



Revista de la Facultad de Medicina

ISSN: 2357-3848

ISSN: 0120-0011

Universidad Nacional de Colombia

Camargo-Mendoza, Maryluz; Castillo-Triana, Nicolás; Fandiño-Cardona, Juan Miguel; Mateus-Moreno, Angélica; Moreno-Martínez, Mariana  
Características del habla, el lenguaje y la deglución en la enfermedad de Huntington  
Revista de la Facultad de Medicina, vol. 65, núm. 2, 2017, Abril-Junio, pp. 343-348  
Universidad Nacional de Colombia

DOI: 10.15446/revfacmed.v65n2.57449

Disponible en: <http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=576364367024>

- Cómo citar el artículo
- Número completo
- Más información del artículo
- Página de la revista en redalyc.org

redalyc.org  
UAEM

Sistema de Información Científica Redalyc  
Red de Revistas Científicas de América Latina y el Caribe, España y Portugal  
Proyecto académico sin fines de lucro, desarrollado bajo la iniciativa de acceso abierto

## ARTÍCULO DE REVISIÓN

DOI: <http://dx.doi.org/10.15446/revfacmed.v65n2.57449>

# Características del habla, el lenguaje y la deglución en la enfermedad de Huntington

*Speech, language and swallowing in Huntington's Disease*

Recibido: 16/05/2016. Aceptado: 21/08/2016.

Maryluz Camargo-Mendoza<sup>1</sup> • Nicolás Castillo-Triana<sup>1</sup> • Juan Miguel Fandiño-Cardona<sup>1</sup> • Angélica Mateus-Moreno<sup>1</sup>  
 Mariana Moreno-Martínez<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Universidad Nacional de Colombia - Sede Bogotá - Facultad de Medicina - Departamento de la Comunicación Humana  
 - Bogotá D.C. - Colombia.

Correspondencia: Maryluz Camargo-Mendoza. Departamento de la Comunicación Humana, Facultad de Medicina, Universidad Nacional de Colombia. Carrera 30 No. 45-03, edificio 471, oficina 517. Teléfono +57 1 3165000, extensión 15079, 15194. Bogotá D.C. Colombia.  
 Correo electrónico: [mcamargom@unal.edu.co](mailto:mcamargom@unal.edu.co).

## Resumen |

La enfermedad de Huntington (EH) ha sido descrita como una afección de causa genética producida por una mutación en la repetición de la secuencia de nucleótidos CAG (citosina-adenina-guanina). Según el estadio que curse la enfermedad, las personas pueden presentar dificultades en el habla, el lenguaje y la deglución. El propósito de este artículo es exponer con detalle dichas dificultades, así como su tratamiento fonoaudiológico. Se destaca que en el habla se encuentran características propias de una disartria hipercinética debido a los movimientos coreicos subyacentes. En el lenguaje, las personas con EH realizan enunciados más cortos y con estructuras sintácticas mucho más simples y presentan dificultades en tareas que requieren procesamiento cognitivo complejo. En la deglución, se presenta una disfagia que progresiva medida que avanza la enfermedad. Una intervención fonoaudiológica oportuna, integral y eficaz es fundamental para mejorar la calidad de vida de las personas y contribuir a su bienestar comunicativo.

**Palabras clave:** Enfermedad de Huntington; Fonoaudiología; Habla; Lenguaje; Deglución (DeCS).

**Camargo-Mendoza M, Castillo-Triana N, Fandiño-Cardona JM, Mateus-Moreno A, Moreno-Martínez M.** Características del habla, el lenguaje y la deglución en la enfermedad de Huntington. Rev. Fac. Med. 2017;65(2):343-8. Spanish. doi: <http://dx.doi.org/10.15446/revfacmed.v65n2.57449>.

## Abstract |

Huntington's disease (HD) has been described as a genetic condition caused by a mutation in the CAG (cytosine-adenine-guanine) nucleotide sequence. Depending on the stage of the disease, people may have difficulties in speech, language and swallowing. The purpose of this paper is to describe these difficulties in detail, as well as to provide an account on speech and language therapy approach to this condition. Regarding speech, it is worth noticing that characteristics typical of hyperkinetic dysarthria can be found due to underlying choreic movements. The speech of people with HD tends

to show shorter sentences, with much simpler syntactic structures, and difficulties in tasks that require complex cognitive processing. Moreover, swallowing may present dysphagia that progresses as the disease develops. A timely, comprehensive and effective speech-language intervention is essential to improve the quality of life of people and contribute to their communicative welfare.

**Keywords:** Huntington Disease; Speech-Language Pathology; Speech; Language; Deglutition (MeSH).

**Camargo-Mendoza M, Castillo-Triana N, Fandiño-Cardona JM, Mateus-Moreno A, Moreno-Martínez M.** [Speech, language and swallowing in Huntington's Disease]. Rev. Fac. Med. 2017;65(2):343-8. Spanish. doi: <http://dx.doi.org/10.15446/revfacmed.v65n2.57449>.

## Introducción

La enfermedad de Huntington (EH), también llamada corea de Huntington (1) o mal de San Vito (1,2), ha sido descrita como una enfermedad de causa genética producida por una mutación del número de repeticiones de la secuencia de nucleótidos CAG (citosina-adenina-guanina) que codifica la proteína huntingtina en el brazo corto del cromosoma 4 (3-5). Es de carácter autosómico dominante con penetrancia completa (4,6); es decir, la persona solo necesita recibir el gen anormal de uno de los padres para heredar la enfermedad (7,8), lo cual implica que tiene un porcentaje de heredabilidad del 50%, con una manifestación variable entre los 30 y 50 años de edad (9).

La EH es neurodegenerativa y da origen a múltiples alteraciones de tipo motor, cognitivo y psiquiátrico (10,11); una de sus principales características es la presencia de movimientos coreicos que generan la pérdida del control sobre los movimientos voluntarios de grupos musculares como los de las extremidades, la cara, el cuello y la cavidad oral (11), lo que deteriora funciones corporales como la marcha, la manipulación de objetos con las manos y los procesos de alimentación y deglución. Tras la aparición de los primeros síntomas de la enfermedad, el promedio de supervivencia de la persona que la presenta varía entre 15 y 20 años (9).

Se han descrito tres etapas de la EH: una etapa inicial que se caracteriza por presentar cambios pequeños en la coordinación de movimientos involuntarios, dificultad para resolver problemas y, algunas veces, estado de ánimo irritable (12) o depresivo, apatía e impulsividad (10); una etapa intermedia en la que se acentúan los movimientos coreicos, el habla y la deglución comienzan a verse afectados y la cognición se ve disminuida de forma gradual con la aparición de signos como la desorientación y la pérdida de memoria de corto plazo (13); y una etapa tardía, evidenciada cuando la enfermedad ha alcanzado su mayor grado de expresión, en la que se presentan movimientos coreicos severos y períodos de rigidez muscular, los problemas de deglución se exacerbán, se presenta pérdida de peso y la habilidad para caminar y hablar se deteriora de manera considerable, lo que ocasiona que la persona se vuelva dependiente; no obstante, aspectos como la comprensión del lenguaje y el reconocimiento de los seres queridos pueden permanecer intactos (14).

A continuación, se describen de manera más amplia las dificultades en el habla, el lenguaje y la deglución, así como la intervención fonoaudiológica que se lleva a cabo en las personas con EH.

## Características de habla

Encontrar alteraciones en el habla de las personas con EH es algo tan frecuente (15,16), que incluso se menciona que el 90% de los pacientes las presentan (17). Dichas alteraciones están asociadas a la presencia de los movimientos coreicos y a la hipotonía que estos generan, los cuales pueden interferir en los sistemas que contribuyen a la producción oral (18), por ejemplo con la aparición de problemas en la fonación (19-21), y se pueden dar antes de conocerse el diagnóstico de la enfermedad o de ser visibles los signos motores.

En general, las dificultades del habla en la EH se han conocido y enmarcado en el grupo de las disartrias, en específico en la disartria hipercinética (15,18,20-22), la cual puede incluir la afectación de la respiración, la fonación, la articulación, la resonancia y la prosodia y llevar a la persona a la reducción en los inicios comunicativos y al mutismo en las etapas finales de la enfermedad (20).

## Respiración

Desde el punto de vista perceptual, hay una alteración de la respiración que se evidencia con un mayor esfuerzo de la persona durante la realización del ciclo respiratorio (15). En ocasiones se presenta una respiración transitoria (20), esto es, una respiración dificultosa que aparece de forma impredecible y con la presencia de tiempos incontrolados caracterizados por una inspiración súbita o una espiración forzada durante el reposo, así como durante el habla conectada.

## Fonación-resonancia

La voz se puede percibir tensa (16,18,20), áspera en ocasiones (19,22), entrecortada, estrangulada, ronca, con fluctuaciones irregulares del tono, con variaciones incontroladas de la sonoridad (20) y silencios inapropiados, aspectos ocasionados por las contracciones involuntarias de los músculos vocales. Asimismo, el tiempo máximo de fonación se puede reducir por la insuficiencia de flujo de aire que se presenta (20). En relación con la resonancia, puede haber o no hipernasalidad en los diferentes estadios de la enfermedad, dependiendo de la afectación que se produzca en los músculos que participan en el movimiento del velo del paladar.

Desde el punto de vista acústico, existe elevación de la intensidad (18) y variabilidad de la frecuencia fundamental (16,22); además, las medidas de Jitter y Shimmer se encuentran aumentadas, al igual que la medida de ruido en la señal de la voz (HNR), debido a las imprecisiones

en los períodos de vibración ocasionadas por la presencia de un flujo de aire turbulento a través de las cuerdas vocales.

## Articulación

En la articulación, las personas con EH pueden presentar distorsión en la producción tanto de sonidos vocálicos como de consonánticos (17-19). En tareas de diadococinesia se presentan tasas de repetición de sílabas disminuidas (23) y dificultad en las tareas que requieren movimientos repetitivos alternados. Durante el habla conectada se realizan emisiones más cortas, con menos elementos lingüísticos y que requieran menor esfuerzo, por lo que la duración de las producciones varía, llegando en algunos casos a ser mínima.

## Fluidez y prosodia

Los patrones de fluidez y prosodia se pueden encontrar gravemente afectados con la presencia de un mayor número de silencios, pausas inapropiadas dentro y entre palabras, mayor prolongación de sonidos y una velocidad más lenta o con muchas variaciones durante el habla (17-19). De ellos, la disminución de la velocidad del habla es quizás el aspecto más evidente y que más manifiestan tener las personas con EH (24).

## Características lingüísticas

Al igual que el habla, el lenguaje también puede verse afectado, tanto en la comprensión como en la expresión. Al generar la EH una deficiencia subcortical, así como un deterioro cognitivo, el procesamiento lingüístico se ve comprometido de manera directa.

En la comprensión del lenguaje se han encontrado, en todas las etapas de la enfermedad, dificultades en oraciones con voz pasiva, con alta carga de información, con información ambigua (palabras homónimas o metáforas) o que demandan la elaboración de inferencias, esto último en el contexto de discurso (25); también hay problemas en la manipulación léxico-semántica (sinónimos, definiciones de palabras, absurdos semánticos y lenguaje figurativo) y en la interpretación de significados proposicionales (26). Problemas relacionados de manera estrecha con las dificultades en las funciones ejecutivas de atención (selectiva, diferida y sostenida), memoria a corto plazo y capacidad de aprendizajes nuevos (11,27) y que, además, se hacen evidentes en la incapacidad para iniciar o planear una actividad, y en la dificultad para cambiar de una actividad a otra y en la aparición de comportamientos perseverativos (28).

En el lenguaje expresivo se presenta una reducción de la longitud media de los enunciados, la estructura oracional tiende a ser simple y se dan errores de tipo sintáctico (29,30), por lo que los discursos tienden a ser menos informativos y en ocasiones imprecisos, incompletos e irrelevantes. Asimismo, se pueden encontrar errores gramaticales como la omisión de verbos y artículos (31) o el manejo inadecuado de sufijos o conjugaciones verbales (32). Cuando las personas se enfrentan a tareas de producción de palabras en lapsos de tiempo determinados (60 segundos), hay una disminución de la producción que empeora a medida que avanza la enfermedad (33) y puede haber una dificultad marcada en aquellas palabras que se refieren a objetos sin vida (34), aspecto que está asociado con los problemas de recuperación del léxico (30).

## Características de la deglución

Los problemas en la deglución pueden verse desde estadios tempranos de la EH, aun cuando la alteración motora no se ha hecho evidente (35). Así, en la etapa inicial se presentan dificultades en la deglución

poco notorias e irrelevantes acompañadas de sialorrea. En la etapa intermedia, las dificultades se hacen más notorias y se da paso a una sintomatología de disfagia progresiva, la cual evoluciona y se acentúa hacia el desenlace de la enfermedad en la etapa final o tardía, momento en el que las dificultades contribuyen de manera significativa con el deterioro del estado de salud de la persona.

Las principales alteraciones deglutorias reportadas en la EH se relacionan con aspectos neuromotores y comportamentales. Con respecto a los primeros, se evidencian alteraciones en las fases oral y faríngea de la deglución, como, por ejemplo, carencia en el selle y adosamiento labial, inestabilidad postural de la lengua, dificultad en el manejo del bolo en la cavidad oral y procesos de deglución incompleta que pueden manifestarse con residuos en la cavidad oral, vallécula o senos piriformes (36). Del mismo modo, y como consecuencia de un deterioro en la respuesta de la musculatura submentoniana, se puede presentar retraso en la elevación faríngea, selle incompleto de la vía aérea inferior y baja movilidad del cartílago epiglótico (37). En la fase esofágica de la deglución, se puede presentar hipomotilidad esofágica acompañada de espasticidad, con la presencia de un tránsito del bolo anormalmente viscoso, lo cual, por lo general, es referido por las personas con EH como la sensación de permanencia retro-esternal del bolo y dolor en el pecho; este dolor es debido, en gran parte, a una inflamación esofágica asociada con reflujo gastroesofágico. Con respecto a los segundos, los comportamentales, puede haber modificación del proceso deglutorio debido a la presencia de patrones de alimentación rápidos y descontrolados, conocidos como taquifagia (36,38,39).

Así, en la EH es posible encontrar una amplia gama de signos característicos de los diferentes tipos de disfagia, los cuales pueden presentarse de manera aislada en etapas intermedias y simultáneos hacia las etapas finales (Tabla 1) (40).

**Tabla 1.** Signos relacionados con la disfagia en la enfermedad de Huntington.

Fases de la deglución				
Signos / sintomatología	Preparatoria oral	Oral	Faríngea	Esofágica
	<ul style="list-style-type: none"> <li>-Inestabilidad postural</li> <li>-Reflujo hacia la faringe debido a cambios posturales bruscos</li> <li>-Hiperextensión en la cabeza y el tronco</li> <li>-Dificultad para controlar la velocidad y la cantidad de comida en una toma</li> <li>-Consumo rápido e impulsivo de la comida</li> <li>-Masticación inadecuada</li> <li>-Pobre control lingual</li> <li>-Protrusión lingual</li> <li>-Transferencia prematura de los líquidos</li> <li>-Retraso en la transferencia lingual</li> <li>-Corea lingual</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>-Deglución voluntaria deteriorada</li> <li>-Incoordinación en la deglución</li> <li>-Tiempo corto del tránsito oral</li> <li>-Degluciones repetitivas</li> <li>-Latencias en la deglución</li> <li>-Residuos después de deglutar alimentos sólidos</li> <li>-Retención intraoral del bolo</li> <li>-Transferencia lingual segmentada</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>-Tos</li> <li>-Atragantamiento</li> <li>-Aspiración</li> <li>-Erupts</li> <li>-Deglución audible</li> <li>-Aerofagia</li> <li>-Elevación faríngea prolongada</li> <li>-Dificultad en el descenso faríngeo</li> <li>-Fonación durante la deglución</li> <li>-Estasis faríngea</li> <li>-Función cricofaríngea deteriorada</li> <li>-Inhábilidad para detener la respiración</li> <li>-Cualidad vocal húmeda</li> <li>-Corea faríngea</li> <li>-Ausencia de la inclinación inferoposterior de la epiglótis</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>-Reflujo</li> <li>-Vómito</li> <li>-Saciedad precoz</li> <li>-Motilidad esofágica anormal</li> <li>-Corea diafragmática</li> </ul>

Fuente: Elaboración con base en Heemskerk & Roos (40).

Los problemas deglutorios son quizás los que más afectan la vida de las personas con EH, ya que se considera que cerca del 86% de ellas muere a causa de neumonía por aspiración (41) y aquellas que no llegan a presentar problemas respiratorios, suelen llegar a estados de desnutrición.

Tanto las dificultades del habla como las del lenguaje y la deglución suelen ser evaluadas y diagnosticadas en la consulta fonoaudiológica cuando a la persona se le ha confirmado la presencia de EH. Dicha evaluación, y posterior tratamiento, que busca en principio contribuir con el bienestar comunicativo y mejorar la calidad de vida, consta de diferentes acciones que se describen a continuación.

### Evaluación del habla

La evaluación del habla incluye la realización de pruebas subjetivas y objetivas. Dentro de las primeras se encuentra la valoración perceptual de la voz por medio de vocalizaciones sostenidas, habla espontánea, tareas de repetición y de lectura (15, 19); asimismo, realización de pruebas de habilidades oromotoras, de inteligibilidad del habla, de la funcionalidad de la comunicación, de la participación y de la interacción (42). En relación con las segundas, se realiza un análisis acústico de la voz que incluye la medición de la frecuencia fundamental y las medidas de perturbación de Shimmer, Jitter y HNR (15-17,19,20), así como el cálculo del número de quiebres tonales y el análisis de las fluctuaciones del ciclo vocal (16). De igual manera, dentro de estas pruebas se incluye la medición acústica de la velocidad del habla y del índice de diadococinesia.

### Evaluación de la deglución

La evaluación de la deglución incluye también la realización de pruebas subjetivas y objetivas. Dentro de las primeras se encuentran, además de la exploración física de las estructuras fonoarticuladoras, la examinación de los pares craneales, la observación comportamental de la deglución, la auscultación cervical antes, durante y después de la deglución y algunas pruebas con alimentos de diferentes consistencias, texturas y volúmenes. Las segundas incluyen cinedeglución, videofluoroscopia, electromiografía de superficie e impedancia manometrómica.

Por lo anterior, resulta de gran importancia determinar en qué fase o fases se encuentran las dificultades deglutorias, ya que, aunque en su mayoría se presenta una disfagia orofaríngea, también se ha encontrado que pueden estar comprometidas las fases anticipatoria, preparatoria y esofágica, las cuales comprometen el tránsito seguro y eficiente del alimento.

Por otro lado, la determinación del grado de severidad por el que cursa la disfagia es un aspecto fundamental en la evaluación, para lo cual existen escalas de autorreporte que permiten hacerlo de manera ágil y rápida (Tabla 2) (43).

### Evaluación del lenguaje

Para la valoración de las alteraciones en la producción del lenguaje propias de la EH se suelen usar pruebas que incluyen la descripción de láminas para determinar las habilidades de producción espontánea (29); entre ellas, las pruebas Aphasia Diagnostic Profiles y Boston Diagnostic Examination for Aphasia. Dentro de los análisis que se realizan, se calcula la longitud media de los enunciados, el número total de palabras usadas, la estructura de las oraciones y el porcentaje de unidades correctas de información (Tabla 3).

**Tabla 2.** Escala de 11 ítems para determinar la disfagia en la enfermedad de Huntington.

Número	Ítem
1	¿Babea durante el día?
2	¿Siente que tiene demasiada comida en la boca y por esto no puede tragar más?
3	¿La comida se sale de su boca?
4	¿La comida o la bebida se salen por su nariz?
5	¿El paso de las comidas o bebidas es exitoso para usted?
6	¿Se ha ahogado con alguna bebida o comida?
7	¿Tose mientras pasa alguna comida o bebida?
8	¿Estornuda mientras pasa alguna comida o bebida?
9	¿A veces, de forma inesperada, respira mientras consume alimentos o bebidas? es decir, ¿respira de manera repentina cuando traga?
10	¿A veces el alimento o la bebida vuelven a aparecer en su boca, aun cuando ya los había pasado?
11	¿Siente que a veces hay un nudo en su garganta?

Opciones de respuesta:  
Preguntas 1-4 y 6-11: 1. No, casi nunca; 2. Sí, rara vez; 3. Sí, a veces; 4. Sí, con frecuencia; 5. Sí, casi siempre.  
Pregunta 5: 1. Sí, casi siempre; 2. Sí, con frecuencia; 3. Sí, a veces; 4. Sí, rara vez; 5. No, casi nunca.

Fuente: Elaboración con base en Heemskerk *et al.* (43).

**Tabla 3.** Medidas para evaluar la complejidad de las producciones orales en la enfermedad de Huntington.

Porcentaje de unidades correctas de información	Palabras que tienen sentido en el contexto, son precisas en relación con una imagen o un tema y relevantes e informativas sobre el contenido. El porcentaje se calcula sobre el número total de palabras usadas.
Proporción de enunciados informativos	Se calcula dividiendo el número de enunciados informativos sobre el total de enunciados. Un enunciado se considera informativo siempre y cuando aporte información diferente, precisa y que esté representada en la imagen o en el tema. Las producciones incompletas, irrelevantes, con información imprecisa, repetidas o con creencias personales se califican como no informativas.
Número de enunciados	Se considera como enunciado una oración correctamente producida y con entonación descendente.
Número de palabras	Es la cantidad de palabras usadas en la descripción de la imagen. No se incluyen las interjecciones, p. ej. Ehhh.
Estructura de las oraciones	a) Simples: tienen estructura canónica sujeto+verbo+objeto y b) complejas: siguen estructuras no canónicas, por ejemplo en voz pasiva u oraciones subordinadas.
Longitud media del enunciado	Se calcula el número de morfemas. Se excluyen del conteo las producciones perseverativas, los falsos comienzos, las interjecciones y las palabras incompletas o falsas palabras.

Fuente: Elaboración con base en Murray (29).

En cuanto a la valoración de la comprensión, es necesario realizar pruebas que determinen el desempeño de la persona en tareas con lenguaje elaborado como lo son las metáforas, las oraciones lógico-gramaticales y con significados inferenciales. Esto debido a que en las pruebas de comprensión de lenguaje rutinarias, como las que evalúan la afasia, las personas con EH suelen tener desempeños adecuados (25).

## Tratamiento fonoaudiológico

El tratamiento es un proceso complejo en todas las enfermedades neurodegenerativas, incluida la EH, puesto que su propósito es mejorar la calidad de vida de la persona y buscar su independencia el mayor tiempo posible. Asimismo, la complejidad radica en que debe vincular un trabajo interdisciplinario con diferentes profesionales de la salud que trabajen de manera coordinada sobre un plan de tratamiento adecuado y basado en unas metas comunes, lo cual incluye la incorporación de actividades no solo con la persona, sino también con su familia o cuidadores en distintos contextos que permitan la transferencia a la vida cotidiana (44).

### Habla y comunicación

Dentro del programa de intervención se debe realizar un reentrenamiento respiratorio para aumentar la eficiencia de la respiración durante el habla (45) y, con esto, mejorar los aspectos de la voz afectados. Del mismo modo, se debe trabajar la musculatura orofacial para conservar su movilidad tanto en el habla como en la deglución y así conservar también la expresión facial. Cuando se presentan problemas en la inteligibilidad a causa de un aumento en la velocidad del habla, además de hacer un trabajo específico durante el tratamiento en este aspecto, se sugiere trabajar con la familia o cuidadores para que monitoreen en la persona la velocidad y le recuerden hablar más lento; en casos donde el habla se torne muy dificultosa, se hace un entrenamiento en el uso de, por ejemplo, oraciones más cortas, gestos o sistemas de comunicación aumentativa y alternativa (CAA) (23).

De manera general, el tratamiento en el habla y la comunicación en la EH se puede resumir en las siguientes etapas, sin olvidar que cada persona es única y que la EH se manifiesta de manera diferente en cada sujeto según el contexto, los interlocutores y las dificultades cognitivas que se presenten (18):

*Etapa inicial:* relajación muscular, ejercicios de respiración, trabajo fonatorio y prosódico.

*Etapa intermedia:* consejería a la familia o cuidadores haciendo énfasis en los ajustes de la comunicación en las actividades de la vida cotidiana.

*Etapa tardía:* implementación de estrategias y sistemas de CAA para aumentar no solo la eficacia comunicativa por el apoyo visual que representan (23), sino también para posibilitar que la persona participe en actividades sociales y lúdicas. Esto debido a que, como ya se ha mencionado, la comunicación oral puede no ser posible por la neurodegeneración de las estructuras requeridas para el habla (16).

### Deglución

En las personas con EH se hace indispensable la aplicación de ciertas estrategias para facilitar y garantizar una deglución eficaz y segura. Dentro de estas se encuentran:

*Maniobras compensatorias:* dirigidas a la reeducación de la deglución y a la modificación de los comportamientos alimenticios como, por ejemplo, llevar alimentos sólidos directamente a la zona de los molares para asegurar que estos sean triturados y no permanezcan en una cantidad/tamaño que puedan agudizar las dificultades deglutorias (40).

*Técnicas compensatorias posturales:* encaminadas a minimizar los movimientos involuntarios (38) mediante el posicionamiento adecuado de las extremidades y el aseguramiento de una postura

neutral del cuello —o con el uso de la maniobra Chin Tuck— para reducir el rango de los movimientos de los órganos fonoarticuladores y hacer más segura la ingesta de alimento (46).

*Estimulación sensorial:* el uso de sustancias frías y ácidas estimula la deglución en sus fases oral (mejora su inicio) y faríngea (reduce su retraso), a la vez que disminuye los movimientos orofaríngeos involuntarios (47) y la frecuencia de aspiración del bolo alimenticio (48).

*Modificaciones en la consistencia del alimento:* este aspecto es fundamental dado que existe una estrecha relación entre la viscosidad del alimento y la probabilidad de aspiración, cuanto más viscoso el alimento, menor probabilidad de penetración en la vía aérea inferior, aun cuando se presente residuo laringeo (49).

Además de las anteriores estrategias, se recomienda que las personas con EH realicen lo siguiente (28):

1. Eviten o reduzcan el consumo de anticolinérgicos debido a la resequedad que producen en la cavidad oral (se debe consultar este aspecto con el médico tratante).
2. Limiten el tiempo de duración de la comida a 30 minutos, esto con el propósito de disminuir la fatiga y la frustración que puede producir un proceso de alimentación largo.
3. Eviten distracciones durante la comida, ya que el proceso de alimentación se hace más complejo y su éxito depende en gran parte de la concentración de la persona con EH y del cuidador.
4. Una vez finalizado el momento de la comida, deben mantener una posición vertical para prevenir la regurgitación.

Por último, el tratamiento de la deglución no solo mejora la participación activa de la persona (independencia) durante la alimentación, sino que reduce el riesgo de aspiración del alimento y el reflujo gastroesofágico (50).

## Conclusión

La EH es una enfermedad neurodegenerativa que afecta de forma directa las funciones del habla y del lenguaje en las personas que la presentan, lo cual puede incluir dificultades en la respiración, la voz, la articulación, la resonancia, la fluidez, la prosodia, la comprensión y expresión del lenguaje, funciones ejecutivas superiores y el paso seguro de los alimentos.

La detección de dichas dificultades se realiza a partir de pruebas subjetivas y objetivas, cuyos resultados determinan la realización de un tratamiento fonoaudiológico que busca, en principio, mejorar la calidad de vida y el bienestar comunicativo de la persona con EH y su familia.

## Conflictos de intereses

Ninguno declarado por los autores.

## Financiación

La presente revisión se realizó en el marco del “Programa Nacional de Semilleros de Investigación, Creación e Innovación de la Universidad Nacional De Colombia 2013-2015” de la Facultad de Medicina. Proyecto Código 32196.

## Agradecimientos

Ninguno declarado por los autores.

## Referencias

1. Bhattacharyya K. The story of George Huntington and his disease. *Ann Indian Acad Neurol.* 2016;19(1):25-8. <http://doi.org/b8fq>.
2. Rodríguez-Pupo JM, Díaz-Rojas YV, Rojas-Rodríguez Y, Rodríguez-Batista Y, Núñez-Aris E. Actualización en Enfermedad de Huntington. *CCM.* 2013;17:546-57.
3. Neylan TC. Neurodegenerative disorders: George Huntington's description of hereditary chorea. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci.* 2003;15(1):108. <http://doi.org/b8fr>.
4. Das UN, Vaddadi KS. Essential fatty acids in Huntington's disease. *Nutrition.* 2004;20(10):942-7. <http://doi.org/bwxqrp>.
5. Jones AL, Wood JD, Harper PS. Huntington disease: advances in molecular and cell biology. *J Inherit Metab Dis.* 1997;20(2):125-38. <http://doi.org/crj4mc>.
6. Harper B. Huntington disease. *J R Soc Med.* 2005;98(12):550. <http://doi.org/fs82k6>.
7. Walker FO. Huntington's disease. *Lancet.* 2013;369(9557):218-228. <http://doi.org/dsrdpw>.
8. Fernández Hawrylak M, Grau C, Trigo P. Impacto de la enfermedad de Huntington en la familia. *An Sist. Sanit. Navar.* 2012;35(2):295-307.
9. Vásquez-Cerdas M, Campos-Ramírez D, Gutiérrez-Doña B, Fernández-Morales H, Morales-Montero F, Cuenca-Berger P. Abordaje integral de pacientes costarricenses afectados con la enfermedad de Huntington y sus familiares. *Acta Med. Costarric.* 2011;53(3):136-43.
10. van Duijn E. Psychopathology in Huntington's Disease. Netherlands: BWS-Excelsior; 2010.
11. Arango-Lasprilla JC, Iglesias-Dorado J, Lopera F. Características clínicas y neuropsicológicas de la enfermedad de Huntington: una revisión. *Rev. Neurol.* 2003;37(8):758-65.
12. Meza-Escobar LE, Orozco JL, Takeuchi Y, Ariza Y, Pachajoa H. Retraso en el diagnóstico de un cuadro grave de enfermedad de Huntington juvenil: Un reporte de caso. *Arch Argent Pediatr.* 2014;112(1):e23-6. <http://doi.org/b8h9>.
13. Ho A, Hocaoglu M. Impact of Huntington's across the entire disease spectrum: the phases and stages of disease from the patient perspective. *Clin Genet.* 2011;80(3):235-39. <http://doi.org/d689b2>.
14. Velasco-García MJ, Cobeta I, Martín G, Alonso-Navarro H, Jiménez-Jiménez FJ. Acoustic analysis of voice in Huntington's disease patients. *J Voice.* 2011;25(2):208-17. <http://doi.org/cpx3p6>.
15. Hartelius L, Carlstedt A, Ytterberg M, Lillvik M, Laakso K. Speech disorders in mild and moderate Huntington disease: results of dysarthria assessments of 19 individuals. *J Med Speech Lang Pathol.* 2003;11(1):1-14.
16. Rusz J, Klempíř J, Baborová E, Tykalová T, Majerová V, Čmejla R, et al. Objective acoustic quantification of phonatory dysfunction in Huntington's Disease. *PLoS One.* 2013;8(9):e65881. <http://doi.org/b8jb>.
17. Rusz J, Saft C, Shlegel U, Hoffman R, Skodda S. Phonatory dysfunction as a preclinical symptom of Huntington Disease. *PLoS One.* 2014;19(11):e113412. <http://doi.org/b8jc>.
18. Hamilton A, Ferm U, Heemskerk A-W, Twiston-Davies R, Matheson KY, Simpson SA, et al. Management of speech, language and communication difficulties in Huntington's disease. *Neurodegen Dis Manage.* 2012;2(1):67-77. <http://doi.org/b8jd>.
19. Vogel AP, Shirbin C, Churchyard AJ, Stout JC. Speech acoustic markers of early stage and prodromal Huntington's disease: a marker of disease onset? *Neuropsychologia.* 2012;50(14): 3273-8. <http://doi.org/f4jgkv>.
20. Kaploun LR, Saxman JH, Wasserman P, Marder K. Acoustic analysis of voice and speech characteristics in presymptomatic gene carriers of

- Huntington's disease: biomarkers for preclinical sign on set?. *J Med Speech Lang Pat.* 2011;19(2):49-63.
21. **Garcia-Ruiz PJ, Ayerbe J, del Val J, Herranz A.** Deep brain stimulation in disabling involuntary vocalization associated with Huntington's disease. *Parkinsonism Relat Disord.* 2012;18(6):803-4. <http://doi.org/b8jf>.
22. **Wisniecki A, Cannizzaro MS, Cohen H, Snyder PJ.** Speech Impairments in Neurodegenerative Diseases/Psychiatric Illnesses. In: Brown K, editor. *Encyclopedia of Language & Linguistics.* 2<sup>nd</sup> edition. Elsevier; 2006; 758-64. <http://doi.org/cscjh>.
23. **Ferm U, Sahlin A, Sundin L, Hartelius L.** Using Talking Mats to Support Communication in Persons with Huntington's Disease. *Int J Lang Commun Disord.* 2010;45(5):523-36. <http://doi.org/d2t7zr>.
24. **Hartelius L, Jonsson M, Rickeberg A, Laakso K.** Communication and Huntington's disease: qualitative interviews and focus groups with persons with Huntington's disease, family members, and carers. *Int J Lang Commun Disord.* 2010;45(3):381-93. <http://doi.org/dnqsw4>.
25. **Saldert C, Fors A, Ströberg S, Hartelius L.** Comprehension of complex discourse in different stages of Huntington's disease. *Int J Lang Commun Disord.* 2010;45(6):656-69. <http://doi.org/fwjvs4>.
26. **Cheney HJ, Copland DA, Murdoch BE.** Complex language functions and subcortical mechanisms: evidence from Huntington's disease and patients with non-thalamic subcortical lesions. *Int J Lang Commun Disord.* 2002;37(4):459-74. <http://doi.org/bxbqwn>.
27. **Dayalu P, Albin R.** Huntington Disease Pathogenesis and Treatment. *Neurol Clin.* 2015; 33(1): 101-14. <http://doi.org/bxbqwn>.
28. **Moskowitz CB, Marder K.** Palliative Care for People with late-stage Huntington's disease. *Neurol Clin.* 2001;19(4):849-65. <http://doi.org/b4wjzx>.
29. **Murray LL.** Spoken Language Production in Huntington's and Parkinson's Diseases. *J Speech Lang Hear Res.* 2000;43(6):1350-66.
30. **Murray LL, Lenz LP.** Productive Syntax Abilities in Huntington's and Parkinson's Diseases. *Brain Cogn.* 2001;46(1-2):213-9.
31. **Jensen AM, Cheney HJ, Copland DA.** A comparison of picture description abilities in individuals with vascular subcortical lesions and Huntington's Disease. *J Commun Disord.* 2006;39(1):62-77. <http://doi.org/bknsd5>.
32. **Nemeth D, Dye CD, Sefcsik T, Janacek K, Turi Z, Londe, Z, et al.** Language deficits in pre-symptomatic Huntington's disease: Evidence from Hungarian. *Brain Lang.* 2012;121(3):248-53. <http://doi.org/f3xjgr>.
33. **Ho A, Sahakian BJ, Robbins TW, Barker RA, Rosser AE, Hodges JR.** Verbal fluency in Huntington's disease: a longitudinal analysis of phonemic and semantic clustering and switching. *Neuropsychologia.* 2002;40(8):1277-84. <http://doi.org/dzjzt6>.
34. **Almor A, Frank EM, Abramson RK.** Semantic impairments in naming concrete living and non living objects in patients with Huntington's disease. *Brain Lang.* 2007;103(1-2):95-6. <http://doi.org/bjdv7k>.
35. **Aziz NA, Anguelova GV, Marinus J, Van Dijk JG, Roos RA.** Autonomic symptoms in patients and pre-manifest mutation carriers of Huntington's Disease. *Eur J Neurol.* 2010;17(8):1068-74. <http://doi.org/dkszs6>.
36. **Hamakawa S, Koda C, Umeno H, Yoshida Y, Nakashima T, Asaoka K, et al.** Oropharyngeal dysphagia in case of Huntington's disease. *Auris Nasus Larynx.* 2004;31(2):171-6. <http://doi.org/fbjjsf>.
37. **Reyes A, Cruickshank T, Thompson J, Ziman M, Nosaka K.** Surface electromyograph activity of submental muscles during swallowing and expiratory muscle training tasks in Huntington's disease patients. *J Electromyogr Kinesiol.* 2014;24(1):153-8. <http://doi.org/f5pxen>.
38. **Kagel MC, Leopold NA.** Dysphagia in Huntington's disease: a 16-year retrospective. *Dysphagia.* 1992;7(2):106-14. <http://doi.org/dszmsc>.
39. **Shoulson I, Fahn S.** Huntington disease: Clinical Care and Evaluation. *Neurology.* 1979;29(1):1-3. <http://doi.org/b8jg>.
40. **Heemskerk AW, Roos RA.** Dysphagia in Huntington's Disease: A Review. *Dysphagia.* 2011;26(1):62-6. <http://doi.org/ftd8nx>.
41. **Heemskerk AW, Roos RA.** Aspiration Pneumonia and Death in Huntington's Disease. *PLoS Curr.* 2012;4:RRN1293. <http://doi.org/b8jh>.
42. **Collis J, Bloch S.** Survey of UK speech and language therapists' assessment and treatment practices for people with progressive dysarthria. *Int J Lang Commun Disord.* 2012;47(6):725-37. <http://doi.org/b8jj>.
43. **Heemskerk AW, Verbist BM, Marinus J, Heijnen B, Sjögren EV, Roos RA.** The Huntington's Disease Dysphagia Scale. *Mov Disord.* 2014;29(10):1312-6. <http://doi.org/f6hdjs>.
44. **Veenhuizena RB, Tibbenb A.** Coordinated multidisciplinary care for Huntington's disease. An outpatient department. *Brain Res Bull.* 2009;80(4-5):192-5. <http://doi.org/dgw67f>.
45. **Zinzi P, Salmaso D, De Grandis R, Graziani G, Maceroni S, Bentivoglio A, et al.** Effects of an intensive rehabilitation programme on patients with Huntington's disease: a pilot study. *Clin Rehabil.* 2007;21(7):603-13. <http://doi.org/cnmwqk>.
46. **Nance M.** Therapy in Huntington's Disease: Where Are We? *Curr Neurol Neurosci Rep.* 2012;12(4):359-66. <http://doi.org/b8jk>.
47. **Logemann JA, Pauloski BR, Colangelo L, Lazarus C, Fujii M, Kahrilas PJ.** Effects of a sour bolus on oropharyngeal swallowing measures in patients with neurogenic dysphagia. *J Speech Lang Hear Res.* 1995;38(3):556-63. <http://doi.org/b8jm>.
48. **Pelletier CA, Lawless HT.** Effect of citric acid and citric acid-sucrose mixtures on swallowing in neurogenic oropharyngeal dysphagia. *Dysphagia.* 2003;18(4):231-41. <http://doi.org/bkmxkt>.
49. **Clavé P, Arreola V, Romea M, Medina L, Palomera E, Serra-Prat M.** Accuracy of the volume-viscosity swallow test for clinical screening of oropharyngeal dysphagia and aspiration. *Clin Nutr.* 2008;27(6):806-15. <http://doi.org/dv99cq>.
50. **Bilney B, Morris ME, Perry A.** Effectiveness of physiotherapy, occupational therapy, and speech pathology for people with Huntington's disease: a systematic review. *Neurorehabil Neural Repair.* 2007;17(1):12-24. <http://doi.org/cxrfvg>.