semántica, variante no fluida / agramática, o variante logopénica) (Gorno-Tempini ML, Dronkers NF, Rankin KP, et al. 2004). Para ello es importante tener en cuenta que no todas las personas con PPA pueden ser clasificadas con plena certeza en una de las variantes clínicas establecidas (Sajjadi SA, Patterson K, Arnold RJ, Watson PC, Nestor PJ. 2012; K, Grossman M. 2013). Sin embargo, la determinación de la variante clínica es un paso importante, ya que puede

ayudar a informar la imagen diagnóstica, así como la naturaleza y la posible progresión de los déficits del habla y el lenguaje. Por último, si bien existe una variabilidad considerable en la duración y la naturaleza de la progresión de un paciente a otro, el diagnóstico por variante puede ayudar a predecir la progresión más probable de las características cognitivas, lingüísticas y motoras (Harczarek M, Sitek EJ, Kertesz A. 2014; Kertesz A. 2006).

Según Chapey R. es necesario considerar objetivos al momento de realizar una rehabilitación para la PPA son, lograr satisfacer las necesidades comunicativas cotidianas del sujeto, con el propósito de tener una mejoría en su calidad de vida. Adicionalmente poder lograr una adaptación psicosocial del sujeto con su familia, con el fin de poder aceptar ciertas limitaciones que se van presentando y que podrían ser compensadas a través de medios aumentativos y alternativos en el caso de mayor severidad (2008).

2.4.2. INTERVENCIÓN FONOAUDIOLÓGICA

Los pacientes que presentan esta patología muestran un aumento en el deterioro cognitivo, conductual y motor en etapas posteriores o avanzadas. Dada esta trayectoria, el tratamiento de la PPA debe abordar el perfil actual de las habilidades perdidas y al mismo tiempo y con mayor prioridad abordar la inevitable disminución de la comunicación en etapas posteriores y abordar también otros dominios (Hinshelwood H, Henry M, Fromm D. 2016).

Una característica importante de la práctica del fonoaudiólogo es que, en la medida de lo posible, las decisiones clínicas se basan en la mejor evidencia disponible. ASHA ha definido la práctica basada en la evidencia la fonoaudiología como un enfoque en el que la evidencia de investigación actual y de alta calidad se integra con la experiencia del profesional y las preferencias y valores del individuo en el proceso de toma de decisiones clínicas (ASHA, 2005).

Una base de investigación básica, aplicada y eficaz de alta calidad en ciencias de la comunicación y trastornos y campos de estudio relacionados es esencial para proporcionar una práctica clínica basada en la evidencia y servicios clínicos de calidad (ASHA, 2007)

Finalmente, Los fonoaudiólogos pueden proporcionar servicios profesionales adicionales, como lo es un trabajo interdisciplinario en el entorno de una atención médica y que son necesario para el bienestar de las personas que están sirviendo pero que no se abordan en este ámbito de práctica. Para ello es necesario determinar si los profesionales tienen los conocimientos y habilidades necesarias para realizar dichos servicios (ASHA, 2007).

Según Chapey R. es necesario considerar objetivos al momento de realizar una rehabilitación para la PPA son, lograr satisfacer las necesidades comunicativas cotidianas del sujeto, con el propósito de tener una mejoría en su

calidad de vida. Adicionalmente poder lograr una adaptación psicosocial del sujeto con su familia, con el fin de poder aceptar ciertas limitaciones que se van presentando y que podrían ser compensadas a través de medios aumentativos y alternativos en el caso de mayor severidad (2008).

Debido a la naturaleza evolutiva de la PPA, se recomienda un enfoque de tratamiento gradual, con recurrentes evaluaciones y sesiones de tratamiento repetidas y adaptadas a las necesidades y desafíos de comunicación actuales de la persona (Hinshelwood H, Henry M, Fromm D. 2016).

Un estudio realizado por Louis M, Espesser R, Rey V, Daffaure V, Di Cristo A y Habib M, abordaron el impacto que tiene un entrenamiento intensivo en habilidades fonoaudiológicas en 3 pacientes con PPA durante 42 días. Se pudo evidenciar que a pesar de que puede existir un empeoramiento global de las habilidades del lenguaje, algunas funciones del lenguaje como la fluidez, la comprensión, lectura y reducción de las parafasias fonémicas, se mantienen estables o pueden mejorar (2001).

Diversas investigaciones demuestran que el tratamiento durante las primeras etapas de la PPA es fundamental, ya que ayuda a las personas a volver a aprender habilidades perdidas, incluso, tal vez, a reducir la velocidad de disminución al promover el mantenimiento de las capacidades de comunicación (Hinshelwood H, Henry M, Fromm D. 2016). Considerando una PPA moderada, se puede hablar de una segunda fase, la cual debe estar orientada hacia la realización de una comunicación asistida, como es un sistema de comunicación aumentativo, debido a la posible presencia de parafasias fonémicas, lenguaje vacío y frases genéricas, además de la una dificultad en la comprensión de mensajes (Hinshelwood H, Henry M, Fromm D. 2016).

Es posible considerar, además como otra técnica de intervención la utilización de diversos dispositivos o programas computacionales como software, los cuales, puede ayudar tanto al fonoaudiólogo como al sujeto a llevar a cabo

una comunicación más funcional y adecuada a las exigencias y características de cada subtipo de afasia (PhD Weintraub S. CCC-SLP Khayum B). Si consideramos que la mayoría de las técnicas utilizadas en la rehabilitación cognitiva están diseñadas para estimular una amplia gama de funciones cognitivas deterioradas y/o preservadas, el uso de la terapia fonoaudiológica en pacientes con PPA puede ser representativo del posible impacto de la rehabilitación en las enfermedades neurodegenerativas (Farrajota L. Maruta C. Maroco J. Pavao G. De Mendoca A. 2012).

2.5. NIVEL DE PROFUNDIDAD DE LA REVISIÓN

Se realizará una búsqueda sistemática para obtener evidencia de la literatura respecto a la PPA. Se identificarán artículos de revistas utilizando las bases de datos electrónicas de PUBMED, Web of Science y Scopus. Las palabras claves que se utilizarán serán “Primary Progressive Aphasia”, AND/OR “Therapy”, “Intervention”, “Speech Therapy”. Por motivos de confiabilidad, se realizará un trabajo en paralelo con un segundo investigador, profesional fonoaudiólogo, el cual replicará la búsqueda en las mismas bases de datos electrónicas, con el fin de obtener el mayor porcentaje de coincidencia de la búsqueda. Las fechas que se utilizarán para la búsqueda de literatura serán desde 2015 hasta la fecha (últimos 5 años). Se considerarán estudios de casos, investigaciones o revisiones bibliográficas con estudios basadas en la evidencia.

Tabla 1: calendario de trabajo.

Actividades	MES							
	01	02	03	04	05	06	07	08
identificación								

Cribado								
Elegibilidad								
Analisis								
Resultados								

2.6 REVISIONES PREVIAS

No existen revisiones previas que traten específicamente la temática de la intervención fonoaudiológica más tradicional y la PPA; no obstante, la Colaboración Cochrane informa que respecto a la PPA propiamente tal, de las 95 entradas existentes¹ solo dos de ellas se refieren a procesos de intervención en particular. Ambos clasificados como ensayos clínicos aleatorizados. Uno hace referencia a una terapia no tradicional (telepráctica) y el segundo está relacionado con una experiencia de terapia conversacional. La síntesis de los hallazgos se resume en la tabla 2.

¹ Revisión realizada el 19 de abril de 2019, en www.cochraneibray.com

Tabla 2: Resumen de los ensayos publicados en Cochrane Data base (abril 2019).

Año	Autor(es)	Título	Síntesis
2017	Rogalski, et al.	Communication Bridge: a Person-centered Internet-based Intervention for Individuals With Primary Progressive Aphasia	Ensayo controlado aleatorio para evaluar la efectividad de la telepráctica como intervención centrada en la persona en 31 pacientes con PPA leve, durante 6 meses. Los participantes recibieron una evaluación inicial, 8 sesiones de terapia por telepráctica y 2 evaluaciones posteriores a la terapia. Las ganancias funcionales evaluadas por fueron mayor confianza en la comunicación. Se documentaron a los 2 meses y se mantuvieron a los 6 meses posteriores a la intervención. Se discute que la intervención basada en telepráctica pueden ser una alternativa factible de atención n personas con APP leve que cuenten con un compañero de atención comprometido y familiaridad previa con una computadora.
2019	Volkmer, et al	Better Conversations with Primary Progressive Aphasia (BCPPA)	Estudio en desarrollo que describe las condiciones, criterios de elegibilidad e intervención para evaluar la efectividad de la capacitación en habilidades comunicativas para personas con APP afasia progresiva primaria, con 21 pares de conversación, con un total de 9 horas de entrenamiento durante 6 semanas. Los autores esperan finalizar con el pilotaje en marzo de 2019.

Esta revisión sistemática está orientada especialmente para terapeutas del habla y lenguaje y profesionales de la salud interesados en conocer las características y terapias utilizadas para intervenir la PPA.

3. Métodos

Se realizó una búsqueda de bibliografía de artículos sobre la intervención fonoaudiológica en pacientes con Afasia Progresiva Primaria, para ello se recurrió a 3 bases de datos: Pubmed, SCOPUS y Web of Science desde el mes de Octubre a Diciembre del año 2020.

Para llevar a cabo la búsqueda se utilizaron algoritmos para cada base de datos, los utilizados en Pubmed, Web of Science y SCOPUS fueron: "Speech language therapist" con variante OR para "Service", "therapy" y se utiliza la variante "AND" para "intervention" OR "therapy", "rehabilitation" OR "training" OR "management" OR "prevention" OR "promotion" AND primary progressive aphasia" OR "logopenic variant primary progressive aphasia", entre otras combinaciones.

En dichas búsquedas no se estableció una fecha de publicación, ya que se requiere encontrar la mayor cantidad de información respecto a la pregunta de investigación.

Se seleccionaron varios artículos en un inicio, 10 para Pubmed, 15 para SCOPUS y 3 para Web of Science, por lo que se obtiene un total de 28 artículos. Pero no todos ellos son válidos para el análisis de datos, excluyendo aquellos que no hablaban de intervención en PPA o correspondían a estudios de caso único o se estudiaba la afasia de manera general y no de la PPA y finalmente los artículos que se duplican de una base de datos con otra.

Por lo tanto, en la búsqueda se incluyen aquellos artículos que hablan del proceso de intervención de terapias de habla y lenguaje en PPA, ya sean

estudios de casos, revisiones bibliográficas o encuestas dirigidas al proceso de intervención en personas con PPA, debido a la necesidad de clarificar los procesos y vías de intervención declaradas para la PPA. Los artículos en su totalidad en idioma inglés.

Finalmente, se toman válidos 5 artículos de los encontrados al inicio de la búsqueda, para llevar a cabo el análisis y recogida de datos de la información más relevante para lograr la revisión sistemática presente.

A continuación, en la tabla 3: Análisis de datos seleccionados, se muestra el registro de la literatura seleccionada para esta revisión:

AUTOR	NOMBRE	AÑO	CARACTERIZACIÓN SUJETO	TIPO DE ESTUDIO	SINTESIS RESULTADOS
Anna Volkmer et al.,	Speech and language therapy approaches to managing primary progressive aphasia.	2019	Terapeutas del habla y lenguaje especializados en PPA.	Encuesta.	Realización de intervenciones orientadas en el desarrollo cognitivo como la recuperación de palabras y el entrenamiento de guiones para mejorar la fluidez. Realización de enfoques compensatorios. educación y apoyo grupal y modelos terapéuticos rumbo a un enfoque en la persona.
Anna Volkmer, Aimee Spector, Vanessa Meitanis, Jason D Warren, Suzanne Beeke.	Effects of functional communication interventions for people with primary progressive aphasia and their caregivers: a systematic review.	2019	Terapeutas del habla y lenguaje especializados en PPA	Búsqueda sistemática.	Intervenciones basadas en comunicación funcional, para identificar componentes claves de estas intervenciones y su efectividad. Existen dos componentes comunes para los FCI que es el aprovechar estrategias de comunicación que la gente usa habitualmente, además el deber de practicarlas con un compañero de comunicación.
Anna Volkmer, Aimee Spector, Jason D Warren, Suzzane Beeke.	Speech and language therapy for primary progressive aphasia: referral patterns and barriers to service provision across the UK.	2020	Terapeutas del habla y lenguaje especializados en PPA y personas con PPA	Encuesta.	Existe falta de conciencia del papel de los terapeutas del habla y lenguaje entre los remitentes, además de la escases de este profesional con experiencia PPA. Los criterios de elegibilidad son restrictivos para los servicios por parte de los profesionales del habla y lenguaje.
F. Luisa, Maruta C., Maroco J, Pavao. I, Guerreiro, Mendoca A.	Speech therapy in primary progressive aphasia: a pilot study.	2012	Pacientes con PPA.	Estudio longitudinal prospectivo paralelo abierto.	Enseñar nuevas estrategias para usar en la vida cotidiana, que mejoran la capacidad para comunicarse con los demás e interactuar con el entorno, lo que permite participar en muchas actividades basadas en el lenguaje.
Anna Volkmer, Aimee Spector, Vanessa	Speech and language therapy for primary progressive	2019	Pacientes con PPA y terapeutas del habla y lenguaje.	Encuesta	Utilización mayormente de la información de compañeros de comunicación que las intervenciones centradas

Meitanis, Jason D Warren, Suzanne Beeke.	aphasia across the UK: A survey of current practice.				en la discapacidad. Su objetivo es ayudar en la comunicación funcional, centrarse en el deterioro, entregar estrategias específicas y trabajar con socios de comunicación, la cognición y la capacidad mental.
--	--	--	--	--	--

4. Resultados

Tras la revisión exhaustiva de los artículos seleccionados, se mencionan diversos enfoques terapéuticos que los terapeutas del habla y lenguaje que trabajan con personas con PPA. En el documento “Speech and language therapy approaches to managing primary progressive aphasia”, estos enfoques están basados en:

- i) El deterioro de la persona con PPA, donde se realizan intervenciones de recuperación de la palabra y el entrenamiento de guiones y otros enfoques para mejorar la fluidez. En este último se puede confirmar que el tratamiento dirigido a los déficits de agramatismo y la alteración del habla motora pueden aportar un beneficio significativo y duradero para las personas con la variante no fluida de la PPA.
- ii) El enfoque compensatorio, es aquel que se centra en el uso diario de la conversación entre una persona con PPA y un familiar o cuidador y se sustenta en el uso de estrategias que facilitan la comunicación, como los gestos.
- iii) Existe un enfoque que se dedica a entregar educación y apoyo grupal, en el cual se brindan oportunidades para practicar y resolver problemas de estrategias de comunicación tanto para los pacientes como su familia y/o cuidadores.
- iv) El último enfoque que se menciona es aquel centrado en el individuo, aquí la persona con PPA participa de manera proactiva de las

decisiones que se toman sobre la interacción dinámica desarrollada con el médico. Se comienza por identificar los objetivos y expectativas del paciente y su familia o cuidador, así como también las barreras que se interponen para lograr los objetivos.

Heinshelwood y Henry (2016) propusieron un enfoque gradual de tratamiento, en el que el paciente con PPA en la etapa leve de la enfermedad, se emplean terapias restaurativas, en la etapa moderada se prioriza la comunicación aumentativa alternativa (CAA) y la comunicación multimodal. Finalmente, en etapas posteriores se hace un enfoque en los apoyos ambientales y la formación de compañeros de comunicación (CPT). Por otro lado, Rogalski y sus colegas han abordado un enfoque global centrado en la persona, que de manera proactiva informa al plan de atención a través de interacciones dinámicas con el clínico, con el fin de maximizar la participación en las AVD y mantener la independencia.

En otro de los artículos seleccionados y que corresponden a datos que fueron obtenidos mediante una encuesta realizada a terapeutas de habla y lenguaje que trabajan con personas con PPA en el reino unido, se puede evidenciar que presentan enfoques de intervención similares, pero aun así variados entre los terapeutas de habla y lenguaje encuestados, con promedio de 4.9 sesiones orientadas en la comunicación funcional, 2,8 sesiones centradas en la discapacidad del habla y para la intervención combinada en lenguaje y comunicación, 2,0 sesiones sobre la educación familiar y para la educación de la persona con PPA, 1,5 sesiones en terapia grupal y finalmente se obtuvo un promedio de 0,5 sesiones dedicadas a otras disciplinas. Además, los encuestados informan de otros enfoques de intervención utilizados en su proceso terapéutico, como la utilización de libros de comunicación, tarjetas para billeteras, trabajos de historias de vidas y estrategias de comunicación total.

Una encuesta similar realizada también a terapeutas del habla y lenguaje del reino unido, basado además en las barreras para acceder al servicio, menciona

que el 84,8% de los encuestados proporcionan una capacitación de comunicación para las familias y cuidadores, y poco menos de la mitad, informaron trabajar en tareas de comunicación basadas en actividades y participación. El 20% de los encuestados utilizan enfoques basados en la discapacidad y el aprendizaje de palabras. De igual manera, mencionan otras intervenciones que habían sido utilizadas dentro de sus terapias, como es el caso de la educación al personal, trabajar en lectura y escritura, ayudas de comunicación de alta tecnología e intervenciones basadas en la discapacidad para la producción del habla.

El análisis de un estudio piloto, trabaja en base al objetivo general de mejorar la comunicación del paciente por medios verbales con otras personas de la vida cotidiana, utiliza un enfoque de estimulación multimodal individualizado, representado en tareas como nombrar imágenes, descripción de láminas, facilitación de la expresión de sentimientos y opiniones para mejoras en las habilidades conversacionales, en el cual se obtienen buenos resultados pero dentro de un corto periodo de tiempo.

5. Discusión

Existe aún escasa evidencia respecto a la efectividad de las intervenciones que los terapeutas del habla y lenguaje brindan para las personas con PPA. Los estudios aún no son concluyentes para otorgar con seguridad una única forma de intervención adecuada, fiable y efectiva; además, los estudios demuestran que los terapeutas del habla y lenguaje suelen considerar en sus abordajes clínicos una variedad de procedimientos de rehabilitación.

Aunque es discutible alcanzar un enfoque de rehabilitación único para una condición que posee por lo menos tres perfiles reconocidos por diferentes investigadores y clínicos, es deseable avanzar hacia el desarrollo de una guía protocolizada de procedimientos o recomendaciones generales para todos los

profesionales del habla y lenguaje, a fin de favorecer una práctica basada en la evidencia y profundizar en los alcances que las diferencias individuales pueden aportar a la obtención de resultados eficaces.

Es también relevante destacar la necesidad de avanzar en los aspectos formativos de los profesionales del habla y lenguaje a fin de obtener especialización en el área de PPA, ya que sólo de esta manera, tanto la evaluación y rehabilitación estarán orientados adecuadamente y producirán mejorías y avances significativos en personas con PPA y sus familias.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Anna Volkmer, Aimee Spector, Vanessa Meitanis, Jason D. Warren & Suzanne Beeke (2020). *Effects of functional communication interventions for people with primary progressive aphasia and their caregivers: a systematic review*, Aging & Mental Health.

Battista P, Miozzo A, Piccininni M, et al.,.(2017). *Primary progressive aphasia: a review of neuropsychological tests for the assessment of speech and language disorders*. Aphasiology.

Binney RJ, Henry ML, Babiak M, et al. (2016) *Reading words and other people: a comparison of exception word, familiar face and affect processing in the left and right temporal variants of primary progressive aphasia*. Cortex.

Farrajota L, Maruta C, Maroco J, Martins IP, Guerreiro M, de Mendonça A. (2012) *Speech therapy in primary progressive aphasia: a pilot study*. Dement Geriatr Cogn Dis Extra.

Farrajota, L. Maruta, C. Maroco, J. Pavao, I. Guerreiro, M. De mendoca, A. (2012). *Speech Therapy in Primary Progressive Aphasia: A pilot Study*. Institute of Molecular Medicine and Faculty of Medicine of Lisbon. Portugal.

Gonzalez, R. Hornauer-Hughes, A. (2014). *Afasia: Una perspectiva clínica*. Departamento de Neurología y Neurocirugía, HCUCH.

Gorno-Tempini ML, Dronkers NF, Rankin KP, et al. (2004). *Cognition and anatomy in three variants of primary progressive aphasia*. *Ann Neurol*

Harciarek M, Sitek EJ, Kertesz A. (2014) *The patterns of progression in primary progressive aphasia—implications for assessment and management*. *Aphasiology*.

Henry, M. L., & Grasso, S. M. (2018). *Assessment of individuals with Primary Progressive Aphasia*. E-Books & E-Journals.

J.A. Matias-Guiu. R. García-Ramos. (2012). *Afasia progresiva primaria: del síndrome a la enfermedad*. Servicio de Neurología, Hospital Clínico San Carlos, Madrid, España.

Jafari, S., Modarresszadeh, A., Khatoonabadi, A. R., Hodges, J., Nakhostin Ansari, N., Leyton, C., Noorozian, M. (2018). *Development, Cross-Cultural Adaptation, and Psychometric Characteristics of the Persian Progressive Aphasia Language Scale in Patients With Primary Progressive Aphasia: A Pilot Study*. *Basic and Clinical Neuroscience*.

Jennifer Cupit, Carol Leonard, Naida L. Graham, Bruna Seixas Lima, David Tang-Wai, Sandra E. Black & Elizabeth Rochon (2016): *Analysing syntactic productions in semantic variant PPA and non-fluent variant PPA: how different are they?*

Rascovsky K, Grossman M. (2013). *Clinical diagnostic criteria and classification controversies in frontotemporal lobar degeneration*. Int Rev Psychiatry.

Sajjadi SA, Patterson K, Arnold RJ, Watson PC, Nestor PJ. (2012). *Primary progressive aphasia: a tale of two syndromes and the rest*. Neurology.

Scope of Practice in Speech-Language Pathology. (2007). In *American Speech-Language-Hearing Association* (1st ed.).

Serra-Mestres, J. (2017). *Afasia Progresiva Primaria: Aspectos clínicos y diagnósticos*. Central & North West London NHS Foundation Trust. London, UK.

Siddaway A, Wood A, Hedges L. (2018). *How to do a systematic review: A best practice guide for conducting and reporting narrative reviews, meta-analyses, and meta-syntheses*. Annual Review of psychology,

Volkmer A, Rogalski E, Henry M, Taylor-Rubin C, Ruggero L, Khayum R, Kindell J, Gorno-Tempini ML, Warren JD, Rohrer JD. (2020). *Speech and language therapy approaches to managing primary progressive aphasia*. Pract Neurol.

Volkmer A, Spector A, Warren JD, Beeke S. (2019). *Speech and language therapy for primary progressive aphasia across the UK: A survey of current practice*. Int J Lang Commun Disord Nov.

Volkmer A, Spector A, Warren JD, Beeke S. (2020). *Speech and language therapy for primary progressive aphasia: Referral patterns and barriers to service provision across the UK*. Dementia (London).