

Tratamiento neurorrehabilitador de la esclerosis lateral amiotrófica

F. Orient-López, R. Terré-Boliart, D. Guevara-Espinosa, M. Bernabeu-Guitart

NEUROREHABILITATION TREATMENT OF AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS

Summary. Aim. To carry out a review of the literature with the aim of defining, evaluating, establishing and making more widely known the value of neurorehabilitation therapy in the different phases of the course of amyotrophic lateral sclerosis (ALS). Special emphasis will be given to the role this type of treatment plays in improving both survival rates and these patients' functional independence and quality of life. Development. Although ALS is a disease that follows an unrelenting course, patients' quality of life, and even their survival time, can be changed dramatically with suitable medical management. Neurorehabilitation therapy consists of an integral process carried out by an interdisciplinary team that includes the basic pharmacological treatment, symptomatic treatment of the associated problems and rehabilitation therapy, the aim being to prolong the functional capacity of these patients and to promote their independence. Its ultimate goal is to ensure the highest possible quality of life throughout the whole health care process. Conclusions. Until a cure is found for ALS, neurorehabilitation therapy is clearly today's most promising therapeutic option as far as improving these patients' quality of life, health and survival rates is concerned. This treatment should not only involve the medical care of the patient, but also provide the appropriate technical aids and home help, together with training and preparation of both the main caregiver and the patient's family. This instruction should cover the whole period from the moment the disease is diagnosed to its terminal phase. [REV NEUROL 2006; 43: 549-55]

Key words. Amyotrophic lateral sclerosis. Functional independence. Neurodegenerative diseases. Prognosis. Rehabilitation. Treatment.

INTRODUCCIÓN

Las enfermedades de la neurona motora, descritas inicialmente por Aran y Duchenne [1], se caracterizan por constituir un grupo heterogéneo de síndromes, esporádicos o familiares, cuyo sustrato neuropatológico es una degeneración de las motoneuronas de la médula espinal, el tronco del encéfalo o de la corteza motora. La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es la enfermedad de referencia dentro de este grupo de síndromes.

La ELA es una enfermedad degenerativa de curso progresivo que afecta a las células del asta anterior y a la vía corticoespinal, y que se manifiesta principalmente con debilidad muscular, amiotrofia e hiperreflexia. Las primeras descripciones de la ELA se deben a Charcot, quien, en 1865, describió su curso clínico; pocos años después, Joffroy y Gombault definieron sus características anatomopatológicas [2].

Aunque la enfermedad sigue un curso inexorable, la calidad de vida de los pacientes, e incluso el tiempo de supervivencia, puede cambiar de forma significativa con una actuación médica adecuada. Los tratamientos que actualmente existen para la ELA prolongan la supervivencia, aunque no evitan la progresión de la enfermedad. Por ese motivo, además de continuar con las numerosas investigaciones que se están llevando a cabo en diferentes campos con el fin de encontrar un tratamiento para esta enfermedad neurodegenerativa, el objetivo primordial de la atención médica a estos pacientes es mejorar su calidad de vida lo máximo posible. En este aspecto, el tratamiento neurorrehabilitador —planteado desde un punto de vista interdisciplinar— permite orientar los recursos hacia unos objetivos básicos, co-

mo prolongar la capacidad funcional y promover la independencia [3-5], con la finalidad de ofrecer al enfermo la mayor calidad de vida posible durante todo el proceso asistencial. Como se señala en la literatura especializada, hasta que no se encuentre un tratamiento curativo para la ELA, la rehabilitación sigue siendo la mejor esperanza para mejorar la salud y la supervivencia de las personas afectadas [6].

Desde el punto de vista médico, la asistencia a los pacientes con ELA debe basarse en un buen conocimiento de la enfermedad por parte de todos los profesionales implicados, información adecuada al enfermo y a sus familiares, accesibilidad a los servicios sanitarios, provisión de ayudas técnicas, tratamiento de los síntomas, indicación oportuna de métodos alternativos a la alimentación oral, asistencia ventilatoria y atención domiciliaria con ayuda del centro de salud del área del paciente, así como asesoramiento y apoyo hasta el final. Esta atención global e integral, que debe plantearse desde el momento en que se diagnostica la enfermedad hasta su fase terminal, es en sí misma el concepto básico que define el tratamiento neurorrehabilitador. Este tratamiento debe llevarlo a cabo, preferentemente, un equipo multidisciplinar (neurólogo, médico rehabilitador, fisioterapeuta, terapeuta ocupacional, logopeda, neumólogo, dietista y psicólogo), y ha de incluir el tratamiento farmacológico de base, el tratamiento sintomático de los problemas concomitantes y el tratamiento de rehabilitación, con el objetivo global de prolongar la capacidad funcional de estos pacientes, promover su independencia y garantizarles así la mayor calidad de vida posible durante todo el proceso asistencial.

También es importante destacar la existencia de entidades como la Asociación Española de ELA (ADELA) [7] y diferentes asociaciones de ámbito regional, integradas por afectados de ELA y sus familiares, así como por personas interesadas en la enfermedad. Estas asociaciones son útiles no sólo para dar apoyo, sino también como fuente de información permanente sobre los diferentes avances que puedan producirse en relación con la enfermedad y su tratamiento.

Aceptado tras revisión externa: 05.04.06.

Unidad de Daño Cerebral. Institut Guttmann. Hospital de Neurorrehabilitación. Badalona. Barcelona, España.

Correspondencia: Dr. Felip Orient-López. Institut Guttmann. Hospital de Neurorrehabilitación. Camí de Can Ruti, s/n. E-08916 Badalona (Barcelona). Fax: +34 934 977 703. E-mail: forient@guttmann.com

© 2006, REVISTA DE NEUROLOGÍA

El objetivo de esta revisión es definir, valorar, contrastar y dar a conocer la utilidad del tratamiento neurorreatador en las diferentes fases evolutivas la ELA, haciendo especial hincapié en el papel que desempeña tanto en la mejora de la supervivencia como de la calidad de vida de estos pacientes.

EPIDEMIOLOGÍA

La incidencia de la ELA es bastante uniforme en la mayoría de los países industrializados. Se sitúa entre 0,4 y 2,4 casos por cada 100.000 habitantes/año, con una prevalencia de 4-6 casos por cada 100.000 habitantes, y en los últimos años se ha observado una tendencia al aumento de estas cifras [2,8-11].

La ELA es más frecuente en varones, en una proporción aproximada de 1,2-1,6:1, y suele presentarse en individuos adultos. La edad media de comienzo se sitúa alrededor de los 56 años, y es poco frecuente que se desarrolle antes de los 40 o después de los 70 [12,13]. La duración media de la enfermedad se estima en tres años, con una supervivencia de más de cinco años sólo en el 20% de los pacientes y de más de diez en el 10%.

Existe una forma familiar que representa el 5-10% de todos los casos. Los estudios de las formas familiares han mostrado un comienzo más temprano de la enfermedad (edad media: 45,1 años), una menor preponderancia en los varones (1,2:1) y una supervivencia más corta (1,5 años de media).

La ELA se presenta de modo excepcionalmente frecuente en ciertas áreas del Pacífico Este como la isla de Guam, la península Kii de Japón, el oeste de Nueva Guinea, Groote Eylandt en Australia y la región de Viluisk en el este de Siberia.

En la literatura médica se han descrito algunos factores predictivos de supervivencia, como la edad de inicio, el sexo y la presentación clínica (la forma bulbar respecto a la no bulbar), así como el tipo de progresión. La edad de inicio parece ser el factor predictivo de mayor relevancia en lo referido a la duración de la enfermedad, ya que los pacientes más jóvenes tienen una supervivencia significativamente mayor [6,12,14].

ETIOLOGÍA

La etiopatogenia de la ELA todavía se desconoce. Las formas hereditarias o familiares son las únicas enfermedades de la neurona motora de las se conocen las causas. Entre el 5 y el 10% de los casos de ELA corresponde a formas familiares, mientras que el resto se consideran esporádicos. En los casos en que la enfermedad es hereditaria, se han identificado tres *loci* de transmisión autosómica dominante (21q22, 9q34 y 9q21-q22) y dos de transmisión autosómica recesiva (2q33 y 15q15-q21). El gen de ALS1 –genotipos derivados de *amyotrophic lateral sclerosis*– (21q22) es el único identificado hasta el momento, y se corresponde con el gen de la superóxido dismutasa citosólica CuZn (SOD1), en el que se han descrito diversas mutaciones puntuales. La SOD1 es una enzima que interviene en los mecanismos de defensa del organismo frente a la producción de radicales libres mediante la conversión de peróxido de hidrógeno (H₂O₂) en agua. Estas mutaciones originan una acumulación de peróxido de hidrógeno que puede actuar como causante de la degeneración de las neuronas motoras por un mecanismo de estrés oxidativo. Aunque los trayectos moleculares precisos que causan la muerte de las neuronas motoras todavía son desconocidos, posibles mecanismos primarios incluirían efectos tóxicos de la SOD1 mutante, entre ellos la agregación anormal de

proteínas, la desorganización de filamentos intermedios y la excitotoxicidad mediada por glutamato, así como otras alteraciones de la regulación del calcio intracelular, en un proceso complejo que puede involucrar anomalías mitocondriales y apoptosis [6,15-19].

También se han planteado numerosas causas como factores etiopatogénicos de la ELA (ambientales, exposición a metales pesados, infecciones víricas y enfermedades priónicas, factores autoinmunes, síndromes paraneoplásicos, etc.), aunque no hay pruebas fehacientes de su relevancia etiológica [16,20].

SINTOMATOLOGÍA

El comienzo de la ELA suele ser larvado; los pacientes refieren pérdida de fuerza lentamente progresiva, al principio en una extremidad, con torpeza, debilidad y disminución de la masa muscular, de predominio distal. Suelen presentarse calambres con más frecuencia de la habitual, sobre todo tras la práctica de ejercicio. Más tarde, la afectación de una extremidad se extiende a la contralateral. También es habitual la presencia de fasciculaciones que aparecen incluso en los músculos no paréticos. Con el paso del tiempo, la afectación muscular se va haciendo simétrica en las cuatro extremidades y, transcurrido aproximadamente un año, la mayoría de los pacientes presenta tetraparesia en mayor o menor grado. En la exploración, además de la pérdida de fuerza, la amiotrofia y las fasciculaciones, pueden encontrarse espasticidad e hiperreflexia, asociación que, en ausencia de déficit sensitivos, constituye un hecho clave para establecer el diagnóstico clínico.

En algún momento de la evolución aparece afectación bulbar y progresivamente se altera la musculatura del cuello, cara, lengua, faringe y laringe. La articulación de las palabras se hace difícil y se instaura un trastorno de la deglución, al principio de líquidos y posteriormente también de sólidos (riesgo de neumonía aspirativa). La hipersialorrea en esta fase también es habitual. Más adelante, cuando la paresia afecta a la musculatura cervical, la cabeza tiende a caer hacia delante. En las fases avanzadas de la enfermedad, la debilidad se extiende a la musculatura respiratoria y la deglución fracasa por completo. La movilidad ocular y la función esfinteriana se encuentran preservadas. El curso es inexorablemente progresivo [2,11,16].

En cerca del 25% de los casos, la ELA se manifiesta con sintomatología bulbar, pero casi siempre, después de un período de tiempo variable, se observan manifestaciones clínicas en las extremidades.

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico es esencialmente clínico y se basa en la demostración de signos de afectación de la primera neurona motora asociados a debilidad, atrofia y fasciculaciones que indican la presencia de una lesión de la segunda. Los criterios clínicos diagnósticos de la enfermedad se definieron en la reunión de la World Federation of Neurology de El Escorial [21].

El estudio electrofisiológico se considera un complemento fundamental e indispensable para la confirmación diagnóstica, así como para la realización de un diagnóstico diferencial adecuado. La electromiografía con aguja confirma la afectación neurógena difusa en los músculos clínicamente implicados y permite descubrir la afectación neurógena subclínica en músculos aparentemente respetados, de forma que ayuda a establecer

un diagnóstico más precoz. Las alteraciones electromiográficas incluyen pérdida de unidades motoras, gran incremento del territorio de unidad motora con potenciales polifásicos y actividad espontánea de deservación (ondas positivas, fibrilaciones y fasciculaciones). La velocidad de conducción nerviosa es normal [22-24]. La electromiografía de fibra única puede ser útil como método complementario a la electromiografía convencional en el diagnóstico de la ELA, ya que estudia la actividad de las fibras musculares individuales y de las placas motoras [25].

Para confirmar el diagnóstico de la ELA, hay que tener presente que no se observan alteraciones del líquido cefalorraquídeo y que en el estudio por resonancia magnética es característico el hallazgo de una atrofia focal de la circunvolución precéntrica e hiperseñal de los haces corticoespinales. También pueden encontrarse alteraciones de la conducción central de la vía corticoespinal en la prueba de estimulación magnética [16].

TRATAMIENTO

El tratamiento de estos pacientes debe ser integral, desde el momento en que se diagnostica la enfermedad hasta su fase terminal. Ha de plantearse desde un punto de vista multidisciplinar, e incluye el tratamiento farmacológico de base, el sintomático y el rehabilitador. El tratamiento neurorrehabilitador, por lo tanto, permite prolongar la capacidad funcional de estos enfermos, promover su independencia y garantizarles la mayor calidad de vida posible durante todo el proceso asistencial.

Tratamiento farmacológico

El riluzol es el único fármaco que ha demostrado prolongar la supervivencia de los pacientes con ELA [26-28]; por tanto, debe prescribirse lo antes posible con el fin de prolongar los estadios iniciales de la enfermedad en los que el paciente disfruta de una calidad de vida mejor. La dosis que ha demostrado ser eficaz es de 100 mg/día, repartida en dos tomas. Los efectos secundarios más frecuentes son la astenia y las náuseas. También puede aparecer una elevación de las transaminasas, por lo que al inicio del tratamiento es aconsejable realizar determinaciones analíticas periódicas. Algunos autores recomiendan asociar al tratamiento una combinación de vitaminas antioxidantes y creatina [29,30], aunque no existe ningún estudio doble ciego y con placebo que haya demostrado la utilidad de estas sustancias. Es importante señalar que el paciente debe recibir la información pertinente sobre el fármaco y lo que se espera del tratamiento.

La American Academy of Neurology considera demostrado que el riluzol prolonga la supervivencia en aquellos enfermos que reúnen los requisitos exigidos en los dos estudios clínicos publicados [27,28] y recomienda su uso en pacientes que cumplen los criterios de El Escorial [21], es decir, que presenten síntomas de menos de cinco años de evolución, una capacidad vital mayor del 60% y que no sean portadores de traqueostomía. En el resto de los casos, la decisión de realizar tratamiento farmacológico queda a criterio del médico especialista [31].

Tratamiento sintomático

Es fundamental el conocimiento, tratamiento y seguimiento periódico de toda la sintomatología asociada a la evolución de la ELA, tanto en lo que respecta a los síntomas principales (debilidad, disfagia, disartria e insuficiencia respiratoria) como al resto de sintomatología (espasticidad, fasciculaciones, sialorrea, dolor, etc.) [6,26].

Debilidad

La debilidad es uno de los síntomas cardinales de los pacientes afectados de ELA. Su tratamiento es prácticamente específico de la rehabilitación y se plantea en función de la fase clínica y estadio evolutivo en que se encuentre el afectado. Es preciso ir adaptando este tratamiento, de forma individualizada, a la tolerancia y necesidades del enfermo, intentando mantener durante todo el tiempo que sea posible la máxima independencia y funcionalidad [3,26,32].

Disfagia

En las primeras fases de la enfermedad la disfagia se pone de manifiesto por la presencia de tos al comer, atragantamientos, abundante mucosidad o regurgitación de líquidos por la nariz. La modificación de la consistencia de los alimentos, la utilización de espesantes para la ingesta de líquidos y la observación de medidas posturales para la ingesta (flexión cervical) suelen ser suficientes para controlar los síntomas en estos estadios iniciales.

Cuando la disfagia progresa se hace necesario un sistema alternativo a la alimentación oral. Se han empleado diversos métodos de alimentación enteral (sondas nasogástricas, yeyunostomías, etc.), aunque en la actualidad la colocación de una sonda de gastrostomía es el método más utilizado y que ha desplazado a los demás debido a su simplicidad técnica (se coloca con anestesia local y por vía percutánea con control endoscópico), su buena tolerancia y su fácil manejo posterior.

Se ha demostrado que una indicación precoz de la gastrostomía endoscópica percutánea mejora no sólo la calidad de vida, sino también la supervivencia de los pacientes con sintomatología bulbar [33].

Merece la pena recordar que, cuando el riesgo de neumonía aspirativa es elevado por un empeoramiento importante de la disfagia, la colocación de una sonda nasogástrica puede constituir una solución provisional hasta que se pueda implantar una gastrostomía.

Disartria

La disartria se manifiesta en algún momento del curso evolutivo de la enfermedad en el 80% de los pacientes con ELA. En algunos casos está originada por la debilidad de la musculatura orofacial y por la atrofia de la lengua y los labios, mientras que en otros es una complicación derivada de la espasticidad.

El tratamiento logopédico está orientado a realizar un programa de ejercicios para mejorar la movilidad de la musculatura orofacial, favorecer la inteligibilidad del lenguaje y la expresividad y también para ayudar a la deglución en caso de que exista disfagia [34]. En fases más avanzadas, los sistemas de comunicación alternativa (libretas, tableros comunicadores, sintetizadores de voz, etc.) ayudarán al paciente a comunicarse.

Insuficiencia respiratoria

La debilidad de la musculatura respiratoria conduce, en prácticamente todos los casos, a un defecto en la ventilación pulmonar. Esta insuficiencia respiratoria suele desarrollarse como consecuencia de la progresión natural de la enfermedad (debilidad de los músculos respiratorios) o de forma aguda desencadenada por una infección pulmonar o por una neumonía por aspiración, siendo más rara su presentación como primer síntoma [35]. Es recomendable la realización de ejercicios de fisioterapia respiratoria en todos los pacientes que manifiesten dificultad respiratoria o para el tratamiento de las secreciones. En fa-

ses iniciales el tratamiento consiste en realizar técnicas fisioterapéuticas y maniobras encaminadas a suplir en lo posible la incapacidad de los músculos inspiratorios para conseguir distender los pulmones y tórax, y la de los músculos espiratorios para generar flujos efectivos para toser y evitar los taponamientos mucosos, las atelectasias y otras complicaciones derivadas de la insuficiencia respiratoria (es recomendable que la familia o los cuidadores del enfermo aprendan estas técnicas instruidos por un fisioterapeuta). También es aconsejable practicar pruebas funcionales respiratorias de forma habitual para conocer el estado de la capacidad vital de los pacientes, ya que los síntomas de insuficiencia respiratoria no son siempre evidentes [36].

Es frecuente que los afectados de ELA presenten hipoventilación nocturna, que se manifiesta clínicamente por ortopnea, insomnio, nerviosismo, cefalea matutina y somnolencia diurna, que se puede comprobar mediante pulsioximetría. Cuando la capacidad vital desciende aproximadamente por debajo de 1 L o del 50% del valor teórico esperado, existen criterios de hipoventilación nocturna o alteración gasométrica con presión parcial de dióxido de carbono ($p\text{CO}_2$) por encima de 50 mmHg está indicada la asistencia ventilatoria [37]. En general, la oxigenoterapia no es recomendable, ya que al disminuir el estímulo del centro respiratorio puede aumentar la retención de dióxido de carbono y empeorar la situación.

Cada vez se reconoce de forma más unánime la idoneidad de la asistencia ventilatoria no invasiva con mascarilla nasal y presión positiva inspiratoria o mixta, inspiratoria y espiratoria. La asistencia ventilatoria suele utilizarse en la mayoría de los casos durante la noche, de forma que favorece el descanso y se corrige la hipoventilación.

La cánula endotraqueal y la ventilación mecánica se emplean en los casos de insuficiencia respiratoria de instauración aguda; también se emplean en episodios de agudización en fases más avanzadas, aunque siempre teniendo en cuenta la opinión del afectado y su entorno [34,38-40].

Otros síntomas

Otros síntomas que se deben valorar y tratar farmacológicamente son los siguientes:

- *Espasticidad*. Aunque todos los pacientes tienen afectación de la neurona motora superior, la espasticidad grave no suele ser demasiado habitual. Hay que tener en cuenta que los fármacos indicados para su tratamiento pueden provocar debilidad y agravar la que ya ocasiona la propia enfermedad, por lo que hay que buscar un punto de equilibrio entre el tratamiento del síntoma y la funcionalidad del paciente [41]. Los fármacos más utilizados son el baclofeno, en dosis de 75-105 mg/día divididas en tres tomas (es recomendable iniciar dosis de 5 mg/8 h e ir aumentando de manera progresiva en función de la respuesta obtenida y efectos secundarios), y la tizanidina, en dosis entre 4-8 mg/8 h (a veces la combinación de estos fármacos en dosis inferiores a las máximas consigue mejorar la respuesta). Otro fármaco antiespástico, habitualmente menos utilizado por su efecto sedativo, es el diacepam (suele administrarse combinado con alguno de los otros medicamentos).
- *Dolor*. Habitualmente se produce por deformidades articulares relacionadas con la inmovilidad prolongada. Este problema debe prevenirse y, si aparece, ha de tratarse con movilizaciones pasivas o pasivas-asistidas por fisioterapia. Si es necesario, pueden utilizarse analgésicos o antiinflamato-

rios no esteroideos, aunque en muchos casos resulta más útil realizar un tratamiento de base de la espasticidad para mejorar las rigideces articulares o prevenirlas cuando aún no se han establecido [42].

- *Calambres*. Suelen ser muy frecuentes. El sulfato de quina, en dosis única nocturna de 200-300 mg/día, suele resultar eficaz para evitarlos, aunque su empleo sea controvertido [43]. Los fármacos antiepilépticos como la carbamacepina y la difenilhidantoína, administradas en dosis antiepilépticas, también pueden mejorar esta sintomatología.
- *Fasciculaciones*. Son muy frecuentes, aunque no suelen ser molestas ni precisar tratamiento específico. El consumo de sustancias excitantes como la cafeína y la nicotina pueden aumentar su intensidad. El loracepam se administra para disminuirlas y mejorar la ansiedad que producen [44].
- *Sialorrea*. La salivación excesiva en la boca puede ocasionar babeo y atragantamiento en los pacientes con disfagia; si ésta es muy intensa, puede administrarse tratamiento con amitriptilina, en dosis de entre 25 y 50 mg/día, habitualmente en una toma única nocturna. En caso de que exista alguna contraindicación para los antidepresivos tricíclicos, los antihistamínicos como la difenhidramina pueden mejorar la sintomatología. Otros tratamientos, como las infiltraciones con toxina botulínica tipo A, pueden resultar también útiles [45].
- *Estreñimiento*. Su presencia suele deberse entre otras causas a la inmovilidad, asociada a una dieta pobre en fibra y a la disminución global del aporte de líquidos (más habitual en pacientes con disfagia neurógena que utilizan espesantes para la ingesta de líquidos). Además de las recomendaciones dietéticas, el uso regular de laxantes (tanto los estimuladores directos del peristaltismo como los que incrementan el volumen fecal) puede ayudar a controlar este síntoma en los pacientes con ELA.
- *Labilidad emocional*. Resulta habitual en los pacientes con afectación bulbar y pseudobulbar. Además de informar a la familia de que se trata de un proceso derivado de la enfermedad de base, y que no tiene relación alguna con que el hecho de que el paciente se encuentre deprimido y/o tenga un trastorno conductual, el tratamiento de la labilidad con fármacos antidepresivos como la amitriptilina (además puede mejorar la sialorrea) o los inhibidores selectivos de la recaptación de serotonina puede actuar positivamente sobre la sintomatología [46].
- *Alteraciones neuropsicológicas*. Además de las zonas primarias motoras afectadas en la ELA, existen estudios que ponen de manifiesto la presencia de un proceso degenerativo de gran parte del lóbulo frontal. Las alteraciones de funciones relacionadas directa o indirectamente con el lóbulo prefrontal (evocación de categorías, atención focalizada y abstracción verbal) y en particular con las cortezas dorsolaterales y premotoras suelen observarse en la exploración neuropsicológica [47,48]. Una cuestión que cabe plantearse es si estos enfermos, en el caso de que no presentaran un deterioro tan profundo desde el punto de vista neurológico, se deteriorarían más desde el punto de vista neuropsicológico, como reflejo de la afectación cortical prefrontal; esa cuestión queda pendiente de la realización de estudios longitudinales, con todos los problemas metodológicos que existen en el estudio y tratamiento neuropsicológico de pacientes con ELA [49].

Tratamiento rehabilitador

El objetivo primordial del tratamiento neurorrehabilitador consiste en prolongar la capacidad funcional, promover la independencia y ofrecer al paciente la mayor calidad de vida posible. Así, desde el punto de vista neurorrehabilitador, en la ELA pueden diferenciarse tres fases clínicas con diferentes estadios [50-52], en los cuales el tratamiento aplicado y los objetivos perseguidos varían en función de la situación clínica del paciente, la tolerancia de éste al tratamiento y la previsión evolutiva.

Primera fase: paciente independiente

- En un primer estadio, el enfermo sólo presenta una debilidad leve y/o sensación de torpeza. En esta fase, el tratamiento rehabilitador consiste en realizar ejercicios que mantengan los balances articulares y potencien la musculatura no deficitaria, y evitar los ejercicios que aumenten la fatiga.
- En un segundo estadio, el paciente puede deambular, aunque presenta una debilidad moderada y puede tener dificultad o ser dependiente para realizar determinadas actividades como subir escaleras, levantar los brazos por encima de la cabeza, abrocharse la ropa, etc. En esta fase, el tratamiento rehabilitador tiene como objetivo mantener en la medida de lo posible la fuerza muscular, así como evitar la atrofia por desuso, mantener los balances articulares y evitar las retracciones musculotendinosas. La terapia ocupacional en esta fase resulta útil para asesorar sobre posibles cambios que faciliten y/o aumenten la autonomía del afectado. Puede ser necesaria también la prescripción de ortesis antiequina, bastones ingleses, etc.
- En un tercer estadio, el paciente tendrá capacidad de deambulación solamente en distancias cortas y será más dependiente para las actividades básicas de la vida diaria. En esta fase, el objetivo primordial de la rehabilitación será intentar mantener la máxima independencia funcional. Es recomendable también iniciar ejercicios de fisioterapia respiratoria, así como valorar la necesidad de utilizar la silla de ruedas eléctrica con la finalidad de prolongar la autonomía del paciente.

Segunda fase: paciente parcialmente dependiente

- En esta fase podría diferenciarse un cuarto estadio, en el que el enfermo todavía es capaz de deambular en trayectos cortos, aunque prácticamente se mantiene en silla de ruedas. Pueden presentarse también artralgias y retracciones articulares.
- En un quinto estadio, la debilidad muscular es entre moderada y grave y el paciente necesita ayuda para las transferencias. Pueden aparecer úlceras por presión y retracciones articulares secundarias al déficit de movilidad. En este momento es fundamental empezar a instruir a la familia del enfermo sobre los cuidados que éste necesita (cambios posturales, movilizaciones pasivas, etc.), así como sobre las ayudas técnicas que pueden mejorar su calidad de vida (camas clínicas, cojines y colchones antiescaras, grúas para transferencias, etc.).

Tercera fase: paciente totalmente dependiente

En esta fase el afectado necesita movilizaciones pasivas para evitar la estructuración de las deformidades articulares. También se pone de manifiesto clínicamente la disfagia neurógena, inicialmente abordable modificando la textura de los alimentos y utilizando espesantes para la ingesta de líquidos, pero que pos-

teriormente acaba con la alimentación por sonda nasogástrica o por gastrostomía. También se manifiestan los trastornos del lenguaje (disartria), que se intentan mejorar utilizando elevadores del paladar, amplificadores de voz y sistemas de comunicación alternativa en las últimas fases. Asimismo debe plantearse la necesidad de realizar asistencia ventilatoria no invasiva con mascarilla nasal o, si es necesario, la práctica de una traqueostomía para soporte ventilatorio mecánico. Se debe considerar si la situación del paciente y el entorno familiar permiten la estancia en el domicilio o si debe plantearse el ingreso en un centro adecuado.

En todas estas fases es fundamental, además de brindar apoyo psicológico al paciente, no descuidar el apoyo y la atención al cuidador principal y/o cuidadores, ya que su salud psicológica puede verse afectada de manera adversa por el esfuerzo y el estrés, además de sufrir una serie de riesgos que, probablemente, le llevarán a sentirse menos comprometido con el deber de practicar conductas saludables para sí mismo (uno de los aspectos señalados por los cuidadores como generadores de estrés es la falta de tiempo para ellos mismos) [53,54].

Cuidados terminales

En la fase terminal, el enfermo se encuentra prácticamente inmóvil y depende de los demás para todas las actividades básicas de la vida diaria. Pasa la mayor parte del tiempo encamado o, en el mejor de los casos, en una silla de ruedas a la que no puede transferirse sin ayuda. Se alimenta por sonda de gastrostomía y presenta una capacidad vital respiratoria baja, con dificultad para la eliminación de las secreciones respiratorias y, por la avanzada disartria, para comunicarse. Muchas veces tiene dolor, ya sea por la presión sobre determinadas zonas de protrusión ósea, por rigidez articular o por espasticidad.

El asesoramiento a la familia es esencial para que sepa cómo actuar, y es importante evitar que todo el peso asistencial recaiga exclusivamente sobre un cuidador. En esta fase terminal, los cuidados de enfermería y la fisioterapia domiciliaria –movilizaciones pasivas, fisioterapia respiratoria (técnicas de drenaje postural, tos asistida, *clapping*), férulas para control postural– suelen tener efectos positivos, tanto en el paciente como en su entorno.

El final del enfermo se puede prever por un empeoramiento de la debilidad, disnea permanente y disminución del nivel de conciencia por hipercapnea. Esta situación no debe coger a la familia por sorpresa, ya que previamente debe haber sido preparada sobre cómo y cuándo puede producirse el fallecimiento. Es recomendable que el médico de familia conozca la situación a lo largo de todo el proceso, ya que en los últimos momentos puede evitar remitir de forma innecesaria al paciente a un hospital. También se debe procurar que el enfermo y la familia estén informados con tiempo de la posibilidad de prolongar la vida con respiración asistida permanente, porque ése es su derecho, y porque son ellos, bajo asesoramiento médico, quienes deben decidir si desean esta opción en caso de insuficiencia respiratoria terminal.

Una enfermedad como la ELA –que se presenta con un pronóstico tan sombrío y en la que no suele existir un daño importante de las capacidades cognitivas del afectado, que asiste a todo el drama del desarrollo evolutivo de esta enfermedad–, constituye sin duda alguna un gran reto, tanto desde el punto de vista asistencial como bioético [55,56].

CONCLUSIONES

Es evidente que, hasta que no se encuentre un tratamiento curativo para la ELA, la neurorrehabilitación es actualmente la mejor esperanza terapéutica, para mejorar la calidad de vida, la salud y la supervivencia de estos pacientes. Este tratamiento debe plantearse desde el punto de vista interdisciplinar y no sólo debe contemplar la asistencia médica, sino también las ayudas técnicas oportunas en lo que respecta a comunicación,

movilidad y soporte domiciliario, así como la formación y preparación del cuidador principal y de la familia.

En último lugar, no debe olvidarse que, en la fase terminal, tanto el asesoramiento sobre los recursos técnicos disponibles (control del dolor, ventilación mecánica, soporte asistencial domiciliario, etc.) como la opinión y las decisiones del paciente y de su familia, siguen formando parte del tratamiento interdisciplinar de la ELA.

BIBLIOGRAFÍA

- Aran F. Recherches sur une maladie non encore décrite du système musculaire (atrophie musculaire progressive). *Arch Gen Med (Paris)* 1850; 24: 4-35.
- Larrumbe R, Martínez E, Martínez-Lage JM. Enfermedades de la neurona motora. *Medicine* 1990; 5: 2563-7.
- Sinaki M, Mulder DW. Rehabilitation techniques for patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Mayo Clin Proc* 1978; 53: 173-8.
- Calzada-Sierra DJ, Gómez-Ferenández L. Importancia del tratamiento rehabilitador multifactorial en la esclerosis lateral amiotrófica. *Rev Neurol* 2001; 32: 423-6.
- Janiszewski DW, Caroscio JT, Wisham LH. Amyotrophic lateral sclerosis: a comprehensive rehabilitation approach. *Arch Phys Med Rehabil* 1983; 64: 304-7.
- Francis K, Bach JR, DeLisa JA. Evaluation and rehabilitation of patients with adult motor neuron disease. *Arch Phys Med Rehabil* 1999; 80: 951-63.
- Asociación Española de Esclerosis Lateral Amiotrófica (ADELA). URL: <http://www.adelaweb.com>. Fecha última consulta: 15.07.2005.
- Sáenz de Pipaón I, Larrumbe R. Programa de enfermedades neurodegenerativas. *Anales del Sistema Sanitario de Navarra* 2001; 24 (Suppl 3): 1-28.
- Cuadrado-Gammarra JI, Sevillano-García MD, De Pedro-Cuesta J. Enfermedad de motoneurona en España: rasgos epidemiológicos diferenciales. *Rev Neurol* 1999; 29: 887-9.
- Sejvar JJ, Holman RC, Bresee JS, Kochanek KD, Schonberger LB. Amyotrophic lateral sclerosis mortality in the United States, 1979-2001. *Neuroepidemiology* 2005; 25: 144-52.
- Chio A. Mortality trends in ALS: an increasingly intricate puzzle. *Lancet Neurol* 2005; 4: 453-4.
- Haverkamp LJ, Appel V, Appel SH. Natural history of amyotrophic lateral sclerosis in a database population: validation of a scoring system and a model for survival prediction. *Brain* 1995; 118: 707-19.
- Norris F, Shepherd R, Denys E, U K, Mukai E, Elias L, et al. Onset, natural history and outcome in idiopathic adult motor neuron disease. *J Neurol Sci* 1993; 118: 48-55.
- Eisen A, Schulzer M, NacNeil M, Pant B, Mak E. Duration of amyotrophic lateral sclerosis is age dependent. *Muscle Nerve* 1993; 16: 27-32.
- Krivickas LS. Motor neuron disease. In Frontera WR, Silver JK, eds. *Essentials of physical medicine and rehabilitation*. Philadelphia: Hanley & Belfus; 2002. p. 586-93.
- Berciano J. Síndromes espinocerebelosos y enfermedades de la motoneurona. In Ferreras P, Rozman C, eds. *Medicina interna*. Madrid: Elsevier; 2004. p. 1478-85.
- Thomas MA, Fast A, Bach JR. Rehabilitation of the patient with diseases of the motor unit. In DeLisa JA, Gans BM, eds. *Rehabilitation medicine: principles and practice*. Philadelphia: Lippincott-Raven; 1998. p. 1545-73.
- Cleveland DW. From Charcot to SOD1: mechanism of selective motor neuron death in ALS. *Neuron* 1999; 24: 515-20.
- Wong PC, Rothstein JD, Price DL. The genetic and molecular mechanism of motor neuron disease. *Curr Opin Neurobiol* 1998; 8: 791-9.
- Ince PG, Lowe J, Shaw PJ. Amyotrophic lateral sclerosis: current issues in classification pathogenesis and molecular pathology. *Neuropathol Appl Neurobiol* 1998; 24: 104-17.
- El Escorial World Federation of Neurology. Criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Sci* 1994; 124 (Suppl): 96-107.
- Behnia M, Kelly JJ. Role of electromyography in amyotrophic lateral sclerosis. *Muscle Nerve* 1991; 14: 1236-41.
- Montero J, Fernández JM. Diagnóstico electrofisiológico. In Mora-Pardina JS, ed. *Esclerosis lateral amiotrófica. Una enfermedad tratable*. Barcelona: Prous Science; 1999. p. 157-75.
- Espadaler-Gamissans JM. Exploración electrofisiológica en las enfermedades de motoneurona. *Neurología* 1996; 11 (Suppl 5): 20-8.
- Dinca-Avarvare L, Patrignani-Ochoa JH, Castilla-Garrido JM, Jiménez-Catellano Ballesteros R, Ugarte-Monasterio J. Electromiograma de fibra única en 18 pacientes con esclerosis lateral amiotrófica. *Rev Neurol* 2005; 40: 141-4.
- Chaverri-Rada D, Mora-Pardina JS, Mascías-Cadavid J. Tratamiento integral del paciente con ELA. In Mora-Pardina JS, eds. *Esclerosis lateral amiotrófica. Una enfermedad tratable*. Barcelona: Prous Science; 1999. p. 355-68.
- Bensimon G, Lacomblez L, Meininger V. A controlled trial of riluzole in amyotrophic lateral sclerosis. *N Engl J Med* 1994; 330: 585-91.
- Lacomblez L, Bensimon G, Leigh PN. Dose-ranging study of riluzole in amyotrophic lateral sclerosis. *Lancet* 1996; 347: 1425-31.
- Klivenyi P, Ferrante RJ, Matthews RT, Bogdanov MB, Klein AM, Andreassen OA, et al. Neuroprotective effects of creatine in a transgenic animal model of amyotrophic lateral sclerosis. *Nat Med* 1999; 5: 347-50.
- Tarnopolsky M, Martin J. Creatine monohydrate increases strength in patients with neuromuscular disease. *Neurology* 1999; 52: 854-7.
- Millar RG, Sufit R. New approaches to the treatment of ALS. *Neurology* 1997; 48 (Suppl 4): 8-32.
- SanjaK M, Reddan W, Brooks BR. Role of muscular exercise in amyotrophic lateral sclerosis. *Neurol Clin* 1987; 5: 251-68.
- Mazzini L, Corra T, Zaccala M, Mora G, Del Piano M, Galante M. Percutaneous endoscopic gastrostomy and enteral nutrition in amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol* 1995; 242: 695-8.
- Mancinelli JM. Dysphagia and dysarthria: the role of the speech language pathologist. In Mitsumoto HM, Norris FH, eds. *Amyotrophic lateral sclerosis: a comprehensive guide to management*. New York: Demos; 1994. p. 63-75.
- Tallón-Barranco A, Ayuso-Peralta L, Jiménez-Jiménez FJ, Flores J, Vázquez-Mezquita M, Barcenilla B, et al. Forma de comienzo respiratorio de la enfermedad de la motoneurona. *Rev Neurol* 2000; 30: 51-3.
- Sherman MS, Paz HL. Review of respiratory care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis. *Respiration* 1994; 61: 61-7.
- Hopkins LC, Tatarian GT, Pianta TF. Management of ALS: respiratory care. *Neurology* 1996; 47 (Suppl 2): 123-5.
- Díaz-Lobato S, García-Tejero MT, Redondo MA. Ventilación mecánica domiciliar en las enfermedades neuromusculares. *Rev Neurol* 1996; 129: 523-9.
- Melo J, Homma A, Iturriaga E, Frierson L, Amato A, Anzueto A, et al. Pulmonary evaluation and prevalence of non-invasive ventilation in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a multicenter survey and proposal of a pulmonary protocol. *J Neurol Sci* 1999; 169: 114-7.
- Calzada-Sierra DJ. Algunas consideraciones bioéticas en el abordaje de los pacientes con esclerosis lateral amiotrófica. *Rev Neurol* 2001; 32: 952-7.
- Borasio GD, Voltz R, Miller RG. Palliative care in amyotrophic lateral sclerosis. *Neurol Clin* 2001; 19: 829-47.
- Jensen MP, Abresch RT, Carter GT, McDonald CM. Chronic pain in persons with neuromuscular disease. *Arch Phys Med Rehabil* 2005; 86: 1155-63.
- De Lisa JA, Mikulic MA, Miller RM, Melnick RR. Amyotrophic lateral sclerosis: comprehensive management. *Am Fam Physician* 1979; 19: 137-42.
- Carter GT, Miller RG. Comprehensive management of amyotrophic lateral sclerosis. *Phys Med Rehabil Clin N Am* 1998; 9: 271-84.
- Giess R, Naumann M, Werner E, Riemann R, Beck M, Puls I, et al. Injections of botulinum toxin A into the salivary glands improve sialorrhoea in amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2000; 69: 121-3.
- Meininger V. Treatment of emotional lability in ALS. *Lancet Neurol* 2005; 4: 70.
- Schreiber H, Gaigalat T, Wiedemuth-Catrinescu U, Graf M, Uttner I, Muehe R, et al. Cognitive function in bulbar –and spinal– onset amyotrophic lateral sclerosis. A longitudinal study in 52 patients. *J Neurol* 2005; 252: 772-81.
- Cavalleri F, De Renzi E. Amyotrophic lateral sclerosis with dementia. *Acta Neurol Scand* 1994; 89: 391-4.

49. Duque P, Páramo D, Borges G, Peral E, García-Moreno JM, Balarezo L, et al. Alteraciones neuropsicológicas en la esclerosis lateral amiotrófica. ¿No existen o no se detectan? *Rev Neurol* 2003; 36: 3-8.
50. Abril MA, Ticó N, Garreta R. Enfermedades neurodegenerativas. *Rehabilitación (Madr)* 2004; 38: 318-24.
51. Agre JC, Matthews DJ. Rehabilitation concepts in motor neuron diseases. In Braddom RL, ed. *Physical medicine and rehabilitation*. Philadelphia: Saunders; 2000. p. 1006-23.
52. Pease WS, Jonson EW. Rehabilitación y manejo de las enfermedades de la unidad motora. In Kottke FJ, Lehmann JF, eds. *Krusen: medicina física y rehabilitación*. Madrid: Médica Panamericana; 1993. p. 785-96.
53. Zarit SH, Rever KE, Bach-Peterson J. Relatives of the impaired elderly; correlates of feelings of burden. *Gerontologist* 1980; 20: 649-55.
54. Paz-Rodríguez F, Andrade-Palos P, Llanos-Del Pilar AM. Consecuencias emocionales del cuidado del paciente con esclerosis lateral amiotrófica. *Rev Neurol* 2005; 40: 459-64.
55. Bernat J, Gollstein M, Viste KH. The neurologist and the dying patient. *Neurology* 1996; 46: 598-9.
56. Calzada-Sierra DJ. Algunas consideraciones bioéticas en el abordaje de los pacientes con esclerosis lateral amiotrófica. *Rev Neurol* 2001; 32: 952-7.

TRATAMIENTO NEURORREHABILITADOR DE LA ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA

Resumen. *Objetivo. Realizar una revisión bibliográfica con la idea de definir, valorar, contrastar y dar a conocer la utilidad del tratamiento neurorrehabilitador en las diferentes fases evolutivas de la esclerosis lateral amiotrófica (ELA), haciendo especial hincapié en la función que éste desempeña tanto a la hora de mejorar la supervivencia, como a la independencia funcional y la calidad de vida de estos pacientes. Desarrollo. Aun siendo la ELA una enfermedad que sigue un curso inexorable, la calidad de vida de los pacientes, e incluso su tiempo de supervivencia, puede cambiar de forma significativa con una actuación médica adecuada. El tratamiento neurorrehabilitador consiste en un proceso integral realizado por un equipo multidisciplinar, que incluye el tratamiento farmacológico de base, el tratamiento sintomático de los problemas asociados y el tratamiento de rehabilitación, con el objetivo de prolongar la capacidad funcional y promover la independencia de estos pacientes y que tiene como objetivo final el poder garantizar la mayor calidad de vida posible durante todo el proceso asistencial. Conclusiones. Es evidente que hasta que no se encuentre un tratamiento curativo para la ELA, el tratamiento neurorrehabilitador permanece actualmente como la mejor esperanza terapéutica, de cara a mejorar la calidad de vida, la salud y la supervivencia de estos pacientes. Este tratamiento no sólo debe contemplar la atención médica del paciente, sino también las ayudas técnicas oportunas y el soporte domiciliario, así como la formación y preparación tanto del cuidador principal como de la familia del paciente, abarcando desde el momento en que se diagnostica la enfermedad, hasta su fase terminal. [REV NEUROL 2006; 43: 549-55]*

Palabras clave. *Enfermedades neurodegenerativas. Esclerosis lateral amiotrófica. Independencia funcional. Pronóstico. Rehabilitación. Tratamiento.*

TRATAMENTO NEURO-REABILITADOR DA ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA

Resumo. *Objetivo. Realizar uma revisão bibliográfica com a ideia de definir, avaliar, comparar e dar a conhecer a utilidade do tratamento neuro-reabilitador nas diferentes fases evolutivas da esclerose lateral amiotrófica (ELA), dando especial destaque à função que este desempenha, tanto na hora de melhorar a sobrevivência, como na independência funcional e a qualidade de vida destes doentes. Desenvolvimento. Embora sendo a ELA uma doença que segue um curso inexorável, a qualidade de vida dos doentes, e inclusivamente o seu tempo de sobrevivência, podem alterar-se de forma significativa com uma actuação médica adequada. O tratamento neuro-reabilitador consiste num processo integral realizado por uma equipa multidisciplinar, que inclui o tratamento farmacológico de base, o tratamento sintomático dos problemas associados e o tratamento de reabilitação, com o objectivo de prolongar a capacidade funcional e promover a independência destes doentes, tendo como objectivo final a garantia de maior qualidade de vida possível durante todo o processo de assistência. Conclusões. É evidente que até que não se encontre um tratamento curativo para a ELA, o tratamento neuro-reabilitador permanece actualmente como a melhor esperança terapêutica, de forma a melhorar a qualidade de vida, a saúde e a sobrevivência destes doentes. Este tratamento não só deve contemplar o acompanhamento médico do doente, como também as ajudas técnicas necessárias e o suporte domiciliário, bem como a formação e preparação, tanto do cuidador principal, como da família do doente, desde o momento em que se diagnostica a doença, até à sua fase terminal. [REV NEUROL 2006; 43: 549-55]*

Palavras chave. *Doenças neurodegenerativas. Esclerose lateral amiotrófica. Independência funcional. Prognóstico. Reabilitação. Tratamento.*