

## **Esclerosis Lateral Amiotrófica: valoración integral.**

Dr. Guillermo Miranda. *Unidad de Rehabilitación Cardio Respiratoria. H.U. Insular de Gran Canaria. Profesor asociado. Universidad de Las Palmas de Gran Canaria*

### **1.- Introducción.**

La ELA es una enfermedad neurodegenerativa, con una afectación preferente por las neuronas motoras. Tiene una incidencia de entre 1.5-2.7 /100.000 casos en Europa y EEUU. La prevalencia es de 2.7-7.4 /100.000. Es 1.5 veces más frecuentes en hombres , hasta los 70 años, en donde se igualan los sexos. En el 10% de los casos se trata de una ELA familiar y en el 90% es esporádica. La mayoría de los pacientes mueren entre el 3-5 años del diagnóstico, solo un 10% viven más de 10 años. El único tratamiento aprobado en la actualidad es el Riluzole. El retraso diagnóstico de 9-12 meses suele ser la norma, sobre todo cuando el inicio es periférico.

### **2.- Conceptos generales.**

Con la rehabilitación pretendemos mantener el mayor nivel de calidad de vida del paciente, mejorar su adaptación al entorno, aumentar su autonomía y resolver las complicaciones que vayan surgiendo. Es imprescindible establecer una buena coordinación con todo el equipo de profesionales que tratan al paciente, aprovechando la mayor frecuentación del paciente a nuestro servicio (fisioterapia, logopedia, terapia ocupacional...). Es frecuente que los pacientes depositen en la Rehabilitación unas expectativas desproporcionadas, ya que ante la falta de un tratamiento que frene la evolución de la enfermedad, otros profesionales le expresan al paciente que “en su enfermedad lo más importante es la rehabilitación...”. Este hecho va a condicionar a todos los profesionales que integran la rehabilitación.

En los estadios iniciales, los pacientes no precisan asistir a una sala de fisioterapia. Deben mantenerse activos, evitando el sedentarismo, pero a la vez tratar de no agotarse con sesiones muy prolongadas o muy intensas de ejercicio. Cuando la afectación inicial es la pérdida de la pinza del pulgar , hay que aconsejarles algunas ayudas técnicas para mantener la misma.

Se recomienda que en cada servicio de rehabilitación haya un solo profesional que atienda a estos pacientes. En ocasiones los servicios se estructuran por áreas ( neurológico, trauma, respiratorio...) lo que hace que estos pacientes tengan varias citas con distintos profesionales del mismo servicio. Esto no parece lógico. El seguimiento periódico debe hacerse como mínimo cada tres meses, pues lo habitual es que la enfermedad progrese muy rápido. Es muy útil que algún profesional del servicio, contacte mensualmente con el paciente y pregunte acerca de los síntomas claves en el desarrollo de la enfermedad (como duerme, como traga, somnolencia, evolución del peso, deterioro de la marcha, secreciones respiratorias...). En

nuestro hospital, esta labor la realiza el Fisioterapeuta de la Unidad de Cardio-Respiratorio. Esta labor permite actuar más rápido ante cualquier necesidad (traqueostomía, gastrostomía), pues en ocasiones las citas con otros especialistas son muy diferidas en el tiempo. Se debe facilitar un teléfono de contacto para en fases avanzadas de la enfermedad, evitar traslados innecesarios del paciente.

Es necesario realizar reuniones periódicas de todo el equipo de profesionales que atiende al paciente, para unificar criterios de derivación, saber el protocolo que usa cada profesional...El médico de familia debe tener contacto directo con los especialistas que sigan al paciente y ha de informarse de los cambios en la medicación que se van introduciendo. Las asociaciones de pacientes expresan el deseo de ser atendidos en un mismo día por las distintas especialidades, para evitar los desplazamientos al hospital.

En nuestro país existen Unidades específicas de ELA en donde se abordan de manera multidisciplinar al paciente ( CarlosIII..)

### **3.- Fisioterapia motora.**

Los pacientes con ELA tienen una baja tolerancia al ejercicio y se fatigan con facilidad. Bajo esta premisa no son eficaces los ejercicios resistidos intensos ni las largas sesiones de fisioterapia. Es mejor, realizar sesiones cortas, en varios momentos del día. Cuando tienen que recorrer largas distancias para acudir al Centro de Fisioterapia, los beneficios que le reporta al paciente son cuestionables, por el agotamiento que se produce. En ocasiones es más útil realizar sesiones a días alternos y pautar una tabla de ejercicios y estiramientos para realizarlos en casa.

La zona más afectada por las contracturas son la región cervical y ambas cinturas escapulares. Se benefician de los estiramientos suaves de la musculatura sobrecargada y de la aplicación de las medidas habituales de calor local (pañales calientes, parafangos, infrarrojo...)

Los ejercicios de mantenimiento de los arcos articulares, pasivos o activos, previenen la rigidez articular y son bien valorados por los pacientes. El papel del ejercicio físico en los pacientes con ELA es controvertido. Existen dudas de la utilidad de entrenar al esfuerzo a estos pacientes frente a ejercicios suaves y estiramientos. Existen varios hechos que cuestionan los ejercicios intensos y resistidos:

- La posibilidad de dañar por sobrecarga a un músculo ya de por sí debilitado ha llevado a contraindicar los ejercicios resistidos.

- Se conoce que el exceso de repeticiones o de carga provoca la pérdida de fuerza en músculos denervados o debilitados.
- Hay algunos datos epidemiológicos que relacionan la ELA con ejercicios intensos (deportistas, militares de la guerra del golfo..).
- Se ha objetivado el aumento de la Creatin Kinasa en pacientes con distrofias musculares o con neuropatías crónicas que realizaban ejercicios intensos.
- En estudios animales se ha observado que el deterioro muscular puede inducir el deterioro de la neurona motora.

La Colaboración Cochrane alega falta de evidencia y varios estudios comparando tratamiento convencional frente a entrenamiento concluyen que esta última modalidad a corto plazo (6 meses) mejora la fuerza y consigue puntuaciones superiores en la escala física del SF 36 y en escalas específicas de ELA y de severidad de la fatiga.

Parece pues, que el quid de la cuestión está en establecer el grado de intensidad de los ejercicios a realizar, sabiendo que tanto la inmovilidad como el ejercicio extremo no son beneficiosos.

#### **4.- Terapia ocupacional.**

La forma de inicio más frecuente de esta enfermedad es la afectación braquial distal, de comienzo unilateral y rápida bilateralidad. El paciente comienza quejándose de que se le cae la raqueta de la playa o de que está torpe al agarrar los objetos de uso cotidiano. Es frecuente que consulte con el Traumatólogo y que incluso se confunda con el síndrome del túnel del carpo o con afecciones cervicales

Las ayudas técnicas pueden prolongar la independencia del paciente y se deben ir introduciendo progresivamente a medida que la enfermedad progrese. Si se ofertan todas de golpe el paciente se sentirá abrumado. La primera ayuda técnica suele ser un dispositivo para aumentar el tamaño de la llave del coche o de la casa, pues la debilidad en la pinza suele ser precoz. El uso de velcros para evitar los botones y el nudo del zapato son útiles. Las visitas al terapeuta deben ser continuadas a lo largo de la evolución. En caso de no contar con este profesional, hay que ofertarles catálogos o aconsejarles los comercios en donde se vendan estas ayudas técnicas.

#### **5.- Material ortoprotésico.**

Las ortesis más utilizadas son:

- Antiequino tipo Rancho de los Amigos o tipo Foot Up: consiguen mantener el dorso del pie en extensión en la fase de oscilación de la marcha , evitando que el paciente tropiece la puntera del zapato con cualquier irregularidad en el piso. Deben introducirse

precozmente, cuando la fuerza del músculo tibial anterior sea menor a 3/5 (escala de Daniels) o incluso antes si el paciente se tropieza frecuentemente.

- Bastones, andadores: estas ayudas para la marcha evitan las caídas al aumentar la base de sustentación. Los bastones tienen el inconveniente de que hay que agarrarlos mediante una presión de los flexores de la mano, que suelen afectarse precozmente. Los andadores con ruedas amplias y con una cesta y asiento son los más útiles.
- Sillas de rueda manual y eléctrica: ambos modelos son necesarios cuando el paciente tenga deteriorada la capacidad de la marcha para distancias largas. Es uno de los momentos más difíciles en la relación Rehabilitador –paciente, pues éste aprecia que el hecho de tener la silla, supone una progresión definitiva en su enfermedad. Hay que convencerles que la utilicen para largas distancias, cuando se encuentren más cansados. La silla eléctrica es con diferencia la ortesis que más calidad de vida reporta al paciente, pues mantiene su capacidad de movimiento y su capacidad de relación (ir al banco, a la tertulia de los amigos...). Incluso en estadios avanzados puede incorporar los dispositivos de ventilación mecánica no invasiva.
- Collarín cervical: se debe utilizar cuando el paciente tenga debilidad en la musculatura extensora del cuello. Es aconsejable que sea ligero y abierto por delante, por la posibilidad de traqueostomía. En el mercado los dos modelos que se acercan más a este ideal son el Headmaster y el collarín de True Life.



## 6.- Fisioterapia respiratoria.

Los pacientes con ELA presentan una insuficiencia respiratoria restrictiva del tipo neuromuscular. Habitualmente su parénquima pulmonar es sano, pero su musculatura es débil y no podrá tener un pico de flujo espiratorio suficiente para toser ( $PFT > 4.25l/sg$ ) y sacar las secreciones.

Las técnicas fundamentales para el manejo de los problemas respiratorios son:

- Aspiración de secreciones
- Tos asistida
- Hiperinsuflaciones con el ambú o con los dispositivos de ventilación mecánica , seguidas de presiones abdomino torácicas en tiempo espiratorio.
- Cough assist o In-exsufiator: dispositivo no invasivo que consigue generar un aumento de presión en la vía aérea (+ 40 mm de Hg) seguido de una inversión de dicha presión (- 40 mm e Hg) lo que genera un efecto de aspirado de las secreciones. No está disponible en el hospital ni se dispensa en las empresas que gestionan los ventiladores a domicilio.
- Ventilación mecánica no invasiva (BIPAP, Volumétrico).

Es útil que los pacientes aprendan algunas técnicas de fisioterapia respiratoria, antes de que la enfermedad esté evolucionada. Este aprendizaje debe hacerse extensible a los cuidadores.

### **7.- Comunicación con el paciente.**

Los pacientes con ELA suelen tener labilidad emocional y además pueden estar francamente deprimidos. Cuando la ELA es de inicio bulbar, puede que tengan serias dificultades para expresarse. En otras ocasiones, si no estamos familiarizados con la misma, el paciente puede reír o llorar inapropiadamente (afectación pseudobulbar).

Por lo tanto la comunicación médico-paciente suele ser difícil .Es preferible que acudan con un familiar, que probablemente entienda lo que el paciente nos quiere transmitir. La comunicación debe ser franca, paulatina, cuidadosa con los productos milagrosos, o las esperanzas de curación que se ofertan en centros privados en el extranjero. Es útil entregarles el folleto de la asociación en la provincia ( adelaweb.com) y animarles a que contacten con otros pacientes con la misma enfermedad.

Según la normativa vigente en nuestro país los pacientes tienen derecho a conocer toda la información disponible sobre su enfermedad e incluso a que se respete su voluntad de no ser informada. También deben saber que existe un registro de las manifestaciones anticipadas de voluntad.

### **8.- Trabajador social.**

Es fundamental contar con este profesional para encauzar todas las ayudas sociales, resolver las cuestiones relativas a la incapacidad laboral, grado de minusvalía, ayudas técnicas que no estén contempladas en el catálogo de prescripción ortopédica...

## 9.- Manejo síntomas:

- Dolor: la contractura en la parte alta de la espalda o en la zona glútea son frecuentes. No es raro encontrar neuropatías de atrapamiento a medida que el paciente pierde peso. Los fármacos más utilizados son el Paracetamol, el Tramadol y los fármacos para combatir el dolor neuropático ( Amitriptilina, Gabapentina , Pregabalina).
- Calambres. Forman parte del síndrome piramidal y acontecen en las fases iniciales de la enfermedad. Las medidas físicas como el calor y los estiramientos consiguen alivio. Entre los fármacos más utilizados para tratar este síntoma están: Sulfato de Quinina, Diazepán, Fenitoína, Clonazepán...
- Espasticidad: en algunos pacientes el síndrome piramidal se manifiesta con mucha intensidad, apareciendo la espasticidad y la rigidez que van a dificultar el manejo de los pacientes y la pérdida funcional. El Baclofeno, la Tizanidina y el Diazepán son los fármacos más utilizados. Como son depresores del sistema nervioso central producen somnolencia, que se añade a la que ya experimentan los pacientes por la hipoventilación alveolar nocturna que sufren. Hay que introducirlos paulatinamente, advirtiendo los efectos secundarios que presentan.
- Pérdida de peso: los pacientes al no poder deglutir con facilidad rehúyen la alimentación y se produce una pérdida de peso progresiva, que junto con la amiotrofia y las fasciculaciones son los signos externos de la enfermedad. A los pacientes le es más fácil tragar alimentos que tengan una textura espesa y por el contrario se atragantan con el agua. El uso de espesantes y suplementos alimenticios debe ser una práctica habitual. La gastrostomía precoz suele evitar la pérdida ponderal. En los hospitales que disponen de servicio de Endocrinología y Nutrición, ellos se encargan del seguimiento de estos pacientes. En caso contrario, cualquiera de los facultativos que siguen al paciente deben abordar este aspecto, facilitándole al paciente los suplementos nutricionales, los espesantes, el agua gelidificada... Debe ser una práctica habitual pesar al paciente en cada consulta.
- Sialorrea: la hiperproducción de saliva produce aislamiento social. Están implicados en este signo la pérdida del control postural, la imposibilidad para tragar, la disfunción autonómica de las propias glándulas... Los fármacos anticolinérgicos ( amitriptilina, atropina sublingual en gotas.) o últimamente la toxina botulínica mejoran éste aspecto.
- Estreñimiento: la inmovilidad y el uso de algunos fármacos (Tramadol, atropínicos) condicionan la aparición de estreñimiento. Además de la adecuada hidratación y la dieta rica en fibras, se pueden utilizar supositorios ( Glicerina, Dulco-Laxo) , laxantes osmóticos (Lactulosa, Lactitol) y laxantes estimulantes del peristaltismo (Senósidos, Bisacodilo).

Es muy útil, disponer de un folio, con un listado de cuestiones a preguntar al paciente y sus posibles soluciones. De esta manera nos aseguramos el abordaje de todos los aspectos importantes:

- 1) ¿Te tropiezas?: antiequino
- 2) ¿Estás inestable, te has caído?: despistaje de fracturas, bastones, andador, prevención de caídas.
- 3) ¿Necesitas ayuda para planificar las adaptaciones en la vivienda?: hablar con los Terapeutas Ocupacionales o asesorar sobre los requerimientos del baño,rampas..
- 4) ¿Necesita la silla de rueda eléctrica, aunque aún conserva algo de marcha?: la silla de rueda eléctrica es la ayuda técnica que más independiente hace al paciente.
- 5) ¿Somnolencia diurna, cansancio?: valorar gasometría y pulsioximetría de 24h.Signos de hipoventilación e hipercapnia. Remitir a Neumología para valorar ventilación mecánica no invasiva.
- 6) ¿Te atragantas? : espesantes, agua gelidificada, inclinar la cabeza hacia adelante para tragar, gastrostomía.
- 7) ¿Tienes dolor?:analgésicos , AINE , opiáceos, amitriptilina , gabapentina, pregabalina
- 8) ¿Tienes espasticidad? :Baclofeno, Tizanidia, Diazepan
- 9) ¿Mantiene el cuello?:collarín tipo Headmaster..
- 10) ¿Dificultad para expectorar?: técnicas de fisioterapia, hiperventilar con ambú, aspirador de secreciones.
- 11) ¿Hipersialorrea?:atropina, amitriptilina, tóxina botulínica
- 12) ¿Cuánto peso has perdido, desde la última consulta?: valorar suplementos nutricionales, valorar gastrostomía.
- 13) ¿No tolera el decúbito supino y tiene que dormir semiincorporado?: valorar ventilación mecánica no invasiva.
- 14) ¿Ha tramitado el grado de minusvalía y la incapacidad?: remitir al Trabajador social, redacción de informes actualizados.
- 15) ¿Tiene una cama, grúa y colchón adecuados?: informe para que se lo dé otra institución, pues no está en el catalogo de prescripción ortoprotésica de mi Comunidad.
- 16) ¿Necesita Fisioterapia a domicilio, pues se agota excesivamente en los traslados?: tramitación de la misma desde el Servicio de salud de mi comunidad o a través de otras instituciones o colectivos.
- 17) ¿La enfermedad está en fase avanzada? :hablar de la limitación del esfuerzo terapéutico, remitir a Cuidados Paliativos
- 18) ¿Está deprimido o ansioso?: antidepresivos, ansiolíticos, valorar remitir a la Unidad de Salud Mental.

- 19) ¿La enfermedad está tan avanzada que no compensa que el paciente se desplace a la consulta?: Valorar el uso del teléfono para cosas como renovar la rehabilitación, hacer una prescripción ortopédica ya pactada previamente, la solicitud de un informe...).
- 20) ¿Has contactado con las asociaciones de ELA de tú comunidad?: entregar los folletos de las asociaciones.

### **Bibliografía:**

1. Guía para la atención de la ELA en España. Ministerio de Sanidad y Consumo. 2007.
2. Drory VE. The value of muscle exercise in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Sci* 2001;191:133-7
3. Dalbello-Haas V, Florence JM, Krivickas LS. Therapeutic exercise for people with amyotrophic lateral sclerosis or motor neuron disease *Cochrane Database Syst Rev*. 2008 Apr 16;(2).
4. Bello-Haas VD, Florence JM, Kloos AD, Scheirbecker J, Lopate G, Hayes SM, Pioro EP, Mitsumoto H. A randomized controlled trial of resistance exercise in individuals with ALS *Neurology*. 2007 Jun 5;68(23):2003-7.
5. Decreto 13/2006, de 8 de febrero, por el que se regulan las manifestaciones anticipadas de voluntad en el ámbito sanitario y la creación de su correspondiente registro (BOC de 2 de Marzo).
6. Ley 41/ 2002, de 14 de noviembre, básica reguladora de la autonomía del paciente y derechos y obligaciones en materia de información y documentación clínica (BOE del 15 de noviembre).

## **NOTAS**