

TRASTORNOS DE VOZ EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON LESIÓN CEREBELOSA CONSECUENTE A TUMOR DE FOSA POSTERIOR Y A SU TRATAMIENTO: UNA REVISIÓN DE LA LITERATURA.

VOICE DISORDERS IN PEDIATRIC PATIENTS WITH CEREBELLAR INJURY CONSEQUENT POSTERIOR FOSSA TUMOR AND ITS TREATMENT: A REVIEW OF THE LITERATURE.

Alessandra Zoccali
 alessandra.zoccali@gmail.com
 Logopeda.

Máster en Rehabilitación de la Voz [EPL 2011-12]

Resumen.

Los tumores de fosa posterior están entre los tumores del encéfalo más frecuentes en la población pediátrica. El estudio de las secuelas a largo plazo de esta enfermedad y de su tratamiento ha puesto en evidencia la presencia de trastornos disártricos que no han sido aún tipificados de forma satisfactoria. Poco se conoce sobre la eficacia de los tratamientos dirigidos a estos trastornos, en sus aspectos relacionados con los diferentes parámetros que los definen. En este artículo se describen los trastornos de voz en pacientes pediátricos tratados de tumor de fosa posterior, ilustrando, a través de una revisión de la literatura, los problemas de tipificación de dichos trastornos en esta población y las indicaciones y los protocolos de tratamiento actualmente conocidos. Se pone en evidencia que los estudios sobre la eficacia de diferentes estrategias de tratamiento han sido realizados en su mayoría en la población adulta. Se sugieren posibles líneas de investigación.

Palabras clave: tumor de fosa posterior, disartria, mutismo, síndrome de fosa posterior.

Abstract.

Posterior fossa tumors are among the most common brain tumors in the pediatric population. The study of long-term sequelae of the disease and its treatment has revealed the presence of dysarthric disorders that have not yet been established in a satisfactory way. Little is known about the efficacy of treatments directed at these disorders. This article describes the voice disorders in pediatric patients treated for posterior fossa tumor, illustrating, through a literature review, the problems of classification of these disorders in this population and the indications and treatment protocols currently known. Studies on the effectiveness of different treatment strategies have been conducted mostly in the adult population. Possible research subjects are suggested.

Keywords: posterior fossa tumor, dysarthria, mutism, posterior fossa syndrome.

Introducción.

Este artículo se propone describir los trastornos de voz en pacientes pediátricos tratados de tumor de fosa posterior, el más frecuente entre los tumores pediátricos del encéfalo, enmarcándolos en el cuadro de las consecuencias motrices, cognitivas y afectivas a las que muchos de estos pacientes son sometidos. Es importante tener en cuenta la presencia de alteraciones a estos niveles para avanzar hipótesis sobre las posibles causas de los trastornos de voz. Además, dichas alteraciones constituyen un factor fundamental que influye sobre la decisión del tipo de tratamiento indicado y sobre el desarrollo de las sesiones. Actualmente hay mucho debate acerca de la caracterización de los trastornos de voz y habla en estos pacientes. Las indicaciones de tratamiento no son claras, y el rol del cerebelo en la modulación de las actividades motrices, cognitivas y afectivas está siendo explorado, tratándose de un área de investigación muy fecunda. La eficacia de los tratamientos de los fenómenos disártricos en estos pacientes ha sido poco estudiada.

El objetivo del artículo es exponer los puntos clave del debate actual, y a partir de los datos recogidos proponer una reflexión sobre algunas posibles líneas de investigación. Una breve descripción de la patología a la que se hace referencia y de las funciones desarrolladas por el cerebelo en la producción del habla y en otras funciones (que influyen en las posibles manifestaciones clínicas y en el eventual tratamiento) precede la descripción de los trastornos de voz.

Método.

Las referencias han sido seleccionadas en Med line y a partir de las bibliografías citadas por los artículos seleccionados. Las referencias no seleccionadas en Med Line son las siguientes: Guía de Práctica Clínica del Gobierno Federal de Estados Unidos Mexicanos, y la referencia a libros.

Las palabras clave han sido extraídas de las sugeridas por los mismos autores de los artículos citados o de las mencionadas en los apartados de método en esos artículos que presentaban revisiones de literatura.

Los tumores de fosa posterior en pacientes pediátricos.

Entre los tumores pediátricos del encéfalo, los tumores de fosa posterior resultan ser entre los más frecuentes.^[1] Las estructuras de la fosa posterior incluyen cerebelo, tronco cerebral, ganglios basales, vías córtico-cerebelosas ^[2]. Los más comunes entre ellos son los que reciben la denominación de meduloblastoma o astrocitoma.

El meduloblastoma es un tumor altamente maligno, que se origina en el cerebelo, y que tiende a desarrollarse en la primera década de vida, con un pico a los cinco años ^[3]. El tratamiento actual de los meduloblastomas incluye cirugía, quimioterapia y radioterapia. Muchos supervivientes presentan secuelas cognitivo-afectivas, endocrinológicas y motrices importantes como consecuencia de la propia patología y de los tratamientos proporcionados.

Los astrocitomas son tumores intracra-neales primarios que pueden surgir en los hemisferios cerebrales o en la fosa

posterior (tallo cerebral y cerebelo), en el nervio óptico, y raramente en la médula espinal. Se trata de un tumor derivado de los astrocitos. En este artículo hablaremos solamente de los astrocitomas que afectan al cerebelo.

Si gracias al abordaje quirúrgico se consigue extirpar la totalidad del tumor, a la mayoría de estos niños no se proporciona ningún otro tipo de tratamiento. En caso de no poder acceder a la totalidad del tumor, se puede practicar radioterapia (que puede sin embargo conllevar efectos secundarios, cuales enfermedades cerebrovasculares y neoplasias malignas secundarias, además de los daños directamente relacionados con las lesiones cerebrales producidas por la misma terapia). Por esta razón en niños de edad inferior a los tres años se utilizan otros tipos de abordaje, como la quimioterapia, que puede reducir la necesidad de radioterapia. Las recomendaciones de tratamiento y las evidencias clínicas cambian según que el tumor sea de bajo o alto grado.^[3]

Funciones del cerebelo.

Actualmente se reconocen al cerebelo muchas funciones que van más allá del control y modulación de la actividad motora. Muchas de estas se están aún investigando. Es importante tener conocimiento de dichas funciones porque podrían estar alteradas e influir fuertemente en la relación terapéutica y en la eficacia de la terapia de la disartria.

Se reconoce al cerebelo una función primaria en la modulación de funciones sensoriales, cognitivas (lenguaje, memoria, aprendizaje, atención) y motrices.^[4]

Con respecto al lenguaje, la función del cerebelo parece estar ligada sobre todo

a generación de elementos de vocabulario. Algunos autores le atribuyen también un rol en el desarrollo y mantenimiento de las competencias metafonológicas.^[5]

El cerebelo está implicado en el funcionamiento de la memoria de trabajo verbal, lo cual justificaría la dificultad que los sujetos con lesiones cerebelosas pueden experimentar en retener y manipular información verbal. El cerebelo explicita su función también en la memoria a corto plazo.

Importante para las consecuencias que pueda tener en el resultado del tratamiento, es el papel jugado por el cerebelo en los primeros momentos de los procesos de aprendizaje. El nivel de activación del cerebelo disminuye significativamente cuando la tarea ha sido automatizada. Además el cerebelo desarrollaría una función importante para la atención selectiva, la organización visuo-espacial, la función de imagery.

El vermis estaría involucrado en la elaboración de las respuestas comportamentales en situaciones de especial implicación emocional. A nivel afectivo se pueden observar: desinhibición, indiferencia emocional, comportamiento inapropiado. En general, como consecuencia de las lesiones cerebelosas se observan alteraciones en la velocidad y adecuación de los procesos cognitivos, produciendo lo que algunos autores llaman disimetría del pensamiento, que conlleva pérdida de agilidad mental.^[4]

Las conexiones del cerebelo con la corteza cerebral prefrontal, temporal, parietal, áreas límbicas y del hipocampo, hipotálamo, y estructuras subcorticales constituirían parte fundamental del substrato anatómico que hace posibles estas funciones.

Muchos pacientes pediátricos afectados de tumor de fosa posterior (TFP, meduloblastoma o astrocitoma, con o sin infiltración a nivel de tronco encefálico), presentan, después del tratamiento (cirugía y según el tipo de tumor radioterapia y/o quimioterapia) alteraciones del habla y de la voz en sus aspectos motrices, identificadas como disartrias.

Los trastornos de voz en pacientes pediátricos tratados de TFP.

Nos referimos a la disartria como una afectación neurológica del sistema nervioso central o periférico que produce dificultad en la programación o ejecución motora [6]. Esto puede resultar en una afectación de la velocidad, de la fuerza y de la coordinación de los músculos implicados en la producción del habla, resultando en un déficit de grado variable que puede involucrar a la tonalidad de la voz y sus variaciones, al volumen de la voz, a la cualidad de la fonación, a la respiración y a la articulación [7]. Algunos autores subrayan como elemento característico también la posible pérdida de la estabilidad de la contracción muscular [8].

Dichas alteraciones, en el caso de las lesiones cerebelosas originadas por TFP y su tratamiento, pueden presentarse aisladamente o en el más complejo cuadro identificado como síndrome de mutismo cerebeloso y consecuente disartria (MSD), queriendo subrayar con esta denominación la posible evolución del mutismo en un cuadro disártrico.

El MSD ha sido ampliamente descrito [9,10,11,12,13,14]. El MSD se observa con mayor frecuencia en la población infantil intervenida por TFP, (especialmente en los casos de meduloblastoma) y con mucha menos incidencia en adultos intervenidos por la misma patología

(que resulta ser además más típica de la infancia) [2]. En la población infantil su incidencia es estimada entre el 8% y el 31% [9]. En la fase aguda posquirúrgica se documenta una incidencia de hasta el 33% [2]. Con menor frecuencia se observa como consecuencia de traumatismos, accidentes vasculares, fenómenos infecciosos [13].

Los síntomas del MSD se establecen en una franja de tiempo comprendida entre uno y seis días después de la exéresis del tumor, normalmente después de una fase en la que el habla del paciente aparece normal, y perduran entre 1 día y 4 meses. Sigue una temporada de recuperación con síntomas disártricos de duración variable y que puede llevar a una completa desaparición de las problemáticas de voz y habla (en una minoría de casos) o a una persistencia de las mismas con su consecuente cronificación.

Las causas de este síndrome no han sido definitivamente aclaradas, pero el retraso en la aparición de los síntomas con respecto al momento de la intervención, llevan a suponer que las causas podrían estar ligadas a fenómenos compresivos debidos a una complicación postoperatoria frecuente (hidrocéfalo).

Los trastornos de habla y voz tienen una incidencia documentada del 30% en la fase aguda postoperatoria, y muchas veces (50% de los casos) se acompañan de disfagia (incidencia en la fase aguda del 33%) [2]. El 63% de los niños disártricos en fase aguda permanecían disártricos en el momento del cese del ingreso postoperatorio.

Algunos autores han intentado tipificar las características de la disartria consecuentes al tratamiento de TFP. La disartria que caracteriza pacientes adultos

con lesiones cerebelosas es de tipo atáxico. En pacientes en edad evolutiva tratados de TFP se han encontrado evidencias de la presencia de componentes que normalmente no son las prominentes en las disartrias de tipo atáxico de los adultos. Algunos autores subrayan la escasa incidencia de palabra escaneada en los niños tratados de TFP [7].

La mayoría de los estudios dirigidos a averiguar la presencia de trastornos de tipo disártrico a largo plazo en la población infantil tratada por TFP han sido dirigidos a sujetos que hubiesen atravesado una fase de mutismo postoperatorio, manifestando unos síntomas característicos que han sido tipificadas como pertenecientes al síndrome de mutismo cerebeloso y consecuente disartria (MSD) [13,12,11,15,10,9].

Sin embargo, en la última década se ha ido desarrollando interés hacia las características de las disartrias en sujetos que no hayan desarrollado una MSD, y se han empezado a realizar estudios comparativos que en algunos casos no han evidenciado diferencias significativas en relación a la presencia de alteraciones a largo plazo de voz y habla entre la población que ha manifestado MSD y la población que no ha manifestado MSD [16,17], aunque estos datos no son confirmados por otros estudios [2].

Las características del mutismo pueden no limitarse a las mencionadas características y conllevar otros aspectos de suma importancia a la hora de establecer una relación terapéutica con estos pacientes. Se observan con frecuencia en la fase de recuperación: pérdida de iniciativa, lenguaje pobre, lento y monótono, deficiente organización del lenguaje, trastornos conductuales.

Con respecto a estos trastornos potencialmente asociados a la disartria, una

de las hipótesis avanzadas es, como anteriormente mencionado, que la responsabilidad sea atribuible a las conexiones que los hemisferios del cerebelo establecen con las áreas asociativas de los lóbulos frontales y parietales [5]. Esto explicaría la variabilidad de los síntomas observados según la lesión se haya producido en el hemisferio derecho (graves alteraciones conductuales, defectos de organización del lenguaje complejo) o izquierdo (disminución del procesamiento de órdenes no verbales y pérdida de entonación prosódica) [10].

En muchas ocasiones resulta complejo establecer la presencia de MSD, y el acuerdo entre los médicos en definir la presencia o ausencia de MSD como elemento central de la sintomatología, sobre todo en relación a su poder pronóstico en relación a la mejoría de la sintomatología disártrica, ha ido disminuyendo, y actualmente se prefiere hablar de síndrome de fosa posterior (SFP) refiriéndose a la compleja sintomatología que puede manifestarse después de la intervención en la que se realiza ablación del tumor. El SFP abarca síntomas neuroconductuales como inestabilidad emocional, irritabilidad, comportamiento regresivo e infantil, apatía, dificultad en iniciar espontáneamente acciones (entre las cuales hablar), posible mutismo o inhibición del habla [18]. También se pueden apreciar dificultades en el desarrollo y mantenimiento de las competencias fonológicas y metafonológicas y agramatismo [5]. Los autores individualizan la posible causa de estas deficiencias en la combinación de la retención de los procesos evolutivos debidos en parte a la presencia de las características disártricas del habla y en parte a la lesión neurológica causada por el tratamiento del TFP [17]. Como consecuencia de los tratamientos no quirúrgicos de los TFP, pueden aparecer otros trastornos neuropsicológicos

cos. Se observan con frecuencia deficiencias atencionales y/o deficiencias cognitivas de naturaleza variable. Algunos autores citan la posible aparición de trastornos comportamentales con rasgos sobreponibles a los que caracterizan el autismo [5]. Estos datos son importantes a tener en cuenta a la hora de plantear posibles tratamientos dirigidos a las alteraciones de la voz y del habla en estos niños.

Las características de voz y habla en los niños tratados de TFP y que manifiestan disartria no han sido tipificadas con claridad, pero existe acuerdo entre los estudiosos en valorarlas como diferentes a las características manifestadas por adultos con lesiones cerebelosas. Algunos autores sugieren, de hecho, la necesidad de crear una clasificación de las disartrias aplicable en edad evolutiva, distinta a la clasificación utilizada para los adultos [7]. La edad de aparición y tratamiento del TFP ha sido indicada como un elemento que afecta la sintomatología y las posibilidades de recuperación. Algunos autores remarcan que hay que tener en cuenta que los niños no han desarrollado aún las competencias adultas en la áreas de respiración, fonación, resonancia y articulación, y por lo tanto una afectación a nivel cerebeloso conlleva necesariamente un resultado diferente que en un adulto, no solamente en términos de manifestaciones clínicas, sino también de recuperación,[17] pudiendo estar a la base de este último hecho la combinación de retención de los procesos evolutivos y la alteración de las funciones debida a las lesiones neurológicas anteriormente citadas. Además, la localización de los substratos anatómicos implicados en dichas funciones es diferente y no del todo clara, y este factor lleva a manifestaciones diferentes en niños y adultos, aunque el área de la lesión sea la misma [7].

La disartria secundaria a lesiones del cerebelo está tipificada (utilizando sobre todo datos procedentes de pacientes adultos) como disartria atáxica, debida a lesión a nivel cerebeloso o de las vías aferentes o eferentes.

Este tipo de disartria es descrita no solamente en relación a lesiones cerebelosas, sino también en relación a la lesión de estructuras adyacentes como los núcleos del puente del encéfalo.

Se observan dificultades en la realización de movimientos simultáneos o en secuencia, movimientos dismétricos, lentos y de recorrido reducido de la musculatura implicada en el habla y respiraciones paradójicas con inspiraciones audibles, hipotonía. Pueden aparecer temblores cinéticos o intencionales [6].

Los estudios fisiológicos han documentado también desregulación temporal, dificultad en aumentar la fuerza muscular para producir movimientos más rápidos, movimientos respiratorios, fonatorios o articulatorios exagerados o reducidos [19].

Se observan imprecisión articulatoria con distorsión de las vocales y rupturas irregulares, prolongación de los fonemas y de los intervalos entre ellos, aumento de los tiempos de transición entre formantes, tasa de habla reducida, acentuación excesiva y equitativa para todas las sílabas, insuficiencia fonatorio prosódica (presencia de alteraciones en las variaciones de tono e intensidad y dureza vocal).

El resultado a nivel perceptivo es un habla escaneada y monótona (monotonal y monointensa). Algunos autores [15] mencionan alteraciones en la fluencia que se pueden concretizar en repeticiones de sílabas y fonemas.

Con respecto a los pacientes pediátricos tratados de TFP, hay estudios dirigidos exclusivamente a niños que han pasado por una fase de mutismo post cirugía y estudios que incluyen también a la población de niños que no ha padecido un mutismo post cirugía. La mayoría de estudios encontrados se refieren a la permanencia de las deficiencias a largo plazo. Hay estudios dirigidos a comparar la permanencia de trastornos de voz, habla y lenguaje en niños que hayan atravesado una fase de mutismo y niños que no hayan padecido este trastorno.^[15] Todos los estudios excluyen de la muestra sujetos en los que previamente a la detección del tumor se hubiese sospechado o diagnosticado cualquier tipo de trastorno neuropsicológico, deficiencias de audición, trastornos del lenguaje o del aprendizaje.

Después de la cirugía muchos niños tienen que ser sometidos a quimioterapia y/o a radioterapia, por lo tanto este dato conlleva otro parámetro de variabilidad.

Los estudios realizados para determinar los parámetros que resultan alterados en la producción de la voz en la población que nos interesa, han utilizado análisis de tipo perceptual y/o análisis de tipo acústico. Uno de los estudios más completos a nivel de características relacionadas con la producción de la voz es el que ha sido realizado por Murdoch y cols. ^[17]. Los autores analizan muestras de lenguaje en un grupo de 19 niños sometidos a ablación de la masa tumoral por lo menos 12 meses antes del estudio. Para el análisis han sido utilizados protocolos para el diagnóstico de la disartria y un análisis perceptual.

Los autores analizan aspectos relacionados con la respiración, con la fonación, y con la resonancia. Analizan tam-

bién otros parámetros que tienen repercusiones recíprocas sobre las características de la producción vocal, como la articulación de las consonantes o la velocidad del habla.

Seguidamente se analizarán los parámetros usados por los autores (entre paréntesis consideraciones personales).

Parámetros descriptivos de la respiración.

- Inspiraciones o espiraciones forzadas. El habla es interrumpida por improvisas inspiraciones forzadas.
- Inspiración audible.
- Gruñido al final de la espiración.
- Soporte respiratorio: suficiente cantidad y control del soplo espiratorio para un correcto manejo de volumen y tonalidad y para realizar pausas correctas durante la producción de frases. (Este parámetro tiene una fuerte interacción con la tasa de velocidad del habla. Además, las posibles pausas involuntarias y la variación de los tiempos de transición entre formantes dificultan la coordinación entre soplo espiratorio y habla. También hay que tener en cuenta las alteraciones posturales que pueden incidir en la eficacia del patrón respiratorio de estos niños).

Parámetros descriptivos de la calidad de la voz.

- Aspectos ligados a la funcionalidad velo-faríngea:
 - Hiper o hipo nasalidad, valorados con criterio perceptivo en términos de resonancia. (Hipótesis: falta de coordinación o hipotonía. A nivel terapéutico propender por la una o la otra es muy importante. Habría que valorar la funcionalidad velar en

- funciones como el soplo o la alimentación para poder comparar dicha funcionalidad con las cualidades resonanciales de la voz).
- Nasalidad mixta. Se percibe una distorsión de las resonancias nasales, sin poderlas caracterizar como hipo o hiper-nasales. (En este caso valoro que la hipótesis de la falta de coordinación explique de manera más satisfactoria las características descritas)
 - Aspectos ligados a la producción a nivel laríngeo. En este caso los autores clasifican las características de la voz según su relación con una situación de hiperfunción laríngea, de hipofunción laríngea o de falta de coordinación en la actividad laríngea.
 - Hiperfunción.
 - Aspereza. Producción vocal con excesivo esfuerzo a nivel del vocal-tract. Características: retracción lingual, constricción de la faringe. A veces ataque vocal duro. Voz estridente o metálica. A veces rasposa.
 - Tensa, forzada. La voz se percibe como si el sujeto realizase un esfuerzo para empujar la voz a través de la glotis.
 - Hipofunción.
 - Escape de aire. Voz caracterizada por escape de aire durante la fonación. Muchas veces se acompaña a ataque vocal duro. Con frecuencia la tonalidad es reducida y la resonancia inapropiada.
 - *Glottal fry*. Utilización de la franja más grave en la extensión del paciente.
 - Humedad. La voz suena húmeda, “líquida”, con gorgoteo. La tonalidad es baja. (En este caso podemos imaginar que puede haber problemas de deglución asociados, escasa eliminación de la saliva o acumulación de mucosidades y secreciones a nivel de las cuerdas vocales).
 - Coordinación.
 - Soplo intermitente. La fonación es interrumpida por imprevistos momentos de fonación soplada.
 - Aspectos ligados al control de la frecuencia fundamental.
 - Frecuencia fundamental: apropiada según la edad y el sexo de la persona.
 - Variaciones de frecuencia: capacidad de utilizar correctas inflexiones durante el habla.
 - Estabilidad de la frecuencia. La voz es estable, sin temblor.
 - Rupturas de la frecuencia. Improviseo cambio de tonalidad durante el habla. Normalmente estos cambios repentinos llevan al paciente a producir su voz una octava por encima o por debajo con respecto a su normal producción vocal.
 - Excesivas fluctuaciones de la frecuencia fundamental. Variaciones repentinas e incontroladas.
 - Aspectos ligados a la intensidad.
 - Volumen adecuado.
 - Capacidad de producir las variaciones de intensidad requeridas por el contexto.
 - Capacidad de mantener el mismo volumen de voz durante la frase entera.

- Excesivas fluctuaciones del volumen de la voz.
- Aspectos ligados a la velocidad del habla.
 - Fluctuaciones en la velocidad. Inapropiadas variaciones en la velocidad del habla.
 - Prolongación de los intervalos entre sílabas y/o palabras.
 - Cortos momentos de habla rápida. El habla es producida con breves intervalos de habla acelerada seguidos de silencios.

Los autores citan otras características que hay que tener en cuenta en una intervención sobre los parámetros relacionados a la producción de la voz puesto que influyen en los mismos: características articulatorias (precisión en la articulación de las consonantes, duración de los fonemas, precisión de las vocales: calidad aceptable y correcta duración), inteligibilidad (se trata de un parámetro fundamental a la hora de valorar la oportunidad de una reeducación), phrasing (capacidad de producir frases de extensión adecuada y de sostenerlas con un suficiente soplo espiratorio), velocidad (apropiada al contexto, mantenimiento de la velocidad, sin incrementos y decrementos inapropiados), acentuación (acentuación general, acentuación y énfasis apropiados según el contexto).

Las características que los autores observan con mayor frecuencia son alteraciones de la resonancia y distorsiones en la articulación de los fonemas, seguidos por distorsiones de las dinámicas prosódicas. Las dimensiones ligadas a la respiración y a la funcionalidad laríngea (sobre todo aspereza, tensa-forzada, escape de aire) han resultado alteradas. La funcionalidad de lengua y labios ha resultado reducida. La inteligibilidad resultaba afectada en el 63.3% de los

casos. En esta muestra no se ha detectado la presencia de escasa variabilidad de la frecuencia y del volumen, citada en otros estudios, [16] sino una dificultad en controlar la frecuencia fundamental y el volumen (voz inestable y reducida capacidad de mantener un volumen adecuado).

En los adultos se nota una disartria de mayor gravedad y una menor inteligibilidad con respecto a la población infantil.[17] Los niños no presentan como rasgo primario la reducción de los reflejos de la tos y de la deglución, indicado por otros autores como característica prominente en adultos con lesiones cerebelosas.

El acortamiento de los fonemas y la imprecisión articulatoria son características que se presentan en ambas las poblaciones.

El temblor, como característica de las lesiones cerebelosas, ha sido indicado como un temblor de carácter postural, y gracias a estudios que han comparado emisiones prolongadas de fonemas fricativos no sonoros y vocales alargadas se ha podido concluir que la inestabilidad en la producción vocal es prominentemente debida a inestabilidad a nivel de la musculatura laríngea [20].

Según Murdoch y cols., [17] puesto que los niños tratados de TFP aún no han desarrollado las competencias propias de un adulto en las funciones de respiración, fonación, resonancia y articulación, se verán afectadas de manera diferente a estos como consecuencia de una lesión cerebelosa. Además las características disártricas del habla de los niños podrían inhibir el normal desarrollo en la adquisición de las competencias anteriormente mencionadas. En el grupo de personas analizado por los autores, la disartria de estos pacientes

se caracteriza por la presencia simultánea de errores derivados de una alteración de los procesos de desarrollo y características propiamente disártricas. Aparecen de hecho procesos fonológicos, sustituciones, distorsiones propios de épocas anteriores del desarrollo del lenguaje. La lesión del cerebelo, que desarrolla un rol importante en la adquisición de nuevas habilidades motrices, podría favorecer la permanencia de dichos procesos de simplificación.

La mayor gravedad de los trastornos de fonación y habla en adultos supervivientes de TFP diagnosticado durante la infancia en edades más tempranas con respecto a sujetos diagnosticados de TFP en edades más tardías respaldaría esta hipótesis. Sin embargo estudios más recientes, [16] no confirman el impacto negativo de la precocidad del diagnóstico de TFP sobre las deficiencias en el habla y en la fonación, indicando una vulnerabilidad parecida en grupos de distintas edades.

Algunos estudios han sido enfocados a establecer diferencias entre niños con TFP que han pasado por una fase de mutismo y niños que no han atravesado esta fase tanto en términos de incidencia de la disartria como en términos de sus características. Se trata de un dato importante tanto a la hora de proporcionar a las familias informaciones sobre las perspectivas de recuperación, como a la de plantear un posible tratamiento.

Algunos trabajos indican que los niños que han pasado por una fase de mutismo postoperatorio son más propensos a desarrollar un habla crónicamente disártrica y con características de mayor gravedad con respecto al grupo de niños que no atraviesan dicha fase de mutismo.

Huber y cols. [15] analizan el habla de sujetos tratados de TFP en edad evolutiva hasta diez años después del diagnóstico, encontrando una mayor incidencia y una mayor gravedad de la sintomatología en niños que han atravesado una fase de mutismo. Describen la sintomatología prevalente como una forma de disartria atáxica leve.

Como ya mencionado, hay estudios que no ponen en evidencia esta diferencia entre los niños que han pasado por una fase de mutismo y niños que no han atravesado dicha fase [16,17].

Autores que han analizado habla y fonación en un grupo de niños que había manifestado mutismo postoperatorio en un tiempo comprendido entre 6 y 10 años de la cirugía han subrayado la presencia de escasa modulación de la f_0 y del volumen como rasgos prominentes [16]. La diferencia con el estudio anteriormente mencionado puede deberse a los diferentes criterios de selección de los participantes en el estudio. Estos autores se encuentran entre los pocos que han realizado un análisis acústico de las muestras de voz analizando parámetros que pueden ser utilizados para diagnosticar trastornos específicos de voz. El análisis ha sido realizado con una /a / sostenida que ha sido utilizada para valorar la f_0 , el temblor, jitter y shimmer. La repetición de una afirmación y de una pregunta ha sido utilizada para estudiar los parámetros ligados a la prosodia (media de la f_0 , variaciones de tonalidad e intensidad). Los resultados indican un valor de la f_0 aumentado con respecto al grupo de control en la vocal sostenida, aumento de temblor, jitter y shimmer. Las características prosódicas prominentes eran las de escasa modulación de frecuencia y volumen. La presencia de estas características se asociaba a una reducción de las competencias de diadococinesia. Estos

autores encuentran también reducción del volumen de la voz y alteraciones de la resonancia nasal (características típicas de una disartria de tipo flácido). Otra característica prominente sería un habla percibida como ralentizada. Es importante subrayar que este efecto se debería a un aumento de los tiempos de transición de un fonema a otro más que a pausas entre sílabas o palabras. A nivel perceptual subrayan la presencia de patología vocal (con prominencia de ronquera y voz soplada).

De Smet y cols., ^[18] haciendo referencia al grupo de pacientes que han manifestado mutismo cerebeloso, subrayan que las características atáxicas no son las que mejor describen los trastornos de estos pacientes. Las características prominentes son una disminución en la intensidad de la voz (acompañado por una falta de iniciativa verbal) y un habla ralentizada pero no escaneada. La falta de características primariamente atáxicas en el habla de estos pacientes, subrayan los autores, crea problemas de diagnóstico, porque induce la impresión de un habla no disártrica, sobre todo cuando los parámetros involucrados son los relacionados con dimensiones aisladas como incompetencia a nivel laríngeo o control defectuoso de la resonancia.

De Smet, Catsman y cols. ^[18] analizan las características disártricas de un grupo de niños tratados por TFP con y sin MSD a distancia de más de un año de la cirugía (hasta 12 años de la cirugía). Las características descritas como más presentes son: distorsión de las vocales, habla lenta, temblor vocal, falta de modulación de la f_0 , hipofonía, prolongación de los fonemas. También en este caso no son mencionadas como prominentes las características más frecuentes de las lesiones cerebelosas en adultos: imprecisión articulatoria de las

consonantes, acentuación exagerada o irregular, interrupciones articulatorias irregulares, voz áspera. Hay coincidencia sólo en la distorsión de vocales. Se hace evidente la necesidad de encontrar unos términos descriptivos para los trastornos presentados por estos pacientes que no coincidan con la clásica definición de disartria atáxica. Además, los autores subrayan la repercusión que las alteraciones a nivel neuropsicológico pueden tener sobre los parámetros de habla y producción vocal (pensemos en la posible relación entre trastornos emocionales e hipofonía).

Castsman-Berrevoet y cols. ^[18] describen como característica prominente en un paciente tratado por TFP una voz susurrada, con producciones monosilábicas y frecuentes interrupciones con respiración audible.

Con respecto a la observación de hipotonía en muchos pacientes, hay que tener en cuenta las posibles lesiones de los nervios craneales, que se producen con relativa frecuencia ^[17].

Con respecto al substrato anatómico responsable de las disartrias en estos casos, las regiones del vermis y paravermianas parecen desarrollar un papel importante en la coordinación de las actividades musculares necesarias para la fonación y el habla. Se ha demostrado ^[21] que lesiones en esta zona (en adultos) llevan a una disartria de tipo atáxico, diferentemente de cuanto se observa en lesiones de los hemisferios cerebelosos.

El rol del cerebelo en el control de la fonación que acompaña el lenguaje está demostrado por estudios que evidencian la activación diferencial de algunas de sus estructuras durante tareas que conllevan la producción de lenguaje con

y sin voz (susurro versus fonación normal) [22].

Otros estudios han detectado la activación bilateral de los hemisferios del cerebelo durante tareas de fonación voluntaria.

Se ha averiguado que la cercanía entre cerebelo y tronco del encéfalo hace que eventuales fenómenos compresivos puedan repercutir sobre la funcionalidad de estructuras del tronco encefálico, produciendo una predominancia de características típicas de la disartria flácida con respecto a la atáxica [18]. La pérdida de la función de coordinación y análisis del *feedback* del cerebelo sería otra de las causas de los trastornos observados.

Con respecto a la evolución de las secuelas, algunos autores han individuado un peor pronóstico por lo que respecta a las consecuencias a largo plazo en niños con un pasado de MSD que en otros niños tratados por TFP [9]. Otros han individuado como discriminante con respecto a los mismos parámetros, un pasado caracterizado por la presencia de SPF [18]. El tipo de tumor, su localización, la edad de aparición y el tipo de tratamiento proporcionado, influyen de manera determinante en el pronóstico.[21] Los pacientes que han sido tratados por meduloblastoma muestran trastornos de mayor gravedad a largo plazo con respecto a los que han sido tratados por astrocitoma [21]. La mayoría de adultos supervivientes a TFP tratado durante la infancia muestran como característica prominente un habla ralentizada (con mayor incidencia y gravedad en supervivientes de meduloblastoma que de astrocitoma).

Con respecto a las lesiones hemisféricas, el pronóstico ha resultado en algunos estudios más favorable para sujetos que

tuviesen una lesión izquierda. El tiempo transcurrido desde la cirugía (a partir de 1 año desde el momento de la intervención, hasta 10 años después) no parece ser un factor que conlleve una mejoría en la gravedad de los trastornos de habla y voz de los pacientes [16].

No se encuentran estudios enfocados a averiguar la eficacia de los tratamientos en estos pacientes.

Tratamientos.

Hay estudios que evidencian la falta de eficacia en la disartria atáxica [19,23] de tratamientos que prevean el entrenamiento de habilidades discretas implicadas en el habla, a favor en cambio de tratamientos que prevean el entrenamiento en el uso simultáneo de diferentes componentes. Los autores avanzan la hipótesis que esto se deba a que el cerebelo está implicado sobre todo en funciones de control y coordinación del movimiento. En dicha falta de eficacia tendría un rol también la dificultad que una lesión cerebelosa conlleva en términos de aprendizajes [19]. Algunos autores indican que las capacidades de aprendizaje de nuevas habilidades motoras están en efecto condicionada por la falta de integridad de las estructuras cerebelosas. Esta afirmación resultaría tener validez sobre todo por lo que atañe a movimientos rápidos, como lo son los implicados en fonación y articulación, mientras la capacidad de aprendizaje con respecto a movimientos más lentos es decididamente superior. El fenómeno descrito parcialmente explicaría las escasas mejorías de los pacientes con disartria atáxica después de recibir tratamientos. Además existiría una específica dificultad de automatización del movimiento [19] que haría necesaria una continua monitorización de las secuencias motoras aumentando el nivel

de trabajo a nivel cognitivo. Se han hecho estudios sobre la eficacia de la LSVT en el tratamiento de adultos con disartria atáxica.

La LSVT es una técnica de rehabilitación de la voz y habla desarrollada para las personas con Parkinson. Utiliza tareas como leer, conversar, emitir vocales sostenidas con mayor volumen. Los ejercicios prevén practicar vocales sostenidas con máxima duración, variaciones máximas de la f_0 . Se sugiere al paciente que hable fuerte y piense fuerte. Se trata de consignas cognitivamente simples [24,19]. Hablar a volumen elevado estabiliza la fonación y la articulación también en individuos sin patologías de la voz o del habla. El método ha sido por lo tanto estudiado para mejorar las características de la fonación en personas con Parkinson a través de ejercicios que estimulan el cierre de las cuerdas vocales y el apoyo respiratorio. Se trata de un método que permite favorecer al mismo tiempo la mejoría de algunas complicaciones asociadas, como por ejemplo la disfagia [24]. En el caso de una disartria atáxica secundaria a lesión cerebelosa, permanece la duda de si la persona será capaz de generalizar la manera de fonar que se le propone.

Los autores describen las características de LSVT utilizado durante el tratamiento de una paciente con ataxia. Las técnicas usadas están dirigidas a aumentar la eficiencia fonatoria, favorecer la aducción de las cuerdas vocales, aumentar el apoyo respiratorio, realizar un auto control del esfuerzo vocal y del volumen, generalizar la técnica en la vida cotidiana. El tratamiento consistía en repeticiones sucesivas de vocales sostenidas, generación de una mayor o menor f_0 durante la fonación sostenida, tareas de producción de lenguaje utilizando un alto nivel de trabajo muscular, pero con una producción eufónica. El

objetivo era favorecer producciones con un volumen elevado (amplificación) y al mismo tiempo un sano mecanismo de fonación. No se dedicó tiempo a entrenar la articulación, o a cambiar la velocidad de producción del habla. La paciente ha mejorado la precisión articulatoria y el nivel de inteligibilidad de su habla [24]. Otros estudios indican coherentemente con estos resultados que la estabilidad de la fonación y la precisión articulatoria aumentan al aumentar el volumen. La paciente ha empezado a hablar realizando pausas apropiadas. Las hipótesis de la eficacia de esta técnica son múltiples. Podría tratarse de un mecanismo mediado por circuitos filogenéticamente antiguos que asocian la vocalización emotiva con la coactivación de musculatura orofacial y respiratoria, o podría tratarse de un mecanismo que involucra reflejos. La fonación a volumen elevado activa los mecanorreceptores a nivel laríngeo, respiratorio y de la musculatura orofacial, es decir toda la musculatura implicada en la producción del lenguaje oral. Además, el aumentado feedback desde estas estructuras, podría ser útil para facilitar el control sobre los parámetros de fonación y habla, ayudando en la estabilización de la actividad muscular implicada. El mecanismo neuronal que regula la vocalización a volumen elevado, participa también en el control de las funciones ejecutivas, por lo tanto el aprendizaje en estas condiciones sería estimulado, favoreciendo el buen resultado del tratamiento [19]. No olvidemos que hay muchos pacientes con disartria atáxica que utilizan un aumentado volumen de voz, y que por lo tanto no se beneficiarían de este tipo de tratamiento.

Otros autores han estudiado los efectos de la ralentización del habla sobre sus otros parámetros, proporcionando a un paciente con disartria atáxica una tera-

pia intensiva con la técnica de la *Smooth Therapy* [23]. El método prevé trabajo sobre el ataque suave, alargamiento de las vocales, atar entre ellas las palabras, en una sola espiración, reducir la velocidad del habla. Dicha técnica ha sido creada e inicialmente utilizada para los casos de disfemia. En este estudio el paciente, adulto y disártrico desde hacía 24 años, presentaba una insuficiencia fonatorio-prosódica, con calidad vocal dura, áspera, y una patológica uniformidad de volumen y frecuencia. Los autores han estudiado los efectos de la terapia en términos de inteligibilidad (porcentaje de lenguaje correctamente descodificado por un oyente al que no se le proporcionan datos de tipo contextual), naturalidad, (el lenguaje aparece natural al oyente) comprensibilidad (porcentaje de lenguaje correctamente descodificado cuando se proporcionan informaciones sobre el contexto). También ha sido medido el impacto de la terapia en los parámetros medidos por el ICF. En este paciente han mejorado sobre todo los parámetros concernientes a los aspectos laríngeos. Ha habido un aumento de la f_0 , mejor modulación de la tonalidad y volumen, una prosodia en general más adecuada. La inteligibilidad no ha aumentado (no ha aumentado la precisión articulatoria ni la diadococinesia), pero sí la eficacia comunicativa en contextos naturales (naturalidad y comprensibilidad), y los parámetros de participación social y limitaciones en las actividades medidos por el ICF.

Ambos enfoques terapéuticos descritos tienen en común el hecho de que no realizan ejercicios propios de un modelo point-placement, que prevé el entrenamiento de las funciones ligadas a los lugares de producción de la fonación, articulación o amplificación en un determinado punto del vocal tract de forma aislada. Algunos autores indican que

en muchos pacientes con disartria de tipo atáxico, el contenido formántico de las vocales en estructuras aisladas CV-VC o CVC, es correcto, aunque la inteligibilidad del habla de los mismos pacientes sería muy reducida. Lo que resultaría alterado en la mayoría de estos pacientes serían los parámetros de duración de los sonidos del lenguaje.[25] Basándose en estas consideraciones proponen tratamientos enfocados al control de la velocidad del habla y a la normalización de aspectos prosódicos (ligados a variaciones de velocidad, intensidad y frecuencia fundamental).

El problema de la disartria atáxica residiría según algunos estudios no sólo en la ejecución del movimiento, sino también en su programación [26], es decir, en el proceso de transformación de la etiqueta verbal y en la codificación de las acciones motoras necesarias para transformarlo en una señal acústica con significado. Terapias que actúen sobre los aspectos de programación podrían por lo tanto ser efectivas.

Conclusiones.

Los datos sobre las consecuencias a largo plazo en voz y habla de niños tratados por TFP, a pesar de no ser abundantes, permiten poner en evidencia la presencia de trastornos de tipo disártrico que permanecen también a largo plazo. Queda poco clara la caracterización de estos trastornos, que algunos autores indican como no asimilables a las características típicas de las disartrias de tipo atáxico. Sería importante poder describir estos tipos de disartrias, porque la falta de características atáxicas podría llevar al incorrecto diagnóstico de falta de disartria. [16]

Cuando hablamos de pacientes pediátricos con TFP, hablamos de pacientes

sometidos a muchas terapias y que acuden con frecuencia a las estructuras hospitalarias para recibir tratamientos oncológicos, fisioterápicos, hormonales, neuropsicológicos. Sería importante por lo tanto estudiar el impacto de los trastornos disártricos en su economía vital actual y futura y el impacto de la precocidad del tratamiento con respecto a las posibilidades de recuperación. Esto permitiría elegir el momento más propicio para proporcionar un tratamiento eficaz a estos pacientes. También sería importante poder comparar la naturaleza de los trastornos disártricos en niños tratados de TFP y en niños con lesiones de las mismas estructuras originadas por otras causas.

Con respecto a los tratamientos, se subraya la falta de literatura sobre la eficacia de los tratamientos en estos pacientes. Hay que hacer referencia a la literatura dedicada a pacientes adultos. Queda por lo tanto abierta esta rama de investigación, junto a la necesidad de pensar en posibles adaptaciones de las herramientas terapéuticas propuestas a pacientes en edad evolutiva. Como hemos visto en estos niños se presentan también trastornos de tipo neuropsicológico y emocionales que pueden influir

en la calidad de la voz y del habla en general y en la eficacia de los procesos de recuperación. El tipo de tratamiento proporcionado debería tener en cuenta por lo tanto también la elaboración cognitiva del feedback y la posibilidad de utilizarlo de manera eficaz, además de los eventuales problemas de motivación, aprendizaje, automatización.

Los trastornos de voz podrían además llevar al desarrollo de lesiones a nivel de las cuerdas vocales, poco estudiadas, debido a la necesidad de compensación con la que estos pacientes podrían encontrarse (por ejemplo por un déficit de amplificación, o para intentar suplir a la falta de inteligibilidad consecuentemente a problemas articulatorios, o en consecuencia de la misma incoordinación fono-respiratoria y a la falta de apoyo). Las posibles líneas de investigación son por lo tanto múltiples y necesarias para desarrollar unas posibles guías de intervención en los trastornos de voz que se presentan en el cuadro de las disartrias de pacientes pediátricos tratados de TFP.



Trabajo realizado como Tesina del Máster en Rehabilitación de la Voz de la Escuela de Patología del Lenguaje del Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, de Barcelona.
<http://info.eplsantpau.org> – <http://www.santpau.cat/epl>

Bibliografía.

- 1: Cano Muñoz I., Enriquez Caballero N.C. Tumor de fosa posterior en pacientes pediátricos y su correlación clínica, radiológica y anatomopatológica. *Anales de radiología México*, 2010, (4):185-205.
- 2: Mei C., Morgan A.T. Incidence of mutism, dysarthria and dysphagia associated with childhood posterior fossa tumour. *Childs Nervous System*, 2011, 27: 1129-1136.
- 3: Guía de Práctica Clínica del Gobierno Federal de Estados Unidos Mexicanos, en http://www.cvsp.cucs.udg.mx/guias/TODAS/IMSS_264_10_ASTROCITOMA_Y_MEDULOBLASTOMA/IMSS_264_10_EyR.pdf, comprobado el 10 de septiembre de 2012.
- 4: Castrogiovanni P., Luccarelli L. Il cervelletto, dalle funzioni cognitive alla psicopatologia. Società Editrice Europea, Firenze, 2000:24-33, 39-42.
- 5: Riva D., Giorgi C. The cerebellum contribute to higher functions during development. Evidence from a series of children surgically treated for posterior fossa tumor. *Brain*, 2000, 123: 1051-1061.
- 6: Melle N., Guía de intervención logopédica en la disartria, Ed. Síntesis, 2007: 12-27.
- 7: Van Mourik M., Castman Berrevoets C.E., Yousef-Bak E., Paquier P.F., van Dongen H.R. Dysarthria in Children With Cerebellar or Brainstem Tumors. *Pediatric Neurology*, 1998, (18): 5 411-414
- 8: Robertson S.J., Thomson F. Working with Dysarthria. 1986, Speechmark Publishing, Oxon: 4-5.
- 9: De Smet H.J., Bailleux H., Castman-Berrevoets C.E., De Deyn P.P., Marien P., Paquier P.F. Postoperative motor speech production in children with the syndrome of cerebellar mutism and subsequent dysarthria: a critical review of the literature. *European Journal of Paediatric Neurology*, 2007 (11): 193-207.
- 10: Conde G., Viota M., García F., Cabrera R., López Almaraz R. Mutismo cerebeloso grave tras cirugía de un tumor de fosa posterior, *Anales de. Pediatría (Barcelona)*, 2007; 66 (1): 75-79.
- 11: Paquier P.F., van Mourik M., van Dongen H., Castran-berrevoets C., Brison A. Síndrome de mutismo cérébelleux et dysarthrie subséquente : étude de trois enfants et revue de la littérature. *Revue Neurologique (Paris)*, 2003, 159 (11) : 1017-1027.
- 12: Steinbok P., Douglas Coochrane D., Perrin R., Price A. Mutism after Posterior Fossa Tumor Resection in Children: Incomplete Recovery on Long-Term Follow-Up. *Pediatric neurosurgery*, 2003, 39: 179-183.
- 13: Gudrunardottir T., Sehested A., Juhler M., Schmiegelow K. Cerebellar mutism. Review of literature. *Childs Nervous System*, 2011, 27: 355-363.
- 14: Gudrunardottir T., Sehested A., Juhler M., Schmiegelow K. Cerebellar Mutism. Review of the literature. *Childs Nervous System*, 2011 (27): 355-363.

- 15: Huber F.J., Bradley K., Spiegler B.J., Dennos M. Long-term effects of transient cerebellar mutism after cerebellar astrocytoma or medulloblastoma tumor resection in childhood. *Childs Nervous System*, 2006, 22: 132-138.
- 16: Morgan A.T., Liégeois F., Liederkerke C., Vogel A.P., Hayward R., Chong K., Vargha-Khadem F. Role of cerebellum in fine speech control in childhood: Persistent dysarthria after surgical treatment for posterior fossa tumour. *Brain and Language*, 2011, 117: 69-76.
- 17: 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: 379-397.
- 18: De Smet H.J., Castman-Berrevoets C., Aarsen F., Verhoeven J., Mariën P., Paquier P.F. Auditory -perceptual speech analysis in children with cerebellar tumours: A long-term follow-up study. *European Journal of Paediatric Neurology*, 2011, 16 (5): 434-442
- 19: Sapir S., Spielman J., Ramig L.O., Hinds S.L., Countryman S., Fox C., Story B. Effects of Intensive Voice Treatment (the Lee Silverman Voice Treatment -LSVT) on Ataxic Dysarthria: A Case Study. *American Journal of Speech-Language Pathology*, 2003, 12: 387-399.
- 20: Ackermann H., Ziegler W. Cerebellar voice tremor: an acoustic analysis. *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry*, 1991, (54): 74-76.
- 21: Huber J.F., Bradley K., Spiegler B., Dennis M. Long-Term Neuromotor Speech Deficits in Survivors of Childhood Posterior Fossa Tumors: Effects of Tumor Type, Radiation, Age at Diagnosis, and Survival Years. *Journal of Child Neurology*, 2007, 22(7): 848-854.
- 22: Schulz G.M., Varga M., Jeffries K., Ludlow C.L., Braun, A.R. Functional Neuroanatomy of Human Vocalization: an H₂ [¹⁵O] PET Study, *Cerebral Cortex* 2005, 15(12): 1835-47.
- 23: Stocks R., Dacakis G., Phyland D., Rose M. The effect of smooth speech on the speech production of an individual with ataxic dysarthria. *Brain Injury*, 2009, 23(10): 820-829
- 24: El Sharkawi A., Ramig L., Logemann J., A., Pauloski B., R., Rademaker A., W., Smith C., H., Pawlas A., Baum S., Werner C. Swallowing and voice effects at Lee Silverman Voice Treatment (LSVT®): a pilot study. *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry*, 2002, 72: 31-36.
- 25: Yorkston K., Beukelman D.R. Ataxic Dysarthria: Treatment Sequences Based on Intelligibility and Prosodic Considerations. *Journal of speech and hearing disorders*. 1981, 46: 398-404.
- 26: Spencer K.A., Rogers M., A. Speech motor programming in Hypokinetic and ataxic dysarthria. *Brain and Language*, 2005, 94: 347-366