

ANÁLISIS PERCEPTUAL DE LAS CARACTERÍSTICAS DEL HABLA EN PERSONAS AFECTAS DE ATAXIAS HEREDITARIAS¹

Por **Mario F. Brancal Boldori*** y **Antonio M. Ferrer Manchón****

* *Centro LENAP. Valencia.* * *Dpto. Psicología Evolutiva y de la Educación. Universitat de Valencia.*

RESUMEN

Dada la escasez de estudios del habla en personas hablantes de español afectadas de ataxias hereditarias, se consideró la realización del presente trabajo, que recoge el estudio de las grabaciones de un grupo de 35 personas, 32 con enfermedad de Friedreich y tres con atrofia olivo-ponto-cerebelosa, de todo el ámbito geográfico nacional, mediante análisis perceptual, individualizando características segmentales y prosódicas de sus producciones orales-verbales-lingüísticas a partir de tareas de habla espontánea y lectura. Se ofrecen datos acerca de la presencia de procesos fonológicos y habla sistematizada que deberían ser el punto de partida de la actuación logopédica. Igualmente podemos definir con mayor precisión uno de los signos de menoscabo cerebeloso: el habla escandida.

Palabras clave: Enfermedad de Friedreich. Disartria atáxica. Habla escandida.

SUMMARY

Given the scarcity (absence?) of studies of speech in Spanish-speaking persons with hereditary ataxia, this study was made of recordings from 35 persons, 32 with Friedreich's disease and 3 with olivo-ponto-cerebellar disease, from different areas of Spain. Perceptual analysis was used to individualize segmental and prosodic characteristics of their oral-verbal-linguistic output in spontaneous speech and reading tasks. Findings on the presence of phonological processes and systematized speech are noted that should be targeted for speech therapy interventions. Likewise, we were able to define more precisely one of the signs of cerebellar deterioration: scanning speech.

Key words: Friedreich's disease. Ataxic dysarthria. Scanded speech.

¹ Deseamos hacer constar nuestro agradecimiento a la Fundación de Ataxias Hereditarias «Adriana de Luz Caballer», sin cuya colaboración no hubiera sido posible este estudio.

INTRODUCCIÓN

Las ataxias de inicio precoz, afecciones degenerativas del sistema nervioso, que se desarrollan sobre los 20 años o antes son en su mayoría de transmisión hereditaria autosómica recesiva, encontrándose como forma más común la Ataxia o Enfermedad de Friedreich (EF en adelante). Junto con las ataxias de inicio tardío (por encima de los 20 años), constituyen parte de los llamados síndromes espinocerebelosos. Siguiendo a Ford (1966), dicha enfermedad se caracteriza por degeneración progresiva de las vías espinocerebelosas, las vías corticospinales y el cordón posterior de la médula. Los síntomas más precoces que se ponen de manifiesto son la inestabilidad en la marcha, ataxia de los brazos y trastornos del habla.

Dentro del cerebelo existe cierta localización funcional. Las relaciones con el habla no se hallan bien establecidas. Con frecuencia se produce ataxia para el habla en presencia de daño cerebeloso bilateral o general. El área del vermis del cerebelo, porción media, a mitad de camino entre vermis anterior y posterior, es el sitio primario donde se sitúa con mayor probabilidad la coordinación del lenguaje motor (Darley, Aronson y Brown; 1978).

El cerebelo colabora en el control y monitorización del habla, desempeñando un gran papel, en lo que Mysack (1980) denomina integración eferente inferior del habla producida, mecanismo que se utiliza de forma automática, subconsciente, frente al sistema integrador superior menos automático y más consciente que interviene en las complicadas funciones de comprensión y formulación del lenguaje. Su trabajo se centra en la mediación de movimientos compensadores que permiten que el lenguaje producido permanezca relativamente intacto mientras tienen lugar movimientos concomitantes, que podrían afectar al mecanismo del habla, por ejemplo, giros o inclinaciones de cabeza, movimientos de brazos, etc. Además, ayuda en el mantenimiento de un adecuado tono muscular en todo el cuerpo, fundamental también para la producción precisa del habla.

El control y monitorización del habla también depende de una óptima gestión de tacto, movimiento y sensación posicional, en definitiva, de los estímulos propioceptivos. Dichos estímulos no se conducen en su totalidad a centros cerebrales a través de *las vías espinocerebelosas*, contribuyen

yendo a asegurar movimientos más regulares y correctos, modificando la acción de los grupos musculares. En este sentido se considera al cerebelo una de las partes más importantes junto al oído, vías auditivas, proyecciones corticales de las mismas y conexiones cócleo-recurrentes del sistema sensorial del habla, encargándose «en condiciones normales» de regular a un nivel subconsciente la influencia táctil-cinestésica en el control del habla. El cerebelo compara la actividad motriz consciente prescrita por la corteza cerebral y la información propioceptiva del movimiento real, enviando información correctora al cerebro. Así, la corteza cerebral es responsable de planificar la ejecución de cualquier movimiento, incluyendo los necesarios para el habla, pero su correcta realización precisa de la colaboración del cerebelo que posibilita: a) la producción de movimientos finos, adecuados y regulares, y b) la coordinación de los diversos electores del habla: sistemas respiratorio, fonatorio, resonatorio y articulario.

Leiner et al (1986) consideran que las funciones del cerebelo dependerán de los vínculos que establezca con el resto de partes del cerebro: conexiones con el troncoencéfalo le adaptarán para funcionar como un dispositivo de control adaptativo, vías con el córtex sensoriomotor le permitirán ampliar dichas posibilidades adaptativas a la programación de la manipulación de los músculos implicados en el movimiento de las manos y en el habla. Finalmente, los enlaces con el córtex prefrontal podrían permitirle extender dicha programación a la manipulación de ideas que precede a toda conducta de planificación. Incluso podríamos, de acuerdo con Grafman et al (1992), tomar la planificación cognitiva de manera análoga a la compleja secuencia de procedimientos motores implicados en una serie de movimientos individuales. Por tanto, el córtex prefrontal se encargaría de la activación de planes y acciones, estructuras subcorticales como tálamo y ganglios basales permitirían su acción automática, y el cerebelo aseguraría su correcta secuenciación.

En suma, aun reconociendo la creciente implicación del cerebelo en el funcionamiento cognitivo (Fehrenbach, 1984; Botez-Marquard, 1993; Berent et al, 1990; Hart et al, 1986), y su participación en procesos aferentes que parecen revelar los últimos estudios neurológicos, es notable la anuencia en que la función cerebelosa sería, más que la de iniciar las acciones motoras, la de regular de fuerza, velocidad, alcance, oportunidad y dirección de los movimien-

tos que se originan en otras zonas de los demás sistemas motores.

Cuando se realiza la descripción del cuadro clínico de una persona con ataxia de Friedreich, uno de los síntomas característicos que los servicios neurológicos aportan en un gran porcentaje de casos, con respecto a los intereses de este estudio, es el de «habla escondida». Escandir quiere decir medir el verso. Posiblemente «habla escondida» fue usado por primera vez por Charcot (en Darley, Aronson y Brown, 1978) hacia finales del siglo pasado, quien expresaba refiriéndose a un paciente con esclerosis múltiple: «... parece como si tuviera la lengua demasiado gruesa y lo que produce nos recuerda a un individuo con una intoxicación incipiente. Un examen más prolijo demuestra que las palabras parecen medidas o escandidas, se realiza una pausa después de cada sílaba, y estas son pronunciadas con lentitud...».

En la obra de Mysack (o.c.) existe una interesante recopilación acerca de los diferentes términos que han ido asociándose al habla de la persona con ataxia: Espir y Rose incluyen los términos «farfullante y a sacudidas», «lenta y confusa», «escandida», «entrecortada», «explosiva e ininteligible» y anártrica. Brain y Walton hablaban de una articulación explosiva, a sacudidas y una fonación demasiado fuerte a menudo, con separación irregular entre las sílabas. Luchsinger y Arnold afirman que la afectación del cerebelo produce movimientos exagerados de la respiración, fonación excesivamente alta o interrumpida, articulación iterativa y trastornos del ritmo y de la fluidez de la dicción. Woster-Drought destacaban en la ataxia hereditaria de Friedreich una articulación lenta, trabajosa y monótona junto con irregularidades bruscas; la fonación está a veces más afectada que la articulación y las expresiones pueden ser curiosamente explosivas con considerable separación de las sílabas.

Darley et al (1978) hablaban de tres grupos de deficiencias en el habla de pacientes con cerebelopatías: incorrección articulatoria (consonantes imprecisas, fallos irregulares de la articulación y vocales distorsionadas), exceso prosódico (tensión excesiva y uniforme, fonemas prolongados, intervalos prolongados y baja velocidad en el habla), e insuficiencia fonatoria-prosódica (voz áspera, monotonal y monosonora).

En la fase de revisión bibliográfica pudimos constatar la escasez de investigación en el campo de la disartria clínica a nivel mundial. Strand y Yorkston (1994) EE.UU.,

revisando las publicaciones especializadas en forma de revistas o libros desde 1982 a 1991 llaman la atención sobre la parvedad de investigación en disartria clínica: 45 artículos (exceptuando la edición de la conferencia bianual sobre dicho tema) en este período. De igual forma, en bases de consulta bibliográfica de gran uso como *Psyclit* utilizando a modo de palabras clave *Friedreich's Ataxia, Speech Therapy, Ataxic Dysarthria, OPCA, Oral Diadochokinesia*; únicamente encontramos 18 estudios de los que tan sólo siete eran referidos específicamente al habla de personas afectas de Ataxia de Friedreich, todos ellos sobre población de habla inglesa, a excepción de uno que se realizó sobre personas francófonas.

En lengua española, revisando las publicaciones en forma de revista desde 1987 a 1995 ambos inclusive, de la Asociación Española de Logopedia, Foniatría y Audiología tan sólo encontramos un trabajo (Galarza, 1988). En el último congreso de la citada asociación se añade un nuevo estudio referido a intervención logopédica en EF (Arranz, 1996).

Posiblemente esta insuficiencia se deba a la poca controversia teórica surgida sobre esta temática, lo cual no ha impulsado la investigación empírica necesaria para contrastar diferentes posturas, como sí ocurre por ejemplo con la tartamudez o la afasia. Asimismo Strand y Yorkston (o.c.) apuntan como causa el permanente apoyo en el modelo médico de agrupamiento desde la obra original de Darley, Aronson y Brown en 1975, siendo el criterio diagnóstico la variable más ampliamente utilizada (61% de los estudios).

Estamos sólo en parte de acuerdo con esta última conclusión; efectivamente, se ha abusado del diagnóstico médico como variable diferenciadora única. Si bien no le hemos de restar su verdadero valor, ya que podríamos incurrir en graves sesgos en la investigación si solamente tuviéramos en cuenta algunas características específicas del habla (alteraciones en la coordinación fonorespiratoria, ritmo diadocokinético, pérdida de sonoridad en segmentos silábicos...), que aun siendo perfectamente cuantificables por sus rasgos perceptuales, mediciones electroacústicas, electromiográficas, diferencia de presión, etc.; no deberían desligarse del diagnóstico médico que nos ayudará en la clarificación de la causa que provoca tales déficits, así como en la línea terapéutica y posible evolución.

MÉTODO

Sujetos

El estudio se ha basado en 35 personas (17 hombres, 18 mujeres), y 16 como grupo control (8 hombres, 8 mujeres), respetándose conjuntamente la igualdad con respecto a sexo en función de la edad. De las 35, 32 tienen la Enfermedad de Friedreich (18 mujeres, 14 varones), y los tres restantes (hombres todos), ataxias de inicio tardío, concretamente atrofia olivo-ponto-cerebelosa (AOPC en adelante). El grupo experimental tiene un promedio de edad de 33 ± 10 , al igual que el grupo control, con una amplitud respectiva de 41 (máx. 56, mín. 15) y 36 (máx. 51, mín. 15).

El hecho de que las AOPC se concreten sólo en tres casos imposibilita que los resultados alcancen un grado aceptable de generalización, por lo que, aunque pudieran reflejarse en algunas variables, recomendamos prudencia a la hora de interpretarlos. Asimismo hacemos notar que en determinados análisis el grupo quedará reducido a 29 personas como consecuencia del desconocimiento sobre el valor de la variable «tiempo transcurrido desde los primeros síntomas» en tres de los casos con EF.

Seguimos como argumento de inclusión en el grupo de estudio el diagnóstico médico, a pesar de que las personas agrupadas puedan poseer características muy diferentes según tiempo transcurrido de la enfermedad, severidad de la misma, diferentes patrones relacionados con la disartria (fonación, respiración, deglución, control de los movimientos orales...). Así, aun partiendo del diagnóstico médico, nuestro estudio pretende centrarse en dichas características con el fin de delimitar en la medida de lo posible su incidencia. Otro de los criterios utilizados es el de distinguir entre personas con disartria y personas con habla normal (criterio utilizado en el 5% de estudios según la revisión recién citada). Si bien, esta comparación se realizará sobre un número restringido de variables (velocidad en el habla, velocidad lectora y errores en lectura) obviamente porque se trata de personas normohablantes.

Procedimiento

A través de la Fundación de Ataxias Hereditarias «Adriana de Luz Caballer», se solicitó a sus asociados

informe médico y la confección de una grabación en cinta de tipo cassette respetando las siguientes instrucciones:

- Monólogo de 10 minutos de duración como mínimo.
- Diálogo libre en relación diádica.
- Lectura libre de al menos cinco minutos acompañando el escrito correspondiente. Textos que fueron igualmente utilizados para la lectura por parte del grupo control, emparejándolos en función de la edad y el sexo con respecto al grupo de afectadas.

El análisis se realiza a partir de monólogo, diálogo y lectura porqué consideramos que de esta forma la muestra grabada es más representativa del estatus de producción O-V-L en su globalidad, ya que como apuntan Brown y Docherty (1995) se pueden observar grandes diferencias entre habla espontánea y lectura valorando tanto parámetros segmentales como suprasegmentales.

Variables

Del análisis perceptual del habla se recogieron datos acerca de la presencia o ausencia de *alteraciones en la coordinación fonorespiratoria*. Se contempló si existía afectación de *intensidad* de la voz en relación a inteligibilidad, es decir, si la escasa intensidad del emisor no nos permite comprender su mensaje. Consideramos la ocurrencia de alteración en el tono-frecuencia, *diplofonía*, observando si se producía voz bitonal, en la que dos sonidos sin relación armónica acontecen simultáneamente (Perelló, 1980). Es decir, se produce una alternancia involuntaria entre un nuevo timbre y otro anterior en la misma frase o en la misma palabra (Segre, 1973). También se estudió la *función velopalatal*, comprobando si existía rinolalia por función palatal reducida, sin determinar escalas de gravedad, es decir, sólo presencia-ausencia.

Se llevó a cabo *análisis fonológico* pormenorizado del habla, a través del cual se observó la presencia de alteraciones fonológicas que justificaron el estudio de posibles procesos fonológicos regulares en nuestro grupo de trabajo: la *vibración de ápice lingual*, poniendo especial atención en las vibrantes simple y múltiple. Y tres procesos que hemos venido a denominar en referencia a las primeras personas en que fue hallado: *fenómeno «anba»*, consistente en sonorización de fonemas sibilantes sordos; *fe-*

nómeno «eusa», alteraciones en la sibilancia-fricación-continuidad, tendiendo hacia una leve oclusivización, y fenómeno «ani», pérdida de oclusivización en /p/, /t/ y /k/, tendiendo a /b/, /d/ y /g/.

Observamos la *pérdida de sonoridad en segmento silábico* por falta de contacto cordal o incoordinación fonorespiratoria y la *variación intersilábica*, referida a duración y diferencias de intensidad de unas sílabas a otras, que no se corresponden con lo que entenderíamos como fenómenos prosódicos normales: incremento de intensidad en sílabas tónicas, o remarcando información principal dentro de una frase. Se tuvo en cuenta igualmente la aparición de *pausas dentro de las palabras y/o pausas entre palabras*, las personas aumentan o disminuyen la velocidad de manera irregular (incrementando asimismo las pérdidas de sonoridad), para evitar las pausas intrapalabra.

Se analizó la posibilidad de aparición de problemas en la *estructuración sintáctica*, considerando las deficiencias que se pudieran observar desde un punto de vista de elaboración cognitiva, psicolingüística y no desde el punto de vista de los fallos en la coordinación fonorespiratoria y/o alteraciones prosódicas en la longitud de las producciones verbales.

Otro de los puntos fundamentales de trabajo se basó en la observación de *alteraciones en la prosodia*. Enjuiciamos contemplando la distinción realizada por Brewster (1989): *ausencia de alteraciones en la prosodia, disprosodia* (nivel leve de incapacidad que se manifiesta esencialmente como una reducción en el control), y *desviación* (en que el sujeto opera con un sistema prosódico reducido, por lo que «compensa» tal déficit con la utilización excesiva o inadecuada de algún parámetro que todavía domina). No adoptamos *perturbación*, pérdida de fluencia, porque se refiere al deterioro de la fluidez debido a deterioro total del dominio gramatical, como por ejemplo ocurre en afasias no fluentes, pero no en las ataxias.

Examinamos por su parte la *velocidad de habla*, número de palabras emitidas en uno y dos minutos valoradas sobre habla espontánea y diálogo en algunos casos. De igual modo se tomó en cuenta para su estudio la *velocidad lectora* (estimada en función del número de palabras emitidas en uno y dos minutos de lectura) y el número de *errores en total de lectura*, recogiendo aparte las *omisiones e inclusiones*. Este grupo de variables fue

considerado para comparación con el grupo control de normohablantes.

Y ya por último, destacar el análisis realizado sobre el *grado de disartria*, siguiendo las recomendaciones de Karen Kluin (1993) que recoge cuatro niveles: habla normal (sin trastorno motor del habla), disartria leve (habla inteligible pero el sonido no es normal), disartria moderada (la producción de palabras, frases y sentencias cortas es usualmente inteligible, sin embargo la inteligibilidad disminuye a medida que aumenta la longitud de las pronunciaciones, siendo necesarias las repeticiones) y severa (el habla funcional es ininteligible). Y sobre la *inteligibilidad*, medida en función de nuestra comprensión del habla continua; no en palabras aisladas ni lectura.

RESULTADOS Y DISCUSIÓN

De acuerdo con Keatley y Wirz (1994), la evaluación del habla patológica a menudo se basa en la medida de niveles de habilidad en componentes separados (tonismo muscular, movilidad lingual, alteración de la fonación, coordinación fonorespiratoria...); siendo aproximaciones incompletas, puesto que las alteraciones fonológicas de tipo disártrico conllevan la disrupción de más de uno de estos componentes, por tanto contemplamos en nuestro análisis perceptual no sólo descriptores de características aisladas del habla, sino también la comunicación O-V-L de manera global, estableciendo grados de inteligibilidad, disartria, prosodia...

Alteraciones en la coordinación fonorespiratoria

Tiempo transcurrido desde primeros síntomas	Alteraciones en la coordinación fonorespiratoria	
	Presente	Ausente
Hasta 9 años	1 (3,4%)	3 (10,3%)
De 10 a 14 años	6 (20,7%)	0
De 15 años en adelante	16 (55,2%)	3 (10,3%)
Total	23 (79,3%)	6 (20,7%)

Encontramos un 80% del grupo de personas con EF que presentan alteraciones en la coordinación fonorespiratoria; más de la mitad (55%) tras 15 años. Tan sólo tres casos (10%) no padecían dificultades fonorespiratorias tras dicho período.

ORIGINALES

Intensidad

<i>Tiempo transcurrido desde primeros síntomas</i>	<i>Intensidad</i>	
	<i>Afectada</i>	<i>Sin afectar</i>
Hasta 9 años	0	4 (13,8%)
De 10 a 14 años	0	6 (20,7%)
De 15 años en adelante	8 (27,6%)	11 (37,9%)
Total	8 (27,6%)	21 (72,4%)

En relación a la intensidad, se nota claramente que la misma no afecta la inteligibilidad de los comunicados en la persona con EF hasta aproximadamente haber transcurrido 15 años desde los primeros síntomas. Luego, aun así, vemos que hay un 38% del total que continúa sin perder inteligibilidad a causa de menoscabo en la intensidad.

Diplofonía

	<i>Diplofonía (alteraciones en la frecuencia)</i>	
	<i>Presente</i>	<i>Ausente</i>
Frecuencia	18	14
Porcentaje	56,3%	43,8%

Las alteraciones en la frecuencia de tipo diplofonía aparecen en un 56% de los casos, 14 de los cuales (82%) se concentran tras 15 años de transcurridos los primeros síntomas, el 18% restante (tres casos) en el período que va desde 10 hasta 14 años desde los primeros síntomas, no encontrando diplofonía en los 10 primeros años de desarrollo de la enfermedad.

<i>Tiempo transcurrido desde primeros síntomas</i>	<i>Diplofonía (alteraciones en la frecuencia)</i>	
	<i>Presente</i>	<i>Ausente</i>
Hasta 9 años	0	4 (13,8%)
De 10 a 14 años	3 (10,3%)	3 (10,3%)
De 15 años en adelante	14 (48,3%)	5 (17,2%)
Total	17 (58,6%)	12 (41,4%)

Función velopalatal

	<i>Función Palatal reducida: timbre nasal</i>	
	<i>Presente</i>	<i>Ausente</i>
Frecuencia	27	4
Porcentaje	84,4%	12,5%

Existe en el menoscabo cerebeloso, al igual que en otros estudios revisados (Murdoch et al, 1994), alteraciones de la resonancia. En el presente estudio los afectados por la EF denotan una clara disfunción velopalatal que conlleva rinolalia importante en cerca del 85% de los casos. Su incidencia es directamente proporcional al tiempo transcurrido.

Análisis fonológico

Partiendo de la intervención en alteraciones de la lengua oral, el análisis fonológico comenzó a realizarse de modo clásico, esperando encontrar dificultades crecientes conforme se analizaban del habla espontánea, palabras con grupos de sílabas directas, inversas y sinfonas. Si bien, desde la experiencia propia con personas afectas de ataxia descubrimos que no existían diferencias significativas apreciables entre la producción de los tres grupos de sílabas, salvo en casos muy avanzados, tal y como confirman los resultados. En cambio se comenzó a observar, de modo más o menos regular, la aparición de alteraciones de procesos fonológicos (vibración de ápice lingual, sonorización de fonemas sibilantes sordos, alteraciones en la sibilancia-fricción-continuidad, y pérdida de oclusivización en /p/, /t/ y /k/), hecho que nos animó a incluir dichos procesos de modo sistemático en el análisis fonológico de todas las personas que conforman el grupo experimental.

<i>TTPS</i>	<i>Sin alterar</i>	<i>Alteradas</i>	<i>Imposible valorar</i>
<i>Sílabas directas (CV)</i>			
Hasta 9 años	4	0	0
De 10 a 14 años	6	0	0
15 años o más	16	0	3
<i>Sílabas inversas (VC)</i>			
Hasta 9 años	4	0	0
De 10 a 14 años	6	0	0
15 años o más	14	2	3
<i>Sílabas trabadas (CCV)</i>			
Hasta 9 años	4	0	0
De 10 a 14 años	6	0	0
15 años o más	9	7	3

En nuestro análisis fonológico debe quedar claro que al referirnos a directas, inversas o trabadas, aludimos a que sea ese tipo de construcción de segmento fonológico globalmente, de manera independiente a los fonemas consti-

tutivos, el que suponga una especial dificultad para la persona afectada de EF. Es decir, aunque un individuo no presente alteraciones en el apartado sílabas directas, puede manifestar procesos fonológicos como pérdida de oclusivización (fenómeno «ani»), en cuyo caso la dificultad no reside especialmente en la construcción CV, sino en la fuerza muscular necesaria para impedir la salida del aire de modo plosivo.

Como se observa en la tabla, las sílabas directas no ofrecen especial dificultad aun en períodos avanzados de la enfermedad. En el caso de las construcciones VC, encontramos tan sólo dos casos con problemas, y será en los grupos silábicos CCV donde ya apreciamos mayores dificultades, eso sí, siempre en casos que superan los 15 años de desarrollo de la enfermedad. Resultados totalmente acordes al índice de dificultad o destreza motora que implican todas estas combinaciones fonológicas.

Vibración lingual

Dificultad en vibrante simple /r/	Grado de disartria				Total filas
	Normal	Leve	Moderada	Severa	
Presente		3 (9,4%)	2 (6,3%)		5 (15,6%)
Ausente	2 (6,3%)	16 (50%)	6 (18,8%)		24 (75%)
Imposible valorar				3 (9,4%)	3 (9,4%)
Total columna	2 (6,3%)	19 (59,4%)	8 (25,0%)	3 (9,4%)	32 (100%)

Se puede apreciar que el fonema /r/ no ofrece dificultad para un importante número de personas con EF. Este sonido del habla solamente se ve afectado en un 25% de disartrias moderadas y en las severas.

Dificultad en vibrante múltiple	Grado de disartria				Total filas
	Normal	Leve	Moderada	Severa	
Presente		13 (40,6%)	8 (25,0%)		21 (65,6%)
Ausente	2 (6,3%)	6 (18,8%)			8 (25%)
Imposible valorar				3 (9,4%)	3 (9,4%)
Total columna	2 (6,3%)	19 (59,4%)	8 (25,0%)	3 (9,4%)	32 (100%)

Por contra, la vibrante múltiple ya supone un claro problema para el 66% de los disártricos leves, estando alterado en todas las disartrias moderadas y severas. Aun así, el déficit fonológico no impide la emisión de un sonido aproximado (muchas veces /r/), con rasgos distintivos su-

ficientes dentro del vocablo o la pronunciación, para permitir la comprensión de los mismos.

Procesos fonológicos

Entre todos los casos que conservan la inteligibilidad en su habla es muy improbable hallar la coexistencia de los tres procesos: pérdida de oclusivización (fenómeno «Ani»), pérdida de sibilancia –fricación– continuidad (fenómeno «Eusa») y sonorización inadecuada de sibilantes (fenómeno «Anba»). De hecho, tan sólo una persona del total del grupo los presentó conjuntamente.

Fenómeno Anba

Tiempo transcurrido desde primeros síntomas	Fenómeno ANBA (Sonorización inadecuada de sibilantes)		
	Presente	Ausente	Imposible valorar
Hasta 9 años		4 (13,8%)	
De 10 a 14 años	1 (3,4%)	5 (17,2%)	
De 15 años en adelante	6 (20,7%)	10 (34,5%)	3 (10,3%)
Total	7 (24,1%)	19 (65,5%)	3 (10,3%)

Fenómeno Eusa

Tiempo transcurrido desde primeros síntomas	Fenómeno EUSA (Pérdida de sibilancia-fricación-continuidad)		
	Presente	Ausente	Imposible valorar
Hasta 9 años	2 (6,9%)	2 (6,9%)	
De 10 a 14 años	4 (13,8%)	2 (6,9%)	
De 15 años en adelante	4 (13,8%)	12 (41,4%)	3 (10,3%)
Total	10 (34,5%)	16 (55,2%)	3 (10,3%)

Fenómeno ANI

Tiempo transcurrido desde primeros síntomas	Fenómeno ANI (Pérdida de oclusivización en /p/, /t/, /k/)		
	Presente	Ausente	Imposible valorar
Hasta 9 años		4 (13,8%)	
De 10 a 14 años		6 (20,7%)	
De 15 años en adelante	7 (24,1%)	9 (31,0%)	3 (10,3%)
Total	7 (24,1%)	19 (65,5%)	3 (10,3%)

ORIGINALES

Es destacable que el proceso «Eusa» aparece levemente más general y claramente de manera más precoz que los fenómenos «Anba» y «Ani», encontrando dos casos en el primer corte de tiempo transcurrido, y cuatro tanto en el segundo como en el tercero, mientras que los procesos citados en segundo término no cobran especial relevancia hasta el último período, es decir, hasta que no han transcurrido más de 15 años. Por tanto, aunque como ya hemos explicado, en nuestro corte transversal no aparecen personas que padezcan los tres procesos, no descartamos la posibilidad de su coexistencia desde una perspectiva longitudinal en futuros estudios.

Pérdida de sonoridad en segmento silábico y variación intersilábica

Cerca del 80% del grupo presenta pérdida de sonoridad en segmentos silábicos; tan sólo dos casos después de 10 años de TTPS no muestran tal afección. La variación intersilábica es una de las características claras después de transcurridos 10 años aproximadamente del transcurso de la enfermedad, puesto que un 96% del grupo sufre tal alteración en el desempeño fonológico y prosódico. Existe una correlación total entre el fenómeno pérdida de sonoridad en segmento silábico y el proceso de variación intersilábica, por lo que podríamos, a partir de ello, tratar las alteraciones de los segmentos silábicos como unidad.

Tiempo transcurrido desde los primeros síntomas	Variación intersilábica	
	Presente	Ausente
Hasta 9 años	1 (3,4)	3 (10,3%)
De 10 a 14 años	6 (20,7%)	0
De 15 años en adelante	16 (55,2%)	3 (10,3%)
Total	23 (79,3%)	6 (20,7%)

Pausas intra y entre palabras

Tiempo transcurrido desde los primeros síntomas	Variación intersilábica		
	Presente	Ausente	Imposible valorar
Hasta 9 años	0	4 (13,8%)	
De 10 a 14 años	0	6 (20,7%)	
De 15 años en adelante	7 (24,1%)	11 (37,9%)	1 (3,4%)
Total	7 (24,1%)	21 (72,4%)	3 (3,4%)

Tiempo transcurrido desde primeros síntomas	Pausa entre palabras	
	Presente	Ausente
Hasta 9 años	1 (3,6%)	3 (10,7%)
De 10 a 14 años	5 (17,9%)	1 (3,6%)
De 15 años en adelante	15 (53,6%)	3 (10,7%)
Total	21 (75%)	7 (25,0%)

Encontramos mayor frecuencia de la aparición de pausas entre palabras: el 70% de los casos ya presenta alteración a partir de 10 años desde el inicio de los primeros síntomas. Sin embargo, la pausa dentro de los primeros es una característica mucho menos acusada, contando con una incidencia del 24%, nunca antes de un mínimo de 15 años de transcurrida la enfermedad.

Se puede comprobar que efectivamente las ataxias conllevan alteraciones importantes en la ubicación de las pausas inspiratorias, sobre todo en las pausas intrafrases, ya que por unas facultades cognitivas no alteradas se producen incrementos o lentificaciones (irregularidades en fin), que permiten culminar cada vocablo de manera medianamente inteligible, por lo que las pausas intrapalabras apenas existen, a menos que el tiempo transcurrido afecte gravemente los procesos de control de la producción O-V-L de manera global.

Ambos procesos constituirían una estrategia compensatoria de carácter prosódico para no incrementar las dificultades en la inteligibilidad, dando lugar en términos de la clasificación de Brewster a un fenómeno de prosodia desviada. No encontraremos, por su parte, alteraciones en la longitud de las emisiones en cuanto a número de vocablos, giros, omisión de palabras vacías o gramaticales..., que afecten a la estructuración sintáctica; aunque se produzcan pausas entre grupos de palabras que conforman la oración.

Estructuración sintáctica

Con respecto a la *estructuración sintáctica* y teniendo en cuenta nuestra aproximación investigadora ya reseñada en la descripción de las variables, no se observó en ningún caso (sin olvidar la imposibilidad de valorar aquellos con afectación grave de la inteligibilidad), fallos de importancia en adecuación género-número, conjugaciones y/o regularizaciones verbales, utilización de palabras vacías o gramaticales, uso de diferentes tiempos verbales y adecua-

ción de las frases a los mismos, etc.; lo cual confirma la ausencia de implicación cognitiva en la «generación gramatical» de las personas con ataxia.

Prosodia

Grados de disprosodia	Frecuencia	Porcentaje
Disprosodia leve	20	62,5%
Prosodia desviada	8	25,0%
Prosodia normal	2	6,3%
Imposible valorar	2	6,3%

No existe después de los 10 años de TTPS ningún caso sin alteraciones prosódicas; por el contrario y, en concordancia con el resto de variables hasta ahora estudiadas e incremento del menoscabo neurológico, aumenta el número de disprosodias leves y desviadas según avanza la enfermedad.

Tiempo transcurrido desde primeros síntomas	Fenómeno ANI (Pérdida de oclusivización en /p/, /t/, /k/)		
	Presente	Ausente	Imposible valorar
Hasta 9 años		4 (13,8%)	
De 10 a 14 años		6 (20,7%)	
De 15 años en adelante	7 (24,1%)	9 (31,0%)	3 (10,3%)
Total	7 (24,1%)	19 (65,5%)	3 (10,3%)

Tiempo transcurrido desde primeros síntomas	Grado de disprosodia			
	Disprosodia leve	Prosodia desviada	Prosodia normal	Imposible valorar
Hasta 9 años	2 (6,9%)		2 (6,9%)	
De 10 a 14 años	6 (20,7%)			
De 15 años en adelante	10 (34,5%)	7 (24,1%)		2 (6,9%)
Total	18 (62,1%)	7 (24,1%)	2 (6,9%)	2 (6,9%)

Velocidad en tareas de habla espontánea y lectura

	Enfermedad de Friedreich		Grupo Control	
	Media	Sx	Media	Sx
VL (1')	93	33,7	155	32,3
VL (2')	181	66,7	295	62,5
VH (1')	95	31,5	132	24,4
VH (2')	192	60,8	262	42,8

En nuestro trabajo, a la hora de considerar el parámetro temporal, no partimos de la sílaba como el número de referencias, sino que tomamos de base el número de palabras emitidas en un espacio de tiempo (1 y 2 minutos). Aunque obviamente nuestros resultados son coincidentes con los de Ackermann & Hertrich (1994), que miden la duración silábica y destacan su incremento como aspecto prominente tan sólo en etapas avanzadas de la EF, y no desde sus inicios como ocurre en otros desórdenes cerebrales como, por ejemplo, en niños que han padecido tumores de fosa posterior (Murdoch et al, 1994).

Grupo EF	Tiempo transcurrido desde los primeros síntomas					
	Hasta 9 años		Hasta 14 años		Más de 15 años	
	Media	Sx	Media	Sx	Media	Sx
VL (1')	124	32,0	106	24,5	82	33,4
V-L (2')	236	66,4	194	34,4	166	73,1
VH (1')	123	42,2	100	12,7	86	31,4
VH (2')	244	88,5	199	17,5	174	57,6

Es notable la diferencia en cuanto a velocidad tanto lectora como de habla, valores siempre superiores en el grupo control. También es llamativa la igualdad entre velocidad en lectura y velocidad de habla que se produce en el grupo con EF, a diferencia de lo que ocurre en el grupo control donde los valores disminuyen cuando se trata de analizar el habla espontánea.

La variabilidad intragrupo es importante aunque no más que en el grupo control, resultados que difieren con los datos aportados por Gentil (1990), quien apunta, a partir de la medición de series de sílabas sin sentido, una gran variabilidad intragrupo para los afectos de EF con respecto al tiempo necesario para la pronunciación, que no se encuentra en los hablantes normales. Hacer notar que en el citado estudio el grupo control lo constituían tres personas, por lo que difícilmente se le podría considerar como representativo del amplio espectro de velocidades en el habla que aglutina la «normalidad». Así, en un estudio experimental con la misma tarea, repetición de sílabas sin sentido midiendo la diadococinesia, Ackerman et al (1995) encontraron que es muy clara la diferencia en cuanto a velocidad, enlentecida en EF, y duración silábica prolongada con respecto a hablantes normales, pero la variabilidad intragrupo no resulta un factor característico diferenciador. Dicho enlentecimiento vendría explicado no sólo por la afectación cerebelar, sino también por la progre-

sión de la enfermedad que produce disfunción bilateral de vías corticobulbares y de producción del tracto córtico-espinal, zonas igualmente implicadas en el control de los movimientos articulatorios.

	Grupo con EF		Grupo con EF (proporcional a núm. de palabras leídas)		Grupo Control	
	Media	Desv. típica	Media	Desv. típica	Media	Desv. típica
Nº de errores	3,17	3,45	5,16	5,63	3,56	3,48
Omisión de palabras	0,67	0,80	0,67	0,80	0,50	0,63
Inclusión de palabras	0,27	0,45	0,27	0,45	0,06	0,25

Así, podemos concluir, que mientras en hablantes normales el tiempo usado para articular sonidos no difiere en exceso de uno a otros, en personas con disartria producida por EF, la amplitud de tiempos será muy distinta de unos casos a otros.

Se trataron igualmente el número de errores, considerando como tal pronunciaciones incorrectas o repeticiones, el número de palabras que se omitían en el ejercicio de lectura y las palabras que se añadían (inclusiones). En este caso no se aprecia ninguna diferencia, si bien es necesario destacar que en el grupo control se contabilizan los errores sobre un número mayor de palabras leídas, pues su velocidad es superior. Por ello también se ha considerado la proporcionalidad de errores en función del texto leído, y aunque la media es superior en el caso del grupo con EF, no resulta estadísticamente significativa.

Observando el grupo de EF en función del género encontramos que siempre la velocidad es superior en las mujeres tanto en lectura como en habla. Paradójicamente el número de errores, omisiones e inclusiones es mayor en los hombres, si bien, en ninguna de las variables se alcanzan valores diferenciales estadísticamente significativos.

Disartria y tiempo transcurrido desde los primeros síntomas

Con respecto a los síntomas de afectación neurológica y centrándonos en los objetivos de nuestro estudio, la disartria resultado del menoscabo cerebeloso que produce la EF puede no manifestarse en casos precoces, si bien, según

López Arlandis (1991) transcurridos cinco años desde la aparición de la enfermedad la encontraremos presente en todas las personas afectadas. De hecho, algunos autores la conciben como uno de los criterios diagnósticos básicos de la EF, como Geoffroy et al (1976), mientras que otros (Harding, 1981) la consideran criterio diferencial con respecto a otras neuropatías hereditarias en que no aparece.

En un estudio realizado en nuestro país sobre un grupo de 38 personas con EF, se describen 31 de ellas con alteraciones del lenguaje, especificando que 25 de ellas (65,8%) presentaban habla escondida y 6 de ellas (15,8%) otras alteraciones sin especificar (López Arlandis, o.c.). Otro trabajo también sobre muestra española indica la presencia de disartria en un 91% sobre 23 personas (Anciones et al, 1983). En dicho estudio se recogen investigaciones clásicas que utilizan la etiqueta de disartria y revelan los siguientes datos sobre su incidencia: 100% sobre 6 personas (Friedreich), 50% sobre 12 casos (Dick y Lambert), 100% sobre 13 (Sallisachs), 77% sobre 13 (Oppenheimer), 100% sobre 10 (Fabregues), y 96,5% sobre 115 personas (Harding).

Sin embargo, creemos necesario observar, tanto más en cortes transversales, la importancia de la variable «tiempo transcurrido» cuando se habla sobre incidencia de la disartria en grupos con enfermedades de naturaleza neurodegenerativa, pues con demasiada frecuencia se considera la presencia/ausencia de aquella como signo definitorio o carácter diferencial, sin precisar los años desde que las personas mostraron los primeros síntomas o fueron diagnosticadas. De los resultados obtenidos en nuestro grupo al relacionar ambas variables, obtenemos una puntuación de 0,49 (p = 0,007), correlación muy significativa que demuestra la clara incidencia del tiempo de la enfermedad con respecto a los signos disártricos. Tampoco, en ninguno de los estudios por nosotros conocidos, se consideró el grado de disartria.

Atendiendo al grupo estudiado, antes de los nueve años de transcurridos los primeros síntomas, el habla de las personas con EF puede continuar siendo normal. Comienzan a aparecer los primeros *síntomas disártricos* hacia los 9-10 años, encontrando en el período que va desde los 10 hasta los 14 años, casos de disartrias leves y ninguno ya con habla normal. No será hasta transcurridos unos 15 años desde los primeros signos de la ataxia, que encontremos casos de disartrias graves, coexistiendo con otros de disartrias moderadas y leves. En el caso de las AOPC encontramos dos casos con habla normal dentro de un tiem-

po transcurrido inferior a los 10 años, y un caso severo con un tiempo de 17 años. Por tanto, en de las opiniones vertidas por otros autores, que se reflejan en el inicio de este trabajo (Geoffroy et al, o.c.), la disartria sería discutible como criterio diagnóstico básico de la Enfermedad de Friedreich, ya que tal alteración del habla puede no ser evidente hasta que hayan transcurrido nueve años de la enfermedad.

TTPS	Habla normal	Disart. leve	Disart. moderada	Disart. severa
De 7 a 9 años	2 (6,9%)	2 (6,9%)		
De 10 a 14 años		6 (20,7%)		
15 años en adelante		9 (31,0%)	7 (24,1%)	3 (10,3%)
Total	2 (6,9%)	17 (58,6%)	7 (24,1%)	3 (10,3%)

Inteligibilidad

Los análisis sobre la *inteligibilidad* revelan que con alrededor de 18 años de *tiempo transcurrido desde los primeros síntomas*, ésta persiste, contando sólo con tres casos de habla ininteligible, aunque ninguno de ellos con menos de 15 años de TTPS.

	M	Sx	Mín.	Máx.	N
<i>Enfermedad de Friedreich</i>					
Inteligible	18,6	8,13	7	36	26
Ininteligible	24	8,54	15	32	3
<i>Atrofia Olivo-Ponto-Cerebelosa</i>					
Inteligible	8	2,83	6	10	2
Ininteligible	17	0	17	17	1

Conclusiones

Más allá de controversias acerca de la utilización de mecanismos compensadores por personas con alteraciones del habla en presencia de menoscabo cerebeloso (Ackermann & Hartrich, 1994- Vance, 1994), creemos en la existencia de variaciones interindividuales importantes que justifican la actuación logopédica (al menos como valoración diagnóstica), independientemente de la agrupación según el modelo médico.

Desde la actuación logopédica procede intervenir intentando optimizar: a) en el plano suprasegmental, los mecanismos de compensación prosódica espontáneos que pudiera utilizar el afectado o crear estrategias alternativas

que el individuo no conociera, y b) a nivel segmental, entrenando al paciente en la EF para la realización de movimientos vicariantes en la producción de aquellos fonemas o segmentos silábicos sobre los cuales, según el proceso que se haya individualizado, tiene o podría tener dificultades.

Se trataría de elevar a un plano cortical y/o voluntario, diferentes hechos que se alteran por la enfermedad a nivel de integración eferente inferior del habla. La persona debería luchar conscientemente para regular funciones o acciones que previo a la aparición de la enfermedad se desarrollaban de modo automático, trabajando la optimización de sus propios recursos respiratorios, fonatorios, articulatorios...

BIBLIOGRAFÍA

- Ackermann, H., Hertrich, I. Speech rate and rhythm in cerebellar dysarthria: an acoustic analysis of syllabic timing. *Folia Phoniatica Logopaedica*, 1994; 46: 70-8.
- Achermann, H., Hertrich, Y., Hehr, T. Oral diadochokinesis in Cerebellar Dysarthrias. *Folia Phoniatica Logopaedica*, 1995; 47: 15-23.
- Anciones, B., Barrero, P., Díez Tejedor, E., Arpa, J., Frank, A., Bescansa, E. (1983). Aspectos clínicos mayores de la Ataxia de Friedreich. Estudio de 23 casos. *Revista Clínica Española*, 1983; 168: 169-73.
- Arranz Martínez, P. Intervención logopédica en la Ataxia de Friedreich. Actas Congreso de la Asociación Española de Logopedia, Foniatría y Audiología. Valencia, 1996.
- Berent, S. et al. Neuropsychological changes in olivopontocerebellar atrophy. *Arch Neurol*. 1990; 47, 997-1001.
- Botez-Marquard, T. Cognitive behavior in Heterodegenerative Ataxias. *European Neurology*, 1993; 33, 351-7.
- Brewster, S. The assessment of prosody. En Grundy, K. *Linguistics in Clinical Practice*. London. Taylor & Francis, 1989.
- Brown, A., Docherty, G. Phonetic variation in dysarthric speech as a function of sampling task. *European Journal of Disorders of Communication*, 1995; 30, 17-35.
- Darley, F., Aronson, A., Brown, J. Alteraciones motrices del habla. Buenos Aires. Ed. Médica Panamericana, 1978.
- Fehrenbach et al Neuropsychologic findings in Friedreich's Ataxia. *Arch Neurol*. 1984; 41: 306-8.
- Ford, F. R. Diseases of the Nervous System in Infancy, Childhood and Adolescence. Springfield, 111: Charles C. Thomas, 1966.
- Galarza Ibarro, Itziar Disartria cerebelosa: tratamiento logopédico. *Rev. de Logop., Fon. y Audiol*. 1988; 3: 84-7.

ORIGINALES

- Gentil, M. Dysarthria in Friedreich disease. *Brain and Language*, 1990; 38: 438-48.
- Geoffroy et al. Clinical description and Roentgenologic evaluation of patients with Friedreich's disease. *Can. Jn. Neurol. Sci.*, 1976; 3: 279-86.
- Grafman, J., Litvan, Y., Massaquol, S., Stewart, M., Sirigu, A., Hallett, M. Cognitive planning deficit in patients with cerebellar atrophy. *Neurology*, 1992; 42: 1493-6.
- Harding, A.E. Friedreich's Ataxia: a clinical and genetic study of 90 families with an analysis of early diagnostic criteria and intrafamilial clustering of clinical features. *Brain*, 1981; 104: 589.
- Hart, R., Henry, G., Kwentus, J., Leshner, R. Information processing speed of children with Friedreich's Ataxia. *Developmental Medicine and Child Neurology*. 1986; 28, 310-3.
- Keatley, A., Wirz, S. Is 20 years too long?: improving intelligibility in long-standing dysarthria - a single case treatment study. *European Journal of Disorders of Communication*, 1994; 29, 183-201.
- Kluin, K., Foster, N., Berente, S., Gilman, S. Perceptual analysis of speech disorders in progressive supranuclear palsy. *Neurology*, 1993; 43; 563-6.
- Leiner, H. C. et al. Does the Cerebellum Contribute to Mental Skills? *Behavioral Neuroscience*, 1986; 100: 443-54.
- López Arlandis, J. Análisis clínico y genético de los síndromes espinocerebelosos. Tesis Doctoral. Universidad de Valencia, 1991.
- Murdoch, B. E., Hudson-Tennent, L. J. Speech disorders in children treated for posterior fossa tumours: ataxic and developmental features. *European Journal of Disorders of Communication*, 1994; 29: 379-97.
- Nysak, Edward D. Patología de los mecanismos del habla. Barcelona: Salvat, 1980.
- Perelló, J. Alteraciones de la voz. Vol. 9. Audiofoniatría y logopedia. Barcelona. Ed. Científico-Médica, 1980.
- Segre, R. La comunicación oral normal y patológica. Buenos Aires. Toray Argentina S.A.C.I., 1973
- Strand, E. A., Yorkston, K. Description and Classification of Individuals with Dysarthria. A 10-Year Review. En Till, J., Yorkston, K., Beukelman, D. *Motor Speech Disorders. Advances in Assessment and Treatment*. Ed. Paul H. Brookes Publishing Co, 1994.
- Till, J., Yorkston, K., Beukelman, D. Motor Speech Disorders. Advances in Assessment and Treatment. Ed. Paul H. Brookes Publishing Co, 1994.
- Vance, J. Prosodic deviation in dysarthria: a case study. *European Journal of Disorders of Communication*, 1994; 29: 61-76.

Correspondencia:
Mario Brancaloni
Centro LENAP
C/ Explorador Andrés, 38, puerta 11
46022 Valencia