



INVESTIGACIÓN CIENTÍFICA Y TECNOLÓGICA

Cómo citar (APA): Castillo-Triana, N. & Camargo Mendoza, M. (2019). Evaluación e intervención del habla en Miastenia Gravis: estudio bibliométrico. *Revista Colombiana de Rehabilitación*, 18 (1), 5-17. <https://doi.org/10.30788/RevColReh.v18.n1.2019.254>

Esta obra se encuentra bajo licencia internacional CC BY 4.0.

Evaluación e intervención del habla en Miastenia Gravis: estudio bibliométrico

Nicolás Castillo-Triana^a
<https://orcid.org/0000-0003-0770-293X>

Maryluz Camargo Mendoza^a
<https://orcid.org/0000-0003-3325-6988>

a. Universidad Nacional de Colombia, Bogotá, Colombia.

Resumen

Las alteraciones del habla en personas con Miastenia Gravis (MG) son comunes durante el curso de la enfermedad y en ocasiones son el signo de inicio de esta, especialmente en personas con MG bulbar. Asociadas a la MG, se han reportado alteraciones en la fonación, articulación y resonancia del habla que corresponden con los signos de una disartria flácida. **Objetivo:** Este estudio se propuso revisar cuál es la producción de literatura científica acerca de los métodos, herramientas y técnicas de evaluación y tratamiento de los desórdenes del habla en MG. **Método:** Se realizó una búsqueda de artículos en las bases de datos PubMed, Medline, Embase, Scielo y Biblioteca Virtual en Salud (BVS), con diferentes combinaciones de descriptores MeSH, DeCS y otros. Un total de nueve artículos fueron analizados a través de parámetros bibliométricos generales y específicos. **Resultados:** De 1239 artículos recuperados solamente 9 cumplieron con los criterios de selección. La mayoría de ellos fueron publicados en Estados Unidos y correspondieron a estudios de caso y controles. Todos los estudios reportaron técnicas de evaluación del habla y solo 2 de ellos mencionaron técnicas de tratamiento. **Discusión:** La información contenida en los artículos no permitió establecer un consenso sobre las herramientas más idóneas para el diagnóstico de desórdenes del habla secundarios a MG, ni tampoco dejó extraer datos acerca de métodos y técnicas de tratamiento usados. Existe una necesidad apremiante de desarrollar estudios que soporten las intervenciones del habla (evaluación y tratamiento) y así proveer a los clínicos información válida y confiable para trabajar con personas que presentan MG.

Palabras clave: Bibliometría; disartria; miastenia gravis; trastornos del habla.

Assessment and treatment of speech disorders in Myasthenia Gravis: a bibliometric review

Abstract

Speech disorders are common in people with Myasthenia Gravis (MG) and these are sometimes the onset symptom of this disease, especially in people with bulbar MG. Speech disorders concerning voice, articulation, and resonance are related to MG. These conditions correspond with the signs of flaccid dysarthria. **Objective:** This study aimed to describe the production of scientific literature about the methods, tools and techniques of evaluation and treatment of speech disorders in MG. **Method:** The reviewed articles were searched in PubMed, Medline, Embase, Scielo, and Biblioteca Virtual en Salud (BVS) online databases with different word combinations. Nine of the articles found were analyzed according to general and specific bibliometric parameters. **Results:** From 1239 retrieved articles, only 9 met the selection criteria and most of them were published in the United States and corresponded to case-control studies. All the studies reported speech evaluation techniques and only 2 of them mentioned treatment techniques. **Discussion:** The information contained in the articles did not allow for consensus on the most appropriate tools for the diagnosis of secondary speech disorders related to MG, nor did it allow to obtain data about the treatment methods and techniques used. This shows a considerable need to develop studies that support speech interventions (assessment and treatment) and thus provide clinicians with valid and reliable information to work with MG patients.

Keywords: Bibliometrics; dysarthria; myasthenia gravis; speech disorders.

Introducción

La Miastenia Gravis (MG) es una enfermedad autoinmune que afecta la transmisión neuromuscular (Ha & Richman, 2015; Sieb, 2013; Vincent, 2005). Es inducida por anticuerpos específicos contra los receptores de la acetilcolina en la región postsináptica de la unión neuromuscular, lo que causa destrucción o mal funcionamiento de esos receptores (Leite, Waters & Vincent, 2010; Vincent, 2005; Vincet, Palace & Hilton-Jones, 2001), además, puede ser desencadenada por anticuerpos para otras proteínas involucradas en la transmisión de los impulsos nerviosos como la proteína quinasa específica muscular (MuSK), la agrina o la proteína 4 relacionada con el receptor de lipoproteína de baja densidad (Lrp4) (Berrih-Aknin & Le Panse, 2014; Gilhus & Verschuuren, 2015; Sieb, 2013). Su aparición es más frecuente en mujeres que en hombres y por lo general en ellas aparece entre los 30 y 40 años, mientras que en ellos lo hace entre los 30 y 60 años (Meyer & Levy, 2010).

Las manifestaciones clínicas típicas de la MG son la debilidad y fatiga muscular variable que aumenta con el transcurso del día o después de periodos de actividad física prolongada y que tiende a la mejoría después del reposo (Ha & Richman, 2015; Sieb, 2013). Esta debilidad puede distribuirse a lo largo de los músculos de las extremidades y el tronco o concentrarse en grupos específicos como los músculos periorbitales o bucofaríngeos (Wolfe y Barohn, 2009) desencadenando así distintos signos clínicos tales como debilidad en las extremidades (usualmente en las superiores), dificultad para sostener la cabeza, ptosis palpebral, diplopía, dificultad respiratoria o dificultad para pasar los alimentos, así como escape nasal de estos (Salazar, de Saa, Aparicio, Calle y García, 2002; Thomann & Pandya, 1995).

Las alteraciones del habla son comunes especialmente en las formas bulbares de la enfermedad, es decir, en las que el defecto neuromuscular se ubica principalmente en los músculos bucofaríngeos (Montero-Odasso, 2006; Salazar et al., 2002). De acuerdo con Darley, Aronson y Brown (1978), estas alteraciones corresponden a los signos de una disartria flácida, un tipo de disartria originado por lesión en algún componente de la neurona motora inferior (Duffy, 2005), más específicamente, en los nervios craneales involucrados en el habla o en los nervios espinales relacionados con el soporte respiratorio (LaPointe, Murdoch, & Stierwalt, 2010), bien sea en su origen, recorrido o unión con los músculos (Hegde & Freed, 2011). Entre las dificultades se han reportado alteraciones en la fonación caracterizadas por la presencia de voz débil al final del día (Salazar et al., 2002), cambios en el tono vocal (Liu, Xia, Men, Wu & Huang, 2007; Mao et al., 2001; Montero-Odasso, 2006), voz ronca (Liu et al., 2007; Mao et al., 2001; Witoonpanich et al., 2013), fatiga vocal (Liu et al., 2007; Mao et al., 2001), disminución del volumen de la voz, voz aspirada, falta de claridad vocal y afonía (Mao et al., 2001); alteraciones en la resonancia del habla, como voz hipernasal o rinolalia (Bhandari & Adenwalla, 2007; Salazar et al., 2002; Wolsky, 1967) y dificultades en la articulación como habla enredada (Cook, McParland & Escudier, 2008), habla difícil de entender o dificultad para hablar (Witoonpanich et al., 2013), disartria (Salazar et al., 2002; Shaik, Ul-Haq & Emsley, 2014) o disartria que empeora durante el día (Tremolizzo et al., 2015) así como dificultades para la producción de sonidos específicos como /r/ o /l/ (D'Alessandro, 1992).

Por su parte, el tratamiento para las alteraciones del habla propias de las disartrias ha sido descrito, hasta el momento, de manera general en trabajos como los de la American Speech-Language-Hearing Association (ASHA) y la Academy of Neurologic Communication Disorders and Sciences (ANCDs) a través de una serie de guías de intervención basadas en la evidencia en las que han mostrado el manejo terapéutico de las dificultades en el volumen de la voz, la velocidad y la prosodia del habla por medio de marcadores de ritmo, instrucciones comportamentales, biofeedback y programas asistidos por computador (Yorkston, Hakel, Beukelman & Fager, 2007), adaptación de prótesis de ascenso velopalatino (Yorkston et al., 2001) y el uso de habla suplementada para mejorar la comunicación (Hanson, Yorkston & Beukelman, 2004) en personas con disartria asociada a condiciones como esclerosis lateral amiotrófica, lesión cerebral traumática, enfermedad de parkinson, anoxia, accidente cerebro-vascular y parálisis cerebral, con un escaso reporte de intervenciones realizadas en personas con MG. Es por ello que en este estudio nos propusimos realizar una búsqueda exhaustiva de literatura para responder en términos descriptivos los interrogantes ¿Cuál ha sido la producción científica que se ha publicado sobre la evaluación y el tratamiento de los desórdenes del habla secundarios a la presencia de Miastenia Gravis? y ¿Cuáles son los métodos, técnicas y/o procedimientos de evaluación y tratamiento reportados en la literatura científica para el habla en Miastenia Gravis?

Método

Se realizó un estudio bibliométrico a través del rastreo de publicaciones sobre los métodos, técnicas o herramientas de evaluación y tratamiento de las alteraciones del habla en personas con MG. Para ello se consultaron las bases de datos electrónicas PubMed, Medline, Embase, Scielo y Biblioteca Virtual en Salud (BVS) empleando las combinaciones de búsqueda expuestas en la [tabla 1](#). No hubo límite de tiempo mínimo, por lo que la selección de las publicaciones se realizó con base en todos los registros encontrados hasta marzo de 2017.

Tabla 1.

Descriptores MeSH (Medical Subject Headings), DeCS (Descriptores en Ciencias de la Salud) y otras palabras clave usadas en la búsqueda.

Descriptores MeSH «myasthenia gravis AND... »	Descriptores DeCS «miastenia gravis AND... »	Otros términos de búsqueda	
		«myasthenia gravis AND... »	«miastenia gravis AND... »
dysarthria	disartria	speech impairment	terapia del habla
speech	trastornos del habla	speech treatment	logopedia
speech disorders	logoterapia	speech assessment	evaluación del habla
speech therapy	fonoaudiología	speech evaluation	hipernasalidad
speech-language pathology	acústica del lenguaje	velopharyngeal incompetence	
speech pathology		hypernasality	
speech acoustics			
articulation disorders			

Del número total de registros identificados en cada base de datos se excluyeron los duplicados y después se identificaron los relacionados y no relacionados. Se consideraron como “relacionados” aquellos con título y resumen disponible en inglés o español que reportaban la aplicación de una o más técnicas de evaluación o tratamiento para las alteraciones de cualquiera de los subprocesos del habla en personas con MG (respiración, fonación, articulación, resonancia, fluidez y prosodia); y como “no relacionados” aquellos sobre investigación farmacológica, inmunológica, epidemiológica o de otro tipo que fueron recuperados paralelamente por las bases de datos. Ver protocolo de búsqueda en la [Figura 1](#).

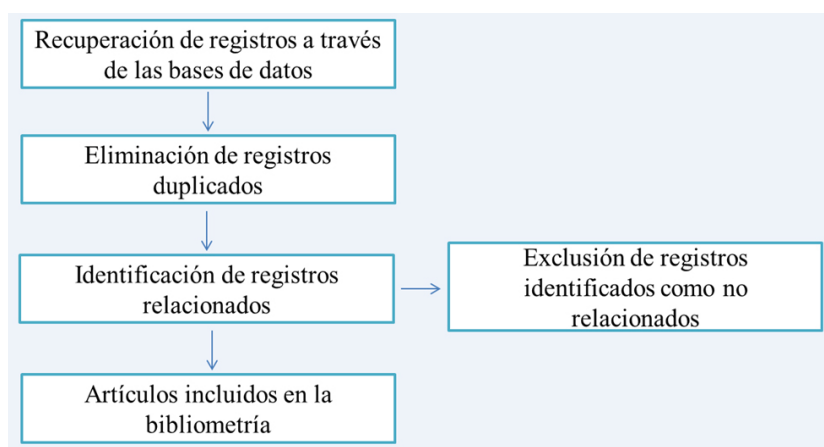


Figura 1. Protocolo de búsqueda para la selección de los artículos

Finalmente, los artículos seleccionados se sometieron a un análisis bibliométrico general y específico. Las categorías de análisis general incluyeron: año de publicación, revista, país de origen, tipo de publicación, tipo de estudio y eje temático.

El año de publicación correspondió al reportado por las bases de datos como año del artículo; la revista, al nombre de la publicación en la cual fue dado a conocer; el país de origen se definió según la procedencia de los participantes de los estudios; el tipo de publicación se definió a partir de las características de cada trabajo y según la catalogación dada por la revista en la cual se publicó cada uno (artículo original o reporte de caso); el tipo de estudio se determinó a partir de

lo señalado en cada artículo (cuando así se reportó) o a partir de la clasificación encontrada en [Wertz \(2002\)](#) cuando esta información no fue especificada. En cuanto al eje temático, se asignaron a la categoría de evaluación todos aquellos artículos que reportaron métodos de evaluación del habla en MG (técnicas, herramientas o estrategias) y al de tratamiento, todos los trabajos que reportaron métodos para tratar las dificultades del habla en pacientes con esta deficiencia.

Por otro lado, el análisis específico tuvo en cuenta los métodos, técnicas, procedimientos y herramientas de evaluación y tratamiento por subproceso del habla (fonación, resonancia, articulación, fluidez y prosodia).

Resultados

Análisis bibliométrico general

De acuerdo con la [tabla 2](#), a través de las distintas combinaciones de búsqueda se encontraron 1239 artículos en las cinco bases de datos escogidas. Tras descartar los registros repetidos se alcanzó un grupo de 517 artículos, de los cuales nueve estaban relacionados con la primera pregunta de investigación. Estos últimos fueron publicados entre 1996 y 2017, distribuidos uno por año en 2000, 2002, 2004, 2006, 2009, 2013 y 2017, solamente en 1996 se identifican dos artículos.

Tabla 2.

Número de artículos encontrados en cada base de datos electrónica según combinación de búsqueda y sin eliminar los registros duplicados.

Fórmula de búsqueda	PubMed	Medline	Scielo	BVS	Embase	TOTAL
myasthenia gravis AND dysarthria	68	37	1	70	285	461
myasthenia gravis AND speech	74	33	1	77	257	442
myasthenia gravis AND "speech disorders"	31	6	0	30	4	71
myasthenia gravis AND "articulation disorders"	3	1	0	0	0	4
myasthenia gravis AND "speech therapy"	6	4	1	41	19	71
myasthenia gravis AND "speech impairment"	4	3	0	7	5	19
myasthenia gravis AND "speech-language pathology"	0	0	0	2	5	7
myasthenia gravis AND "speech pathology"	4	4	0	14	7	29
myasthenia gravis AND "speech assessment"	0	0	1	9	0	10
myasthenia gravis AND "speech evaluation"	0	1	0	0	1	2
myasthenia gravis AND hypernasality	3	0	0	3	7	13
myasthenia gravis AND "velopharyngeal incompetence"	5	2	0	5	5	17
miastenia gravis AND disartria	0	0	1	32	0	33
miastenia gravis AND "trastornos del habla"	0	0	0	37	0	37
miastenia gravis AND "terapia del habla"	0	0	0	19	0	19
miastenia gravis AND logoterapia	0	0	0	2	0	2
miastenia gravis AND fonoaudiología	0	0	0	0	1	1
miastenia gravis AND "evaluación del habla"	0	0	0	1	0	1
TOTAL	198	91	5	349	596	1239

Nota: las combinaciones con los términos "speech treatment", "speech acoustics", "logopedia", "acústica del lenguaje" e "hipernasalidad" no arrojaron resultados en ninguna de las cinco bases de datos y por lo tanto no se reportan.

Las revistas *Journal of the Neurological Sciences* y *Journal of Medical Speech-Language Pathology* fueron las revistas en las que se encontraron más publicaciones relacionadas con el tema de este estudio. Asimismo, la mayoría de artículos correspondían a estudios realizados en Estados Unidos (4) y los restantes provenían de países europeos como Alemania (1), Países Bajos (1) y Chipre (1), así como de otros países como China (1) y Brasil (1).

Por otro lado, el tipo de publicación que predominó fue el artículo original (7) y el tipo de estudio más frecuente fue el de diseño de casos y controles (4), seguido por los de grupo único (2) y sujeto único (1), solamente un artículo reportó un estudio retrospectivo. En cuanto al eje temático, en los nueve artículos se encontró información sobre métodos de evaluación, de ellos, dos reportaron también estrategias de tratamiento como se observa en la [tabla 3](#).

Análisis bibliométrico específico

Para el análisis específico se revisaron los métodos de evaluación y tratamiento reportados por los artículos. Con respecto a la evaluación, se encontró que cinco de los artículos presenta información para dificultades de articulación

Tabla 3.

Información general del grupo de artículos incluidos en la revisión bibliométrica.

Título	Autores	Año	Revista	País	Tipo de estudio	Tipo de publicación	Eje temático
1. Dysphagia in elderly men with Myasthenia Gravis	Kluin, J., Bromberg, M., Feldman, E., Simmons, Z.	1996	Journal of the Neurological Sciences	EE. UU	Diseño de grupo único	Artículo original	Evaluación
2. Nasometric registration of Seeman's test for Myasthenia	Vrticka K., Schweizer V.	1996	Sprache Stimme Gehör	Alemania	Diseño de grupo único	Artículo original	Evaluación
3. Tongue force in patients with Myasthenia Gravis	Weijnen, F., Kuks, J., van der Bilt, A., van der Glas, H., Wasseneberg, M., Bosman, F.	2000	Acta Neurologica Scandinavica	Países Bajos	Diseño de casos y controles	Artículo original	Evaluación
4. Kinematic analysis of lingual fatigue in Myasthenia Gravis	Gooze, J., Lapointe L., Murdoch, B.	2002	Journal of Medical Speech-Language Pathology	EE.UU	Diseño de sujeto único	Artículo original	Evaluación
5. Pediatric Myasthenia Gravis and velopharyngeal incompetence	Rieder, A., Conley, S. y Rowe, L	2004	International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology	EE.UU	Estudio retrospectivo	Artículo original	Evaluación/tratamiento
6. Dynamic assessment of articulation during lingual fatigue in Myasthenia Gravis	Wenke, R., Goozee, J., Murdoch, B., LaPointe, L.	2006	Journal of Medical Speech-Language Pathology	EE.UU	Diseño de casos y controles	Artículo original	Evaluación
7. Clinical and electrophysiological characteristics of larynx in Myasthenia Gravis	Xu, W., Han, D., Hou, L., Hu, R., Wang, L.	2009	Annals of Otology, Rhinology & Laryngology	China	Diseño de casos y controles	Artículo original	Evaluación
8. Dysphonia as the primary complaint in a case of Myasthenia Gravis: diagnosis and speech therapy	Nemr, K., Simões-Zenari, M., Soares, T., Fernandes, H., Mansur, L.	2013	Codas	Brasil	Diseño de sujeto único	Reporte de caso	Evaluación/tratamiento
9. A quantitative method for the assessment of dysarthrophonia in Myasthenia Gravis	Konstantopoulos, K., Christou, Y., Vogazianos, P., Papanicolaou, E., Kleopa, K.	2017	Journal of the Neurological Sciences	Chipre	Estudio piloto con casos y controles	Artículo original	Evaluación

(Goozee, LaPointe y Murdoch, 2002; Kluin, Bromberg, Feldman y Simmons, 1996; Konstantopoulos, Christou, Papanicolaou y Kleopa, 2017; Weijnen et al., 2000; Wenke, Goozee, Murdoch y LaPointe, 2006), tres para las alteraciones de la fonación (Konstantopoulos et al., 2017; Nemr, Simões-Zenari, Ferreira, Fernandes y Mansur, 2013; Xu, Han, Hou y Hu, 2009) y dos para las dificultades de resonancia (Rieder, Conley y Rowe, 2004; Vrticka y Schweizer, 1996). En cuanto al tratamiento, solo dos artículos reportan estrategias de intervención (Nemr et al., 2013; Rieder et al., 2004). A continuación y en la [tabla 4](#) se presenta la información hallada en los artículos.

Evaluación de la fonación. Se obtuvieron reportes que incorporan el uso de pruebas fisiológicas (Videoestroboscopia y electroglotografía), instrumentos perceptuales (protocolo CAPE-V y el Frenchay Dysarthria Assessment), herramientas acústicas (programas Dr. Speech y Praat para medir la frecuencia fundamental [F_0], porcentaje de *jitter* y porcentaje de *shimmer*), medidas aerodinámicas (tiempo máximo de fonación), e instrumentos de autoreporte de la salud vocal (Voice Handicap Index [VHI] y Vocal Health Quality [VHQ]).

Evaluación de la articulación. Para la evaluación de la articulación se encontraron varias herramientas, la mayoría de ellas perceptuales tales como el la lista de evaluación de la disartria flácida de Darley y la prueba de fatigabilidad del habla, ambas reportadas por Kluin et al. (1996); la escala de precisión articulatoria y la escala de velocidad del habla empleadas por Wenke et al. (2006), así como la Frenchay Dysarthria Assessment usada por Konstantopoulos et al (2017). Además, en dos investigaciones se usó la articulografía electromagnética para evaluar los movimientos de la lengua durante la articulación en condiciones de fatiga inducida (Goozee et al., 2002; Wenke et al., 2006). Otro método encontrado fue el análisis acústico en tareas de diadococinesia por medio del software Praat, con el que se analizó la duración de las consonantes, vocales y silencios entre sílabas en series de /pa/, /ta/ y /ka/ (Konstantopoulos et al., 2017). Por último, se encontró un reporte del uso de estrategias de evaluación de las estructuras del sistema estomatognático como parte de la valoración de la articulación (Kluin et al., 1996) y como medida directa de la funcionalidad de la lengua para el habla (Weijnen et al., 2000).

Evaluación de la resonancia. De acuerdo con lo encontrado, la evaluación de la resonancia en personas con MG se ha realizado por medio de la Nasometría (Vrticka y Schweizer, 1996) y a través de instrumentos de valoración perceptual como la versión tres de la escala *Cleft Palate Scale CPS-III* (Rieder et al., 2004) diseñada para valorar la resonancia en niños con paladar hendido.

Tabla 4.

Herramientas de evaluación del habla usadas en personas con MG

Subproceso del habla	Autores	TIPO DE MÉTODO				
		Fisiológico	Perceptual	Acústico	Medidas aerodinámicas	Autoreporte
Fonación	Xu et al. (2009)	Videoestroboscopia (forma de las cuerdas vocales, cierre glotal, onda mucosa y compromiso supraglótico)	---	Dr. Speech 4 (F_0 promedio, <i>jitter</i> , <i>shimmer</i> , relación armónicos-ruido y energía de ruido normalizada)	Tiempo máximo de fonación	---
	Nemr et al. (2013)	---	Protocolo CAPE-V (<i>Consensus Auditory-Perceptual Evaluation of Voice</i>)	Praat (F_0 y análisis espectrográfico)	Tiempo máximo de fonación	<i>Vocal Health Quality</i> (VHQ)
	Konstantopoulos et al. (2017)	Electroglotografía	<i>Frenchay Dysarthria Assessment</i> (fonación)	---	---	<i>Voice Handicap Index</i> (VHI)

Articulación	Kluin et al. (1996)	Examen físico orofacial	Lista de disartria flácida y definiciones de las dimensiones de habla anormal de la Clínica Mayo	Prueba de fatigabilidad del habla (contar hasta 75)	---	---	---
	Weijnen et al. (2000)	Medida de la fuerza de la lengua usando transductor análogo	---	---	---	---	---
	Goozee et al. (2002)	Articulografía electromagnética (duración, aceleración, desaceleración, velocidad y distancia de los movimientos de la lengua)	---	---	---	---	---
	Wenke et al. (2006)	Articulografía electromagnética	Escala de precisión articulatoria (vocales y consonantes e inteligibilidad general) Fitzgerald et al. (1987)	Escala de valoración de la velocidad del habla	---	---	---
	Konstantopoulos et al. (2017)	---	<i>Frenchay Dysarthria Assessment (articulación)</i>	Praat (análisis de series silábicas)	---	---	---
Resonancia	Vrticka y Schweizer (1996)	Nasometría (porcentaje de nasalancia)	---	---	---	---	---
	Rieder et al. (2004)	---	<i>Cleft Palate Scale-III (CPS-III)</i>	---	---	---	---

F₀: frecuencia fundamental

Tratamiento de las alteraciones de la fonación. Nembr et al. (2013) reportaron el uso de técnicas de cierre glótico para mejorar la intensidad y resistencia vocal en una mujer de 84 años con disfonía secundaria a MG caracterizada por fatiga vocal, ronquera, temblor vocal y esfuerzo al hablar. La aplicación de estas técnicas mostró un efecto positivo, pues después de dos meses de terapia se reportaron mejorías en la evaluación perceptual a través del protocolo CAPE-V, pasando de una disfonía moderada-intensa a una leve- moderada; de igual manera, se aumentó la frecuencia fundamental (F₀), pasando de 107.52 Hz a 152.74 Hz, la resistencia vocal que se catalogó en la fase pre tratamiento como “disminuida, con episodios de afonía”, en la fase post tratamiento se encontró “adecuada”. También se reportaron mejoras en la calidad de vida, medidas a través del Vocal Health Quality (VHQ), pasando de 25 puntos registrados antes de iniciar el tratamiento a 60 puntos tras finalizarlo.

Tratamiento de las alteraciones de la articulación. Nembr et al., (2013) también reportaron técnicas que mostraron mejorar la precisión articulatoria de los sonidos del habla después de dos meses de tratamiento, sin embargo, no las describieron.

Tratamiento de las alteraciones de la resonancia. Rieder et al. (2004), en un estudio retrospectivo de 30 años con 538 niños, mostraron que cuatro de ellos con MG e hipernasalidad se beneficiaron del uso de prótesis de elevación velopalatina combinada con terapia de habla. Las técnicas, el tipo de prótesis usadas ni la duración de las intervenciones fueron descritas por estos autores.

Discusión

Este estudio se propuso, por un lado, describir la producción de literatura científica acerca de la evaluación y tratamiento de los desórdenes del habla en MG, y por otro, describir los métodos, técnicas y herramientas que reporta dicha

literatura. Para ello, se realizó un estudio bibliométrico que incluyó información de diferentes bases de datos desde el año 2017 hacia atrás. Los resultados mostraron una escasa producción de literatura con un reporte de solo nueve artículos en un periodo de 20 años, de estudios realizados de manera principal en Estados Unidos. Entre las revistas con más publicaciones se encontraron a la *Journal of Medical Speech-Language Pathology* y *Journal of Neurological Sciences* de las áreas de fonoaudiología y neurología respectivamente.

Por un lado, la temática que manejó la mayoría de los trabajos correspondió a la evaluación de las alteraciones de la fonación y la articulación en MG, con un abordaje reducido de la resonancia, el cual es uno de los subprocesos del habla que puede verse afectado con manifestaciones de habla hipernasal o rinolalia como lo refirieron [Salazar et al. \(2002\)](#), [Wolsky \(1967\)](#) y [Bhandari y Adenwalla, \(2007\)](#). Aun cuando los trabajos acá reportados trataron de la evaluación del habla, no fue posible establecer un consenso sobre los métodos más apropiados para evaluar a la población con MG, ya que como se vio, los estudios reportaron el uso de diversas herramientas que no fueron específicas para esta enfermedad y las reportadas no han sido probadas ampliamente en esta población. Asimismo, instrumentos como la electroglotografía usada por [Konstantopoulos et al. \(2017\)](#) y la articulografía electromagnética empleada por [Goozee et al. \(2002\)](#) y por [Wenke et al \(2006\)](#) son de difícil incorporación en la práctica clínica rutinaria, lo que los hace instrumentos poco viables y de uso exclusivo de laboratorios especializados.

Por otro lado, la evidencia sobre el uso y los efectos de los tratamientos del habla en personas con MG fue muy escasa y los datos aquí presentados provinieron únicamente de los reportes realizados por [Nemr et al. \(2013\)](#) sobre el trabajo en la función fonatoria y articularia en una única persona, y del estudio de [Rieder et al \(2004\)](#) sobre el trabajo en la resonancia del habla de cuatro niños. Esto muestra un panorama similar al encontrado hace 10 y más años por autores como [Hanson et al. \(2004\)](#), [Yorkston et al. \(2001\)](#) y [Yorkston et al. \(2007\)](#), en el que la información acerca del tratamiento del habla en MG también era reducida.

A pesar de que este estudio no pretendió establecer el nivel de evidencia científica aportada por cada estudio, se observó que gran parte de ellos fueron realizados con sujeto único, grupo único y casos-contróles, considerados los de menor nivel de evidencia científica, lo que limita aún más generalizar los resultados encontrados por los autores tanto en la evaluación como en el tratamiento del habla de personas con MG.

En este sentido, aunque la propuesta de estudio realizada por [Nemr et al \(2013\)](#) es un gran aporte, aun cuando sea en un solo sujeto, no se contó con una descripción rigurosa acerca del tratamiento empleado, a fin de poder replicar el estudio en mayor escala, lo cual puede constituir un buen punto de partida para desarrollar estudios con sujetos controles y posteriormente estudios más complejos desde el punto de vista metodológico, que permitan demostrar la efectividad de los tratamientos usados en personas con alteraciones del habla en MG.

De otro modo, el presente estudio presenta ciertas limitaciones relacionadas con la búsqueda de información. Una de ellas está asociada al rastreo en las bases de datos con solo dos idiomas, español e inglés, por lo que se recomienda para futuros estudios incorporar otras lenguas para garantizar una cobertura más global de la literatura científica, ya que, como es natural en todo estudio bibliométrico, como en las revisiones sistemáticas, cuantos más idiomas de búsqueda estén incorporados, mayor será la probabilidad de encontrar más artículos y, en consecuencia, mayor información. Otra limitación en los resultados puede estar dada por las combinaciones de búsqueda seleccionadas, ya que es posible que, aunque se usó un número considerable, estas dejaran escapar artículos relevantes que ayudaran a resolver las dos preguntas planteadas en este estudio.

De esta manera, el estudio aquí presentado, muestra que la producción de literatura científica sobre los desórdenes del habla en MG es escasa y el bajo número de artículos encontrado no permitió describir ni establecer un consenso sobre las herramientas más idóneas para la evaluación y el tratamiento del habla de esta población. Los pocos trabajos encontrados sobre tratamiento fueron desarrollados con diseños metodológicos que no respaldan las intervenciones reportadas en ellos, pues corresponden a estudios con diseños de caso único y de grupo, que aportan baja evidencia científica para los tratamientos. Lo anterior muestra la necesidad de realizar más investigaciones que evidencien, por un lado, las

prácticas de evaluación y tratamiento realizados desde la fonoaudiología, y por otro, que mejoren los diseños metodológicos para poder apoyar con mejor evidencia las intervenciones de los profesionales en personas con MG.

Conflicto de Intereses

Los autores declaran no presentar ninguna relación de interés comercial o personal dentro del marco de la investigación que condujo a la producción del manuscrito.

Colaboraciones

Todos los autores han contribuido intelectualmente en la elaboración del documento.

Referencias

- Berrih-Aknin, S., & Le Panse, R. (2014). Myasthenia gravis: a comprehensive review of immune dysregulation and etiological mechanisms. *Journal of Autoimmunity*, 52, 90-100. doi: 10.1016/j.jaut.2013.12.011
- Bhandari, A., & Adenwalla, F. (2007). Mysterious falls and a nasal voice. *Lancet*, 370(9588), 712. doi: 10.1016/S0140-6736(07)61348-8
- Cook, R., McParland, H., & Escudier, M. (2008). An unusual primary presentation of myasthenia gravis. *British Journal of Oral and Maxillofacial Surgery*, 46, 494-496. doi: 10.1016/j.bjoms.2007.12.009
- D'Alessandro, R. (1992). Geographic opinions on speech impairment in myasthenia gravis. *Archives of Neurology*, 49(4), 346. doi: 10.1001/archneur.1992.00530280026008
- Darley, F., Aronson, A., & Brown, J. (1978). *Trastornos Motrices del Habla*. (I. Lorenzo, Trad.) Buenos Aires: Editorial Médica Panamericana.
- Duffy, J. R. (2005). *Motor speech disorders: substrates, differential diagnosis, and management*. Filadelfia: Elsevier Mosby.
- Gilhus, N. E., & Verschuuren, J. J. (2015). Myasthenia gravis: subgroup classification and therapeutic strategies. *Lancet Neurology*, 14(10), 1023-1036. doi: 10.1016/S1474-4422(15)00145-3.
- Goozee, J., LaPointe, L., & Murdoch, B. (2002). Kinematic analysis of lingual fatigue in myasthenia gravis. *Journal of Medical Speech-Language Pathology*, 10(4), 249-255.
- Ha, J., y Richman, D. (2015). Myasthenia gravis and related disorders: pathology and molecular pathogenesis. *Biochimica et Biophysica Acta*, 1852, 651-657. doi: 10.1016/j.bbadis.2014.11.022
- Hanson, E., Yorkston, K., y Beukelman, D. (2004). Speech supplementation techniques for dysarthria: a systematic review. *Journal of Medical Speech-Language Pathology*, 12(2), 9-29.
- Hegde, M. N., & Freed, D. (2011). *Assessment of communication disorders in adults*. San Diego: Plural Publishing.
- Kluin, K., Bromberg, M., Feldman, E., & Simmons, Z. (1996). Dysphagia in elderly men with myasthenia gravis. *Journal of the Neurological Sciences*, 138, 49-52.
- Konstantopoulos, K., Christou, Y., Papanicolaou, E., & Kleopa, K. (2017). A quantitative method for the assessment of dysarthrophonia in myasthenia gravis. *Journal of Neurological Sciences*, 377, 42-46. doi: 10.1016/j.jns.2017.03.045
- LaPointe, L. L., Murdoch, B. E., & Stierwalt, J. A. G. (2010). *Brain-based communication disorders*. San Diego: Plural Publishing.
- Leite, M.I., Waters, P., & Vincent, A. (2010). Diagnostic use of autoantibodies in myasthenia gravis. *Autoimmunity*, 43(5-6):371-379. doi: 10.3109/08916930903541208
- Liu, W., Xia, Q., Men, L., Wu, Z., & Huang, R. (2007). Dysphonia as a primary manifestation in myasthenia gravis (MG): A retrospective review of 7 cases among 1520 MG patients. *Journal of the Neurological Sciences*, 260, 16-22. doi: 10.1016/j.jns.2007.03.019
- Mao, V., Abaza, M., Spiegel, J., Mandel, S., Hawkshaw, M., J., R., y otros. (2001). Laryngeal myasthenia gravis: report of 40 cases. *Journal of Voice*, 15(1), 122-130. doi: 10.1016/S0892-1997(01)00012-1
- Meyer, A., & Levy, Y. (2010). Chapter 33: Geoepidemiology of myasthenia gravis. *Autoimmunity Reviews*, 9, 383-386. doi: 10.1016/j.autrev.2009.11.011
- Montero-Odasso, M. (2006). Dysphonia as first symptom of late-onset myasthenia gravis. *Journal of General Internal Medicine*, C4-C6. doi: 10.1111/j.1525-1497.2006.00343.x
- Nemr, N., Simões-Zenari, M., Ferreira, T., Fernandes, R., & Mansur, L. (2013). Dysphonia as the primary complaint in a case of myasthenia gravis: diagnosis and speech therapy. *CoDAS*, 25(3), 297-300. doi: 10.1590/S2317-17822013000300017
- Rieder, A., Conley, S., & Rowe, L. (2004). Pediatric myasthenia gravis and velopharyngeal incompetence. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 68, 747-752. doi: 10.1016/j.ijporl.2004.01.006
- Salazar, C., de Saa, M., Aparicio, M., Calle, J., & García, B. (2002). Myasthenia gravis: the otolaryngologist's perspective. *American Journal of Otolaryngology*, 23, 169-172. doi: 10.1053/ajot.2002.123454
- Shaik, S., Ul-Haq, M., & Emsley, H. (2014). Myasthenia gravis as a 'stroke mimic' – it's all in the history. *Clinical Medicine*, 14(6), 640-642. doi: 10.7861/clinmedicine.14-6-640

- Sieb, J. (2013). Myasthenia gravis: and update for the clinician. *Clinical and Experimental Immunology*, 175, 408-418. doi: 10.1111/cei.12217
- Thomann, K. H., & Pandya, S. (1995). Myasthenia gravis: pathophysiology, diagnosis, differential diagnosis and management. *Clinical Eye and Vision Care*, 7(1)3-13. doi: 10.1016/0953-4431(95)00101-8
- Tremolizzo, L., Giopato, F., Piatti, M., Rigamonti, A., Ferrarese, C., & Appollonio, I. (2015). Myasthenia gravis mimicking stroke: a case series with sudden onset dysarthria. *Neurological Sciences*, 36, 895-898. doi: 10.1007/s10072-015-2098-0
- Vincent, A. (2005). Mechanisms in myasthenia gravis. *Drug Discovery Today: Disease Mechanisms*, 2(4), 401-408. doi: 10.1016/j.ddmec.2005.11.013
- Vincet, A., Palace, J., & Hilton-Jones, D. (2001). Myasthenia gravis. *Lancet*, 357, 2122-2128. doi: 10.1016/S0140-6736(00)05186-2
- Vrticka, K., & Schweizer, V. (1996). Nasometric registration of Seeman's test for myasthenia. *Sprache Stimme Gehör*, 20(3), 123-127.
- Weijnen, F., Kuks, J., van der Bilt, A., van der Glas, H., Wassenberg, H., & Bosman, F. (2000). Tongue force in patients with myasthenia gravis. *Acta Neurologica Scandinavica*, 303-308. doi: 10.1034/j.1600-0404.2000.102005303.x
- Wenke, R., Goozee, J., Murdoch, B., & LaPointe, L. (2006). Dynamic assessment of articulation during lingual fatigue in myasthenia gravis. *Journal of Medical Speech-Language Pathology*, 14(1), 13-31.
- Wertz, R. T. (2002). Evidence-based practice guidelines: not all evidence is created equal. *Journal of Medical Speech-Language Pathology*, 10(3), 11-15.
- Witoonpanich, R., Dejthevaporn, C., Pulkes, T., Tunlayadechanont, S., Boonkongchuen, P., Pongpakdee, S., y otros. (2013). Prevalence, clinical features and treatment outcomes of patients with myasthenia gravis positive for antibodies to muscle-specific kinase in Thailand. *Journal of Clinical Neuroscience*, 20, 707-709. doi: 10.1016/j.jocn.2012.03.047
- Wolfe, G., & Barohn, R. (2009). Myasthenia gravis: classification and outcome measurements. En H. J. Kaminski, *Current Clinical Neurology Myasthenia Gravis and Related Disorders* (Segunda ed., págs. 293 - 302). Nueva York: Humana Press.
- Wolsky, W. (1967). Hipernasalidad as the presenting symptom of myasthenia gravis. *Journal of Speech and Hearing Disorders*, 32, 36-38. doi: 10.1044/jshd.3201.36
- Xu, W., Han, D., Hou, L. & Hu, R. (2009). Clinical and electrophysiological characteristics of larynx in myasthenia gravis. *Annals of Otolaryngology, Rhinology & Laryngology*, 118(9), 656-661. doi: 10.1177/000348940911800910
- Yorkston, K., Hakel, M., Beukelman, D., & Fager, S. (2007). Evidence for effectiveness of treatment of loudness, rate, or prosody in dysarthria: a systematic review. *Journal of Medical Speech and Language Pathology*, 15(2), 21-36.
- Yorkston, K., Spencer, K., Duffy, J., Beukelman, D., Golper, L., Miller, R., y otros. (2001). Evidence-based practice guidelines for dysarthria: management of velopharyngeal function. *Journal of Medical Speech-Language Pathology*, 9 (4), 257-274.

Notas

El presente artículo hace parte del proyecto de investigación titulado “investigación: Patrones de habla en tres enfermedades huérfanas: Enfermedad de Huntington; Miastena Gravis y Disonía Focal Laríngea”, con financiación de la Vicerrectoría de Investigación de la Universidad Nacional de Colombia en el marco de la Convocatoria Nacional de Proyectos para el Fortalecimiento de la Investigación, Creación e Innovación 2016-2018.

Resultados parciales de este estudio se presentaron en el VI Encuentro Regional y III Nacional de Grupos de Estudio, Investigación y Proyección Social en el Área de la Salud realizado en la ciudad de Villavicencio - Colombia los días 30 de agosto y 1 de septiembre de 2017.

Información de autores:

Nicolás Castillo-Triana

Fonoaudiólogo.

Universidad Nacional de Colombia, Bogotá, Colombia

ncastillot@unal.edu.co

<https://orcid.org/0000-0003-0770-293X>

Maryluz Camargo Mendoza

Fonoaudióloga. PhD. en Filosofía y Lingüística

Universidad Nacional de Colombia, Bogotá, Colombia.

mcamargom@unal.edu.co

<https://orcid.org/0000-0003-3325-6988>