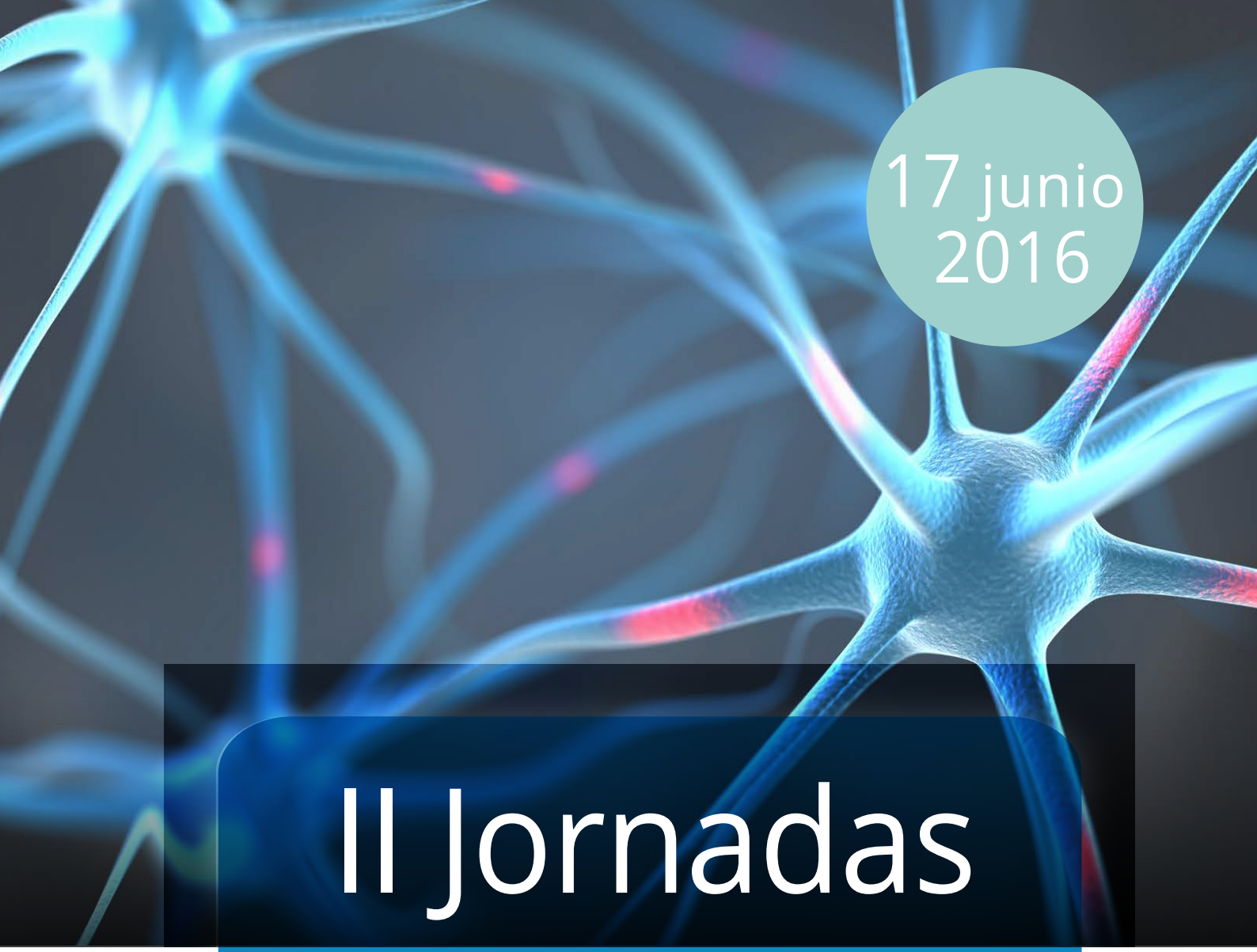


17 junio 2016

# II Jornadas

## de manejo multidisciplinar de la ELA

**Complejo Hospitalario Universitario Materno Insular (CHUIMI)**


**Editores:**
**Guillermo Miranda Calderín**
**Antonio J. Gutiérrez Martínez**
**Arantza Ugarte Lopetegui**



sorecar

Socarmef

Servicio Canario de la Salud

Gobierno de Canarias

# ÍNDICE

Capítulo 1. Grupo ELA del HUIGC. Incidencia y prevalencia de la ELA en nuestra área de salud 1

Capítulo 2. Diagnóstico, tratamiento etiopatogénico y pronóstico de la Esclerosis Lateral Amiotrófica 6

Capítulo 3. Valoración respiratoria en los pacientes con ELA 14

Capítulo 4. Soporte nutricional en los pacientes con ELA 21

Capítulo 5. Papel de la Rehabilitación en la ELA 30

Capítulo 6. La hospitalización a domicilio (HADO) en el paciente con ELA como alternativa asistencial 38

Capítulo 7. Tratamiento de la disfagia y estrategias de comunicación en el paciente con ELA 40

Capítulo 8. Fisioterapia en la ELA 49

Capítulo 9. Gestión de casos: nuestra experiencia en el Grupo ELA del HUIGC 57

Capítulo 10. Competencia en el grupo ELA de la enfermera hospitalaria de enlace y gestora de casos 63

Capítulo 11. Pautas psicológicas de cuidado emocional al paciente, familiares y cuidadores en el proceso de la enfermedad de la ELA 67

Capítulo 12. Manifestaciones anticipadas de voluntad 72

Capítulo 13. Taller: ¿Qué es el Mindfulness? 79

Capítulo 14. Taller: Cuidados de la traqueostomía 89

Capítulo 15. Taller de logopedia: sistemas aumentativos y alternativos de comunicación en la ELA 99

Capítulo 16. Caso clínico: EPOC con disartria, atrofia en las manos e hipersomnia diurna 104

# PRÓLOGO

La Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) es una enfermedad del Sistema Nervioso Central, de causa desconocida que provoca una degeneración de las células nerviosas de la corteza cerebral, tronco del cerebro y médula espinal.

El libro que se presenta ha optado por un formato electrónico, sistema que está revolucionando no solo la transmisión de información y conocimiento, sino acercando a las personas hacia situaciones y enfermedades hasta hace poco no bien conocidas.

Así se ha generado la campaña de ayuda para el ELA, a través de la cadena solidaria del "cubo helado", que ha permitido acercar a gran número de personas esta terrible enfermedad, y consiguiendo la participación en la misma de deportistas, cantantes y otras personalidades, tanto como personas anónimas.

En este libro electrónico se recoge una gran cantidad de temas que abarcan desde la incidencia y prevalencia de la enfermedad, pasando por la nutrición, fisioterapia, hasta las manifestaciones anticipadas de voluntad.

Por su importancia, debemos mencionar los nuevos modelos de cuidados desarrollados en los centros sanitarios, como son la Hospitalización a Domicilio y la Enfermera Gestora de casos, que vienen a cubrir las necesidades extrahospitalarias de estos pacientes, al objeto de mantenerlo en un ambiente familiar el mayor tiempo posible.

Espero que este libro ayude a una mejor comprensión de la enfermedad, el por qué y el cómo de la misma así como de los recursos disponibles, todo ello en busca de respuestas, soluciones y mejoras en la calidad de estos pacientes y de los familiares que les acompañan y apoyan a lo largo de toda la enfermedad.

**Víctor Naranjo Sintes**
*Director Gerente del Complejo Hospitalario Universitario Insular – Materno Infantil*

# INTRODUCCIÓN

Este documento es el resultado de nuestras II Jornadas de manejo multidisciplinar de la ELA que se celebraron en Junio/16 en nuestro hospital. Una cosa es dar una charla y otra muy diferente es escribirla. El esfuerzo es el doble. Por eso en primer lugar queremos agradecer a todos los ponentes el esfuerzo doble de aceptar dar una charla y encima escribirla.

La información sobre la ELA suele estar dispersa y a menudo en otro idioma. Por eso creemos que el documento que prologamos tiene el valor de actualizar los conocimientos sobre esta enfermedad en nuestro idioma y abordarlo por múltiples profesionales, desde diferentes puntos de vista.

La ELA es una enfermedad que no tiene un tratamiento etiológico por eso la piedra angular del tratamiento es el manejo de los síntomas y el cuidado paliativo. Pero manejar los síntomas incluye múltiples aspectos, desde adecuar la intensidad de la fisioterapia, a la prescripción de una silla de rueda óptima, el uso de espesantes, el uso de dispositivos de ventilación mecánica no invasivo o el uso de una gastrostomía.

El curso de la enfermedad está lleno de momentos en los que el paciente y sus cuidadores deben tomar decisiones libremente, una vez que los profesionales sanitarios les han explicado las ventajas e inconvenientes. Desde el grupo ELA fomentamos la autonomía del paciente y procuramos que ejerzan su derecho a cumplimentar el Manifiesto de Voluntades Anticipadas.

Queremos aprovechar para expresar nuestro homenaje a los cuidadores de los pacientes. Podemos decir que aprendemos de ellos diariamente, pues cada familia resuelve los problemas que genera este padecimiento de manera diferente. En las fases avanzadas de la enfermedad son capaces de ofrecer unos cuidados, casi hospitalarios, a su familiar.

La labor diaria, de máxima exigencia, genera las lógicas tensiones en los miembros del grupo, que nos exige gestionar el tira y afloja con respeto y compresión. A los pacientes del grupo ELA queremos que se les atienda, pronto, rápido, con varias consultas en un solo día, que haya una línea de teléfono abierta todos los días en horario de mañana y que si el recurso puede aplicarse en el domicilio, se haga (fisioterapia domiciliaria, extracción de analíticas…).

El sistema nacional de salud brinda la mayoría de los recursos socio sanitarios que necesita el paciente en el curso de la enfermedad. Sin embargo, la organización de los mismos es mejorable, precisando mayor coordinación inter y entre niveles asistenciales. Por eso nos constituimos como grupo, para coordinar todas las actuaciones en esta enfermedad que tiene la característica de presentar un curso acelerado y unas necesidades crecientes de todo tipo.

El grupo ELA se constituye en el 2010, como un grupo de trabajo para coordinar la atención de los pacientes con ELA. El grupo se reúne mensualmente, dispone de la figura de un Gestor de casos y un Coordinador. No tenemos ninguna duda que hemos elevado la calidad y eficiencia de la atención sanitaria en estos pacientes. Siempre se puede hacer más, pero la realidad nos dice que el nivel de implicación de los profesionales fluctúa por infinidad de circunstancias. A pesar de todas las dificultades los familiares nos agradecen el esfuerzo que hemos realizado tras el fallecimiento de su familiar.

Queremos aprovechar estas líneas para agradecer a las sociedades científicas que nos han ayudado (SORECAR y SOCARMEF) y a Italfármaco su decisión de colaborar con las Jornadas.

**Arantza Ugarte**

**Antonio J Gutiérrez**

**Guillermo Miranda**

# ÍNDICE DE AUTORES

**Guillermo Miranda Calderín**. Rehabilitador. Unidad de Rehabilitación Cardio Respiratoria. Coordinador del grupo ELA. Complejo Hospitalario Universitario Insular-Materno-Infantil de Gran Canaria (CHUIMI) HUIGC. Profesor asociado ULPGC

**Antonio J. Gutiérrez Martínez.** Neurólogo. CHUIMI

**Alejandro Sánchez Acosta.** Neumólogo. Servicio de Neumología. CHUIMI.

**Ana María Sánchez García.** Endocrinóloga. Servicio de Endocrinología. CHUIMI

**María Escudero Socorro.** Rehabilitadora. Unidad de Rehabilitación Respiratoria. Servicio de Rehabilitación. Hospital Universitario de Gran Canaria Doctor Negrín.

**Nieves Martín Álamo.** Rehabilitadora. Unidad de Rehabilitación Respiratoria. Servicio de Rehabilitación. Hospital Universitario de Gran Canaria Doctor Negrín.

**Víctor Manuel Sierra González.** Rehabilitador. Jefe de Servicio de Rehabilitación. Hospital Universitario de Gran Canaria Doctor Negrín.

**Miguel A. Ponce Gonzalez.** Neumólogo. FEA Neumología. Unidad Hospitalización a Domicilio . Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín

**David Simón Bautista.** Rehabilitador. Foniatra. Servicio de Rehabilitación. CHUIMI

**Lucía Yomara Batista Guerra.** Logopeda. Servicio de Rehabilitación. CHUIMI

**Luis Goenaga Andrés.** Médico Foniatra. Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín.

**Teresa Mendoza Vega.** Fisioterapeuta. Unidad de Rehabilitación Cardio Respiratoria. CHUIMI

**Arantza Ugarte Lopetegui.** Fisioterapeuta. Unidad de Rehabilitación Cardio Respiratoria. CHUIMI. Gestora de casos del grupo ELA.

**Mª Dolores Suárez.** Enfermera de enlace. Gestora de Caso. CHUIMI

**Héctor Montesdeoca Naranjo.** Psicólogo clínico de la Unidad de Lesionados Medulares, la Unidad de Cuidados Paliativos y en el equipo multidisciplinar del ELA. CHUIMI

**Carolina García Perera.** Jefa de Servicio de Estudios y Normativa. Secretaría General Técnica. Consejería de Sanidad.

**Nuria Esther Castillo García.** Enfermera. ULM. CHUIMI

**Nora Abselam**. Enfermera. Unidad de Rehabilitación Cardio Respiratoria .CHUIMI

# CAPÍTULO 1. GRUPO ELA DEL HUIGC. INCIDENCIA Y PREVALENCIA DE LA ELA EN NUESTRA ÁREA DE SALUD

*Dr. Guillermo Miranda Calderín. Rehabilitador. Coordinador del grupo ELA. Profesor asociado ULPGC*

## 1. INTRODUCCIÓN

La ELA es la tercera enfermedad neurodegenerativa en incidencia (detrás del Alzheimer y del Parkinson). Es la forma más frecuente de enfermedad de motoneurona en el adulto. Presenta varias características: es incurable, cursa con debilidad, el fallecimiento suele ser secundario a una insuficiencia respiratoria y el pronóstico es variable (2-5 años, 10% de los pacientes puede sobrevivir más de 10 años). Presenta una combinación de signos y síntomas de 1ª neurona (pérdida de fuerza, espasticidad), 2ª neurona (atrofia muscular, fasciculaciones) y bulbares (disfagia y disartria) en más del 80% de los casos.

Los factores de riesgo[1] más implicados son la historia familiar de ELA, la edad (incremento a partir de la 4ª década de la vida) y en menor medida del tabaquismo.

Existen otras asociaciones muy debatidas en la literatura científica, pero con evidencias poco sólidas: militares, trabajo en la agricultura o en factorías, soldadores, manipuladores de plomo o industrias plásticas, deportistas, haber recibido descargas eléctricas…

## 2. DATOS DEL GRUPO ELA DEL HUIGC[2]

En la Tabla I se exponen los datos de incidencia que muestran una baja incidencia en nuestra área de salud. En la tabla II se recogen datos del periodo 2008-2016

**Tabla I. Datos de incidencia y prevalencia**

| | *USA-Europa* | *Grupo ELA del HUIGC* |
|---|---|---|
| **Esporádica** | 90-95% | 97% |
| **Familiar** | 5-10% | 3% |
| **Incidencia** | 1,5-2,7/ 100.000 | 0,9 /100.000 |
| **Prevalencia** | 2,7-7,4/ 100.000 | 7,66 pacientes /100.000 |
| **Edad media al diagnóstico** | 62 | 57,93 años (37-85) |
| **Relación Hombre/mujer** | 1,5 | 1,38 (58% varones) |
| **Fallecimientos** | | Media de 60,15 años (41-85) |

**Tabla II. Datos generales de los pacientes del grupo ELA del HUIGC**

| | |
|---|---|
| **Número de pacientes (2008-2016)** | 70 |
| **Número de pacientes fallecidos** | 45 |
| **Pacientes en seguimiento (junio 2016)** | 24 |
| **Edad al diagnóstico** | 59,4 |
| **Retraso diagnóstico (meses)** | 12 |
| **Supervivencia (mediana, meses)** | 27 |
| **ELA de inicio bulbar** | 32% |
| **ELA familiar** | 3,2% |
| **Demencia Fronto temporal** | 9,7% |

Los motivos de ingreso que hemos recogido son: 33% insuficiencia respiratoria, 33% gastrostomía, 7% traqueostosmía, 7% fracturas, 3% infecciones urinarias, 1% respiro familiar. El 66.6% de los pacientes fallecen de insuficiencia respiratoria. La mayoría de los pacientes (60%) fallecen en su domicilio. Las visitas al servicio de urgencias se deben en mayor medida (47%) a problemas respiratorios, seguido de problemas con la gastrostomía (26%), infecciones de orina (12%), fracturas (6%). La pérdida de peso (media) a lo largo de la enfermedad es de 20 Kg en mujeres (IC 95%m,; 14,47-25,85) y de 17 Kg en hombres (IC 95%; 9,92-24,07).

En la figura 1 se puede apreciar la utilización de diferentes dispositivos en pacientes con ELA de nuestro grupo.

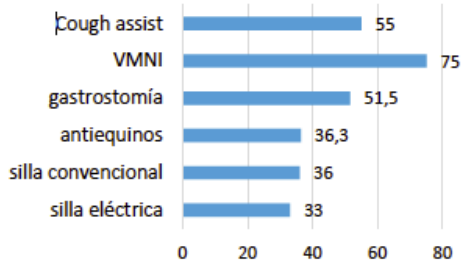



**Figura 1 . Utilización de diferentes dispositivos (%) en pacientes con ELA de nuestro grupo**

En la figura 2 se quiere representar el curso acelerado de los acontecimientos y de las necesidades que surgen a lo largo de la evolución. La ELA es una enfermedad que avanza inexorablemente y desincentiva al personal sanitario que la trata. El sistema público de salud en nuestro país brinda la mayoría de los recursos asistenciales reflejados en la figura 2, sin embargo, la organización de los recursos es mejorable, precisando mayor coordinación inter y entre niveles asistenciales.

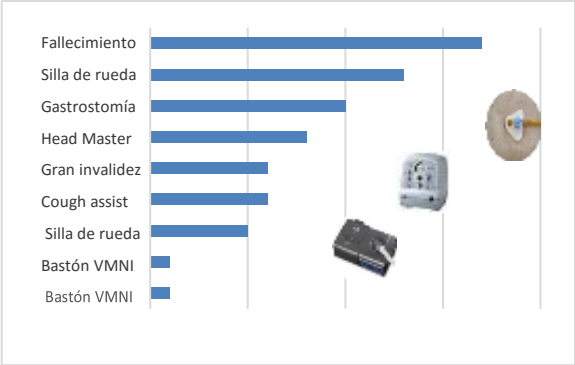



**Figura 2. Representación gráfica del curso acelerado de los acontecimientos desde el diagnóstico inicial hasta el fallecimiento (meses).**

## 3.UNIDADES DE ELA

La guía NICE del 2016[3] sobre ELA (tabla III) define muy bien las áreas sobre las que deben tener competencias las unidades y por lo tanto los profesionales implicados y los de apoyo. Al no haber tratamiento etiológico suficientemente efectivo, la piedra angular del tratamiento es el manejo de los síntomas y el manejo paliativo[4]. Sin embargo, aún no hay una evidencia sólida sobre que el manejo multidisciplinar alargue la vida. Parece razonable que exista un neurólogo especializado en enfermedades neuromusculares, que las visitas se establezcan cada 2-3 meses, que en un mismo día se agrupan consultas y que algún miembro del grupo ejerza de gestor de casos.

**Tabla III: Áreas sobre las que debe tener competencias una Unidad multidisciplinar de ELA**

| |
|---|
| - Peso, dieta, consumo nutricional y consumo de líquidos, alimentación y deglución |
| - Problemas musculares, como debilidad, rigidez y calambres |
| - Función física, incluida la movilidad y las actividades de la vida diaria |
| - Problemas de saliva, como babeo de saliva (sialorrea) y saliva gruesa y tenaz |
| - Lenguaje y comunicación |
| -Efectividad de la tos |
| - Función respiratoria, síntomas respiratorios y ventilación mecánica no invasiva |
| -Dolor y otros síntomas, como estreñimiento. |
| -Cognición y comportamiento |
| -Necesidades de apoyo psicológico |
| -Necesidades de atención social |
| -Necesidades de cuidado de fin de vida |
| -Necesidades de información y apoyo para la persona y sus familiares y / o cuidadores (según corresponda) |

## 4. GRUPO ELA DEL HUIGC.

Se constituye como tal en el 2010, aunque desde hacía más de 5 años, se venía trabajando de forma más o menos coordinada. El objetivo principal es el abordaje multidisciplinar y coordinado, respetando siempre la voluntad del enfermo. Todos los profesionales del grupo deben estar atentos a los signos y síntomas de progresión de la enfermedad y estar familiarizados con el manejo de los síntomas. Así mismo deben ayudar y colaborar en la toma continua de decisiones, que acontecen en el curso de la enfermedad: silla de ruedas, tramitación invalidez, gastrostomía, ventilación mecánica no invasiva, traqueostomía, medicina alternativa, entrar en estudios multicéntricos, firmar el manifiesto de voluntades anticipadas, cuidados paliativos…(figura 3).

El grupo ELA se reúne con periodicidad mensual, tiene un coordinador médico y una gestora de casos. Es un grupo abierto en el que pueden participar cualquier sanitario que vea a estos pacientes. Existen otros profesionales que no forman parte del mismo, pero que colaboran con determinadas técnicas (digestivos , rehabilitadores o neurólogos expertos en toxina botulínica). En las reuniones se presentan los casos nuevos y se expone la evolución de cada paciente.

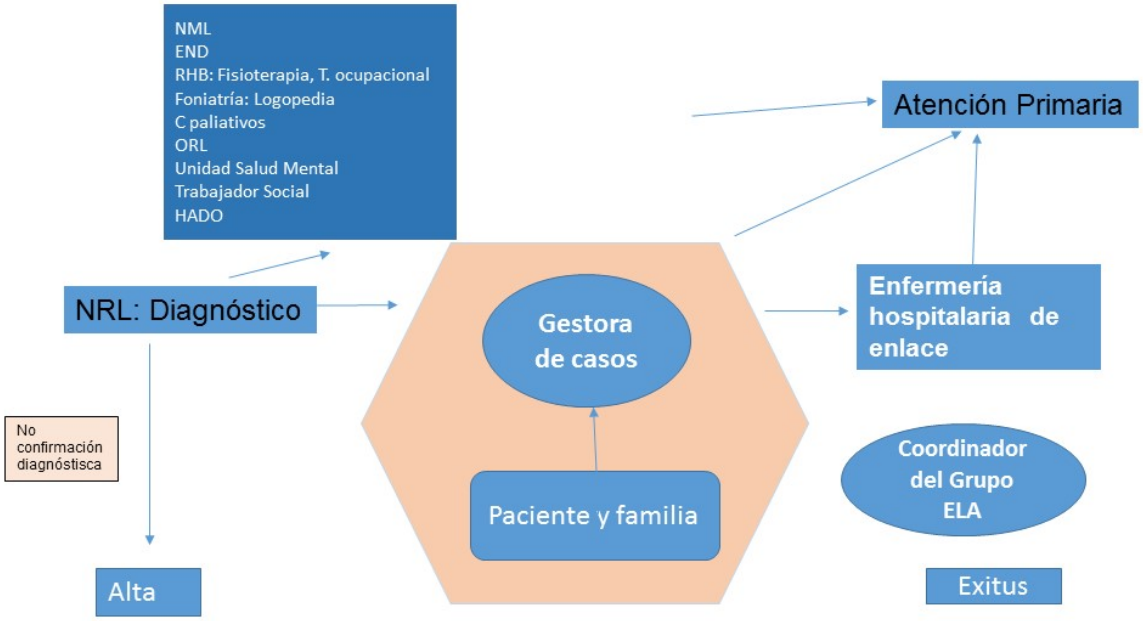



**Figura 3. Organigrama del grupo ELA del HUIGC**

A continuación, se detallan algunos aspectos que hemos ido aprendiendo como grupo:

- Uno o varios profesionales por servicio implicado: facilita mucho la labor del Grupo, el que haya uno o dos profesionales por cada servicio implicado en la atención a la ELA. Si todos hacemos de todo se pierde el manejo fino de los pacientes.

- El contacto inicial con la VMNI debe ser suave y progresivo, idealmente en una cama del hospital. Un mal contacto inicial con la VMNI va a suponer un rechazo en su uso futuro. Se necesita tiempo, iniciar la adaptación lo más precozmente posible y no esperar a que el paciente esté muy afectado.

- La información debe ser proporcional a lo que reclame el paciente: tanto el exceso de información como una información muy superficial pueden ser contraproducentes. Hemos vivido situaciones en la que el paciente ha recibido tanta información que es incapaz de procesarla y otros que están totalmente despreocupados y preguntando cuando pueden volver a trabajar.

- No agotar al enfermo en fisioterapia: en ocasiones son remitidos a los servicios de Rehabilitación y Fisioterapia de manera urgente para iniciar una fisioterapia intensiva que es lo que le han dicho que les puede alargar la vida. Nos toca como profesionales contextualizar la situación, centrar al paciente en sus necesidades futuras y evitarle sesiones frecuentes y agotadoras de fisioterapia.

- La fisioterapia a domicilio es muy agradecida: en nuestra área de salud recientemente se ha incrementado este recurso, con lo que, en la fase más avanzada de la enfermedad, en situación de tetraplejía, ventilo dependientes, la fisioterapia respiratoria y pasiva motora es de mucha utilidad. Además, vamos a tener información de primera mano, de un profesional sanitario, del estado de salud del paciente en su domicilio.

- Teléfono de contacto en el hospital atendido por la gestora de casos: los afectados y sus familiares agradecen mucho la existencia de un número al que llamar en horario de mañana o un correo electrónico para resolver dudas, comentar la evolución del paciente o resolver problemas administrativos (la receta hospitalaria del riluzol se caducó, la ambulancia no me ha ido a buscar…)

- Enfermería de enlace: se coordina con el enfermero de atención primaria. Por ejemplo, organizar un cambio de traqueostomía en el hospital, invitando al enfermero de primaria, para que lo vea y decida si va a poder asumirlo en el domicilio o en centro de salud.

- La úlcera nasal es una urgencia en el paciente ventilado: hemos de tratar de activar todos los recursos para evitarla y una vez detectada aliviar al paciente con dispositivos locales (parches) e intentar cambiar o ajustar las interfaces (mascarillas, olivas nasales...)

- La válvula fonatoria puede ser útil en algunos enfermos ventilados y con traqueostomía: este dispositivo puede facilitar la fonación, aunque sea en periodos cortos.

- Tanto la gastrostomía como la traqueostomía en pacientes muy debilitados y con la enfermedad muy avanzada incrementan sustancialmente las complicaciones de los procedimientos: muchas veces los pacientes retrasan tanto las decisiones, que llega un momento de no retorno para nuevas intervenciones.

- No reunir a los enfermos: en nuestra experiencia las reuniones con pacientes en distintos estadios de la enfermedad no han sido satisfactoria. Hemos realizado reuniones informativas, en donde han acudido pacientes con una afectación neurológica muy incipiente (uso de un antiequino) y encontrarse con pacientes dependientes de un ventilador y en situación de tetraplejía.

- Trabajar en grupo con los familiares puede ayudar a los cuidadores. Estas reuniones las lidera el psicólogo del grupo En ocasiones hemos realizados talleres informativos sobre la enfermedad, sobre el manejo de los pacientes encamados.

- Ingresar para la confirmación diagnóstica. El retraso en determinadas pruebas diagnósticas (RMN) en nuestra área de salud hace muy prolongado el estudio de un paciente con sospecha de ELA, motivo por el que el servicio de neurología procura ingresar al enfermo para estudiar y confirmar el diagnóstico. Además, se aprovecha el ingreso para que la mayoría de los integrantes del grupo ELA conozcan al enfermo y establezcan citas futuras o empiecen terapias específicas (fisioterapia motora, manejo de la deglución segura...). Procuramos informar al paciente del diagnóstico con más de un miembro del grupo.

- Internet es devastador: el exceso de información que ofrece la red, puede abrumar al paciente y a sus familiares: Muchas páginas aportan una información confusa y además aparecen muchas ofertas de curación fuera de los circuitos sanitarios habituales. Es mejor una información directa, proporcional a cada paciente y progresiva.

- Un trabajador social implicado acelera la obtención de la incapacidad y el acceso a los recursos sociales: plazas en residencia, ayudas técnicas no ofrecidas por el sistema de salud...

- Hay que insistir mucho para que los enfermos firmen el manifiesto de voluntades anticipadas y muy pocos lo hacen (<10%).

Dentro de los retos futuros del grupo están constituirnos en una Comisión Clínica, consensuar un protocolo de actuación y plasmarlo en un documento único, fomentar la consulta única, escribir un e-book aprovechando el trabajo de las Jornadas y fomentar un documento de consenso en la Comunidad Canaria.

Para finalizar nos motiva el agradecimiento de cuidadores y familiares de los pacientes cuando estos fallecen. Y por último" padecer la ELA es una faena, tener un hospital desorganizado una desgracia".

**Bibliografía:**

*1.Kamel F. Lead exposure and amyotrophic lateral sclerosis. Epidemiology. 2002;13(3):311*

*2.Logroscino G. Incidence of amyotrophic lateral sclerosis in Europe. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2010;81(4):38*

*3. Motor neuron desease: assessment and management . Nice Guideline NG42. February 2016*

*4.Riva N J Neurol. Recent advances in amyotrophic lateral sclerosis 2016;263(6):1241-54.*

# CAPÍTULO 2. DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO ETIOPATOGÉNICO Y PRONÓSTICO DE LA ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA.

*Autor: Antonio J. Gutiérrez Martínez. Neurólogo del Complejo Hospitalario Universitario Insular-Materno-Infantil de Gran Canaria (CHUIMI).*

## INTRODUCCIÓN

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad del sistema nervioso central, caracterizada por una degeneración progresiva de las neuronas motoras en la corteza cerebral (neuronas motoras superiores), tronco del encéfalo y médula espinal (neuronas motoras inferiores). La consecuencia es una debilidad muscular que avanza hasta la parálisis, extendiéndose de unas regiones corporales a otras. Altera la autonomía motora, la comunicación oral, la deglución y la respiración.

## HISTORIA

La definición de ELA como una entidad independiente tiene lugar en el siglo XIX, a partir de las observaciones clínico-patológicas de los grandes neurólogos europeos de la época. La primera descripción conocida se debe a Charles Bell quien, en su empeño por demostrar la independencia de las funciones motoras y sensitivas, publica en 1830 en su trabajo *"The nervous system of the human body"*, el caso de una paciente con afectación bulbar inicial que se extiende progresivamente a las cuatro extremidades, sin daño sensitivo ni de otras funciones distintas a las motoras.[1]

Jean-Martin Charcot (1825-1893) describió las características clínico-patológicas de la ELA de una forma similar a como la conocemos hoy en día[2]. El método de Charcot se basa, en primer lugar, en una observación minuciosa de los síntomas clínicos y de su progresión en cada paciente, para después correlacionarlos con las lesiones anatómicas comprobadas en la autopsia. Su primera contribución al conocimiento de la enfermedad ocurre en 1865, cuando presenta en la *Société Médicale des Hôpitaux de Paris,* el informe de una mujer joven que desarrolla una debilidad progresiva acompañada de un aumento en el tono muscular que provoca contracturas, sin afectación del intelecto ni de las funciones sensoriales y preservando el control del esfínter urinario. En la autopsia encontró una degeneración aislada del cordón lateral en la médula espinal.[1, 3]

A mediados del siglo XX se publican los primeros informes epidemiológicos acerca de una enfermedad entre la población nativa chamorro en la isla de Guam, caracterizada por una combinación de ELA, parkinsonismo y demencia, que supone la primera causa de muerte entre los adultos. Cuadros clínicos similares ocurren en otras regiones del Pacífico Occidental, donde la incidencia era 50 a 150 veces superior respecto al resto del mundo. Las investigaciones sobre la

etiología de la enfermedad sugieren claramente factores exógenos más que genéticos en el origen de la enfermedad, aunque no se han identificado factores ambientales o dietéticos que expliquen esta agrupación de casos.[1]

Esta enfermedad se conoce en Francia como enfermedad de Charcot por ser un gran contribuidor del conocimiento de esta enfermedad y en Estados Unidos como enfermedad de Lou Gehrig por padecerla el famoso jugador de beisbol Henry Louis Gehrig (1903-1941).

## EPIDEMIOLOGÍA

La incidencia y prevalencia de ELA en Europa es de 2,16/100.000 habitantes-año y de 4,6 casos/100.000 habitantes respectivamente. Presenta un ligero predominio en hombres (1,4:1) aunque dicho predominio parece ir desapareciendo. [4] Existen unos picos de incidencia según sea el origen familiar (ELAf) o esporádico (ELAe), apareciendo entre los 58-63 años para la ELAe frente a los 47-52 años para la ELAf. Su presentación antes de la tercera década es poco frecuente y disminuye de forma considerable a partir de los 80 años. La supervivencia media es de 3-5 años, dependiendo de la rapidez con que se vea afectada la respiración y de la calidad de los cuidados. También la supervivencia está ligada a la edad de comienzo y el sexo de forma que si la enfermedad aparece por debajo de los 45 años la supervivencia media es de 54,8 meses frente a los 25,4 meses si aparece después de esa edad. La supervivencia en hombres jóvenes es superior a la de las mujeres. El comienzo bulbar disminuye la supervivencia, sobretodo en personas mayores donde la mayoría no sobreviven más de un año.

## GENÉTICA

La ELA es de origen familiar (ELAf) entre un 5-10%. La mayoría de estos casos se heredan de forma autosómica dominante. Desde que en 1993 se hallara la primera mutación genética (SOD1), se han descubierto 126 genes responsables de la enfermedad.[5] La mutación genética puede ser identificada hasta en 2/3 de los pacientes con ELAf y un 10% en la ELAe.[6] La presencia de una mutación genética en la ELAe puede deberse a unos antecedentes familiares incompletos, aparición de una mutación nueva, herencia recesiva, heterogeneidad compuesta.[7]

## ETIOPATOGENIA

La etiología de la enfermedad a día de hoy es desconocida. Parece ser multifactorial donde existe una interacción de las vías genéticas y moleculares, con factores ambientales que a día de hoy no conocemos. Parece ser que existen unos factores de riesgo con mayores posibilidades de desarrollar la enfermedad como son el hábito tabáquico,[8] el ejercicio físico extenuante o la actividad deportiva intensa[9, 10] o el servicio activo en las fuerza armadas de USA, sobretodo los excombatientes desplegados en la primera guerra del Golfo. [11]

Existen diversos mecanismos patogénicos que inducen la degeneración de las motoneuronas: excitotoxicidad del glutamato, disfunción del metabolismo mitocondrial, alteración de la bomba sodio/potasio, fallo del sistema de transporte axonal, mutaciones genéticas (SOD1, TARDP, FUS…), estrés oxidativo, secreción de factores tróficos por parte de astrocitos, liberación de mediadores inflamatorios por parte de la microglía. [12, 13]

## MANIFESTACIONES CLÍNICAS

La presentación clínica va a depender de si predomina la afectación de la motoneurona superior o inferior. Los signos y síntomas presentes de la patología de las motoneuronas superiores son la pérdida de

la habilidad, pérdida de la fuerza muscular (debilidad leve), espasticidad, hiperreflexia patológica y reflejos patológicos y presencia de parálisis pseudobulbar (risa y/o llanto inmotivado). Si predominan los signos y síntomas de la patología de las motoneuronas inferiores van a aparecer pérdida de fuerza muscular con una debilidad severa, atrofia muscular e hiporreflexia, hipotonía o flacidez muscular, fasciculaciones y calambres musculares. Dependiendo del inicio del lugar de afectación puede ser bulbar (30% debutan con esta afectación) o espinal. Así, dependiendo del lugar de afectación y el predominio de motoneurona superior y/o inferior tendremos varios fenotipos: parálisis bulbar progresiva, amiotrofia muscular progresiva, esclerosis lateral primaria, "forma pseudopolineuropática" (figura1), "forma hemipléjica", "síndrome del hombre en barril", "fenotipo respiratorio".

En los últimos años se están describiendo, con más frecuencia, la presencia de manifestaciones no motoras propias de la enfermedad que acompañan al deterioro de las motoneuronas, definiendo la enfermedad como una degeneración multisistema. Entre las manifestaciones no motoras más frecuentes se encuentra la demencia frontotemporal (DFT). La DFT se caracteriza por la afectación de la función ejecutiva, trastornos del lenguaje, sobretodo trastornos de la fluencia verbal y trastornos del comportamiento. La DFT es frecuentemente asociada con la ELA de inicio bulbar donde un 50% desarrollan una DFT. La sospecha de un continuo entre la ELA clásica, ELA-DFT y DFT se basa en los hallazgos de inclusiones de ubiquitina que contienen la proteína TDP-43.[14-17] En general, alteraciones del comportamiento y cognitivas, en la forma de disfunción frontotemporal ocurre hasta en un 50% de los pacientes con ELA, pudiendo presentarse al inicio de la enfermedad o en su evolución. Un 15% de los pacientes cumplen los criterios para ser diagnosticados de demencia frontotemporal.[18]

Otras manifestaciones no motoras incluyen manifestaciones extraoculares,[19] extrapiramidales (complejo demencia-parkinsonismo-ELA)[20] y sensitivas.[21]

**Figura 1: Imagen de un paciente con ELA que presenta "manifestación pseudopolineuropática"**

## PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Existen diferentes pruebas que nos ayudaran, como veremos más adelante con los criterios diagnósticos, a valorar la afectación difusa de las motoneuronas, así como para descartar otras patologías que se asemejen a esta enfermedad. Las dividiremos según se quiera valorar las motoneuronas superiores y/o inferiores. La neuroimagen, sobretodo la resonancia magnética (RM), tanto a nivel cerebral y medular nos sirve para descartar otras enfermedades. A pesar de ello cuando se realiza en la ELA aparece una serie de características sugerentes de alteración de las motoneuronas superiores. A nivel cerebral en secuencias FLAIR y densidad protónica aparecen hiperintensidades de los tractos corticoespinales. También aparece en secuencias T2 hipointensidad en el giro precentral. Estos hallazgos no son específicos de la ELA.[22] A nivel casi más de estudios, se usa la imagen del tensor de difusión en el tracto corticoespinal (realiza una análisis de la integridad de la sustancia blanca)[23] y la espectroscopia por RM (capaz

de detectar y cuantificar los cambios degenerativos tisulares a través del análisis de ciertos metabolitos presentes en el parénquima cerebral) donde presenta una disminución de los cocientes Nacetilaspartato/colina y Nacetilaspartato/creatina; esta última característica se asocia a mal pronóstico por asociarse a enfermedad avanzada y breve duración de los síntomas.[24]

También se puede evaluar la alteración de la función de las motoneuronas superiores mediante la estimulación magnética transcraneal. Esta prueba consiste en emitir una señal magnética a nivel cerebral y se recoge a nivel de un músculo periférico. En la ELA aparece un aumento de la duración y disminución de la amplitud de la señal.[25]

A nivel de evaluación de las motoneuronas inferiores tenemos dos pruebas que son el electromiograma-electroneurograma (EMG-ENG) y la biopsia muscular. En el ENG-ENG deben aparecer signos de denervación activa en músculos clínicamente afectados y otros clínicamente normales a otro nivel. Además en el ENG se deben descartar bloqueos o alteraciones de los potenciales sensitivos. Con la biopsia muscular se visualizan hallazgos de afectación nerviosa crónica activa como son la presencia de gran número de pequeñas regiones con agrupamiento de fibras musculares atrófica anguladas y las fibras musculares agrupadas son de diferentes tipos.[26] Esta prueba es rara vez utilizada dado que el ENG-EMG suele diferenciar bien entre neuronopatía motora y miopatía muscular pero su uso es, sobretodo, para el diagnóstico diferencial con la miopatía de cuerpos de inclusión o la polimiositis.[27]

Otras pruebas complementarias están en investigación como la presencia de biomarcadores que a día de hoy no tenemos y cuyos principales objetivos son dos: la detección de una fase presintomática y como marcador de la evolución de la enfermedad. En plasma tenemos a disposición el realizar el estudio genético, sobretodo, para los casos de origen familiar.[28]

## DIAGNÓSTICO

El diagnóstico de la ELA es fácil cuando se encuentra en una fase avanzada. Sin embargo, en sus estadios iniciales es complicado como lo demuestra el hecho de que se tarda por término medio un año en diagnosticarse, [29] porque no tenemos una prueba diagnóstica definitiva, de modo que el diagnóstico se basa en la combinación de signos clínicos sugestivos con estudios de imagen y laboratorio normales para otras enfermedades, así como el carácter progresivo de la enfermedad en el tiempo.

En una reunión de trabajo en El Escorial en 1990 se establecieron los Criterios Diagnósticos de El Escorial, adoptados por la Federación Mundial de Neurología,[30] estos criterios fueron revisados posteriormente para usar hallazgos electromiográficos en casos subclínicos.[31] Posteriormente se han propuestos otros criterios (Awaji) donde se pretende aumentar la sensibilidad diagnóstica en las fases iniciales apoyándose de forma importante en los hallazgos electromiográficos. Destacar que en todos los criterios comentados requieren de la definición de regiones anatómicas afectadas: cervical, bulbar, torácica y lumbosacra. Estos criterios se basan en:

• La presencia de:

- Evidencia de afectación de motoneurona inferior por examen clínico, neurofisiológico o neuropatológico.
- Evidencia de afectación de motoneurona superior por examen clínico.
- Progresión de los síntomas y generalización

• La ausencia de:

– Evidencia neurofisiológica, neuropatológica, o por técnicas de neuroimagen de otra enfermedad que pueda explicar la afectación de motoneurona.

Según estos criterios se basan en unos niveles de certeza: definida, probable, y posible.

| ***ELA definida*** |
|---|
| -Signos de 1º y 2º motoneurona en la región bulbar y en al menos 2 regiones espinales<br>-1º y 2º motoneurona en 3 regiones espinales. |

| ***ELA probable*** |
|---|
| -Signos de 1º y 2º motoneurona en al menos 2 regiones con signos de primera motoneurona rostrales a los de 2ª. |

| ***ELA probable con soporte de laboratorio*** |
|---|
| -Signos clínicos de 1º motoneurona y disfunción de la 2ª motoneurona en una región y signos EMGsen 2 o más músculos en otra región. |

| ***ELA posible*** |
|---|
| -Signos de 1º y 2ª juntos en una única región.<br>-Signos clínicos de 1ª en 2 o más regiones.<br>-Signos de de 2ª rostrales a los de 1ª. |

El diagnóstico diferencial se realiza con diferentes enfermedades, de las cuales hay que destacar dos: la neuropatía motora por bloqueos de la conducción que es una enfermedad que afecta a los nervios motores periféricos y cuyo diagnóstico depende del EMG-ENG donde se objetivan bloqueos de la conducción. La mielopatía cervical es otra entidad que puede ser "mal interpretada" como ELA por la presencia de signos compatibles con afectación de segunda motoneurona a nivel cervical y primera motoneurona a nivel lumbar. En este caso la neuroimagen es fundamental.

Principales diagnósticos diferenciales (entre paréntesis las pruebas claves para su diagnóstico)

| ***Trastornos de las neuronas motoras*** |
|---|
| Atrofia muscular espinal (E. Gen. SMN) |
| Enfermedad de Kennedy (E. Gen. triplete CAG en X) |
| Polio o síndrome postpolio (H. Clínica, EMG) |
| Deficiencia de hexosaminidasa A (leucocitos) |

| ***Alteraciones de la unión neuromuscular*** |
|---|
| Miastenia Gravis (Ac. R. Acetilcolina, antiMUSK, ER y Jitter) |
| Síndrome de Eaton-Lambert (ER) |

| ***Lesiones espinales y del SNC estructurales*** |
|---|
| Siringomielia y siringobulbia (RMN) |
| Tabes dorsalis (serología sífilis) |
| Esclerosis múltiple (RMN, PE y PL) |
| Atrofia muscular espinal monomiélica (EMG, RMN) |
| Enfermedad de Lyme (serología Borrelia) |
| Virus linfotrópico T humano (VIH) |

| ***Alteraciones de los nervios motores*** |
|---|
| Neuropatía motora multifocal (EMG y Ac. antiGM1) |
| CIDP (EMG y PL) |
| Síndrome calambres-fasciculaciones (EMG) |
| Neuromiotonía (Ac. Anticanales de potasio) |

| |
|---|
| Paraparesia espástica plus (E. Gen.) |
| Neuropatía motora hereditaria con signos piramidales (E. Gen.) |
| Radiculoplexopatía (EMG, RMN) |
| Síndrome paraneoplásico (marcadores sanguíneos, imagen, BMO) |
| Intoxicación metales pesados (sangre y orina) |
| Mononeuritis múltiple (EMG, despistaje vasculopatía, serología) |

***Miopatías***

| |
|---|
| M. De cuerpos de inclusión (EMG, CPK y biopsia de piel) |
| Polimiositis (EMG, CPK, BM, Acs.) |
| Dermatomiositis (EMG, CPK, piel, BM, Acs.) |
| E. De Andersen (EMG, BM o BN) |

***Endocrinopatías***

| |
|---|
| Tirotoxicosis (T.tiroideo, EMG y biopsia músculo) |
| Hiperparatiroidismo (Calcio y T. Paratiroides) |
| Degeneración combinada subaguda (Vit. B12) |
| Enfermedad celiaca (Acs., biopsia de intestino delgado) |

*Abreviaturas:*

*Acs: anticuerpos; BM: Biopsia muscular; BN: Biopsia de nervio; CPK: creatinfosfokinasa; E. Gen.: Estudio genético; ER: Estimulación repetitiva; EMG: Electromiograma; HC: Historia clínica; PE: Potenciales evocados; PL: punción lumbar; RMN: resonancia magnética, Vit: Vitamina*

## TRATAMIENTO

El único tratamiento farmacológico aprobado para la ELA es el Riluzole. Su efecto ha sido claramente demostrado sin embargo es discreto y presenta una prolongación moderada de la supervivencia que en algún estudio ha llegado al año.[32]

Este tratamiento está disponible en dos formulaciones vía oral, comprimidos o solución. La solución presenta como ventaja la posibilidad de administrarse de forma eficiente y segura en pacientes con disfagia o portadores de gastrostomía percutánea, además de absorberse de forma más rápida y segura; posibilitando, si fuera necesario, un aumento paulatino en la titulación de la dosis, así como una mayor adherencia al tratamiento. [33,34]

La dosis empleada es de 50 mg cada 12 horas vía oral. Otros tratamientos ensayados (antioxidantes, factores neurotróficos, creatina, litio…) no han tenido resultados beneficiosos. Existe información en internet acerca de los ensayos clínicos registrados por el Instituto nacional de la Salud de USA http://clinicaltrials.gov/ct2/home y de tratamientos alternativos no aprobados http://www.alsuntangled.com/index.html.

Existen otros tratamientos farmacológicos para los síntomas: depresión (ISRSS), sialorrea (amitriptilina, toxina botulínica), fasciculaciones (carbamacepina, levetiracetam), espasticidad y calambres musculares (baclofeno, sulfato de quinina, tizanidina), dolor (AINEs, opiáceos). Además de otros tratamientos con manejo multidisciplinar que se comentarán en capítulos posteriores.

El abordaje multidisciplinar (neurólogo, neumólogo, endocrino, rehabilitación…) de estos pacientes aumentan la calidad de vida[35, 36] y, en algunos estudios, aumentan la supervivencia con escaso aumento del coste.[29, 37]

## PRONÓSTICO

El pronóstico de supervivencia depende de varios factores: edad de presentación, fenotipo de presentación, organización de los cuidados (comentados anteriormente),

forma esporádica o familiar, tratamiento farmacológico (Riluzole), manejo de secreciones, ventilación mecánica no invasiva y/o traqueostomía, gastrostomía percutánea. También otros factores respiratorios, constitucionales y nutricionales influyen.[37]

## CONCLUSIONES

- La ELA es una enfermedad multisistema como lo corrobora la asociación con deterioro cognitivo tipo frontotemporal.
- El diagnóstico temprano sigue siendo complicado debido a la ausencia de biomarcadores.
- Existe una gran esperanza en encontrar nuevos tratamientos etiopatogénicos efectivos por el mayor conocimiento adquirido de esta enfermedad en los últimos 20 años, así como la cantidad de ensayos clínicos en realización.
- La creación de unidades-equipos multidisciplinares ha demostrado un aumento de la supervivencia y la calidad de vida con escaso aumento del coste.

Adenda: Durante la edición de este libro han aparecido dos novedades de interés en el tratamiento de la ELA:

1.Aprobación por parte de la FDA en 2017 de Edaravone (antioxidante) para pacientes con ELA.

2.Resultados de un fase III de ensayo clínico presentados por el fármaco Masitinib (inhibidor de la proteína tirosina quinasa) donde los resultados han sido favorables a éste.

### Bibliografía:


*1. Gutiérrez Rivas E. Historia y terminología. En: Esclerosis Lateral Amiotrófica. Una enfermedad tratable. Mora Pardina J. Editor, 1999; 3-11.*

*2. Goetz CG. Amyotrophic lateral sclerosis: early contributions of Jean-Martin Charcot. Muscle & Nerve 2000; 23: 336-343.*

*3. Charcot JM. Sclérose des cordons latéraux de la moëlle épinere chez une femme hystérique atteinte de contracture permanente des quatre mebres. L´Union Méd 1865; 25: 451-467.*

*4. Logroscino G, Traynor BJ, Hardiman O, Chiò A, Mitchell D, Swingler D et al. Incidence of Amyotrophic Lateral Sclerosis in Europe. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2010 Apr; 81(4): 385-90.*

*5. Abel O, Shatunov A, Jones A, Andersen P, Powell J, Al-Chalabi A. Development of a Smartphone App for a Genetics Website: The Amyotrophic Lateral Sclerosis Online Genetics Database (ALSoD). JMIR Mhealth Uhealth 2013;1(2):e18 doi: 10.2196/mhealth.2706 disponible en: http://alsod.iop.kcl.ac.uk.*

*6. Andersen PM, Al-Chalabi A, Clinical genetics of amyotrophic lateral sclerosis: what do we really know? Nature Reviews Neurology, 2011 Oct 7(11): p. 603-15.*

*7. Al-Chalabi A, Lewis CM. Modelling the effects of penetrance and family size on rates of sporadic and familial disease. Hum Hered 2011;71:281–88.*

*8. Gallo V, Bueno-De-Mesquita HB, Vermeulen R, Andersen PM, Kyrozis A, Linseisen J et al. Smoking and risk for amyotrophic lateral sclerosis: analysis of the EPIC cohort. Ann Neurol 2009 April; 65: 378-85.*

*9. Harwood CA, McDermott CJ, Shaw PJ. Physical activity as an exogenous risk factor in motor neuron disease: a reviewm of the evidence. Amytroph Lateral Scler 2009 Aug; 10(4): 191-204.*

*10. Chio A, Benzi G, Dossena M, Mutani R, Mora G. Severely increased risk of amyotrophic lateral sclerosis among Italian proffesional football players. Brain 2005 Mar; 128: 472-76.*

*11. Allen KD, Kasarskis EJ, Bedlack RS, Rozear MP, Morgenlander JC, Sabet A et al. The National Registry of Veterans with amyotrophic lateral sclerosis. Neuroepidemiology 2008; 30(3): 180-90.*

*12. Kiernan MC, Vucic S, Cheah BC, Turner MR, Eisen A, Hardiman O et al. Amyotrophic lateral sclerosis. Lancet 2011 Mar 12; 377(9769) 942-55.*

*13. Zinmman L, Cudkowicz M. Emerging targets and treatments in amyotrophic lateral sclerosis. Lancet Neurol 2011; 10:481-90.*

*14. Neumann M, Sampathu DM, Kwong LK, Truax AC, Micsenyi MC, Chou TT, et al. Ubiquitinated TDP-43 in frontotemporal lobar degeneration and amyotrophic lateral sclerosis. Science 2006;314:130_3.*

*15. Arai T, Hasegawa M, Akiyama H, Ikeda K, Nonaka T, Mori H, et al. TDP-43 is a component of ubiquitin-positive taunegative inclusions in frontotemporal lobar degeneration*

*and amyotrophic lateral sclerosis. Biochem Biophys Res Comm. 2006;351:602_11.*

*16. Kwong LK, Neumann M, Sampathu DM, Lee VMY, Trojanowski JQ. TDP-43 proteinopathy: the neuropathology underlying major forms of sporadic and familial frontotemporal lobar degeneration and motor neuron disease. Acta Neuropathol. 2007;114:63_70.*

*17. Neumann M, Mackenzie IR, Cairns NJ, Boyer PJ, Markesbery WR, Smith CD, et al. TDP-43 in the ubiquitin pathology of frontotemporal dementia with VCP gene mutations. J Neuropathol Exp Neurol. 2007;66:152_7.*

*18. Giordana MT, Ferrero P, Grifoni S, Pellerino A, Naldi A, Montuschi A. Dementia and cognitive impairment in amyotrophic lateral sclerosis: a review. Neurol Sci 2011; 32 (1): 9–16.*

*19. Palmowski A, Jost WH, Osterhage J, Prudio J, Käsmann B, Schimrigk K, Ruprecht KW. Disorders of eye movement in amyotrophic lateral sclerosis—report of 2 patients. Klin Monbl Augenheilkd. 1995 Mar; 206(3): 170-2.*

*20. Kaji R, Izumi Y, Adachi Y, Kuzuhara S. ALS-parkinsonism-dementia complex of Kii and other related diseases in Japan. Parkinsonism Relat Disord 2012 Jan; 18 Suppl 1:S190-1.*

*21. Gregory R, Mills K, Donaghy M. Progressive sensory nerve dysfunction in amyotrophic lateral sclerosis: a prospective clinical and neurophysiological study. J Neurol 1993; 240(5):309–314*

*22. Chan S et al. Amyotrophic lateral sclerosis and primary lateral sclerosis: evidence-based diagnostic evaluation of the upper motor neuron. Neuroimaging Clin N Am 2003. May 13(2):307-26.*

*23. Grosskreutz J, Peschel T, Unrath A, Dengler R, Ludolph AC, Kasubek J. Whole brain-based computerized neuroimaging in ALS and other motor neuron disorders. Amyotroph Lateral Scler 2008 Aug; 9(4): 238-48.*

*24. Kalra S, Hanstock CC, Martin WR, Allen PS, Johnston WS. Detection of cerebral degeneration in amyotrophic lateral sclerosis using hield-field magnetic resonance spectroscopy. Archiv Neurol. 2006 Aug; 63(8): 1144-8.*

*25. Floyd AG, Yu Qp, Piboolnurak P, Tang MX, Fang Y. Smith WA et al. Transcranial magnetic stimulation in ALS: utility of central motor conduction tests. Neurology 2009 Feb 10; 72(6): 498-504.*

*26. Stillwill EW, Sahgal V. Histochemical and morphologic changes in skeletal muscle following cervical cord injury: a study of upper and lower motor neuron lesions. Arch Phys Med Rehabil. 1977 May; 58(5): 201-6.*

*27. Dubowitz V, Sewry C, Oldfors A. Muscle biopsy: a practical approach, 3rd ed Saunders/Elsevier, London: 2013*

*28. Benatar M, Stanislaw C, Reyes E, Hussain S, Cooley A, Fernandez MC et al. Presymptomatic ALS genetic counseling and testing. Neurology. 2016 Jun 14;86(24):2295-302*

*29. Traynor BJ, Alexander M, Corr B, Frost E, Hardiman O. Effect of a multidisciplinary amyotrophic lateral sclerosis (ALS) clinic on ALS survival: a population based study, 1996-2000. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2003 Sep;74(9):1258-61.*

*30. Brooks BR. El Escorial World Federation of Neurology criteria for*
*the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. Subcommittee on Motor Neuron Diseases/Amyotrophic Lateral Sclerosis of the World Federation of Neurology Research Group on Neuromuscular Diseases and the El Escorial "Clinical limits of amyotrophic lateralsclerosis" workshop contributors. J Neurol Sci. 1994 Jul; 124 Suppl: 96-107.*

*31. Brooks BR, Miller RG, Swash M, Munsat TL; World Federation of Neurology Research Group on Motor Neuron Diseases. El Escorial revisited: revised criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2000 Dec;1(5):293-9.*

*32. Georgoulopoulou E, Fini N, Monelli M, Vacondio P, Bianconi G, Sola P et al.*
*The impact of clinical factors, riluzole and therapeutic interventions on ALS survival: a population based study in Modena, Italy. Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener. 2013 Sept; 14(5-6): 338-45.*

*33. Keating GM. Riluzole oral suspension in amyotrophic lateral sclerosis: a guide to its use. Drugs Ther Perspect (2016) 32:282–286*

*34. Dyer AM, Smith A. Riluzole 5 mg/mL oral suspensión: for optimized drug delivery in amyotrophic lateral sclerosis. Drug Des Devel Ther. 2016 Dec 22; 11:59-64.*

*35. Van den Berg JP, Kalmijn S, Lindeman E, et al. Multi-disciplinary ALS care improves quality of life in patients with ALS. Neurology 2005; 65: 1264–1267.*

*36. Corr B, Frost E, Traynor BJ, Hardiman O. Service provision for patients with ALS/MND: a cost-effective multidisciplinary approach. J Neurol Sci 2008; 160(Suppl. 1): S141–S145.*

*37. Chio A, Bottacchi E, Buffa C, Mutani R, Mora G. Positive effects of tertiary centres for amyotrophic lateral sclerosis on outcome and use of hospital facilities. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2006; 77: 948–950.*

*38. Yates E, Rafiq MK. Prognostic factors for survival in patients with amyotrophic lateral sclerosis: analysis of a multi-centre clinical trial. J Clin Neurosci 2016 Jul 8. Pii: S0967-5868(16)30053-4.*

# CAPÍTULO 3. VALORACIÓN RESPIRATORIA EN LOS PACIENTES CON ELA

*Alejandro Sánchez Acosta. Servicio de Neumología. Hospital universitario Insular de Las Palmas de G.C.*

## 1.INTRODUCCIÓN

La ELA es una enfermedad neurodegenerativa de curso progresivo y fatal, de etiología desconocida. Esta entidad se caracteriza por una pérdida progresiva de las neuronas del córtex cerebral, tronco encefálico y de la médula espinal[1]. Dicha afectación involucra tanto a motoneuronas superiores lo que conduce a espasticidad e hiperreflexia[2], como a las inferiores causando debilidad, atrofia y fasciculaciones de toda la musculatura voluntaria.

La incidencia es de 2-3 nuevos casos /100.000 habitantes/año y el tiempo hasta la muerte varía entre 3 y 5 años de media una vez hecho el diagnóstico estando está relacionada en la mayoría de los casos con la insuficiencia respiratoria.

El curso de la ELA suele ser muy heterogéneo y variable y está en relación directa con las neuronas y grupos musculares afectados. Si bien es cierto que existen casos descritos de insuficiencia respiratoria aguda de debut secundaria a la afectación diafragmática como primera manifestación de la enfermedad, lo habitual es que ésta no aparezca hasta fases avanzadas de la enfermedad. Es por esto que síntomas de afectación de la musculatura respiratoria tales como la disnea de esfuerzo, la intolerancia al decúbito, cefaleas matutinas o la hipersomnolencia diurna puedan pasar inadvertidos en fases iniciales aún en pacientes con clara afectación de la musculatura esquelética y/o bulbar incipiente. Por otro lado, el uso de pruebas objetivas tales como la gasometría arterial no es de utilidad en el manejo y seguimiento de estos pacientes ya que no suelen mostrar alteraciones hasta fases muy tardías de la enfermedad[3].

Las complicaciones respiratorias de la ELA suelen estar relacionada con la afectación de tres grupos musculares: La musculatura bulbar, la musculatura inspiratoria y la musculatura espiratoria. Así pues, la exploración y revisión sistemática de estos tres grupos musculares, así como la detección precoz de las complicaciones derivadas de dicha afectación constituyen el pilar básico en el manejo *y* seguimiento respiratorio de la ELA.

La ventilación mecánica no invasiva domiciliaria (VMD) ha surgido en los últimos años como una alternativa eficaz en el tratamiento de la insuficiencia respiratoria y existen algunos trabajos que apuntan a una mejoría tanto en la supervivencia[4,5] como en la calidad de vida[6] de estos pacientes.

## 2. EL MECANISMO DE LA TOS

La tos se inicia con una inspiración profunda seguida del cierre de la glotis y contracción de la musculatura espiratoria para generar un pico de flujo espiratorio de 6 a 16 l/s,

suficiente para la expulsión de secreciones bronquiales[7]. Así, en la génesis de una tos efectiva están implicados los tres grupos musculares: inspiratorio, espiratorio y bulbar (Tabla I).

**Tabla 1. Grupos musculares que participan en el mecanismo de la tos**

| *Musculatura bulbar* | *Musculatura espiratoria* | *Musculatura inspiratoria* |
|---|---|---|
| Obstrucción vía aérea superior | Tos ineficaz | Hipoventilación alveolar |
| Tos ineficaz | | Tos ineficaz |
| Trastornos deglución -Aspiración -Malnutrición | | |

Por tanto, podemos encontrar pacientes con una tos ineficaz por afectación puramente bulbar (por defecto del cierre de la glotis e inestabilidad de la vía aérea superior durante la tos), o por afectación de la musculatura inspiratoria (por debilidad del diafragma) o por la afectación de más de un grupo muscular a la vez. Por este motivo la exploración sistemática de la "eficacia" de este mecanismo debe estar presente en cada una de las revisiones en estos pacientes.

A continuación, se exponen una serie de consideraciones acerca de la exploración de los principales grupos musculares implicados en la afectación respiratoria de los pacientes con ELA, así como de las complicaciones más frecuentes que aparecen en la evolución de esta enfermedad.

## 2 a. MUSCULATURA BULBAR

Aproximadamente en un 30% de los pacientes con ELA la enfermedad comienza con afección de la musculatura bulbar, hecho que constituye un factor de mal pronóstico[8]. La disfagia y la disartria son los síntomas principales en estos casos, aunque también se acompañan de trastornos respiratorios, como la obstrucción de la vía aérea superior, las alteraciones de la tos y las complicaciones secundarias a trastornos de la deglución.

La forma más eficaz de explorar esta musculatura es con la morfología aplanada o con oscilaciones de la rama inspiratoria de la curva flujo/volumen[9,10] (espirometría). Existen otros métodos como la exploración del método de la tos, aunque como ya se comentó se encuentran implicados otros grupos musculares.

Los trastornos de la deglución secundarios a la afectación de la musculatura bulbar pueden provocar a su vez complicaciones respiratorias como la malnutrición en casos de disfagia grave[11] y consecuentemente debilidad de la musculatura inspiratoria (principalmente el diafragma) dando lugar a una insuficiencia respiratoria por "fallo de bomba". Por otro lado, las alteraciones del cierre de glotis pueden provocar aspiración e infecciones respiratorias que pueden dar lugar la instauración de un fracaso respiratorio agudo y muerte o necesidad de traqueostomía[12]. Así mismo no hay que olvidar que la afectación de la musculatura bulbar condiciona la adaptación a la ventilación mecánica no invasiva (VNI) y por tanto su efectividad, excepto en las fases iniciales de la enfermedad[13].

La exploración clínica es fundamental y síntomas como la disfagia tanto a líquidos como a sólidos ya nos deben poner sobre la pista de este tipo de trastornos. Es muy importante adelantarse a la aparición de los síntomas de cara a evitar complicaciones, planificar la rehabilitación y no retrasar en la medida de lo posible la realización de la gastrostomía percutánea endoscópica (GEP). En este sentido la técnica más sensible es la realización precoz de una videofluoroscopia[14].

## 2 b. MUSCULATURA INSPIRATORIA.

La ineficacia de la bomba respiratoria constituida por el diafragma y secundariamente los músculos intercostales causa en estos pacientes la disminución de los volúmenes corrientes y secundariamente hipoventilación y fracaso respiratorio que sin tratamiento lleva invariablemente a la muerte[15].Por tanto la exploración de esta musculatura debe ser primordial de cara a identificar síntomas y signos precoces que nos permitan instaurar tratamiento de una forma temprana, como por ejemplo la ortopnea que es indicación de VNI por sí sola[16].

Los métodos de exploración suelen ser *no invasivos* como la realización de una espirometría simple con determinación de la capacidad vital forzada (FVC). A pesar de ser una prueba sencilla y de fácil acceso puede tener el inconveniente de estar artefactada por la disposición a colaborar en enfermos que pueden llegar a estar extremadamente debilitados, o con afectación de musculatura bulbar que dificulte el cierre bucal a la hora de realizar la prueba. La mayoría de las guías consideran el límite de la debilidad muscular cuando de alcanza una FVC< 50% de su valor de referencia y abogan por la instauración de la VNI[17].No obstante otros autores señalan que puede existir una debilidad" crítica" incluso con valores por encima de este límite[18],por lo que defiende la realización de una FVC en posición de decúbito supino (FVC d) ya que refleja mejor la debilidad diafragmática en situaciones cotidianas. Por otro lado, existen autores que proponen la realización de una espirometría en posición erecta y en decúbito supino estableciendo como punto de corte para iniciar la VNI cuando la diferencia entre ambas supera el 20% (FVC e-d >20%)[19].

Existen otras técnicas de exploración como la medición de las PIM, no invasiva pero muy poco sensible ya que depende excesivamente de la técnica y de la motivación del paciente por lo que sus resultados son poco reproductibles con un coeficiente de variación del 25%[20]. Otra técnica sencilla es la medición de la máxima presión nasal de sniff (SNIP). Esta es una técnica muy útil, llegando incluso a ser más sensible que la FVC para predecir mortalidad[21].De esta manera, valores de SNIP <40 CmH2O tienen un HR (Hazard ratio) 9.1 (p= 0.001) para mortalidad a 6 meses con una sensibilidad del 97% y una especificidad del 79% mientras que una FVC<50% alcanza una sensibilidad del 58% y una especificidad el 96%.

Existen otras técnicas altamente sensibles pero no de uso rutinario al ser estas de carácter más *invasivo* como son la medición de la presión transdiafragmática (Pdi), la realización de electromigrama (EMG) de pared torácica con estimulación magnética del nervio frénico a través de fosa supraclavicular[22] , con punción directa del diafragma[23] o la que actualmente se considera el "gold standard" para medir la fuerza inspiratoria, al ser una prueba no dolorosa e independiente de la voluntad. Se trata de la estimulación magnética cervical por pulsos (a nivel de ambos frénicos) y medición de presiones transdiafragmáticas (Tw Pdi)[24]. Este último método ha demostrado en una reciente publicación tener una excelente correlación con la mortalidad.

Los estudios de sueño en fase REM (momento de mayor vulnerabilidad de la función muscular) podrían ser de utilidad en estos pacientes aún incluso en ausencia de síntomas diurnos.

Como ya se comentó con anterioridad la gasometría arterial es de escasa utilidad ya que solo muestra alteraciones en fases

avanzadas de la enfermedad. Por tanto, la monitorización continua de la oximetría de estos pacientes durante el periodo nocturno podría presentar los mismos inconvenientes. Es por este motivo que diversos autores proponen usar criterios más "estrictos" para indicar la VNI en estos pacientes cuando valoramos la pulsioximetría nocturna, tales como una SaO2 media< 93%[25] o una saturación menor a 90% durante al menos 1 minuto del total del periodo nocturno[26].

Las guías actuales[27] siguen recomendando el uso de la espirometría y de la capacidad vital (lenta o forzada) para la evaluación respiratoria en los pacientes con ELA, debido a su carácter no invasivo y a la práctica universalidad de su uso. No obstante la relación entre la disminución de la capacidad vital (o volúmen pulmonar total ) y la debilidad muscular diafragmática es claramente no lineal. Debido a esto la debilidad muscular puede anticipar su aparición considerablemente en el tiempo al comienzo de la pérdida de volúmenes pulmonares. A pesar de este fenómeno fisiopatológico, las publicaciones recientes siguen enfatizando el uso de la espirometría como una prueba fundamental para el abordaje diagnóstico y seguimiento de estos pacientes a la hora de predecir la progresión de la debilidad muscular[28].

Por último y a modo de resumen, una publicación reciente evaluó una amplia serie de métodos de evaluación de la fuerza muscular respiratoria en una amplia cohorte de pacientes y el poder predictivo de cada uno de estos métodos con respecto al pronóstico de la enfermedad, tanto en tiempo para iniciar la VNI como de mortalidad global[29].Los resultados del análisis multivariante mostraron que dos métodos invasivos ( Sniff Pdi y Tw Pdi ) y uno no invasivo (SNIP) son excelentes marcadores del tiempo hasta el inicio de la VNI. En este sentido la VC ( o la FVC) tiene los puntos de corte que indican peor pronóstico dentro del margen de la normalidad( FVC >80%) para todos los intervalos de tiempo más allá de los 3 meses y solo se producen alteraciones cuando ya el paciente está muy cercano a la necesidad de VNI o a la muerte, .dicho de otra manera ,unos valores normales de CV no permiten predecir más allá de 3 meses .En cuanto a la mortalidad global nuevamente el Tw Pdi se muestra como el biomarcador con mayor poder predictivo junto a las presiones máximas espiratorias (PEM).

## 2 c. MUSCULATURA ESPIRATORIA

La integridad de este grupo muscular es esencial para poder mantener un adecuado mecanismo de la tos. Por tanto, una prueba con trascendencia en el manejo clínico del paciente es la realización del flujo espiratorio pico con la tos o *Peak cough flow* (PFT). Esta maniobra es muy sencilla y tiene gran relevancia clínica ya que de ella pueden derivarse opciones terapéuticas con las que prevenir episodios de retención de secreciones e infección pulmonar[30]. Excluyendo la realización de esta prueba no existen demasiados métodos de exploración útiles y aplicables en la práctica clínica cotidiana. Uno de ellos sería la medición de las presiones espiratorias máximas (PEM) que tienen el mismo problema de reproductibilidad que sus análogas inspiratorias, o con mayor sensibilidad incluso que esta última recientemente se ha introducido la medición de la presión de *silbido* (medida de la presión espiratoria al soplar de una manera brusca a través de una boquilla con orificio de salida estrecho – como un silbato )[31].En cualquier caso, el hecho de que raramente se presente afectación espiratoria de manera aislada sin presencia de afectación inspiratoria (causa fundamental del fracaso respiratorio)[32] quizás ha hecho que el desarrollo de exploraciones sencillas, no

invasivas y reproductibles de este grupo muscular no hayan alcanzado un desarrollo mayor.

## 3. ASPECTOS PRÁCTICOS Y TOMA DE DECISIONES EN EL MANEJO DE PACIENTES CON ELA

Es evidente que en la actualidad y en función de los diferentes centros y servicios proveedores de salud existen diferentes modelos de atención al paciente con ELA. La evidencia y la práctica clínica diaria nos muestran que los mayores beneficios en términos de supervivencia y sobre todo en calidad de vida se alcanzan cuando se realiza un abordaje multidisciplinario en el manejo y seguimiento de estos pacientes.

En cuanto a la consulta de neumología la valoración inicial consiste en un detallado interrogatorio acerca de los síntomas, el estudio de la función pulmonar y de la fuerza muscular de los "tres grupos" así como de los síntomas y signos de hipoventilación nocturna (Figura 1).

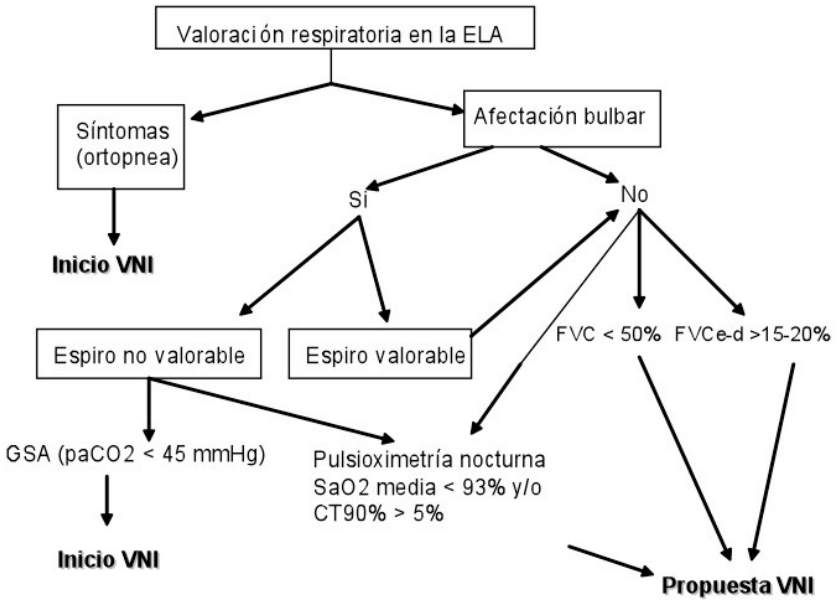



**Figura 1. Indicación de la VNI en la ELA**

FVC: capacidad vital forzada; FVCe-d: diferencia de la FVC en posición erecta respecto a la supina; GSA: gasometría arterial; CT90: porcentaje de tiempo con SaO2 < 90%.

Las revisiones se programan en función de la gravedad de cada paciente con tiempos que suelen oscilar entre 3 y 6 meses. Debemos asegurarnos de que el paciente vaya a ser atendido por las otras especialidades que conforman el abordaje multidisciplinario de esta enfermedad tales Como la neurología (que confirmará el diagnóstico y tratará algunas complicaciones como la sialorrea o los excesivos calambres), la rehabilitación, el soporte nutricional, apoyo psicológico, foniatría (si existe mucha afectación bulbar), y por qué no llegado el momento, de la unidad de cuidados paliativos.

En cuanto a los síntomas en sí la ortopnea o intolerancia al decúbito es el de mayor valor ya que puede ser indicativo de VNI por sí solo. Otros síntomas como la disnea de esfuerzo, fatigabilidad, despertares

nocturnos o la somnolencia diurna son de más difícil valoración y deben contextualizarse en una enfermedad donde son frecuentes los trastornos del sueño asociados a la inmovilidad, calambres, fasciculaciones, trastornos de la deglución, ansiedad y depresión[33].

Así con esta valoración inicial y protocolo de seguimiento conseguimos iniciar la VNI de una manera precoz, consiguiendo así) de manera acorde con los últimos estudios publicados) los mejores resultados. Por otro lado, la iniciación precoz de la VNI en aquellos pacientes con escasa afectación bulbar facilita la adaptación y aceptación por parte del paciente[34].

## MANEJO DE LAS SECRECIONES

Como ya se comentó con anterioridad la tos efectiva precisa de un flujo espiratorio de 5-6 l/seg[35]. Así la exploración mediante el uso de un PFT con valores inferiores a 270 l/min pone de manifiesto un riesgo elevado de desarrollar insuficiencia respiratoria por disfunción muscular con afectación del mecanismo de la tos, por lo que se recomienda iniciar ejercicios de tos asistida. Cuando los valores son inferiores a 160 l/min la afectación se considera tan grave que la eliminación de secreciones se hace casi imposible y es necesario plantear la traqueostomía[36].

En general, es la afectación bulbar con imposibilidad del cierre de glotis y de mantener la estabilidad de la vía aérea superior lo que confiere un peor pronóstico al manejo no invasivo de las secreciones (asistencia manual, hiperinsuflaciones, oscilaciones mecánicas de alta frecuencia, maniobras de exuflación mecánica etc.), ya que en ausencia de ésta la VNI suele ser capaz por si sola de tratar eficazmente la afectación de los otros grupos musculares.

### Bibliografía:


*1. Ringel SP, Murphy JR, Alderson MK. The natural history of amyotrophic lateral sclerosis. Neurology 1993;43:1316-22.*

*2. Rowland LP, Shneider NA. Amyotrophic lateral sclerosis. N Engl J Med 2001;344:1688-700.*

*3. Fallat RJ, Jewitt B, Bass M, Kamm B, Norris FH. Spirometry in amyotrophic lateral sclerosis. Arch Neurol 1979;36:74-80.*

*4. Pinto AC, Evangelista T, Carvalho M, Alves MA, Sales-Luis ML.Rspiratory assistance with non-invasive ventilator (Bipap) inMND/ALS patients: survival rates in a controlled trial. J Neurol Sci 1995;129:19-26.*

*5. Kleopas KA, Sherman M, Neal B, Romano GJ, Heiman-Patterson T. Bipap improves survival and rate of pulmonary function decline in patients with ALS. J Neurol Sci 1999;164:82-8.*

*6. Lyall RA, Donaldson D, Fleming T, Wood C, Newsom-Davis I,Polkey MI, et al. A prospective study of quality of life in ALS patients treated with noninvasive ventilation. Neurology 2001;57:153-6.*

*7. King M, Brock G, Lundell C. Clearence of mucus by stimulated cough. J Appl Physiol 1985;58:1776-85.*

*8. Louwerse ES, Visser CE, Bossuyt PMM, Weveling GJ, The Netherlands ALS Consortium. Amyotrophic lateral sclerosis: mortality risk during the course of the disease and prognostic factors. J Neurol Sci 1997;152(Suppl 1):10-7.*

*9. Rochester DF, Esau SA. Assessment of ventilatory function in patients with neuromuscular disease. Clin Chest Med 1994;15: 751-64.*

*10. García-Pachón E, Martí J, Mayos M, Casan P, Sanchís J. Clinical significance of upper airway dysfunction in motor neurone disease. Thorax 1994;49:896-900.*

*11. Kelsen SG, Ference M, Kaoor S. Effects of prolonged undernutrition on structure and function of the diaphragm. J Appl Phhysiol 1985;58:1354-9.*

*12. Bach JR, Chaudhry SS. Management approaches in muscular dystrophy association clinics. Am J Phys Med Rehabil 2000;79:193-6.*

*13. Aboussouan LS, Kham SU, Meeker DP, Stelmach K, Mitsumoto H. Effect of noninvasive positive-pressure ventilation on survival in amyotrophic lateral sclerosis. Ann Intern Med 1997;127:450-3.*

*14. Briani C, Marcon M, Ermani M, Constantini M, Bottin R, Iurilli V, et al. Radiological evidence of subclinical dysphagia in motor neuron disease. J Neurol 1998;245:211-6.*

*15. Kaplan LM, Hollander D. Respiratory dysfunction in amyotrophic lateral sclerosis. Clin Chest Med 1994;15:675-81.*

*16. Bourke SC, Shaw PJ, Bullock R, Gibson GJ. Criteria for initianig non-invasive ventilation in motor neurone disease. Am J Res Crit Care Med 2001;163:A153.*

*17. Miller RG, Rosenberg JA, Gelinas DF, Mitsumoto H, Newman D,Sufit R, et al. Practice parameter: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis (an evidence-based review). Report of the Quality Standards Subcommitte of the American Academy of Neurology. Neurology 1999;52:1311-23.*

*18. Lyall RA, Donaldson N, Polkey MI, Leigh PN, Moxham J.Respiratory muscle strength and ventilatory failure in amyotrophic lateral sclerosis. Brain 2001;124:2000-13.*

*19. Varrato J, Siderowf A, Damiano P, Gregory S, Feinberg D, McCluskey L. Postural change of forced vital capacity predicts some respiratory symptoms in ALS. Neurology 2001;57:357-9.*

*20. Syabbalo N. Assessment of respiratory muscle function and strength. Postgrad Med J 1998; 74:208-15.*

*21. Ross K. Morgan , Stephen McNally , Michael Alexander , Ronan Conroy , Orla Hardiman , Richard W. Costello .Am J Respir Crit Care Med.Vol 171. pp 269–274, 2005*

*22. Evangelista T, Carvalho M, Pinto A, Sales Luís ML. Phrenic nerve conduction in amyotrophic lateral sclerosis. J Neurol Sci 1995;129(Suppl 1):35-7.*

*23. Bolton CF. Electrophysiological studies of critically ill patients.Muscle Nerve 1987;10:129-35.*

*24. Hamnegård CH, Wragg SD, Mills GH, Kyroussis D, Polkey MI, Bake B, Moxham J, Green M. Clinical assessment of diaphragm strength by cervical magnetic stimulation of the phrenic nerves. Thorax 1996;51:1239–1242*

*25. Velasco R, Salachas F, Munerati E, Le Forestier N, Pradat PF,Lacomblez L, et al. Nocturnal oxymetry in patients with amyotrophic lateral sclerosis: role in predicting survival. Rev Neurol (Paris) 2002;158:575-8.*

*26. Mustfa N, Moxham J. Respiratory muscle assessment in motor neuron disease.*

*27.Andersen PM, Abrahams S, Borasio GD, de Carvalho M, Chio A, Van Damme P, Hardiman O, Kollewe K, Morrison KE, Petri S, et al.; EFNS Task Force on Diagnosis and Management of Amyotrophic Lateral Sclerosis. EFNS guidelines on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis (MALS): revised report of an EFNS task force. Eur J Neurol 2012;19:360–375 Q J Med 2001;94:497-502.*

*28.Gonzalez Calzada N, Prats Soro E, Mateu Gomez L, Giro Bulta E, Cordoba Izquierdo A, Povedano Panades M, Dorca Sargatal J, Farrero Muñoz E. Factors predicting survival in amyotrophic lateral sclerosis patients on non-invasive ventilation. Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 2016;17:337–342.*

*29.Polkey MI, Lyall RA, Yang K, Johnson E, Leigh PN, Moxham J. Respiratory muscle strength as predictive biomarker for survival in amyotrophic lateral sclerosis. Am J Respir Crit Care Med 2017;195:86–95*

*30. Tzeng AC, Bach JR. Prevention of pulmonary morbidity for patients with neuromuscular disease. Chest 2000;118:1390-6*

*31. Chetta A, Harris ML, Lyall RA, Rafferty GF, Polkey MI, OlivieriD, et al. Whistle mouth pressure as test of expiratory muscle strength. Eur Respir J 2001;17:688-95.*

*32. Polkey MI, Lyall RA, Green M, Leigh N, Moxham J. Expiratory muscle function in amyotrophic lateral sclerosis. Am J Respir Crit Care Med 1998;15:734-41.*

*33. Hetta J, Janson I.Sleep in patients with amyotrophic lateral sclerosis.J Neurol 1997;244(Suppl 1):7-9.*

*34. Briani C, Marcon M, Ermani M, Constantini M, Bottin R, Iurilli V, et al. Radiological evidence of subclinical dysphagia in motor neuron disease. J Neurol 1998;245:211-6.*

*35. Bach JR. Management of neuromuscular ventilatoryt failure by 24 hour non-invasive intermittent positive pressure ventilation. Eur Respir Rev 1993;3:284-91.*

*36. Bach JR. Amyotrophic lateral sclerosis. Prolongation of life by noninvasive respiratory aids. Chest 2002;122:92-8.*

# CAPÍTULO 4. SOPORTE NUTRICIONAL EN LOS PACIENTES CON ELA

*Ana María Sánchez García. Endocrina. Servicio de Endocrinología del HUIGC*

## 1. INTRODUCCIÓN

La ELA (esclerosis lateral amiotrófica) es una enfermedad neurodegenerativa en donde existe una pérdida progresiva y selectiva de neuronas motoras de la corteza, tronco cerebral y médula espinal. Como consecuencia, se produce debilidad muscular progresiva hasta la parálisis, que lleva a la muerte del paciente en 3-4 años, generalmente por insuficiencia o infección respiratoria.

La forma de inicio y la progresión de la ELA frecuentemente son insidiosas, los síntomas muchas veces no son reconocidos y por tanto puede haber una demora en el diagnóstico que va a depender del grado de sospecha diagnóstica, que acostumbra a ser bajo, y de la forma de inicio. Así la media de demora es de un año para las formas espinales y de 4-6 meses para las bulbares[1]. La ELA bulbar es la forma de ELA que con más frecuencia llega a las consultas de Nutrición, ya que la mayoría de los pacientes tienen disfagia al inicio de la enfermedad.

El que sea una enfermedad no curable no quiere decir que no sea tratable, siendo fundamental el manejo multidisciplinar. La prevalencia de malnutrición en estos enfermos se sitúa en el 10-55% de los pacientes[2]. Existen múltiples factores de riesgo que contribuyen a la desnutrición (tabla 1) por lo que un adecuado soporte nutricional es crucial.

**Tabla I. Factores de riesgo de desnutrición en pacientes con ELA**

| *Factores de riesgo* |
|---|
| - Depresión<br>- Dificultad para comunicar sus necesidades<br>- Hiporexia<br>- Fatiga con las comidas con incremento del tiempo entre comidas<br>- Sialorrea<br>- Disnea con las comidas<br>- Dificultad para alimentarse de forma autónoma o preparar comidas<br>- Hipermetabolismo |

Por otro lado, la desnutrición se ha relacionado con un peor pronóstico y calidad de vida. Contribuye a la pérdida de masa magra y grasa, contribuyendo a la atrofia muscular, especialmente de la musculatura respiratoria con las consecuencias que esto conlleva. Por otro lado, ocasiona disfunción del sistema inmune, incrementando el riesgo de infecciones. Ambas situaciones desencadenan la muerte de manera más precoz.[3]

Marin et al evaluó a 92 pacientes con ELA y observó que una pérdida de peso del ≥5% al diagnóstico, aumenta la mortalidad un 30%. Cada pérdida del 5% del peso corporal y cada punto que disminuye el índice de masa corporal (IMC), ésta aumenta un 34% y 24%, respectivamente.[4]

## 2. VALORACIÓN NUTRICIONAL

La valoración nutricional se lleva a cabo en la primera visita y se realizará posteriormente en cada visita de seguimiento, recomendándose que éstas se realicen cada 3 meses, salvo modificaciones significativas de la evolución que se adelantará la visita, a petición del paciente o familiares/cuidador, vía contacto telefónico o a través del equipo multidisciplinar. Para poder realizar una adecuada anamnesis, es interesante que el paciente venga acompañado ya que la comunicación de este puede estar afectada o puede no reconocer síntomas, como por ejemplo, de disfagia.

Se realizará una anamnesis y exploración física general, centrándonos en la historia dietética y la valoración antropométrica. Para evaluar al paciente utilizaremos métodos sencillos y reproducibles en cada consulta, que nos faciliten datos que nos objetiven la evolución[1].

- Valoración de la ingesta: lo más sencillo es utilizar una encuesta retrospectiva como el recuerdo de 24h por su sencillez y rapidez. Preguntaremos sobre creencias religiosas para conocer si existe algún alimento prohibido y sobre si existe adherencia a alguna dieta alternativa, ya que el paciente con ELA forma parte de una población que frecuentemente sigue este tipo de dietas con dudosa o ninguna evidencia científica y que habitualmente son restrictivas, pudiendo contribuir a deteriorar su estado nutricional.

- Valoración antropométrica: registraremos el peso habitual, peso actual, la talla, el IMC, pliegues cutáneos e impedanciometría, que permite hacer una estimación indirecta de la masa muscular esquelética o masa magra. Valoraremos el porcentaje de pérdida de peso en cada visita. Especial atención a este dato ya que, como se explicó anteriormente, es un factor pronóstico importante[1,4,5.]

- Valoración analítica: los parámetros analíticos a los que prestaremos especial atención son el número de linfocitos, perfil lipídico, albúmina (vida media 14-20 días), proteínas totales y proteínas de vida media corta como son la prealbúmina (2-3 días), la transferrina (8-10 días) y la proteína fijadora de retinol (12h). También solicitaremos niveles de 25(OH)D3, ya que tiene un importante efecto en la síntesis de proteínas musculares. Los pacientes con hipercolesterolemia e hipertrigliceridemia al diagnóstico, tienen un aumento de la supervivencia de 12-14 meses[6,7], lo que corrobora la importancia del estado nutricional en el pronóstico de la enfermedad. Por ello hay que tener precaución con las estatinas en estos pacientes que, por otro lado, también se pueden asociar a calambres.

- Valoración clínica de la disfagia: la disfagia es uno de los hechos que condiciona el pronóstico porque acelera el deterioro nutricional y da lugar a complicaciones. Por este motivo, insistiremos en la aparición de síntomas o signos de disfagia en cada visita.

El **EAT-10** es un método de screening para detectar la disfagia. Se trata de un cuestionario compuesto de 10 ítems, que puede rellenar el paciente fácilmente. Una puntuación de ≥3 se considera positivo y habría que realizarse un test de disfagia, siendo el más completo actualmente el MECV-V.

El **MECV-V** utiliza bolos de tres viscosidades y tres volúmenes diferentes. Mediante este método se pueden detectar de una forma segura para el paciente los principales signos clínicos que indican la existencia de un trastorno de la deglución. Es un método sencillo y seguro que puede ser aplicado en la cabecera del paciente en contexto

hospitalario, pero también de forma ambulatoria.

El hipermetabolismo en estos pacientes es uno de los factores que contribuyen a la desnutrición. Hasta el 60% de los pacientes pueden presentar un gasto energético de un 10-15% superior al estimado mediante las fórmulas al uso. Generalmente en los pacientes con ELA existe, a lo largo de la enfermedad, una reducción de la masa muscular (la masa muscular supone el 22% del gasto energético basal [GEB] diario), por lo que se espera que, con la reducción de la masa muscular, se reduzca el GEB. Sin embargo, en algunos pacientes se observa un leve incremento del GEB cuando se ajusta por masa magra (GEB/MM). Existen múltiples factores que contribuyen a este estado hipercatabólico[8] (Tabla 2). La edad, por su parte, tiene una asociación negativa con el metabolismo.

**Tabla II Factores que contribuyen al hipermetabolismo**

| *Factores que contribuyen al hipermetabolismo* |
|---|
| - Aumento del esfuerzo respiratorio<br>- IMC<br>- Masa magra<br>- Niveles de albúmina<br>- Ingesta calórica y proteica<br>- Fasciculaciones |

La calorimetría indirecta es el método ideal para conocer el GEB, pero es un método caro que no está disponible en todos los hospitales, por lo que debemos estimarlo con las fórmulas habituales. Utilizaremos las fórmulas de Harris-Benedict y Mifflin St-Jeor, teniendo en cuenta el peso habitual del paciente. Otra opción es utilizar 35Kcal/Kg/día para estimar el gasto energético total.

Por otro lado, la disminución de la ingesta puede disminuir el GEB. Este hecho, se ve reflejado en los modelos de hambrunas y en las anoréxicas, en los que la realimentación puede, en algunos casos, desenmascarar las necesidades incrementadas que habían sido moduladas por la baja ingesta calórica. Por lo tanto, el incremento de la ingesta calórica, incrementaría el GEB y debería tenerse en cuenta cuando se inicia nutrición enteral (NE)9. Sin embargo, la sobrenutrición debe evitarse ya que puede incrementar la hipercapnia y el estrés del sistema respiratorio.

En cuanto a los requerimientos proteicos, la ASPEN (American Society for Parenteral and Enteral Nutrition) recomienda la ingesta de 0,8-1,2 g/kg[8].

## 3. SOPORTE NUTRICIONAL

Los objetivos del soporte nutricional son: prevenir la desnutrición, intervenir sobre la misma y prevenir las complicaciones de la disfagia, esto es la desnutrición, la deshidratación y la neumonía aspirativa.

### 3.1. CONSEJO DIETÉTICO

Desde el momento del diagnóstico, el consejo dietético será una parte fundamental en el tratamiento nutricional. Debe proporcionar todos los requerimientos de energía y nutrientes que el enfermo necesite, sin olvidar el aporte de líquidos.

En pacientes asintomáticos, sin pérdida de peso y en ausencia de síntomas bulbares, recomendaremos una dieta cardiosaludable rica en omega 3[1,10]. En los casos en los que sea necesario, recomendaremos técnicas de enriquecimiento dietético, donde es importante que los alimentos tengan gran densidad de nutrientes para permitir cubrir las necesidades nutricionales en menos volumen. Por ello se recomienda enriquecer los alimentos con aceite de oliva, mantequilla, margarina, leche en polvo o crema de leche, queso (rallado, en porciones, fresco o cremoso), huevos, harina de

cereales, mayonesa, azúcar, miel o mermelada … Además, se resolverán dudas y mitos sobre la alimentación y dietas alternativas. La Asociación de Dietistas de Estados Unidos definió la national dysphagia diet, que establece cuatro niveles de texturas para alimentos sólidos y cuatro para líquidos. Las definiciones de cada uno de dichos niveles y algunos alimentos incluidos se indican en las Tablas 3 y 4, mientras que en la Tabla 5 se enumeran los alimentos que, por su consistencia, suponen un alto riesgo de atragantamiento en los pacientes con disfagia[11,12].

**Tabla III. Niveles de textura de alimentos sólidos en el tratamiento de la disfagia**

| *Textura* | *Descripción* | *Ejemplos* |
|---|---|---|
| **1. Puré** | Puré homogéneo, cohesivo, sin grumos.<br>No precisa masticación.<br>Distinta viscosidad en función de las necesidades del paciente (poder ser sorbido con una pajita, tomado con cuchara o mantenerse en un tenedor).<br>Se puede añadir un espesante para mantener estabilidad y cohesión | Puré de patata y verduras variadas con pollo, pescado, carne o huevo. Leche con harina de cereales. Frutas trituradas con galletas. Flan, yogur, natillas. |
| **2. Masticación muy fácil** | Alimentos de textura blanda y jugosa que requieren ser mínimamente masticados y pueden ser fácilmente chafados con un tenedor.<br>Incluye alimentos que forman bolo con facilidad. Los más secos deben servirse con salsa. | Espaguetis muy cocidos con mantequilla.<br>Filete de pescado sin espinas desmenuzado con salsa bechamel.<br>Miga de pan untada con tomate y aceite.<br>Jamón cocido muy fino. Queso fresco.<br>Manzana hervida |
| **3. Masticación fácil** | Alimentos blandos y jugosos que pueden partirse con un tenedor.<br>Los alimentos más secos deben cocinarse o servirse con salsas espesas.<br>Deben evitarse los alimentos que suponen un alto riesgo de atragantamiento. | Verdura con patata.<br>Hamburguesa de ternera con salsa de tomate.<br>Miga de pan con mantequilla y mermelada.<br>Fruta madura. |
| **4. Normal** | Cualquier tipo de alimento y textura. | Incluye los alimentos con alto riesgo de atragantamiento. |

**Tabla IV. Niveles de textura de alimentos líquidos en el tratamiento de la disfagia**

| *Textura* | *Descripción* | *Ejemplos* |
|---|---|---|
| **1. Líquida clara** | No deja capa en el recipiente que lo contiene. | Agua, infusiones, café, caldo vegetal |
| **2. Néctar** | Deja una fina capa en el recipiente que lo contiene.<br>Puede ser sorbido a través de una pajita. Puede ser bebido directamente del vaso o taza. | Néctar de melocotón.<br>Zumo de tomate.<br>Sandía o melón triturados. Crema de calabacín.<br>Cualquier líquido claro con suficiente espesante. |
| **3. Miel** | Deja una capa gruesa en el recipiente que lo contiene.<br>Al verterlo cae muy despacio o gotea.<br>No puede ser sorbido a través de una pajita. Puede ser bebido de un vaso o taza | Fruta triturada.<br>Cualquier líquido con suficiente espesante. |
| **4. Pudding** | No cae al verterlo.<br>Adopta la forma del recipiente que lo contiene. No puede ser bebido de un vaso o taza.<br>Debe tomarse con cuchara.. | Gelatina.<br>Cualquier líquido con suficiente espesante. |

**Tabla V. Alimentos que suponen un alto riesgo de atragantamiento**

| *Tipo de alimento* | *Ejemplos* |
|---|---|
| **Fibrosos o con hebras.** | Piña, apio, hojas duras de lechuga. |
| **Alimentos con partes duras o punzantes.** | Carnes o huesos, tendones, cartílagos y pescados con espinas. |
| **Pieles y tegumentos de frutas y legumbres.** | Uvas, legumbres con el tegumento exterior. |
| **Alimentos con distintas consistencias.** | Leche con muesli o cereales de desayuno.<br>Sopa con pasta, verduras, o trozos de carne. |
| **Alimentos crujientes, secos o que se desmenuza.** | Pan tostado o biscotes, galletas tipo María, patatas chips, corteza de pan. |
| **Alimentos pegajosos.** | Caramelos masticables o tofes. |
| **Alimentos duros.** | Frutos secos, pan de cereales. |

El papel del estrés oxidativo en la patogénesis de la ELA es apoyado por la presencia de biomarcadores de daño oxidativo en pacientes con ELA esporádicos y por la mutación del gen superóxido dismutasa (SOD1), un componente crítico de los mecanismos de defensa antioxidantes de las células, en los pacientes con ELA familiar.

El uso de creatina, antioxidantes como la vitamina C, magnesio, selenio, coenzyma Q10 … tienen una evidencia limitada. Sin embargo, estos suplementos son generalmente bien tolerados y no tienen efectos adversos importantes.

La vitamina E es un importante antioxidante celular que se analizó en 5 estudios de cohortes prospectivos que comprendían más de 1 millón de personas, observándose una tendencia inversa significativa entre el número de años tomando suplementos de vitamina E y ELA. Por otro lado, se observó una menor incidencia de ELA, en aquellas personas que se encontraban en los cuartiles más altos de consumo de alimentos ricos en vitamina E[13]. Desnuelle et al.[14,15] trató a 144 participantes con alfa-tocoferol (1.000 mg diarios) y un número igual de controles. El tratamiento con vitamina E no disminuyó la tasa de deterioro funcional; sin embargo, la progresión a estadíos más graves de ELA fue más lenta. Otro estudio de 5.000 mg / día de vitamina E más riluzol vs riluzol no encontró ningún cambio en los resultados de supervivencia o funcionales[15,16].

## 3.2. USO DE ESPESANTES

Con la utilización de espesantes comerciales intentamos conseguir la textura mas adecuada y segura a las necesidades del paciente, según el test MECV-V. Los espesantes son almidones modificados, con sabor neutro o saborizados. Los primeros están indicados para espesar líquidos con sabor propio (caldos, zumos, leche, café, infusiones, etc.) mientras que los segundos, generalmente con sabor de frutas, se usan para espesar el agua. Según la cantidad de espesante utilizado se pueden conseguir líquidos de distintas texturas (néctar, miel o pudding). Hay que encontrar la ideal para cada paciente, teniendo en cuenta que es muy difícil cubrir las necesidades hídricas cuando se precisa una textura muy espesa[11]. Además, indicaremos técnicas y maniobras básicas de compensación, que serán reforzadas por el logopeda.

Por otro lado, utilizar fármacos como antidepresivos tricíclicos, escopolamina o atropina, evitar alimentos dulces o ácidos que estimulan la salivación, así como mantener una adecuada hidratación puede ayudar al manejo de la sialorrea, que también es causa de neumonía aspirativa.

## 3.3 SUPLEMENTOS NUTRICIONALES

Cuando no podemos cubrir las necesidades energéticas con la dieta, a pesar de enriquecerla, utilizamos suplementos nutricionales como complemento a la dieta.

No existen fórmulas específicas. Generalmente se recomiendan fórmulas hipercalóricas con fibra, para evitar el estreñimiento, y elevada viscosidad para reducir el uso de espesantes. La variedad de sabores del producto facilita que el paciente pueda sentir más agrado en la toma de los mismos.

## 3.4 NUTRICIÓN ARTIFICIAL

Cuando el consejo dietético y la suplementación oral no son suficientes para mantener un correcto estado de hidratación y nutrición, se valora plantear de forma consensuada entre los diferentes profesionales y el equipo de atención psicosocial (sobre todo ante la posible existencia de un Documento de Voluntades anticipadas), una vía alternativa de alimentación que permita garantizarlo y

asegurar el tratamiento farmacológico. Habitualmente es algo que se prevé y la información se va administrando de manera gradual en las diversas visitas de seguimiento. La información que transmita el profesional sobre la indicación de gastronomía al paciente, deberá ser reforzada por el resto del equipo[1]. Hay que informar sobre:

- los beneficios y los riesgos del procedimiento
- la posibilidad de continuar ingiriendo alimentos vía oral mientras sea posible
- el probable aumento del riesgo en el procedimiento si la colocación de la PEG se aplaza a estadios más avanzados de la enfermedad.

Las indicaciones de nutrición enteral en los pacientes con ELA están recogidas en la Tabla 6.

**Tabla VI. Indicaciones de NE en pacientes con ELA**

| *Indicaciones de NEe en pacientes con ELA* |
|---|
| - Pérdida del 5-10% del peso corporal<br>- IMC <20Kg/m2<br>- Incapacidad para tomar medicación vía oral<br>- Deterioro de la función respiratoria con CVF cercana al 50% del predicho<br>- Incapacidad de llevar a cabo una adecuada nutrición oral e |

Para la colocación de la gastrostomía pueden utilizarse la técnica de gastrostomía endoscópica percutánea (PEG) o la gastrostomía radiológica percutánea (GRP). La decisión se tomará en base a la función respiratoria y la disponibilidad del centro. La PEG es la técnica de elección siempre que la capacidad vital forzada (CVF) sea >50% del predicho, recomendándose la colocación de sondas de gran diámetro (p. ej. 18-22 Fr) para prevenir problemas de obstrucción. La ejecución segura de PEG depende, por otro lado, de una transiluminación adecuada de la pared abdominal anterior. En algunos pacientes con ELA, sobre todo en pacientes en fases avanzadas de la enfermedad debido a la debilidad intrínseca del diafragma, el estómago se introduce debajo de las costillas. Este hecho, especialmente agravado cuando existe obesidad, se opone a la transiluminación de la pared abdominal. Además, existe un mayor riesgo de penetración de una estructura torácica vital si la luz del gastroscopio es el único factor de guía[17]. Por todo ello, es fundamental la colocación precoz de la gastrostomía.

En caso de que la CVF sea <50%, se realizará GRP ya que requiere sólo de anestesia local en vez de sedación como la PEG, por lo que disminuye el riesgo de compromiso respiratorio y aspiración. En las GRP, la sonda tiene un menor diámetro, por lo que aumenta el riesgo de obstrucción y de salidas accidentales. En ambos casos, los pacientes y sus cuidadores requieren educación en el manejo diario de la sonda y sus posibles complicaciones.

Las SNG están indicadas sólo por un periodo corto de tiempo debido al riesgo de aspiración, ya que el esfínter esofágico inferior (EEI) permanece abierto, y por el disconfort nasofaríngeo. Las sondas postpilóricas pueden estar indicadas si hay intolerancia con la alimentación gástrica, así como si existe reflujo gastroesofágico importante, gastroparesia o gastrectomía.

Cuando la disfunción bulbar aparece más tarde que la disfunción respiratoria, los síntomas de disfagia, pérdida de peso y desnutrición grave pueden no estar presentes. Frecuentemente en estos casos, la oportunidad de colocar una gastronomía antes de que la CVF caiga <50% se pierde.

Existe una evidencia limitada en cuanto al aumento de la supervivencia, probablemente porque la NE se inicia tarde y por la dificultad de realizar estudios con resultados consistentes.

El retraso de la PEG se puede relacionar con el potente componente psicológico de su implantación en el paciente en fases tempranas de la enfermedad, donde podría tener un mayor impacto en la supervivencia.

En cuanto a las fórmulas de NE, al igual que los suplementos orales, son de elección las hipercalóricas, ya que al tener menos volumen se consigue disminuir el tiempo y la frecuencia de la nutrición, con fibra. Un pequeño estudio aleatorizado y controlado (24 pacientes) ha comparado 3 fórmulas enterales en enfermos de ELA: normocalórica, hipercalórica rica en hidratos de carbono, e hipercalórica rica en grasa. La dieta hipercalórica rica en hidratos de carbono fue mejor tolerada y se asoció a una menor mortalidad durante el seguimiento de 5 meses.

La nutrición parenteral sólo está indicada cuando la NE está contraindicada, esto es, fundamentalmente en casos de malabsorción, fístula enterocutánea o cuando existen trastornos de la motilidad gastrointestinal.

A modo de conclusión destacar, para evitar fracasos, complicaciones y poder valorar un impacto en la supervivencia, la importancia de colocar precozmente la gastrostomía. Informar a los pacientes de que hay otras personas afectadas que aceptan la NE y la valoran positivamente. Informar y educar sobre el manejo de la NE así como qué hacer ante las posibles complicaciones. Y, por último, facilitar el contacto con farmacia para adquirir las fórmulas de NE y que exista un circuito de dispensación a través del cual puedan recibir el producto periódicamente en su domicilio.

## Bibliografía:


*1.Jiménez García I, Sala Moya N, Riera Munt M, Herrera Rodríguez M.V., Povedano Panadés M, Virgili Casas N. La opinión del paciente cuenta: Experiencia en la atención nutricional en un equipo multidisciplinar de ELA. Nutr Hosp 2015;31(Supl. 3):56-66*

*2. María Dolores Ballesteros Pomar (y Cols.). Dietoterapia, Nutrición Clínica y Metabolismo: Soporte nutricional en pacientes con enfermedades neurológicas.*

*3. López Gómez J.J., Ballesteros Pomar M.D., Vázquez Sánchez F., Vidal Casariego A., Calleja Fernández A. y Cano Rodríguez I. Efecto del soporte nutricional sobre la supervivencia en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica. Nutr Hosp. 2011;26(3):515-521*

*4. Marin B, Desport JC, Kajeu P, et al. Alteration of nutritional status at diagnosis is a prognostic factor for survival of amyotrophic lateral sclerosis patients. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2011;82(6):628-634.*

*5. Reich-Slotky R, Andrews J, Cheng B, Buchsbaum R, Levy D, Kaufmann P, et al. Body mass index (BMI) as predictor of ALSFRS-R score decline in ALS patients. Amyotroph Lateral Scler Frototemporal Degener 2013; 14:212-16.*

*6. Dorst J, Kühnlein P, Hendrich C, Kassubek J, Sperfeld AD, Ludolph AC. Patients with elevated triglyceride and cholesterol serum levels have a prolonged survival in amyotrophic lateral sclerosis. J Neurol. 2011 Apr;258(4):613-7.*

*7. Dupuis L, Corcia P, Fergani A, Gonzalez De Aguilar JL, Bonnefont-Rousselot D, Bittar R, et al. Dyslipidemia is a protective factor in amyotrophic lateral sclerosis. Neurology. 2008 Mar 25;70(13):1004-9.*

*8. Greenwood DI. Nutrition management of amyotrophic lateral sclerosis. Nutr Clin Pract 2013; 28:392-399.*

*9. Vaisman N, Lusaus M, Nefussy B, Niv E, Comaneshter D, Hallack R, et al. Do patients with amyotrophic lateral sclerosis (ALS) have increased energy needs?. Journal of the Neurological Sciences 279 (2009) 26–29.*

*10. Fitzgerald KC, O'Reilly EJ, Falcone GJ, McCullough ML, Park Y, Kolonel LN et al. Dietary n-3 polyunsaturated fatty acid intake and risk of amyotrophic lateral sclerosis. JAMA Neurol. 2014 September 1; 71(9): 1102–1110.*

*11. Velasco MM, Arreola V, Clavé P, Puiggrós C. Abordaje clínico de la disfagia orofaríngea: diagnóstico y tratamiento. Nutr Clin Med, 2007*

*12. National Dysphagia Diet Task Force. National Dysphagia Diet: Standardization for Optimal Care. Chicago IL. 2002.*

*13. Wang H, O'Reilly EJ, Weisskopf MG, Logroscino G, McCullough ML, Schatzkin A, et al. Vitamin E Intake and Risk of Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Pooled Analysis of Data From 5 Prospective Cohort Studies. Am J Epidemiol. 2011 Mar 15; 173(6): 595–602.*

*14. Desnuelle C, Dib M, Garrel C, Favier A. A double-blind, placebo-controlled randomized clinical trial of alpha-tocopherol (vitamin E) in the treatment of amyotrophic lateral sclerosis: ALS Riluzole-Tocopherol Study Group. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord 2001;2:9–18.*

*15. Miller RG, Jackson CE, Kasarskis EJ, England JD, Forshew D, Johnston W, et al. Practice Parameter update: The care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: Drug, nutritional, and respiratory therapies (an evidence-based review). Neurology. 2009 Oct 13; 73(15): 1218–1226.*

*16. Graf M, Ecker D, Horowski R, et al. High dose vitamin E therapy in amyotrophic lateral sclerosis as add-on therapy to riluzole: results of a placebo-controlled double-blind study. J Neural Transm 2005;112:649–660.*

*17. Thornton FJ, Fotheringham T, Alexander M, Hardiman O, McGrath FP, Lee, MJ. Amyotrophic lateral sclerosis: enteral nutrition provision endoscopic or radiologic gastrostomy?. Radiology. September 2002.*

# CAPÍTULO 5. PAPEL DE LA REHABILITACIÓN EN LA ELA

*María Escudero Socorro. Nieves Martín Álamo. Víctor Manuel Sierra González. Unidad de Rehabilitación Respiratoria. Servicio de Rehabilitación. Hospital Universitario de Gran Canaria Doctor Negrín.*

## 1. INTRODUCCIÓN

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad del sistema nervioso central, caracterizada por una degeneración progresiva de las neuronas motoras en la corteza cerebral (neuronas motoras superiores), tronco del encéfalo y médula espinal (neuronas motoras inferiores). La principal consecuencia del daño neuronal es la aparición de debilidad muscular progresiva, que se extiende de unas regiones corporales a otras, hasta la parálisis.

La debilidad muscular en la ELA afecta a casi todos los grupos musculares, afectando a la movilidad y destreza, comunicación oral, deglución y respiración. Habitualmente se preservan la sensibilidad, la motilidad ocular, el control de esfínteres y las funciones mentales (éstas, al menos hasta momentos avanzados de la enfermedad). La principal causa de complicaciones en estos pacientes será la afectación de la musculatura respiratoria.

La ELA se considera la enfermedad neurodegenerativa más frecuente entre las personas jóvenes y de mediana edad, afectando principalmente a adultos entre los 40 y 70 años, aunque podemos encontrar pacientes de mayor y menor edad. Se presenta con más frecuencia en hombres que en mujeres, en una proporción de aproximadamente 3:1.

La presentación clínica de la ELA es muy variable de una persona a otra, y dependerá de la gravedad y localización de los cambios degenerativos de las motoneuronas afectadas. Habitualmente el comienzo suele ser focal, en las extremidades superiores o inferiores (forma braquial o crural), como debilidad de prensión o de dorsiflexión del pie. Estas formas de presentación son poco específicas y suelen conducir al retardo diagnóstico ya que se asemejan a otras patologías, principalmente musculoesqueléticas, como radiculopatías o síndromes de atrapamiento nervioso. Aproximadamente el 25% de los casos de ELA se inician con síntomas bulbares (disartria o alteraciones de la deglución). Normalmente, la progresión de la enfermedad es irregular, asimétrica, y conlleva la incapacidad progresiva del paciente. En el curso de la misma aparecerán otros síntomas como calambres y dolor (en relación con la pérdida de movilidad), sialorrea (por alteración de la deglución), labilidad emocional.

El enfoque terapéutico de la ELA se dirige a dos frentes. Por una parte, se está investigando el desarrollo de tratamientos farmacológicos curativos, aún no disponibles y con varias líneas de investigación en curso, siguiendo distintas teorías fisiopatológicas existentes. En este sentido, el único tratamiento del que disponemos es el Riluzol, que consigue frenar en cierta medida la progresión de la enfermedad. Por otro lado, los esfuerzos terapéuticos se dirigen a paliar las consecuencias de la enfermedad en todos

sus ámbitos, a través de intervenciones sobre los síntomas. Hay que resaltar la importancia del trabajo multidisciplinar y coordinado a través de unidades específicas, de las distintas especialidades que manejan la ELA, como la Neurología, Neumología, Rehabilitación, Endocrinología, Digestología, Cuidados Paliativos… que deben transmitir un mismo mensaje al paciente y sus familiares, con expectativas realistas acerca del pronóstico y tratamientos. Esto propicia la atención integral del paciente con ELA, prolonga su independencia y mejora su calidad de vida, contibuyendo de alguna manera a mejorar su supervivencia.

## 2. TRATAMIENTO REHABILITADOR EN LA ELA

Por definición, la Medicina Física y Rehabilitación se encarga del conjunto de medidas físicas, psíquicas y sociales que trata de devolver al individuo discapacitado a los niveles más altos de independencia funcional para su integración en la sociedad. Aplicado a la ELA, los objetivos generales del tratamiento rehabilitador son:

- Mantener el mayor grado de independencia y nivel funcional posibles a lo largo de la enfermedad
- Anticiparse a las complicaciones esperadas, utilizando las medidas necesarias para prevenirlas y minimizarlas.
- Alcanzar una capacidad óptima física, social y emocional, favoreciendo su adaptación al entorno.
- En definitiva, mejorar la calidad de vida, en función de las características clínicas del paciente en cada momento.

Deben individualizarse las pautas de tratamiento rehabilitador, debido al carácter progresivo de la enfermedad y su variabilidad clínica, aplicando un tratamiento adecuado, según la clínica del paciente. Es preciso también de la misma manera revisar al paciente con cierta frecuencia, aproximadamente cada 2-3 meses, para comprobar cambios clínicos evolutivos que hagan replantearse variaciones en el tratamiento u otras medidas como la indicación de ortesis.

El tratamiento implicará también a los familiares/cuidadores del paciente, con el objetivo de prepararlos para el soporte domiciliario del paciente, cada vez menos autónomo, por ejemplo en la asistencia a las transferencias o en técnicas de fisioterapia respiratoria.

El tratamiento rehabilitador en la ELA implica diferentes modalidades de tratamiento según las limitaciones a tratar en la evolución de la enfermedad:

- **Afectación motora**: el tratamiento rehabilitador trata de mantener los recorridos articulares, prevenir la aparición de deformidades articulares y rigideces y potenciar el tono y la fuerza musculares el mayor tiempo posible; tratamiento del dolor asociado a calambres o alteración articular; ortesis.
- **Afectación respiratoria**: para evitar la acumulación de secreciones, la aparición de infecciones y retrasar la necesidad de ventilación asistida son fundamentales las distintas técnicas de Fisioterapia Respiratoria.
- **Impacto en actividades diarias/habilidades**: Terapia Ocupacional-ayudas técnicas; adaptaciones domiciliarias.

En cuanto a la afectación de la función motora, los objetivos generales del tratamiento rehabilitador son:

- Reeducar y mantener el control muscular voluntario.
- Trabajar el equilibrio y la marcha; estimulación propioceptiva.
- Prevenir deformidades derivadas de malas posturas asociadas a la debilidad muscular y evitar rigideces articulares.

- Prevenir la aparición de contracturas: las zonas más afectadas son la región cervical y las cinturas escapulares.
- Normalizar el tono muscular.
- Integrar los ejercicios en las actividades cotidianas.

Tras la valoración global del paciente se determina el estado muscular del paciente, objetivando el nivel de fuerza de cada grupo muscular principal y el automanejo del propio paciente, con lo que se establece la pauta de tratamiento rehabilitador.

Los distintos tipos posibles de tratamiento son:

- Cinesiterapia activa, asistida o pasiva.
- Estiramientos, globales y analíticos.
- Hidrocinesiterapia.
- Ejercicios isométricos.
- Ejercicios de coordinación.
- Reeducación de la marcha (anterógrada, retrógrada, lateral).
- Ejercicios para la musculatura facial.
- Reeducación de transferencias (decúbito supino a sedestación, cama-silla, silla-cama, sedestación a bipedestación).
- Electroterapia; sobre todo para el tratamiento del dolor asociado a la afectación muscular.

En fases iniciales de la enfermedad, con escasa repercusión clínica y en las que aún se mantiene preservada la función de muchos grupos musculares, se tratará de promover el que los pacientes se mantengan activos. Se indicarán estiramientos y ejercicios de control postural y para el mantenimiento de los recorridos articulares de miembros superiores e inferiores, que una vez aprendidos pueden realizarse en domicilio. Se recomiendan ejercicios de musculación general, contra resistencia y según tolerancia, sin llegar nunca a la fatiga. Se animará al paciente a que realice actividad aeróbica de su agrado y a que realice de modo independiente las actividades cotidianas. Es necesario establecer un equilibrio entre la inmovilidad (que conduce a atrofia muscular) y el ejercicio extremo (que ocasiona fatiga) para ellos es recomendable seguir una rutina de ejercicio de forma constante, realizada en períodos cortos pero repetidos en varios momentos del día para así minimizar el efecto de la fatiga. La aparición de fatiga reiteradamente nos hará llevar a cabo modificaciones en el plan de ejercicio. Son poco eficaces los ejercicios resistidos intensos o las largas sesiones de entrenamiento que favorecen la aparición de fatiga.

En fases más avanzadas, con debilidad muscular más marcada, se potenciarán selectivamente los músculos sanos y se continuarán los estiramientos globales para evitar contracturas, sobre todo en los grupos musculares más débiles. Se continúan las movilizaciones articulares asistidas o pasivas y ejercicios de contracciones isométricas para mantener el trofismo muscular, que serán las técnicas de tratamiento usadas en los pacientes con debilidad muscular importante o espasticidad presente. Además, se indicarán las ortesis necesarias, explicando y animando al paciente a su uso.

Se puede indicar hidrocinesiterapia. En el agua, las articulaciones reciben menos carga y se pueden desarrollar distintos grados de trabajo muscular según la velocidad del ejercicio. Es posible realizar ejercicios con flotadores, que facilitan el trabajo muscular. Se puede trabajar el control postural y la marcha, dado el efecto antigravitatorio al estar sumergidos. Además, la temperatura del agua, entre 30-35º, tiene efecto antiálgico y relajante sobre la musculatura. Precaución con hipotensión por

vasodilatación y aumento de gasto cardíaco.

Los pacientes con ELA pueden presentar dolor a lo largo de la evolución de la enfermedad, en relación con contracturas musculares, calambres, inmovilización, deformidades articulares o incluso por neuropatías por atrapamiento secundarias a la pérdida de peso. Este dolor se tratará mediante fármacos habituales como antiinflamatorios no esteroideos o analgésicos como el paracetamol o el tramadol. En caso de tratarse de dolor de características neuropáticas se utilizarán fármacos como la amitriptilina, gabapentina o pregabalina. También puede ser útil el tratamiento rehabilitador en la prevención y el manejo del dolor, a través de movilizaciones habituales, activas o pasivas, de las articulaciones de mayor riesgo y mediante las distintas posibilidades de electroterapia.

También son frecuentes los calambres que son contracciones musculares involuntarias, prolongadas y dolorosas. Se pueden utilizar los mismos fármacos que se usarían normalmente, como el sulfato de quinina, diazepam, fenitoína, verapamilo, magnesio, gabapentina o carbamacepina. El tratamiento rehabilitador mediante estiramientos asistidos y calor es importante.

Los pacientes con ELA pueden presentar espasticidad, si bien no es tan habitual como en otras patologías neurológicas a pesar de existir afectación de la motoneurona superior. La aparición de espasticidad dificulta el manejo de los pacientes y acelera la pérdida funcional. El tratamiento farmacológico se instaurará de forma lentamente progresiva para evitar el empeoramiento de síntomas bulbares como la disfagia o la función ventilatoria, al ser depresores del sistema nervioso central. Los fármacos recomendados son baclofeno (dosis iniciales de 15 mg/día y subir hasta 75mg/día, repartidos en tres tomas), tizanidina (dosis de 6-24 mg/día) o diazepam. Pueden usarse también infiltraciones musculares de toxina botulínica y la terapia física.

La debilidad progresiva implica el uso de distintos dispositivos para preservar la funcionalidad muscular. Las ortesis más utilizadas son:

- **Dispositivos antiequino** (tipo Rancho de los Amigos o tipo Foot Up): consiguen mantener el dorso del pie en flexión dorsal en la fase de oscilación de la marcha evitando que el paciente tropiece la puntera del zapato en el suelo. Se indicarán unos u otros en función de la preservación o no de fuerza en la dorsiflexión del tobillo. Evitan caídas y prolongan la marcha autónoma.

- **Ayudas para la marcha**: bastones o andadores: permiten una marcha más armónica con menor gasto energético. Previenen las caídas al aumentar la base de sustentación. Los bastones requieren prensión manual, función que suele afectarse precozmente en la ELA, lo cual puede dificultar su indicación. Los andadores, más factibles de manejar con afectación de la prensión, favorecen la flexión anterior del tronco, por lo que es necesario trabajar el control postural. Son más recomendables aquellos andadores con ruedas y asiento.

- **Sillas de rueda manual y eléctrica**: ambos modelos son necesarios cuando el paciente tenga deteriorada la capacidad de la marcha para distancias largas. La silla eléctrica es la ortesis que más calidad de vida reporta al paciente, pues mantiene su capacidad de movimiento y su capacidad de relación. Se prescribirán de manera individualizada y de acuerdo con las necesidades del paciente los accesorios o adaptaciones precisos para su correcto posicionamiento en la silla, como reposacabezas, cojines, cinchas de sujeción o incluso dispositivos para la ventilación mecánica no invasiva. El paciente en la silla tendrá la espalda recta, simétrica y bien apoyada en el respaldo, que es mejor que sea

alto. El peso se distribuirá por igual en ambos muslos. La cadera mantendrá un ángulo de 90º-100º. Los brazos deben estar sobre los reposabrazos, evitando que las manos se dispongan en flexión palmar, con un ángulo del codo de 90º. Asimismo, los pies estarán sobre los reposapiés, con el tobillo a 90º, trabajando así estímulos propioceptivos del pie que faciliten la bipedestación. Cuando el paciente no pueda por sí mismo, el cuidador realizará cambios posturales con frecuencia, tanto de los brazos, a 85º ó a 95º, y de la repartición del peso en la silla, sobre ambos muslos y basculando sobre uno u otro lado.

- **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, los mejor tolerados, además de por la posibilidad de traqueostomía. Unos de los modelos que se acercan más a este ideal es el Headmaster. También, se puede optar por un collarín de espuma blanda. Otra opción es acomodar una silla ligera reclinación del respaldo, que permitirá al cuello aliviar su carga manteniendo una buena posición en sedestación, vigilando que no haya trastornos deglutorios. Además, la posición de las extremidades superiores sobre una bandeja o almohadas puede permitir al paciente un mejor control del cuello y reducir la tracción sobre los músculos cervicodorsales.

- **Medias de compresión**: son útiles para prevenir la enfermedad tromboembólica y minimizar los edemas, ambos asociados a la inmovilidad.

Los trastornos respiratorios son la principal causa de complicaciones graves y causa de fallecimiento de los pacientes con enfermedades neuromusculares, como la ELA. Los pacientes con ELA van a desarrollar una insuficiencia respiratoria restrictiva debido al deterioro gradual de los músculos que intervienen en la respiración. La debilidad muscular determina la reducción del volumen corriente y la alteración de la mecánica respiratoria, que provoca el desarrollo de una hipoventilación alveolar, ventilación no homogénea y cambios en la relación ventilación/perfusión. Además se altera el mecanismo del aclaramiento mucociliar y la debilidad muscular también va reducir la fuerza de la tos. La consecuencia final es la aparición de insuficiencia respiratoria hipoxémica e hipercápnica, el desarrollo de atelectasias y de infecciones respiratorias frecuentes, además favorecidas por la tos ineficaz y el acúmulo secundario de secreciones respiratorias.

Generalmente, los signos de disfunción respiratoria se desarrollan conforme avanza la enfermedad, evidenciándose ante infecciones respiratorias comunes que precipitan la aparición de fracaso respiratorio debido al mal manejo de las secreciones con la tos.

Las alteraciones de la capacidad de toser son la primera causa de morbimortalidad en los pacientes con enfermedad neuromuscular y suponen junto a la hipoventilación, el problema más importante en la percepción del enfermo, ya que a medida que los músculos respiratorios se debilitan, el acto automático de respirar se hace consciente y requiere más energía.

A todo esto hay que unir la posible existencia de afectación bulbar que asocia disfagia y la posibilidad de neumonías por aspiración.

Alteraciones posturales como la hipercifosis dorsal o la obesidad también contribuyen al trastorno ventilatorio restrictivo.

La hipoventilación se va a manifestar clínicamente mediante distintos síntomas, como:

- Aparición de disnea, inicialmente con el ejercicio.
- Ortopnea.
- Taquipnea.
- Suspiros ("hambre de aire"): inspiraciones profundas para introducir más aire.

- Disnea con el habla.
- Alteración de la voz (disminución del volumen).
- Utilización de musculatura respiratoria accesoria: cervical, intercostal....
- Somnolencia matutina, cefalea, falta de concentración, sueño no reparador, pesadillas, ronquidos... traducen sueño ineficaz por desaturaciones nocturnas.
- Hipertensión arterial y taquicardia.

La Rehabilitación Respiratoria engloba un gran número de técnicas diversas, cada una con sus indicaciones y contraindicaciones propias, que se combinarán de manera apropiada en función del paciente y de la formación y destreza del profesional que las aplica. Debe ser individualizado, revisado y adaptado periódicamente según la situación clínica del paciente, para prevenir el desarrollo de complicaciones (acumulación de mucosidades, aparición de infecciones y retrasar la necesidad de ventilación asistida). 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, que así podrán asistir a los pacientes en fases avanzadas de la enfermedad.

Distinguiremos varios grupos de técnicas de Rehabilitación Respiratoria según su objetivo principal:

## 1. TÉCNICAS DE CONTROL RESPIRATORIO:

Ccomo la Ventilación dirigida del Dr. Giménez. La utilizamos para corregir movimientos paradójicos y asinergias ventilatorias, instaurar una ventilación abdómino-diafragmática a altos volúmenes y baja frecuencia y adquirir automatismo ventilatorio con el ejercicio y las actividades diarias. La respiración diafragmática permite oxigenar los pulmones hasta zonas profundas y ventilar los tejidos de forma más eficiente, contribuye a la relajación y al control postural. Está diseñada para estirar y fortalecer el diafragma. Puede realizarse en decúbito supino con las rodillas flexionadas o en sedestación. La espiración se realiza con los labios fruncidos, alargándola.

## 2. TÉCNICAS DE *PERMEABILIZACIÓN* DE LA VÍA AÉREA:

Para reducir la obstrucción bronquial, mejorar el transporte mucociliar, aumentar el volumen de expectoración diario, disminuir la resistencia de la vía aérea, mejorar la función pulmonar. Existen varios tipos:

**Técnicas que utilizan la gravedad**: entre otras:

- EDIC: ejercicios a débito inspiratorio controlado: en decúbito lateral, trabajando con el pulmón supralateral, se realizan inspiraciones lentas con una pausa teleinspiratoria. El fisioterapeuta asiste manualmente en movimientos de rotación del tronco. Se genera una presión inspiratoria capaz de abrir alvéolos de la periferia pulmonar por lo que se emplea para el tratamiento de atelectasias (fase inicial) y neumonías.

**Técnicas que se basan en la *compresión de gas o flujo espiratorio:*** entre otras:

- Espiración lenta total con glotis abierta en lateralización (ELTGOL): con el paciente en decúbito lateral, se trabaja el pulmón infralateral. Se realizan espiraciones hasta llegar al volumen residual con compresiones abdominales ejercidas por el fisioterapeuta. Consigue desplazar las secreciones bronquiales en la zona media del árbol respiratorio.
- Aumento del flujo espiratorio (AFE): espiraciones forzadas con glotis abierta desde volúmenes pulmonares diferentes. Indicado cuando hay secreciones en vías aéreas proximales.

***Técnicas* que usan *aparatos mecánicos*:**

- Espirometría incentivadora: técnica de inspiración lenta produce expansión torácica y reexpande zonas atelectasiadas (hiperinsuflación). Favorece la expulsión de moco. Además a través de la estimulación visual produce un feed back al paciente. Remeda al suspiro fisiológico. Se instruye al paciente para realizar el tratamiento también en el domicilio.

- Tos asistida manual con ambú o volumétrico: para asistir la tos. Se genera una hiperinsuflación pulmonar seguida de presiones abdóminotorácicas en tiempo espiratorio para mejorar el pico de tos. Se realizan 5-10 inspiraciones espaciadas (sesiones cortas).

- Cough-Assist: genera presiones positivas de 30-50 cmH2O seguidas de presiones negativas similares de 30-50 cmH2O en 2-3 segundos, de manera que aumenta el volumen pulmonar inspiratorio seguido de la rápida salida del aire con lo que se facilita la expectoración. Requiere 5 ciclos seguidos de un periodo de respiración normal tras el cual se descansa brevemente. Se repite hasta que dejen de salir secreciones. No requiere la participación activa del enfermo y extrae las secreciones de pacientes que son incapaces de toser. En afectación bulbar grave pueden provocar colapso de vía aérea superior por lo que será inefectivo su uso.

**Técnicas que usan la *presión positiva en la vía aérea*:**

- Bipresión positiva (BIPAP). Tiene como objetivo mejorar la ventilación alveolar sin acceder a la tráquea Las diferentes disciplinas son responsables de los distintos aspectos del entrenamiento (binivel y ciclados por volumen).

Los pacientes con ELA van a presentar una alteración funcional asociada a la debilidad muscular. En este sentido es fundamental la Terapia Ocupacional, que se encarga del entrenamiento del paciente y de sus familiares en las distintas actividades de la vida cotidiana para alcanzar el máximo nivel de independencia con el mínimo esfuerzo. Se trata de mantener y/o compensar las funciones deterioradas preservando la máxima autonomía y así, la calidad de vida. Se vale de la indicación y aplicación de ayudas técnicas según la alteración funcional para facilitar el desempeño de las actividades cotidinas. Su aplicación abarca a múltiples áreas como: vestido, aseo, alimentación, ocio… Por ejemplo, en pacientes con prensión manual débil, se pueden sustituir botones y cordones por velcros o adhesivos; las ropas amplias facilitan el vestido; cubiertos con mangos gruesos e impronta digital o vasos con asas facilitan la alimentación; el uso de adaptadores para bolígrafos que aumentan el área de empuñadura mejora la escritura; las esponjas o cepillos con mangos largos disminuyen las dificultades para las actividades de aseo.

Los terapeutas ocupacionales también asesorarán a los cuidadores en técnicas para facilitar el manejo del paciente cuando es totalmente dependiente (movilización adecuada del paciente con protección del cuidador) y en adaptaciones en el domicilio, como el uso de camas articuladas, colchón antiescaras, antiequinos forrados, colocación de asideros en la pared del baño y de elevadores para el inodoro, sillas para el baño…

## 3. CONCLUSIONES

En definitiva, la Rehabilitación es una intervención muy necesaria en los pacientes con ELA que abarca varios aspectos de la enfermedad como son las alteraciones motoras y su repercusión funcional y respiratoria. Trata de prolongar las funciones musculares preservadas según el momento de la enfermedad pero no va a devolver las que se han perdido por el curso progresivo de la misma. Resumidamente, la Rehabilitación contribuye a mantener al

paciente en las mejores condiciones físicas posibles, prolonga su independencia funcional y por tanto mejora la calidad de vida.

## Bibliografía:


*1. Guía para la atención de la ELA en España. Ministerio de Sanidad y Consumo. 2007.*

*2. Chio A, Bottacchi E, Buffe C, Mutani R, Mora G. Possitive effects of ALS tertiary centres on outcome and use of hospital facilities. J Neurol Neurosurg Psichiatry 2006; 13.*

*3. Van den Berg JP, Kalmijn S, Lindeman E, et al. Multidisciplinary ALS care improves quality of life in patients with ALS. Neurology 2005; 65: 1.264-7.*

*4. Dal Bello-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).*

*5. Pérez-Moro O, Ramos-Solchaga M. Tratamiento Rehabilitador. En: Mora Pardina JS (Ed). La Esclerosis Lateral Amiotrófica, una enfermedad tratable. Prous Science 1999; 355-99.*

*6. Chaverri Rada D, Mora Pardina JS, Mascías Cadavid J. Tratamiento integral del paciente con ela. en: Mora Pardina JS (ed). esclerosis lateral amiotrófica. Una enfermedad tratable. Prous Science 1999; 355-68.*

*7. Dal Bello-Haas V, Kloos aD, Mitsumoto H. Physical therapy for a patient through six stages of amyotrophic lateral sclerosis. Phys Ther 1998; 78: 1.312-24.*

*8. Drory VE, Goltsman E, Reznik JG, et al. The value of muscle exercise in patients with amyotrophic lateral sclerosis. J Neurol Sci 2001; 191: 133-7.*

*9. Guía de práctica clínica para la indicación de sillas de ruedas. Madrid: Ministerio de Sanidad y Consumo; 2000.*

*10. Gómez Fernández L, Calzada Sierra DJ. The importance of multifactorial rehabilitation treatment in amyotrophic lateral sclerosis. Rev Neurol 2001; 32: 423-6.*

*11. Trail M, Nelson N, Van JN, et al. Wheelchair use by patients with amyotrophic lateral sclerosis: a survey of user characteristics and selection preferences. arch Phys Med Rehabil 2001; 82: 98-102.*

*12. Bach JR. Neuromuscular and skeletal disorders leading to global hipoventilation. En: Bach JR (Ed). Pulmonary rehabilitation, obstructive and paralytic conditions. Ed. Hanley-Belfus, Inc. Philadelphia. 1995; 266.*

*13. Bach J. Respiratory muscle aids: Patient evaluation, respiratory aid protocol, and outcomes. En: Bach JR (Ed). The Management of Patients with Neuromuscular Disease. Philadelphia, Hanley-Belfus: 2004; 271-308.*

*14. Servera E, Sancho J. Appropriate management of respiratory problems most importance in the treatment of patients with amyotrophic lateral sclerosis. Chest 2005; 127: 1.879-82.*

*15. Servera E, Sancho J, Zafra MJ. Tos y enfermedades neuromusculares. Manejo no invasivo de las secreciones respiratorias. Arch Bronconeumol 2003; 39(9). 418-27.*

*16. Mustfa N, Moxham J. Respiratory muscle assessment in motor neuron disease. Q J Med 2001;94:497-502. 26.*

*17. Tzeng AC, Bach JR. Prevention of pulmonary morbidity for patients with neuromuscular disease. Chest 2000;118:1390-6.*

*18. Slavin MD, Jette DU, Andres PL, Munsat TL. Lower extremity muscle force measures and functional ambulation in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Arch Phys Med Rehabil 1998; 79: 950-4.*

# CAPÍTULO 6. LA HOSPITALIZACION A DOMICILIO EN EL PACIENTE CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTROFICA COMO ALTERNATIVA ASISTENCIAL

*Dr. Miguel A. Ponce Gonzalez. FEA Neumologia. Unidad Hospitalizacion a Domicilio (HADO) . Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrin*

La hospitalización domiciliaria (HADO) es un recurso sanitario específico, que permite tratar en su propio domicilio a un grupo seleccionado de pacientes, poniendo a su disposición una infraestructura sin la cual los enfermos permanecerían hospitalizados. Se trata de una extensión del hospital al domicilio del paciente.

La HADO figura, junto con la cirugía ambulatoria y el hospital de día, entre las nuevas fórmulas asistenciales con las que las administraciones sanitarias tratan de hacer frente a la falta de elasticidad de las camas de los grandes centros. El objetivo es reducir la estancia en las plantas al mínimo imprescindible o, incluso, evitarla.

Además, en lo que respecta al control clínico del enfermo, tenemos a nuestra disposición suficiente tecnología para monitorizar en el domicilio al enfermo. Por otra parte hay que decir que la telemedicina ya es un hecho que en breve, nos permitirá la monitorización del paciente a distancia desde el hospital.

En el paciente respiratorio crónico la HADO puede ser muy útil. Así los pacientes diagnosticados de ELA pueden ser seguidos y controlados sobre todo durante las agudizaciones bajo la supervisión de las unidades de HADO. En la actualidad, en lo que respecta al control clínico de estos enfermos , existe suficiente tecnología para monitorizar en domicilio su situación respiratoria con minispirómetros y pequeños oxímetros que permiten conocer su función ventilatoria e intercambio de gases, de forma instantánea y en ambiente extrahospitalario en pacientes con ventilación no invasiva, oxigenoterapia e incluso traqueostomizados. Estas unidades con el apoyo de Neumólogos e Internistas pueden ser muy útiles para el manejo y ajuste de las terapias respiratorias a domicilio (TRD) tan frecuentes en estos pacientes

La Hospitalización a Domicilio puede ser una alternativa asistencial útil para estos pacientes por su menor coste y además por su mayor confortabilidad en una enfermedad crónica y tremendamente invalidante para evitarles ingresos hospitalarios o disminuir su estancia. Además es una alternativa útil en estos pacientes ya que se evita el ambiente hostil hospitalario mejorando evitando las infecciones nosocomiales.

Además de todo ello también hay que destacar que el paciente con cualquier enfermedad crónica , en este caso la ELA, se encuentra mas arropado, utilizando su propia cama y estando en su propio entorno (si estos son adecuados). Y además la familia

ve menos distorsionada su vida familiar y laboral . disminuyen . El paciente se encuentra en el mejor lugar terapéutico, donde su intimidad se ve mas salvaguardada y donde psicológicamente puede afrontar mejor su padecimiento. Así mismo las unidades de HADO también pueden aportar apoyo domiciliario a estos pacientes en cuento a los cuidados paliativos en su entorno .

# CAPÍTULO 7. TRATAMIENTO DE LA DISFAGIA Y ESTRATEGIAS DE COMUNICACIÓN EN EL PACIENTE CON ELA

*Simón Bautista D, Batista Guerra LY, Goenaga Andrés LE.*

## 1. INTRODUCCIÓN

La debilidad y la falta de coordinación de la musculatura que interviene en el habla y la deglución van a hacer que el paciente con ELA presente dificultades para comunicarse, hablar, masticar y tragar alimentos, lo que aumenta la sensación de deterioro funcional y dependencia, creando un mayor sentimiento de angustia y tendencia al aislamiento. Es por esto que se recomienda que el equipo multidisciplinar que atiende a los pacientes con ELA cuente con profesionales cualificados en la valoración y tratamiento de este tipo de problemas, representados por la figura del foniatra y del logopeda [1-4].

En la forma clásica de presentación (65-70%) estos síntomas aparecen con el tiempo en el curso de la enfermedad en el 80% de los pacientes, aunque algunos síntomas ya están presenten en el 60% de los casos en el momento del diagnóstico. En cambio, en la forma bulbar (25-30%) los síntomas de afectación bulbar marcan el comienzo de la enfermedad en el 100% de los casos [1,3-7].

## 2. DISFAGIA

La disfagia se entiende como una dificultad en el proceso de la deglución en cualquiera de las cuatro etapas de la deglución normal [7,8]:

- Fase preparatoria oral: comienza el procesamiento del alimento ingerido para formar un bolo más homogéneo, gracias a procesos como la masticación y la ensalivación.
- Fase de transporte oral: una vez preparado el bolo, éste es desplazado hacia la faringe.
- Fase faríngea: cuando el bolo se acerca al istmo de las fauces se dispara el reflejo deglutorio y se inicia la fase faríngea, que desencadena una serie de acontecimientos coordinados, como son el ascenso de la laringe, la basculación de la epiglotis, el cierre de la glotis y la apertura del esfínter esofágico superior, de modo que permiten el paso del bolo hacia el esófago a la vez que protegen la vía aérea.
- Fase esofágica: tras su paso por el esfínter esofágico superior el bolo es conducido hacia el estómago gracias a la contracciones peristálticas.

La deglución engloba dos conceptos superpuestos y entrelazados: eficacia y seguridad. La eficacia se refiere al mantenimiento de un aporte suficiente de nutrientes y líquidos para asegurar un adecuado balance tanto nutricional como hídrico. El fallo en la eficacia conduce a la desnutrición y deshidratación. La seguridad se relaciona con la capacidad para ingerir alimentos sin riesgo de complicaciones respiratorias por aspiración. El fallo en la seguridad es el responsable de la neumonía aspirativa y aumenta el riesgo de muerte por fallo respiratorio. Por otra parte, la malnutrición favorece la aparición de infecciones y el deterioro en el funcionamiento muscular, que implica

frecuentemente a la musculatura respiratoria y se traduce en una tos ineficaz, con aumento de las secreciones y el riesgo de aspiración, y una menor capacidad respiratoria que conduce al fallo respiratorio. Tanto la eficacia como la seguridad de la deglución deben ser abordadas dentro del tratamiento logopédico, y cuando se sospecha que el aporte nutricional pudiera estar comprometido el paciente debe ser dirigido al servicio de endocrinología y nutrición [5,7].

Los síntomas de disfagia pueden ser [7]:

- Dificultad para masticar o tragar.
- Tos o atragantamiento.
- Voz débil o húmeda.
- Babeo o aumento de secreciones.
- Restos de alimentos en la boca.
- Sensación de residuos en la garganta.
- Dificultad en la progresión del bolo.
- Necesidad de realizar varias degluciones
- Necesidad de alargar el tiempo de las comidas.
- Pérdida de peso progresiva sin causa justificada.
- Infecciones respiratorias de repetición o picos febriles de causa desconocida.

Los hallazgos encontrados en la exploración del paciente con ELA pueden ser [1,5,9]:

**Fase oral:**

- Disminución del sellado labial.
- Disminución de la movilidad lingual: defecto en la preparación y propulsión del bolo.
- Tránsito oral prolongado.

**Fase faríngea:**

- Retraso en el disparo deglutorio.
- Disminución del cierre velofaríngeo: reflujo nasal.
- Debilidad de la musculatura faríngea: lenta progresión del bolo.
- Acúmulo de residuos en los recesos faríngeos.
- Disminución de la elevación laríngea.
- Debilidad de la musculatura laríngea: defecto del cierre de la vía aérea.
- Disfunción cricofaríngea.

La lengua es un órgano que se altera precozmente cuando hay afectación bulbar y tiene importantes repercusiones en la deglución: la preparación del bolo se realiza de forma más lenta y requiere mayor esfuerzo, lo que hace que aumente la fatiga durante la comida y se reduzca la cantidad ingerida de alimentos; además, la falta de fuerza de propulsión del bolo junto con la debilidad de la musculatura suprahiodea (conectada a la musculatura lingual) hace que aumenten los residuos faríngeos y el riesgo de aspiración [1].

El despistaje de la disfagia debe realizarse de forma rutinaria en pacientes neurológicos, bien a través de preguntas incluidas en los protocolos de valoración clínica o mediante el uso de herramientas específicas de cribado de disfagia, como el Eating Assessment Tool (EAT-10), que consiste en un breve cuestionario de 10 preguntas relacionadas con la deglución que permite detectar la presencia de disfagia en pacientes de riesgo [7].

La valoración de la disfagia en el paciente con ELA no difiere mucho de otras causas de disfagia neurógena y se basa en una correcta anamnesis, una exploración anatómica y funcional de los órganos que intervienen en la deglución, evaluación de la deglución y el uso de pruebas complementarias para apoyar al diagnóstico y la toma de decisiones. En la consulta de foniatría podemos utilizar tres

posibles formas de evaluar la deglución: el test de agua, el método de exploración clínica volumen-viscosidad o la observación de la ingesta. El Test de agua (test de DePippo) consiste en la ingesta de 4 tomas de 10 ml de agua seguida de un vaso con 50 ml de agua y se observa el número de degluciones, el babeo y la aparición de tos, carraspeo o disfonía. Sin embargo, esta prueba pierde validez cuando la sensibilidad laríngea está alterada y el reflejo de tos disminuido. Por tanto, debe valorarse con mucho cuidado en pacientes con enfermedades neurológicas. El Método de exploración clínica volumen-viscosidad (MECV-V) es la prueba más usada en el estudio de la deglución y permite determinar qué cantidad y consistencia de líquido es adecuado para el paciente por su seguridad y eficacia. El examen de tres texturas (néctar, líquido y pudding) y tres volúmenes (5, 10 y 20 ml) diferentes se completa con el análisis de signos de seguridad (tos, cambio de voz y desaturación de oxígeno) y signos de eficacia (sello labial, residuo oral, deglución fraccionada y residuo faríngeo). En este momento aun no existe una prueba estandarizada y validada para la exploración de sólidos. La observación de la ingesta permite explorar de forma más o menos reglada la deglución de diferentes alimentos (puré, yogurt, fruta, pan,...) no protocolizados en otras pruebas [5,7].

La videofluroscopia es la técnica complementaria de referencia para el diagnóstico de la disfagia y permite realizar mediante un estudio radiológico una valoración funcional de las diferentes fases de la deglución, detectar aspiraciones silentes y determinar el grado de severidad de las aspiraciones (escala de severidad de Rosenbeck). La fibroendoscopia deglutoria cada vez está más reconocida en los protocolos de disfagia y aporta diferentes beneficios respecto a la videofluoroscopia ya que permite una valoración tanto anatómica como funcional durante la fase faríngea y establece el grado de severidad según la escala de secreciones basales de Langmore. Dado que en nuestro medio no se dispone hasta el momento de videofluoroscopia, la exploración instrumental se basa en la fibroendoscopia [5,7-9].

Otras técnicas de exploración complementarias que podemos utilizar son [7]:

- Auscultación cervical: la auscultación a nivel de la laringe antes, durante y después de la deglución permite detectar las aspiraciones con una sensibilidad cercana al 90%.
- Test de azul de metileno de Evans: utilizado en pacientes traqueostomizados y consiste en la detección de azul de metileno en aspirados traqueales tras su administración oral.

## 3.TRATAMIENTO DE LA DISFAGIA

El tratamiento de la disfagia comienza por una adecuada información tanto al paciente como a los familiares o cuidadores. Es fundamental que el paciente sea consciente de los objetivos planteados en el programa de tratamiento y las recomendaciones realizadas, así como el reconocimiento de situaciones de riesgo y las posibles alternativas. Los aspectos que debemos tener en cuenta en el tratamiento se describen en la tabla 1 [(7,9)].

**Tabla I. Tratamiento de la disfagia orofaríngea**

| *Tratamiento de la disfagia orofaríngea* |
|---|
| - Información al paciente y familiares<br>- Medidas generales<br>- Técnicas compensatorias:<br>  - Modificación de volumen y viscosidad<br>  - Incremento sensorial<br>  - Estrategias posturales<br>- Técnicas de rehabilitación:<br>  - Terapia miofuncional orofacial<br>  - Maniobras deglutorias<br>  - Técnicas de facilitación |

Las medidas generales incluyen una serie de recomendaciones que deben seguir todos los pacientes con disfagia de forma rutinaria [2,3,7-9]:

- Asegurar una correcta posición corporal. Se recomienda colocarse sentado en posición vertical con la espalda sobre el respaldo y los pies apoyados en el suelo.
- Se debe evitar la extensión del cuello mientras se traga. Además, una ligera flexión del cuello protege la vía aérea de posibles microaspiraciones.
- Si por algún motivo el paciente tiene que ser alimentado en la cama, el respaldo de la cama debe estar semiincorporado a más de 45º y la cabeza ligeramente levantada e inclinada hacia adelante formando un ángulo inferior a 90º respecto al pecho.
- Se aconseja permanecer sentado durante al menos 20-30 minutos después de comer.
- Evitar distracciones durante la comida.
- Evitar conductas compulsivas a la hora de comer. Se aconseja masticar bien la comida antes de ingerirla.
- Se debe fomentar la autonomía del paciente en la alimentación mientras sea posible.
- El paciente debe ser supervisado durante la comida por si necesitara ayuda.
- El uso de ayudas técnicas para el uso de cubiertos favorece la autonomía del paciente y para beber se recomienda utilizar vasos bajos y con la boca ancha y arqueada.
- Para evitar la fatiga y asegurar el aporte necesario se recomienda repartir la comida a lo largo del día en 5 ó 6 raciones de menor cantidad.
- Se intentará comer en momentos en los que el paciente se encuentre menos cansado.
- Se recomienda realizar ejercicios de tragado con frecuencia a lo largo del día.
- Evitar mezclar consistencias dentro de una misma toma.
- Evitar la monotonía en los platos: alternar diferentes presentaciones de los alimentos, potenciar y combinar sabores.

Una medida que podemos tomar para asegurar un aporte calórico adecuado en pacientes que comienzan a reducir la ingesta es una dieta enriquecida añadiendo alimentos ricos en nutrientes, tales como aceite de oliva, mantequilla o la margarina, leche en polvo o crema de leche, leche condensada, nata, queso, huevo, harina de cereales o cereales, frutos secos picados o en polvo, frutas deshidratadas, cacao en polvo, azúcar, caramelo líquido, miel, mermelada, etc. Si a pesar de esto, el aporte nutricional sigue siendo insuficiente, puede ser necesario el uso de suplementos dietéticos. El control nutricional siempre debe ser supervisado por el servicio de endocrinología y nutrición [5,7].

En la toma de medicación procuraremos indicar si el paciente puede o no tomar líquido y siempre que sea posible debemos buscar la presentación farmacéutica más cómoda para su administración oral, teniendo en cuenta el tamaño de las pastillas o la disponibilidad de comprimidos bucodispersables o preparados en solución líquida o suspensión oral. No se recomienda triturar los comprimidos ya que tanto la dosis como la eficacia pueden verse alteradas y además pueden quedar pequeños fragmentos con riesgo de aspiración. Pero si no hay otra alternativa mejor podría triturarse cuidadosamente el comprimido y mezclar con 10-15 ml de agua con espesante si lo precisara. No deben abrirse las cápsulas con cubierta entérica. Los preparados en suspensión oral o jarabe habitualmente se presentan en textura néctar. Los jarabes y soluciones orales pueden diluirse también en 10-15 ml de agua con espesante para lograr una consistencia más segura si fuera necesario [7].

Debemos resaltar la importancia del mantenimiento de una correcta higiene oral, ya que los residuos acumulados en la cavidad bucal alteran las características del revestimiento mucoso y favorecen el sobrecrecimiento bacteriano, que aumenta el riesgo de infecciones respiratorias. Las infecciones candidiásicas también son frecuentes en estos pacientes y responden a tratamiento con nistatina. Para que la limpieza sea efectiva es importante realizar una buena técnica de cepillado de toda la cavidad bucal incluida la lengua para arrastrar bien los restos de alimentos. Si no se puede usar dentrífico porque la persona no puede enjuagarse, puede usarse una gasa impregnada en gel o enjuague bucal. Si existe disfagia severa, podría utilizarse un cepillo suave conectado a un aspirador. Se aconseja seguir un control periódico de la higiene oral por el dentista [7].

Es necesario mantener una adecuada hidratación oral para el buen estado de la boca. El control de la saliva suele estar alterado en pacientes con ELA. La saliva tiene una función protectora (lubricante, limpieza, bactericida) y participa en la deglución, por lo que la falta de saliva ocasiona problemas en la deglución y favorece la aparición de infecciones. El uso de saliva artificial o ciertos preparados comerciales en forma de colutorio, gel o spray pueden aliviar los síntomas. Lo habitual es que en los pacientes con ELA se produzca lo contrario, es decir, un aumento de la saliva con un acúmulo en la cavidad bucal o en los recesos faríngeos y a veces escape por los labios. La amitriptilina a dosis baja ayuda a reducir el exceso de saliva. Los parches de escopolamina, indicados en la sialorrea, no están disponibles actualmente en nuestro país. La toxina botulínica en glándulas salivales se considera un tratamiento de elección para el control de la sialorrea en pacientes con ELA [3,4,6,8,10].

Las técnicas compensatorias son un conjunto de estrategias que ayudan a eliminar los síntomas aunque no cambian la fisiología de la deglución. Permiten controlar los síntomas en más de la mitad de los casos. Dentro de las técnicas compensatorias se incluyen las modificaciones en el volumen y la viscosidad, las técnicas de incremento sensorial y las estrategias posturales [1,5,7].

La modificaciones en la dieta parten de la exploración clínica e instrumental. El MECV-V permite establecer qué volumen y consistencia se mantiene seguro y eficaz cuando existe disfagia a líquidos. Con el espesante podemos conseguir un líquido de mayor viscosidad y probablemente más seguro para el paciente. Se han descrito cuatro tipos de textura para los líquidos: el líquido fino, como el agua o las infusiones, no deja capa en el recipiente que lo contiene; el néctar, como el zumo de melocotón o tomate, que deja una fina capa en el recipiente que lo contiene y puede ser sorbido con una pajita o bebido direcamente del vaso; la miel, como sería una compota de fruta triturada, que deja una capa gruesa en el recipiente que lo contiene y al verterlo cae muy despacio, puede ser bebido del vaso pero no sorbido con la pajita; y el pudding, similar a la gelatina, que adopta la forma del recipiente y al verterlo no cae, ya no puede ser bebido directamente del vaso y se debe tomar con cuchara. Mientras que con los líquidos hacemos un mayor hincapie en el fallo de seguridad, con los sólidos nos encontramos con mayor frecuencia una falta de eficacia. En cuanto a los sólidos se debe mantener la textura más consistente posible con el fin de asegurar un mayor aporte calórico, siempre que sea segura y eficaz. Se describen cuatro tipos de textura para los sólidos: puré, que no necesita ninguna masticación, incluiría un puré de patatas o verduras, una papilla, un yogurt, un flan o una natilla; sólidos de muy fácil masticación, que precisan una mínima

masticación y pueden ser chafados con un tenedor, como un filete de pescado, el queso fresco o una manzana hervida; sólidos de fácil masticación, que son alimentos blandos que pueden partirse con un tenedor, como la fruta madura, las verduras o una hamburguesa; y la dieta normal, que incluiría cualquier tipo de alimentos. Las texturas suaves y húmedas son más fáciles de manejar para formar el bolo que aquellas que son duras, secas y crujientes. Se deben evitar alimentos que suponen un mayor riesgo, como aquellos que tienen hebras (piña, lechuga), partes duras o punzantes (carne con hueso o tendones, pescado con espinas) o pieles (legumbres, frutas), alimentos de múltiples consistencias (leche con cereales, sopa), alimentos secos y crujientes (pan tostado, patatas chips), pegajosos (caramelos masticables) o duros (frutos secos, pan integral) [5,7-9].

Las técnicas de incremento sensorial aumentan la información recibida de los receptores sensoriales a nivel oral y ponen en alerta al sistema nervioso central. El olor y la vista de un plato apetitoso estimulan la salivación y preparan al sistema para empezar a comer. El ácido estimula la salivación y la combinación de sabores (ácido-amargo, dulce-salado) activa la deglución. Modificaciones del bolo en cuanto a tamaño y viscosidad ayudan a organizar mejor el estímulo del bolo a nivel oral. Y tanto el frío y como el estímulo táctil (roce, presión) favorecen la activación de la contracción muscular en la deglución [5,7,9].

Una postura adecuada permite mejorar en muchos casos los síntomas de disfagia. Hay diferentes posturas que se pueden adoptar según el tipo de compensación buscado, pero lo más habitual en estos pacientes es la flexión de cuello, que protege eficazmente la vía aérea de posibles aspiraciones [5-8].

Las técnicas de rehabilitación son herramientas que no solamente alivian los síntomas, sino que además permiten normalizar las funciones alteradas, a través de los ejercicios de rehabilitación neuromuscular (conocidos comúnmente como praxias bucofonatorias), las técnicas de facilitación y las maniobras deglutorias [1,5,7].

La terapia miofuncional orofacial recoge una amplia serie de técnicas dirigidas a mejorar la sensibilidad, el tono y la motricidad de la musculatura orofacial. Incluye las conocidas praxias bucofonatorias, que son ejercicios de los órganos fonoarticuladores. Los ejercicios pueden ser estáticos, dinámicos o contraresistencia. Según los objetivos planteados seleccionaremos diferentes tipos de ejercicios: las praxias labiales persiguen la eficacia del sello labial; las praxias mandibulares están dirigidas a mejorar la función de los músculos masticadores y buccinadores; las praxias linguales favorecen la formación, el control, el transporte y la propulsión del bolo; las praxias velares intentan mejorar el sello palatofaríngeo; y las praxias fonatorias persiguen mejorar el cierre glótico. Se incluyen también los ejercicios de Shaker, que consisten en trabajar los músculos suprahiodeos, favoreciendo el ascenso laríngeo y la apertura del esfínter esofágico superior [1,5,7,9].

Las técnicas de facilitación incluyen diferentes técnicas cada vez más extendidas en la práctica clínica que actúan sobre la actividad muscular, como son la electroestimulación y el vendaje neuromuscular.

Las maniobras deglutorias están dirigidas a compensar de manera activa los mecanismos alterados en la deglución de forma que se establece una forma de deglución más segura y eficaz para cada paciente. La maniobra más utilizada es la supraglótica ya que reduce el riesgo de aspiraciones. Esta maniobra se debe realizar una inspiración profun-da seguida de una apnea voluntaria y a continuación realizar la deglución con el objetivo de mantener

cerrada la vía aérea durante la fase faríngea, y finalmente se debe toser para movilizar los posibles residuos faríngeos que pudieran quedar. Las diferentes maniobras se exponen en la tabla II.[1,5,7-9]

**Tabla II. Maniobras deglutorias**

| *Objetivos* | *Maniobras* |
|---|---|
| Cerrar la vía aérea<br>- Evitar penetraciones y aspiraciones | Supraglótica<br>Supersupraglótica |
| Facilitar el paso del bolo<br>- Evitar residuos faríngeos<br>- Evitar aspiraciones postdeglución | Deglución forzada<br>Doble deglución<br>Masako |
| Facilita el paso del bolo<br>Prolonga la apertura del EES | Mendelssohn |

El tratamiento debe adaptarse a la situación del paciente según la etapa de la enferme-dad y la comunicación con el resto del equipo es fundamental. En general, despues de un periodo limitado de entrenamiento, marcado por el ritmo de aprendizaje y la gravedad de los síntomas, se continua con un periodo variable de mantenimiento más flexible en el tiempo hasta que la alimentación vía oral no es suficientemente segura y/o eficaz y se hace necesaria la colocación de una sonda de gastrostomía, que puede ser ne-cesaria de forma parcial, complementaria a la alimentación oral, o de forma completa, con abandono definitivo de la alimentación oral [2,5-7,11].

## 4. ESTRATEGIAS DE COMUNICACIÓN

Los problemas de comunicación en la ELA son debidos a diferentes causas [2]:

**Alteración de la función respiratoria:**

En el paciente con ELA es habitual encontrar, especialmente en estadíos avanzados de la enfermedad, una reducida capacidad respiratoria y un tono muscular disminuido, que se traducen en un aumento de la fatiga muscular y un manejo ineficaz del aire durante el habla. A esto se añade la dificultad para eliminar las secreciones, que obstruyen el paso del aire y merman la calidad de la voz.

**Alteración de la función fonatoria:**

Se produce disfonía por alteración de la calidad vocal debido a la ineficacia respiratoria y a la hipofunción de la musculatura laríngea, dando lugar a una voz débil e hipofónica. La hipernasalidad aparece junto al resto de síntomas bulbares y se asocia a una pérdida de resonancia de la voz y alteración de la inteligibilidad.

**Alteración de la función articulatoria:**

La disartria que aparece en la ELA puede ser de tipo espástico (afectación pseudobulbar), flácido (afectación bulbar) o mixto con características de ambos tipos. En la fase inicial pueden coexistir un componente espástico (hipertonía e hiperreflexia) con el componente flácido (atrofia, fasciculaciones e hiporreflexia). Según avanza la enfermedad se hace más predominante el carácter flácido con atrofia de la musculatura lingual. En los casos más severos podemos encontrar una situación de anartria con imposibilidad total para el habla.

**Alteración de la función cognitiva:**

Se han descrito en diversos estudios que muchos pacientes con ELA sufren un deterioro neuropsicológico que encaja con frecuencia dentro de la demencia frontotemporal, que se caracteriza fundamentalmente por alteraciones conductuales, como apatía e irritabilidad, y deterioro de las funciones ejecutivas, que pueden acompañarse de una alteración de las habilidades lingüísticas [4].

El tratamiento de las alteraciones de la voz y el habla incluye una serie de ejercicios y

recomendaciones que enumeramos a continuación [1-3,6]:

Pautas generales para favorecer la comunicación:

- Por parte del paciente: mantenerse tranquilo durante la conversación, hablar con un tono e intensidad adecuado, utilizar frases breves y descansar cuando se note fatiga,…
- Por parte del interlocutor: fomentar la interacción y comunicación con el paciente, establecer contacto visual, evitar distracciones, mantener la escucha activa y tener paciencia, respetar los turnos y no adelantarse a lo que nos quiere comunicar el paciente, usar un lenguaje claro y sencillo, buscar respuestas cerradas si existe una limitación importante para comunicarse,…
- Pautas generales de higiene vocal: emplear un volumen moderado, no gritar, no hablar en sitios ruidosos o levantar demasiado la voz, evitar la fatiga vocal, evitar el carraspeo, llanto estridente o la tos fuerte, restringir el tabaco y el alcohol, beber suficiente agua, descansar 7-8 horas diarias y realizar actividades relajantes, evitar los cambios bruscos de temperatura, la calefacción excesiva o el aire acondicionado, evitar tomar cosas muy frías o muy calientes, evitar comidas pesadas,…
- Control postural.
- Ejercicios de relajación y activación de los órganos fonoarticuladores.
- Ejercicios para evitar la fatiga:
- Ejercicios de respiración y control del soplo.
- Ejercicios de coordinación fonorespiratoria.
- Ejercicios para mejorar la inteligibilidad:
- Ejercicios de voz, articulación y resonancia. Habla sobrearticulada.
- Ejercicios de ritmo y prosodia.

Las estrategias empleadas en la comunicación pueden ser de diferentes tipos [11]:

- Signos gestuales: utilizan los gestos corporales o lenguaje de signos manuales.
- Signos tangibles: utilizan objetos o partes de objetos reales.
- Signos gráficos: utilizan imágenes, fotografías o pictogramas.
- Escritura ortográfica: utilizan letras (deletreo), palabras o frases enteras.

Las ayudas técnicas pueden ser muy útiles para favorecer la comunicación y se dispone de diferentes tipos de herramientas [1,10,12]:

- Pulsadores: se pueden usar uno o varios pulsadores con diferentes mensajes.
- Tableros o cuadernos de comunicación: son sistemas elaborados de forma individual para cada paciente mediante pictogramas y lenguaje escrito (números, letras, palabras, frases,…).
- Tablero de comunicación ETRAN: es un tablero que permite señalar con la mirada.
- Comunicadores: a través de unos pulsadores y tableros de comunicación electrónicos se pueden asignar uno o varios mensajes con grabación de voz.
- Ordenadores personales: existen diferentes programas o software de comunicación mediante símbolos pictográficos o logográficos para el ordenador, tablet o smartphone, a los que podemos acceder mediante un teclado normal o adaptado, joystick, diferen-tes tipos de ratón de uso manual o facial (como el Iriscom o el Tobii).
- Amplificadores de voz: permiten elevar la intensidad de voz para hacerla más audible.

## 5. CONCLUSIONES

Los problemas en la deglución y las alteraciones de la comunicación se benefician de la intervención realizada por la unidad de foniatría y logopedia. Por ello se recomienda su participación dentro del equipo multidisciplinar para el abordaje del paciente

con ELA ya que la comunicación con el resto de participantes del equipo y el establecimiento de un consenso en las actuaciones globales repercuten en una mejora de la calidad de vida del paciente y sus familiares.

## Bibliografía:


*1. González-Meneses López A, Paradas López C. Guía asistencial de esclerosis lateral amiotrófica. [monografía en Internet]. Sevilla: Consejería de Salud y Bienestar Social de Andalucía; 2012 [acceso 21 de junio de 2012]. Disponible en: http://www.csalud.junta-andalucia.es*

*2. Gotor Pérez P, Martínez Martín ML, Parrilla Novo P. Manual de cuidados para perso-nas afectados de esclerosis lateral amiotrófica. [monografía en Internet]. Asociación Española de Esclerosis Lateral Amiotrófica; 2004.*

*3. Guía para la atención de la esclerosis lateral amiotrófica en España. [monografía en Internet]. Madrid: Ministerio de Sanidad y Consumo; 2007. Disponible en: http://msssi.gob.es*

*4. Zapata-Zapata CH, Franco-Dáger E, Solano-Atehortúa JM, Ahunca-Velásquez LF. Esclerosis lateral amiotrófica: actualización. IATREIA 2016;22(2):195-2015.*

*5. Velasco MM, Arreola V, Clavé P, Puiggrós C. Abordaje clínico de la disfagia orofarín-gea: diagnóstico y tratamiento. Nutrición clínica en medicina. 2007;1(3):174-202.*

*6. Orient-López F, Terré-Boliart R, Guevera-Espinosa D, Bernabeu-Guitart M. Tratamien-to neurorrehabilitador de la esclerosis lateral amiotrófica. Rev Neurol. 2006; 43(9):549-555.*

*7. Clavé Civit P, Garcia Peris P. Guía de diagnóstico y de tratamiento nutricional y reha-bilitador de la disfagia orofaríngea. 2ª ed. Barcelona: Ed. Glossa SL, 2013.*

*8. Nazar G, Ortega A, Fuentealba I. Evaluación y manejo integral de la disfagia orofarín-gea. Rev Med Clin Condes. 2009;20(4):449-459.*

*9. Jiménez Rojas C, Corregidor Sánchez AI, Gutiérrez Bezón C. Disfagia. En: Tratado de geriatría para residentes. Sociedad Española de Geriatría y Gerontología (SEGG); 2006, p. 545-553.*

*10. Galvez Jiménez N. Symtom-based management of amiotrophic lateral sclerosis. Up to date. 28th July, 2014.*

*11. Calzada-Sierra DJ, Gómez-Fernández L. Importancia del tratamiento rehabilitador multifactorial en la esclerosis lateral amiotrófica. Rev Neurol, 2001;32(5):423-426.*

*12. Basil C. Sistemas aumentativos y alternativos de comunicación. En: Peña-Casanova J. Manual de logopedia. 4ª ed. Barcelona: Masson; 2014, p. 379-90.*

# CAPÍTULO 8. FISIOTERAPIA EN LA ELA

*Teresa Mendoza Vega.*

*Arantza Ugarte Lopetegui.*

*Fisioterapeutas. Unidad de Rehabilitación Cardio Respiratoria. Hospital Insular de Gran Canaria*

## 1. INTRODUCCIÓN

La Esclerosis lateral amiotrófica (ELA), es una enfermedad neurodegenerativa e inevitablemente progresiva. El manejo óptimo requiere una atención multidisciplinar[1] y coordinada. Esta atención, prolonga la independencia del paciente, le mejora la calidad de vida y aumenta su supervivencia, respetando SIEMPRE su voluntad.

A día de hoy la ELA no tiene cura, pero si tratamiento. El control y seguimiento multidisciplinar de la enfermedad, debe tratar los problemas físicos y psicológicos que provoca.

La "Guía para la atención de la esclerosis lateral amiotrófica"[1] (ELA) en España, editada por el Ministerio de Sanidad en el 2007, recoge los siguientes objetivos específicos de la Fisioterapia:

- corregir la postura
- tratar el dolor
- disminuir la rigidez muscular
- promover la independencia funcional del paciente
- tratamiento específico en la función respiratoria
- educar al paciente y cuidadores del paciente, para que tengan una implicación activa dentro de sus posibilidades, lo que va a contribuir a mejorar su calidad de vida y bienestar. Además, los cuidadores tienen un papel esencial, cuando el avance de la enfermedad limita al paciente al entorno físico de su domicilio.

## 2. ENCUADRE DEL PACIENTE

Cuando los pacientes acuden a fisioterapia, se encuentran cada uno de ellos, en muy diferente estadio de la enfermedad. Es por ello que se debe dar un enfoque global de necesidades, pero a la vez ajustarse a la situación particular que cada uno de ellos presente en ese momento.

La enfermedad pasa por varias etapas[2]:

1. Se sospecha ELA. (Pre-diagnóstico).

2. Se ha diagnosticado ELA. (El momento del diagnóstico).

3. El paciente no está incapacitado; no necesita ayuda.

4. El paciente tiene limitaciones leves; necesita alguna ayuda menos del 50 por ciento del tiempo.

5. El paciente tiene limitaciones moderadas; necesita ayuda más del 50 por ciento del tiempo y menos del 100 por ciento del tiempo.

6. El paciente está completamente incapacitado; requiere cuidado total.

7. Enfrentándose a las decisiones que tienen que ver con el fin de la vida.

8. El final de la vida.

## 3. HISTORIA CLÍNICA

- Recogida de datos personales, para completar los dados en la HC.

- Nivel cultural, profesión.
- Situación laboral (baja laboral, paro, dedicación parcial laboral, amas de casa, si invalidez y tipo de la misma).
- Situación familiar-social (vive solo, pareja, hijos, cuidador principal…).
- Cuándo y cómo se iniciaron los síntomas.
- Fecha de diagnóstico.
- Diagnóstico de fisioterapia.

  -EESS: movilidad, fuerza

  -EEII: movilidad, fuerza-

  -Tronco: musculatura
- Deambulación y marcha.
- AVD (Actividades de la vida diaria): aseo, vestirse, alimentación.
- Si/no disfagia.
- Problemas respiratorios.
- Ayudas técnicas y ergonómicas. Son aparatos o utensilios diseñados y adaptados a cada paciente para que pueda alcanzar la máxima independencia con el mínimo esfuerzo en habilidades tales como alimentación, higiene, marcha, bipedestación y movilidad. No deben de olvidarse las adaptaciones domiciliarias.

## 4. FISIOTERAPIA MOTORA

Los objetivos generales son:

- educación sanitaria del paciente y cuidador
- prevenir la fatiga muscular
- reeducar y mantener el control voluntario
- prevenir deformidades
- normalizar tono muscular
- trabajar equilibrio y la marcha
- mantener las amplitudes articulares
- estimulación sensitiva, propioceptiva
- integrar los ejercicios en actividades de la vida diaria (AVD)
- apoyo psicológico

Para lo cual se utiliza:

- cinesiterapia activa, activo-asistida, pasiva. Trata de mantener los recorridos articulares, prevenir la aparición de deformidades o articulaciones congeladas y potenciar el tono y la fuerza muscular el mayor tiempo posible.
- estiramientos globales y analíticos
- recomendación de realización de ejercicios en piscina
- ejercicios de coordinación de Frenkel[3]
- emplear distintos tipos de marcha (anterógrada, retrógrada, lateral)
- ejercicios isométricos
- ejercicios para la musculatura facial
- aprendizaje de transferencias (decúbito supino a sedestación, cama- silla, silla-cama, sedestación a bipedestación) del paciente y sus cuidadores

Cuando el paciente necesite acudir a tratamiento de fisioterapia se puede beneficiar del resto de técnicas de fisioterapia:

- técnicas de Bobath[4,5]
- técnicas de Kabat-, FNP[6] (Facilitación neuromuscular propioceptiva)
- hidroterapia
- electroterapia, si procede, cuya finalidad es fundamentalmente analgésica.
- RPG[7] (Reeducación postural global),
- terapia miofascial

## 5. FISIOTERAPIA RESPIRATORIA

La ELA se caracteriza por un progresivo deterioro muscular que conduce a la pérdida

de la deambulación, estar en silla de ruedas, dificultades para tragar y debilidad de los músculos respiratorios.

Desde un punto de vista fisiopatológico[8], la característica común a todas las enfermedades neuromusculares, es la de un pulmón normal y una pared torácica débil; implicándose tanto la musculatura inspiratoria, la espiratoria, así como la orofaríngea, en la aparición de complicaciones respiratorias.

La afectación muscular inspiratoria conduce a una insuficiencia ventilatoria restrictiva[9], con reducción del volumen corriente y de la capacidad inspiratoria. Además de una tos ineficaz, se va a producir un incremento de la relación espacio muerto y volumen corriente, lo que conllevará a una incapacidad de mantener la ventilación alveolar a un nivel que evite la aparición de hipercapnia. Esta ventilación rápida y superficial, así como la progresiva debilidad muscular inspiratoria, asociada a un aumento del trabajo respiratorio, predispone a atelectasias basales y a una reducción de la compliancia pulmonar y del tórax.

El fracaso de la musculatura espiratoria, de los abdominales o intercostales internos, conlleva una tos ineficaz con incapacidad de eliminar adecuadamente las secreciones, comprometiendo la defensa pulmonar y facilitando la aparición de infecciones respiratorias.

Finalmente, la alteración de la musculatura orofaríngea, por afectación bulbar, puede deteriorar el mecanismo de la deglución e incrementar la probabilidad de broncoaspiración, asociándose a mal pronóstico; también se producirá una tos ineficaz por incapacidad de cierre de la glotis, en la fase compresiva de la tos.

La evolución de las enfermedades neuromusculares es progresiva. En las fases iniciales, los pacientes suelen estar libres de sintomatología respiratoria, referir disnea de moderados esfuerzos o intolerancia al decúbito. La debilidad generalizada no se correlaciona con el grado de afectación respiratoria. Con la evolución de la enfermedad, los pacientes pueden presentar signos y síntomas agudos o subagudos.

Algunos síntomas respiratorios, entre ellos la disnea, pueden estar limitados por la ausencia de ejercicio. Muchos presentan alteraciones cognitivas o somnolencia diurna excesiva, malestar, cefalea, trastorno del carácter, como manifestación de alteración respiratoria (hipoventilación alveolar e hipercapnia), durante el sueño.

En fases avanzadas de la enfermedad, pueden presentar signos específicos de afectación respiratoria como taquipnea, uso de la musculatura accesoria y pérdida de la sincronía tórax y abdomen.

Los problemas respiratorios, son la causa principal de muerte en la ELA, debido al deterioro gradual de los músculos que intervienen en la respiración. A medida que estos músculos se debilitan, el acto automático de respirar se hace consciente y requiere más energía. Generalmente, los signos de disfunción respiratoria no suelen estar presentes al inicio de la enfermedad, hay veces que, a pesar de tener la musculatura respiratoria débil, el paciente vive sin presentar problemas neumológicos importantes. Sin embargo, algo tan corriente como un catarro común, puede poner en evidencia esa fragilidad al precipitar el fracaso respiratorio, cuando el paciente no es capaz de expulsar sus secreciones por medio de la tos, o no recibe ayuda para expulsarlas.

Los objetivos con la fisioterapia respiratoria son desde el punto de vista preventivo, evitar

las consecuencias que produce el patrón restrictivo y las infecciones respiratorias, así como asistir a la ventilación y a una tos eficaz. Por lo tanto, se recomendará:

- La deshabituación tabáquica.
- Evitar ambientes con humo o sustancias contaminantes.
- Estar alerta ante situaciones agudas (bronquitis, neumonía, atelectasias) que se puedan producir.
- Estar alerta ante signos de hipoventilación nocturna[8], que se puede manifestar por ortopnea, insomnio, nerviosismo, cefalea matutina, somnolencia diurna y que es sencilla de controlar mediante pulsioximetría nocturna. A partir de Sat O2 <88% durante más de 5 min. consecutivos, medidas de gasometría de PaCO2>50%, debe considerarse la utilización de VMNI (Ventilación mecánica no Invasiva). En pacientes con afectación bulbar, estar atentos a la disfagia, ya que se pueden producir broncoaspiraciones.
- Enseñar a los familiares el manejo de las secreciones.
- Enseñar a los familiares el manejo de la aspiración de secreciones. Si tiene sialorrea, aspirar la boca antes de comer o en caso de un paciente con traqueotomía a través de la cánula.
- Enseñar a los familiares el manejo del Ambu® y Asistente de la tos (Cough Assist).

Los pacientes con ELA, se pueden beneficiar de las técnicas[10] de fisioterapia respiratoria:

- Respiración abdómino-difragmática (decúbito, sedestación.)
- Ejercicios respiratorios hacia la expansión costal (decúbito prono, ambos decúbitos laterales, sedestación).
- Técnicas de espiración lenta con labios fruncidos (ELP), para ayuda a la depuración bronquial. Disminuye la disnea y la frecuencia respiratoria.
- Manejo del incentivador volumétrico, (Figura 1) como técnica de inspiración lenta, que nos va a ayudar a prevenir los síndromes restrictivos. Daremos pautas al paciente de efectuar varias inspiraciones profundas a fin de que la hiperinsuflación provoque la apertura bronquial y podamos realizar el reclutamiento de unidades alveolares colapsadas o atelectásicas.

**Figura 1. Volumétrico de Incentivo.**

- Realización de auto-insuflaciones por parte del paciente y técnica de "Air stacking", hiperinsuflaciones con Ambu®, (Figura 2), hasta volumen inspiratorio máximo posible, con cierre de glotis, para asistir la ventilación, prevenir las consecuencias del patrón restrictivo instaurado y ayudar a realizar una tos asistida. Figura 3.

**Figura 2. Ambu®**

**Figura 3. Autoinsuflación con Ambu®**

- Ejercicios de débito inspiratorio controlado, (EDIC), que tiene como objetivo la depuración de la periferia pulmonar, donde la acumulación de secreciones suele producir las neumonías.

- Espiración lenta prolongada, (ELPr), obtenida por medio de una presión manual toracoabdominal lenta, que tiene como objetivo obtener un volumen espiratorio mayor, que una espiración normal, para mejorar la desinsuflación pulmonar y producir un efecto de depuración de la periferia broncopulmonar.

- Espiración lenta total con glotis abierta en infralateral (ELTGOL). Esta técnica, la puede realizar el paciente de forma autónoma o ser realizada por el cuidador. Va dirigida a las acumulaciones de secreciones bronquiales en la zona media del árbol respiratorio.

- Técnicas de espiración forzada, (TEF), que se puede realizar después de las espiraciones lentas cuando las secreciones se han concentrado en los grandes troncos bronquiales, para llevarlas a la boca para su expulsión o digestión.

- La tos y la tos asistida. Los pulmones se encuentran constantemente expuestos al aire del ambiente. Para hacer frente al riesgo que esto supone, cuentan con un efectivo sistema de limpieza que es el aclaramiento mucociliar. Gracias al impulso de los cilios, las secreciones producidas en las vías aéreas transportan los posibles contaminantes, desde las vías periféricas hasta las centrales y superiores donde son deglutidos de forma inconsciente. En condiciones normales la cantidad de secreciones producida es pequeña y la tos voluntaria improductiva. En condiciones patológicas, la producción aumenta, se producen esputos mezclados con restos celulares, bacterias; esto sumado a la mala respuesta ciliar relacionado con la inflamación provoca que el aclaramiento mucociliar deje de ser un mecanismo competente para mantener las vías respiratorias permeables y la tos adquiere un papel protagonista en la expulsión de las secreciones.

- La tos tiene dos funciones: mantener las vías respiratorias libres de elementos externos y expulsar las secreciones producidas en exceso. La tos involuntaria es un fenómeno exclusivamente vagal, a partir de una irritación de la orofaringe, laringe y tracto respiratorio inferior. La única excepción a la tos vagal, es la tos voluntaria, como complejo mecanismo de defensa que se puede realizar de forma voluntaria.

- El mecanismo de la tos, tiene tres fases: inspiratoria, compresiva y expulsiva. Comienza con una **fase inspiratoria**, en que se produce una inspiración profunda, con una glotis completamente abierta. Los volúmenes inspirados pueden variar mucho (volúmenes muy bajos o hasta capacidad pulmonar total). Los grandes volúmenes pulmonares ayudan a los músculos espiratorios a mejorar la efectividad mecánica para toser, al conseguir una óptima relación longitud-tensión y por ello presiones intratorácicas mayores. Además, debido a la mayor compliancia del pulmón, el retroceso elástico de éste, es más intenso y ayuda a mejorar la fase espiratoria. También la inspiración profunda prepara las vías para un mejor vaciado. Inmediatamente después a esta inspiración profunda, se produce una **fase compresiva** que comienza con el cierre de la glotis, y continúa con la contracción de los músculos espiratorios que producen un gran aumento de las presiones pleurales y alveolares que pueden llegar a ser de unos 300 mmHg. A continuación, se produce la apertura repentina de la glotis, comenzando la **fase expulsiva**, que se genera un flujo de aire turbulento. La fase expulsiva puede ser larga, con elevado volumen espiratorio, o puede interrumpirse formando series cortas de compresión y expulsión.

  En los pacientes con ELA, la debilidad muscular provoca disminución progresiva de todos los volúmenes, también aumentada por la comorbilidad asociada (EPOC, escoliosis, insuficiencia cardiaca), combinado por las alteraciones de las propiedades mecánicas de los pulmones y la pared torácica. La disminución de la fuerza y velocidad de contracción de los músculos espiratorios, provoca una reducción de los flujos máximos espiratorios. La presión inspiratoria y sobre todo la presión espiratoria, irán progresivamente disminuyendo.

Las alteraciones en la capacidad de toser, pueden producir alteraciones en la ventilación alveolar y el paciente sentirá disnea. El empeoramiento del proceso provocará hipoventilación alveolar y será necesaria la ventilación mecánica (VM) con aire ambiente. Si se produjera un proceso inflamatorio y el paciente es incapaz de toser, obligaría a una VM con oxigenoterapia por las alteraciones de la ventilación/perfusión. En el caso de pacientes con signos bulbares, el compromiso es mayor y deberán tener una clara idea ante esta situación si llegado el caso desean hacerse un traqueostomía o no (el médico deberá informar los pros y contras de la misma).

Debemos valorar en todo momento la capacidad del paciente para toser, no sólo que él nos lo indique, sino también realizando medidas del pico flujo de tos (PCF), con los medidores pequeños de autovigilancia del paciente asmático. Cuando el PCF**.** es menor a 270 l/m se asocia a tos inefectiva. Ante esta situación, se asistirá la tos, aumentando los volúmenes inspirados mediante el uso del Ambú® y asistiendo manualmente durante la fase espiratoria.

**Tos asistida mecánicamente**: uso del Cough-Assist[10] o Asistente de tos. Cuando la tos asistida manualmente no logra la expulsión de las secreciones. No requiere la participación del enfermo y los cuidadores[11] aprenden su manejo con facilidad. Extrae las secreciones de pacientes que son incapaces de toser a partir de insuflaciones/exuflaciones de 2-3 sg con presiones que oscilan de +40 a -40 cm H2O. También el dispositivo en su forma de uso manual, permite realizar hiperinsuflaciones, que nos ayudarán a reclutar y movilizar secreciones, para una mejor higiene bronquial.

**Figura 4. Asistente de tos.**

Este uso manual de Couhg-Assist, permite adaptar y modificar las técnicas de fisioterapia para patologías restrictivas, por ejemplo, el EDIC o el incentivador volumétrico, y aproximarse al trabajo que se realiza con un paciente en donde su compromiso muscular o su voluntad no está afectada.

De ésta manera, desde la experiencia y como modo de actuación ordenada y con sentido, para el tratamiento con el Cough-Assist, se enfoca, un trabajo inicial de bateo de secreciones, reclutamiento alveolar y mejora de la relación ventilación/perfusión, mediante varias repeticiones de insuflación (presiones inspiratorias), seguido de un número de ciclos de insuflación/ exuflación, que se ha establecido en tres, para evitar el punto de igual presión (IPP), y por tanto un cierre precoz de la vía aérea.

El número de presiones inspiratorias irán de más a menos para ir incidiendo en la aproximación de las secreciones, desde vías más distales a vías proximales.

Se ha establecido el siguiente plan de tratamiento:

- 1º-5 insuflaciones + 3 ciclos completos (ins/ex)
- 2º-4 insuflaciones + 3 ciclos completos (ins/ex)
- 3º-3 insuflaciones + 3 ciclos completos (ins/ex)
- 4º-2 insuflaciones + 3 ciclos completos (ins/ex)
- 5º-3 ciclos completos (ins/ex)

Todo esto, como es lógico, depende de la tolerancia del paciente y de la ubicación de las secreciones. En el caso de que las secreciones estuvieran muy proximales, se podría empezar por el punto 4º o incluso por el 5º.

En el siguiente algoritmo[12] (Figura 5), se propone la actuación dirigida al manejo de secreciones, en cuanto al mecanismo de tos se refiere en la ELA.

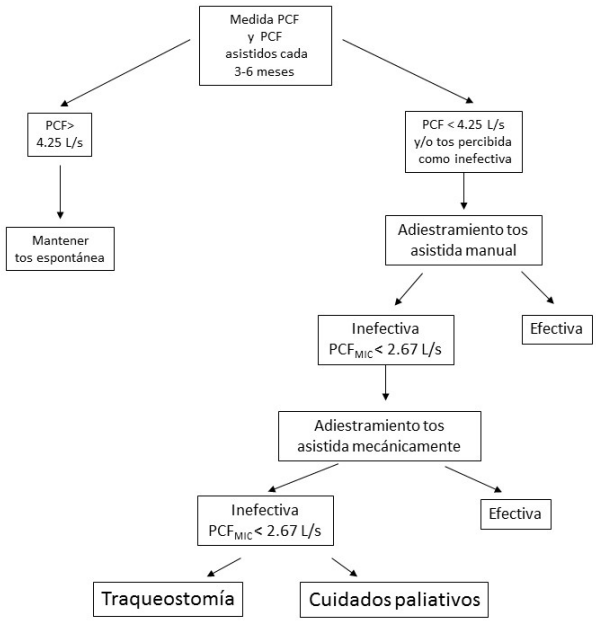



**Figura 5. Algoritmo de actuación en el manejo de secreciones**

## 6. RECOMENDACIONES PARA EL PACIENTE ENCAMADO

En caso de encamamiento[8] del paciente, hay que prevenir las deformaciones articulares, así como las úlceras por presión (UPP) mediante la movilización pasiva y los cambios posturales necesarios:

- mantener los pies en ángulo recto.
- Utilizar arcos de protección para evitar la extensión de los pies provocada por la ropa de cama.
- Uso de férulas para evitar la flexión de manos.
- En posición de decúbito lateral colocar almohada en la espalda y adelantar el hombro que está en contacto con la cama; poner almohada entre las piernas, manteniéndolas ligeramente flexionadas y procurando que la rodilla que queda en la parte superior esté más adelantada.
- Uso de colchón anti-escaras.

## 7. RECOMENDACIONES PARA EL CUIDADO DE LA BOCA

La falta de movilidad de labios y lengua, la sialorrea o la sequedad provocada por los tratamientos farmacológicos o el uso de la toxina botulínica, hacen que sea fundamental mantener la boca en buen estado, tanto desde el punto de vista de la higiene y de prevención de infecciones, como para que sea confortable para el paciente.

El objetivo[13] será mantener la boca limpia y húmeda, sin dolor ni infecciones para lo cual se recomienda:

- Limpiar la boca por lo menos dos veces al día, con un cepillo suave y agua o colutorios dentales, incluida la lengua.
- Limpieza de prótesis dental.
- Hidratar los labios con crema de cacao, aceita de oliva o crema hidratante.

La boca sucia relacionada con falta de higiene o alteraciones digestivas, suele dar lugar a existencia de placas de detritus, costras, restos alimenticios y halitosis, para lo que se recomienda:

- Limpiar con cepillo blando o torunda de gasa sumergido en una solución de ¾ partes de suero fisiológico + ¼ parte de H2O2.
- Limpiar e hidratar con una mezcla de vaselina líquida + zumo de limón + H2O2, con cepillo de dientes suave o torunda de gasa.

En caso de micosis o infecciones, se deben comunicar al facultativo para su debido tratamiento.

## Bibliografía:


*1.Guía para la atención de la esclerosis lateral amiotrófica (ELA) en España. Ministerio de Sanidad y Consumo; 2009.*

*2.Orient López F, Terré Boliart R, Guevara Espinosa D, Bernabeu Guitart M. Tratamiento neurorrehabilitador de la esclerosis lateral amiotrófica. Rev Neurol. 2006; 43: 549-555.*

*3.Downie P. CASH. Neurología para fisioterapeutas. 4ª ed. Buenos Aires: Editorial Panamericana; 2001*

*4.Bobath K. Base neurofisiológica para el tratamiento de la parálisis cerebral. Buenos Aires: Panamericana; 1997*

*5.Cochet H, Allamargot T, et al. Concepto Bobath y rehabilitación en Neurología. Kinésithérapie - Médecine Physique Réadaptation. Paris: Elsevier, 2000; p.14*

*6.Viel E. El método Kabat. Facilitación Neuromuscular Propioceptiva. Barcelona: Masson, 1989;105-17.*

*7.RPG. Principios de la Reducación Postural Global. Philippe Souchard. Editorial Paidotribo*

*8.Zafra Pires M.J, Barrot Cortés E. et al. Terapias respiratorias y cuidados del paciente neuromuscular con afectación respiratoria. Manual 25 SEPAR de procedimientos. 2012*

*9.Sanjuán-López P1, Valiño-López P1, Ricoy-Gabaldón J1, Verea-Hernando H2. Amyotrophic lateral sclerosis: impact of pulmonary follow-up and mechanical ventilation on survival. A study of 114 cases. Arch Bronconeumol. 2014 Dec;50(12):509-13.*

*10.Martí Romeu J.D, Vendrell Relat M. et al. Manual de procedimientos SEPAR 27. Técnicas manuales e instrumentales para el drenaje de secreciones bronquiales en el paciente adulto. Editorial Respira. 2013.*

*11.Gonçalves M. el al. Indicaciones y cumplimiento con la insuflación-exuflación mecánica domiciliaria en pacientes con enfermedades neuromusculares. Arch Bronconeumol 2010; 46:420-5.*

*12.Sancho J, Servera E. Guía para el manejo de secreciones respiratorias. GT SAHS-VMNI. Universitat de Valencia. 2009.*

*13.Guía de enfermería en cuidados paliativos. Equipo consultor de cuidados paliativos. Hospital Donostia. Servicio vasco de salud-Osakidetza; 2001.*

# CAPÍTULO 9. GESTIÓN DE CASOS: NUESTRA EXPERIENCIA EN EL GRUPO ELA DEL HUIGC.

*M Arantza Ugarte Lopetegui. Fisioterapeuta. Gestora de casos Grupo ELA HUIGC.*

## 1.INTRODUCCIÓN

La esclerosis lateral amiotrófica[1] (ELA), es una enfermedad neurológica progresiva, invariablemente fatal que ocasiona debilidad con un rango amplio de discapacidades. La mayoría de las personas con ELA mueren de fallo respiratorio sin deterioro de la mente, personalidad, inteligencia o memoria de la persona. Tampoco afecta los sentidos. Existen pocas posibilidades de terapias específicas. Las medidas destinadas a aliviar los síntomas y a mejorar la calidad de la vida de los pacientes deben ser impartidas por equipos de profesionales de la salud de diversas disciplinas[2] tanto en la casa como en el hospital. Los objetivos fundamentales de estos equipos son: a) optimizar el tratamiento y el seguimiento; b) reducir los desplazamientos; c) mejorar la comunicación entre los diversos especialistas del equipo, con el enriquecimiento mutuo que ello supone, facilitando las decisiones rápidas, y d) mejorar la calidad de vida y la supervivencia de los pacientes. Los mayores beneficios conseguidos con estos equipos son la mejoría en la calidad de vida y una optimización de los recursos sanitarios. Estas unidades, a pesar de no modificar la evolución neurológica de la enfermedad, favorecen un cuidado más global de los pacientes e incluso pueden incrementar su supervivencia[3].

Se debe diseñar un plan individualizado para mantener a los pacientes lo más cómodos posibles. La ELA constituye evidentemente una población compleja en su atención, tanto por la historia natural de la enfermedad, por el impacto que produce en la vida del paciente y su familia, como por la multitud de agentes que se movilizan para su abordaje y la variabilidad de escenarios en los que este se lleva a cabo. Por otra parte, la atención al final de la vida,[4] de estos pacientes plantea problemas éticos, ya que en muchas ocasiones no se cuenta con los deseos del paciente expresados con anterioridad[5].

## 2. INICIOS DEL GRUPO ELA DEL HOSPITAL UNIVERSITARIO INSULAR DE GRAN CANARIA (HUIGC)

Con esta idea, en el HUIGC, se vio la necesidad de intentar coordinar a los profesionales implicados en el tratamiento de la ELA (NRL, RHB, NML, END y UCP), para dar una mejor atención a los pacientes, intentando crear un circuito de atención; la primera denominación fue CIMPELA (Circuito Multidisciplinar de pacientes con ELA). Posteriormente se unirían otros servicios (Enfermería de continuidad de cuidados, Foniatría, y Trabajo Social).

Al principio, se inició con los pacientes afectados que acudían a tratamiento de Fisioterapia a la Unidad Cardio Respiratoria,

donde se centralizó el espacio físico de atención permanente a los pacientes y familiares con ELA, así como el teléfono abierto en horario de mañana, de lunes a viernes, para la atención continuada de estos pacientes; la Fisioterapeuta de dicha unida, fue la que inició la labor de seguimiento y hasta ahora la Gestión de casos del Grupo ELA.

## 3. GESTORA DE CASOS

Pero, ¿qué es un Gestor de casos? La Gestión de casos[6] (GC), no es una profesión, es un método. Los GC, provienen de distintas disciplinas: trabajo social, psicología, mediación, educación ó enfermería. Los inicios de la GC, se remontan a mediados del siglo XX en EEUU, durante la reforma de la Salud Mental. El modelo de GC, se centró originalmente en este campo y posteriormente se extendió a la atención a personas con situaciones de salud con alto riesgo y alto coste, con objeto de mejorar la eficiencia. Actualmente el envejecimiento de la población, provoca el aumento de las enfermedades y por lo tanto el aumento de la dependencia. Los sistemas sanitarios están bien preparados para dar respuesta a los procesos agudos, pero se ven desbordados en los procesos crónicos. El paciente crónico necesita cuidados y una atención continua e integral. Los pacientes más frágiles y complejos, son los más perjudicados si esto no se da. La preocupación por este tema ha llevado a desarrollar modelos de atención a la cronicidad, caracterizados por la promoción del autocuidado, impulso de la gestión de casos, el desarrollo de la Atención Primaria, como ámbito importante en la que se desenvuelve la persona y la continuidad en el proceso de atención.

La definición más extendida de un Gestor de casos es la de la Case Management Society of America como un "*proceso de colaboración mediante el que se valoran, planifican, facilita, coordinan, monitorizan y evalúan las opciones y servicios necesarios para satisfacer las necesidades de salud de una persona, articulando la comunicación y recursos disponibles para promover resultados de calidad y costo-efectivos*". Esta forma de trabajo puede ser asumida por diferentes disciplinas, sin embargo, en la mayoría de las intervenciones para mejorar la atención a los pacientes crónicos, suelen ser los profesionales de enfermería y generalmente son las enfermeras quienes suelen implementar esta actuación.

## 4. DESARROLLO Y EVOLUCIÓN DEL GRUPO ELA DEL HUIGC

Volviendo a los inicios, se inició un primer circuito de consultas NRL-RHB-NML-END, teniendo en cuenta que era un grupo de profesionales con una idea común, de dar un manejo multidisciplinar al tratamiento de la ELA, y que se iniciaba "desde abajo" en la tarea de coordinación. Se implementaron las reuniones mensuales, para conocer los nuevos casos diagnosticados y realizar el seguimiento de los ya existentes. Se evidenció que era muy importante que fuera un facultativo único en cada especialidad el que atendiera al paciente y que todos los miembros del equipo debían estar al día de los tratamientos específicos[1] que requiere el tratamiento de los pacientes con ELA.

Con motivo del día Internacional de la ELA 2008, se realizó en nuestro hospital, una reunión con algunos de los pacientes para darles voz a sus demandas ante la sociedad. Lo que demandaban era más y mejor atención, cercanía, disminución del retraso diagnóstico, evitar una atención fragmentada entre profesionales, menos tiempo de espera en las consultas…

Ese mismo año (2008), se presentó el "manejo multidisciplinar en el tratamiento de pacientes

con ELA", en el XV Congreso Regional de la Sociedad Canaria de RHB (SOCARMEF) celebrado ese año en La Gomera. Al año siguiente, (2009), se dio el apoyo al Asociacionismo en la ELA, colaborando en la celebración de la II Jornada del Atlántico sobre ELA, que trató de impulsar ADELA Canarias. Pero no fue hasta el año 2010, en el que hubo un cierto reconocimiento "oficial" desde los Jefes de Servicio de las especialidades médicas implicadas en el tratamiento de los pacientes, dando lugar al actual Grupo ELA del HUIGC.

En el año 2012, se celebró la I Jornada de Atención Multidisciplinar de la ELA en nuestro hospital, con muy buena respuesta de participación del personal sanitario.

Con posterioridad se fueron sumando al Grupo ELA, personal de enfermería implicado (Enfermeras de Endocrino y nutrición, Rehabilitación, Pruebas funcionales respiratorias), así como una Psicóloga de ASPAYM, (Asociación nacional de Lesionados Medulares y grandes discapacitados físicos) que inició una intervención grupal para familiares de pacientes.

## 5. FUNCIONES DE LA GESTORA DE CASOS DEL GRUPO ELA DEL HUIGC

¿Cuál es la función de la Gestora de Casos[7] del Grupo ELA HUIGC?

- La captación de nuevos casos. Conocer al paciente y sus cuidadores; su entorno, debilidades, necesidades para seguimiento y control.
- La coordinación y preparación de las reuniones mensuales del Grupo ELA.
- Mantener una comunicación permanente con el resto del Grupo sobre ingresos o necesidades de los pacientes. La coordinación con las Enfermeras hospitalarias de enlace, (EHE), de nuestro Hospital y a su vez con Enfermeras comunitarias de enlace (ECE), en Atención Primaria (AP), (son nuestros ojos en los domicilios de los pacientes ya encamados, cuidados domiciliarios, información de las visitas de las ECE en domicilio, analíticas a domicilio para consultas…)
- Realizar el seguimiento de los pacientes para detectar necesidades precozmente (disfagia, ayudas técnicas, problemas con la VM, contacto con empresa suministradora de equipos para el manejo respiratorio, situaciones de urgencia, activar en algún caso al 112…) con llamadas telefónicas o visitas, a demanda, en la Unidad Cardio Respiratoria. Las familias pueden llamar a la Unidad Cardio Respiratoria de L-V en horario de mañana cuando lo necesitan y también tienen acceso al correo electrónico corporativo.
- Gestionar ambulancias para traslados puntuales a consultas.
- Coordinación y adelanto de algunas citas de consultas.
- Coordinar con Psicólogo, Terapeuta Ocupacional, Logopeda y Fisioterapeuta los talleres que se realizan para los familiares.
- Acompañamiento a los cuidadores durante la enfermedad y apoyo en el momento de final de la vida y duelo de sus familiares

La Gestión de casos no es una tarea nada fácil. Entrar en el complejo funcionamiento hospitalario de interconsultas, especialidades, la impotencia ante profesionales con diferentes sensibilidades respecto a la ELA… es difícil. Aunque queda mucho que mejorar, tenemos el convencimiento de que ahora nuestros pacientes están mejor tratados. El agradecimiento de los familiares por nuestra intervención, nos motiva en los momentos duros que los profesionales compartimos con los pacientes y sus familias.

## 6. FORTALEZAS DEL GRUPO ELA HUIGC

A continuación, citamos lo que creemos como fortalezas de nuestro grupo:

- Ser un grupo de profesionales comprometidos en la mejora del tratamiento de los pacientes con ELA.
- El establecimiento de las reuniones mensuales del Grupo para seguimiento de pacientes.
- Tener un Gestor de casos.
- La coordinación con AP.
- Ingreso para acelerar el diagnóstico: Actualmente, ante un posible caso de ELA, los pacientes son ingresados en neurología (NRL), lo que acorta el retraso diagnóstico que conlleva la enfermedad. Si se confirma el diagnóstico, el paciente sale de alta con una valoración multidisciplinar y con el tratamiento que proceda en cada caso (Ventilación mecánica, VM, nutricional, fisioterapia, logopedia, psicológico).
- Protocolo de Fisioterapia: desde la captación del paciente, se inicia el protocolo de fisioterapia, que implica a los pacientes y sus familias como agentes activos en el proceso de su enfermedad.
- Psicólogo Clínico: tanto para la atención individualizada en consulta de pacientes y/o familiares e intervención grupal para familias.
- El Trabajador Social (TS), en coordinación con los TS de AP, mejoran la información socio-sanitaria a nuestros pacientes (tramitación de Informes para Invalidez, solicitud Grado de Minusvalía y Ley de dependencia)
- Realización de talleres para familiares:
- Movilización y transferencias en domicilio (terapeuta ocupacional y fisioterapeuta)
- Manejo psicológico (psicólogo)
- Sistemas alternativos de comunicación (SAAC) (logopeda)
- Haber desarrollado dos Jornadas de información para familiares con la colaboración de Barclays Bank.
- El agradecimiento de pacientes y familiares por nuestra labor.

## 7. DEBILIDADES DEL GRUPO ELA HUIGC

A continuación, citamos las debilidades de nuestro grupo:

- Sigue siendo un Grupo de trabajo "desde abajo". Algunos profesionales todavía tienen dificultades para poder asistir a las reuniones mensuales de seguimiento por no poder liberar ese tiempo.
- No se ha podido instaurar la consulta de "Acto Único"[8] en la que el paciente es atendido por la mayoría de especialistas en el mismo día y lugar.
- No se ha podido establecer claramente quién y dónde ingresa un paciente, cuando llega al hospital por urgencias.
- Escaso uso del MAV: de No lograr que nuestros pacientes registren su "Manifiesto Anticipado de Voluntad[5]" (MAV), lo que disminuiría la angustia y complicación de los últimos días de la vida de los pacientes, tanto para las familias como para nosotros, los profesionales implicados.
- Todavía algunos profesionales de nuestro hospital, desconocen que existe el Grupo ELA.
- Muchos pacientes retrasan demasiado la realización de algunos procedimientos, con las complicaciones posteriores que resultan, como en la Gastrostomía endoscópica percutánea (PEG)[9,10], y Traqueostomía (TO)[11] .
- No disponer de un proceso único de ELA, en la Historia clínica informatizada de nuestro hospital, lo que facilitaría el seguimiento de los pacientes.

## 8. FUTURO DEL GRUPO ELA HUICG

Como objetivo a futuro, el ser un Comité o una Unidad de ELA.

## 9. RECURSOS UTILIZADOS EN EL TRATAMIENTO DE PACIENTES CON ELA DEL HUIGC.

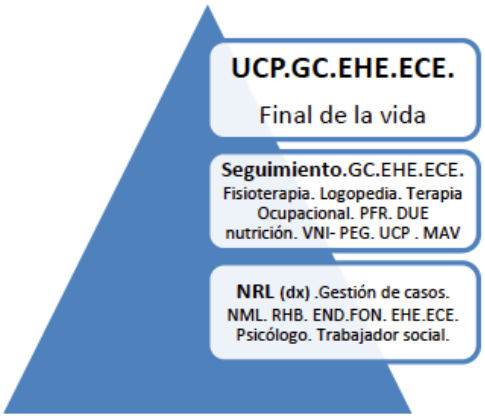



**Figura 1. Recursos utilizados.**

*NRL: neurología. NML: neumología. RHB: rehabilitación.END: endocrino. FON: foniatría. EHE: enfermería hospitalaria de enlaces. ECE: enfermería comunitaria de enlace. PFR: pruebas funcionales respiratorias. VNI: ventilación no invasiva. PEG: gastrostomía endoscópica percutánea.UCP: unidad de cuidados paliativos. MAV: manifiesto anticipado de voluntad.*

Utilización de recursos en el tratamiento de los enfermos con ELA, del HUIGC (Figura 1)

Seguramente, todos conocéis la campaña del "Cubo de agua helada" ("Ice Bucket challenge"), que tantas imágenes divertidas ha dado, para concienciar y recoger fondos para la investigación en la ELA…os puedo asegurar que en el Grupo ELA del HUIGC, (Figura 2) … **SÍ nos mojamos por la ELA**.

**Figura 2. Grupo ELA del HUIGC**

### Bibliografía:

*1.Guía para la atención de la esclerosis lateral amiotrófica (ELA) en España. Ministerio de Sanidad. 2009.*

*2.Galvin M, Madden C, Maguire S, Heverin M, Vajda A et al. Patient journey to a specialist amyotrophic lateral sclerosis multidisciplinary clinic: an exploratory study.Health Serv Res. 2015 Dec 23;15:571. 15:571*

*3.Rodríguez de Rivera FJ, Oreja Guevara C,. Sanz Gallego I, San José Valiente B, Santiago Recuerda A, Gómez 4.Mendieta MA. Evolución de pacientes con esclerosis lateral amiotrófica atendidos en una unidad multidisciplinar. Neurología, 26 (2011), pp. 455-460.*

*5.Estrategia en cuidados paliativos del Sistema Nacional de Salud. Ministerio de Sanidad y Consumo. Centro de publicaciones. Madrid: 2008*

*http://www.gobiernodecanarias.org/sanidad/sgt/mav/*

*6.Perteguer I. La gestión de casos: haciendo camino. Enferm Clin. 2014;24(3):159-161.*

*7.Manual de gestión de casos en Andalucía. Consejería de Salud. Servicio Andaluz de Salud. 2006*

*8.González-Meneses López A. et al. Plan de atención a personas afectadas por enfermedades raras. Consejería de Salud. Junta de Andalucía. 2008-2012*

*9.Jiménez I,Sala M,Rivera M, Herrera MV, Povedano M, Virgili MN.La opinbión del paciente cuenta:experienza en la atención nutricional en un equipo multidisciplinar de ELA. Nutr Hosp. 2015;37(Supl. 3):56-66*

*10.Sznajder J, S Lefarska-Wasilewska M, Kłek S. La influencia del estado inicial de la nutrición en la esperanza de vida de pacientes con esclerosis lateral amiotrófica (ALS) durante la nutrición enteral en casa. Nutr Hosp. 2016 Feb 16;33(1):7*

*11.Zafra Pires M.J, Barrot Cortés E. et al. Terapias respiratorias y cuidados del paciente neuromuscular con afectación respiratoria. Manual 25 SEPAR de procedimientos. 2012*

# CAPÍTULO 10. COMPETENCIA EN EL GRUPO ELA DE LA ENFERMERA HOSPITALARIA DE ENLACE Y GESTORA DE CASOS.

*Autora: Mª Dolores Suárez. Enfermera de enlace. Gestora de Caso. HUIGC*

## 1. INTRODUCCIÓN

A modo de introducción sería conveniente describir el perfil de población que atendemos en el Grupo ELA del Hospital Universitario Insular de Gran Canaria ( HUIGC) y que corresponde **a**l área sur de Gran Canaria. El perfil del paciente con ELA es un varón (58%) de 63 años de edad media, trabajador activo y que lleva más de un año y medio con síntomas (retraso diagnóstico).

Los pacientes afectos de ELA , son pacientes crónicos de alta complejidad, situados en el vértice de la pirámide de población, con gran requerimiento de cuidados complejos y mantenidos en el tiempo. Merecen una especial atención el papel de los cuidadores, pues son el pilar básico para evitar ingresos y traslados al Servicio de Urgencias .

La eficiencia del Grupo ELA está condicionada no sólo por la comunicación del equipo, sino por la implicación de un cuidador bien adiestrado en el manejo de la enfermedad. El perfil del cuidador del paciente con ELA, adscrito al HUIGC:

- Mujer entre 50-60 años
- Suele ser la hija o esposa del paciente
- Ama de casa
- Estudios básicos
- Sana. A largo plazo, refiere dolor de espalda, insomnio, labilidad
- Cuenta con apoyo de la unidad familiar y, a posteriori, de cuidadora formal/informal de pago

## 2. COMPETENCIA DE LA ENFERMERA HOSPITALARIA DE ENLACE (EHE)

### a. Paciente ingresado.

- Valoración por Patrones Funcionales de Marjory Gordon del paciente y del cuidador (estado físico y mental), capacidad funcional ( Índice de Barthel y Pfeiffer…Escala Zarit ...), condiciones del entorno del paciente (barreras arquitectónicas internas y externas).Valoración de los sistemas formales e informales de apoyo al cuidado. El cuidador es un paciente secundario y por tanto, la atención es paralela.
- Detectar necesidades tanto en el paciente como en el cuidador
- Realizar intervenciones enfermeras propias o delegadas para dar respuesta a dichas necesidades. Aprovechar el ingreso para el adiestramiento de los familiares en los cuidados que vaya necesitando o para reforzar dudas ..., reagrupar o adelantar citas, evitando así traslados innecesarios posteriores.
- Comunicación y coordinación inter y entre niveles asistenciales. Comenzar a planificar el

alta desde el día 1, para que ésta sea segura y oportuna, y se pueda coordinar la visita de su Unidad de Atención Familiar ( UAF) a las 24 -48 h. tras el alta hospitalaria.

### b. Seguimiento desde consultas externas.

- Comunicación y coordinación inter y entre niveles asistenciales , solicitando captación y seguimiento por parte de su UAF, manteniendo contacto telefónico de forma continua, en función de las necesidades que vayan surgiendo, tanto del paciente como del cuidador .
- Envío de material sanitario que Atención Primaria (AP) no pueda dispensar y de parámetros analíticos para facilitar extracción domiciliaria

### c. Manejo de complicaciones surgidas en el domicilio previa solicitud de la enfermera comunitaria de enlace ( ECE) o de la enfermera de cupo.

• Comunicación y Coordinación Inter y Entre niveles asistenciales, asesorando y derivando, en caso de traslado al Hospital, previo consenso con el Grupo ELA.

### d. Posibilidad de formación /capacitación a los enfermeros de ap, en técnicas de cuidados que precisen los pacientes con ELA , previa solicitud a ehe que contactará con el servicio en cuestión y coordinará dicha formación.

## 3. COMPETENCIA DE LA EHE EN EL GRUPO ELA A TRAVÉS DE UN CASO CLÍNICO.

Para comprender la competencia de la EHE en el grupo ELA, nos situaremos en el contexto de un caso clínico de un varón con ELA bulbar cuyo proceso de enfermedad duró 15 meses hasta su fallecimiento. Dicho proceso lo dividiremos en tres fases: fase inicial, fase de mantenimiento y fase de progresión.

### a. Fase inicial de la ELA.

En esta fase, el seguimiento del paciente se realiza fundamentalmente en el HUIGC , a cargo del Grupo ELA . (Ver tabla I y II). Los objetivos de esta fase son informar del diagnóstico e incluir al paciente en programas de Rehabilitación (Fisioterapia respiratoria, Logopedia etc....), aclarar dudas y evitar/minimizar el agotamiento.

Tabla I: Valoración de enfermería y necesidades detectadas en la fase inicial.

| *Valoración* | | *Necesidades* |
|---|---|---|
| I Barthel:80 | Dependencia moderada | Déficits autocuidado: vestido m/p incapacidad para abrocharse/desabrochar botones |
| I Katz: B | Incapacidad leve | |
| E Lawton y Brody: 7 | Independiente AIVD | Deterioro movilidad física m/p deterioro habilidad act. motoras finas |
| E Dowton: 0 | Bajo riesgo caídas | |
| E Zarit: 45 | Sin sobrecarga | Riesgo de aspiración Conocimientos deficientes en manejo enfermedad |

**Tabla II. Intervenciones de enfermería y coordinación entre niveles**

| *Intervenciones* | *Coordinación entre niveles* |
|---|---|
| Ayuda con autocuidado (recomendación sustitución botones por velcro...) | Contacto con ECE:<br>- Transmitiendo información relevante estado salud tanto paciente como su cuidadora.<br>- Solicitando captación, seguimiento, apoyo emocional a unidad familiar y apoyo profesional en manejo VMNI e inclusión de cuidadora en Taller cuidadoras.<br>- Complemento historia de salud con datos facilitados por ECE tras visita domiciliaria conjunta con Unidad Familiar( UAF) y Trabajadora Social de Zona, a las 48h. |
| Asesoramiento | |
| Enseñanza manejo disfagia con refuerzo maniobras facilitadoras y texturas adaptadas alimentación | |
| Refuerzo enseñanza Manejo de la ventilación mecánica no invasiva .( a cargo de enfermera de Pruebas funcionales de NML ) | |
| Refuerzo Enseñanza ejercicios con limitación del esfuerzo recomendadas por la fisioterapeuta del Grupo | |
| Enseñanza Proceso de Enfermedad | |

## b. Fase de seguimiento.

En esta fase, el seguimiento del paciente se realiza por el Grupo ELA , con citas agrupadas, en el HUIGC-CAE (Ver tabla III y IV).El objetivo de esta fase es evitar los desplazamientos innecesarios.

**Tabla III. Valoración de enfermería y necesidades detectadas en la fase de seguimiento.**

| *Valoración* | | *Necesidades* |
|---|---|---|
| I Barthel: 60 | Dependencia severa | Deterioro movilidad 2º a ELA<br><br>Déficits autocuidados : alimentación / vestido / aseo / WC 2º a ELA<br><br>Riesgo cansancio rol cuidador |
| I Katz: C | Incapacidad moderada | |
| E Lawton y Brody: 5 | Dependencia moderada para AIVD | |
| E Dowton: 3 | Riesgo de caídas | |
| E Zarit: 50 | Sobrecarga leve | |

**Tabla IV. Intervenciones de enfermería y coordinación entre niveles**

| *Intervenciones* | *Coordinación entre niveles* |
|---|---|
| Se mantienen las anteriores | Inclusión de cuidadora en grupo de familiares con psicólogo<br>Solicitud a ECE:<br>- Apoyo profesional y refuerzo cuidados<br>- Apoyo al cuidador<br>- Inclusión del paciente en el programa de Atención domiciliaria (ADO) |
| Enseñanza Cuidados de pacientes encamados/dependientes | |
| Apoyo al cuidador principal | |

## c. Fase de progresión /situación de los últimos días.

En esta fase, el paciente está controlado exclusivamente por su UAF, en domicilio, con apoyo del Grupo ELA, en coordinación enfermería de enlace ECE-EHE. (Ver tabla V y VI).Los objetivos de esta fase son la prevención /manejo de complicaciones y facilitar medidas de confort y muerte digna.

**Tabla V. Valoración de enfermería y necesidades detectadas en la fase de progresión/situación de últimos días.**

| *Valoración* | | *Necesidades* |
|---|---|---|
| I Barthel:20 | Dependencia total | CP: Síndrome Desuso 2º a Progresión ELA<br>Cansancio Rol cuidador |
| I Katz: E | Incapacidad severa | |
| E Lawton y Brody: | Imposible valorar | |
| E Zarit: 56 | Sobrecarga intensa | |

Tabla VI. **Intervenciones de enfermería y coordinación entre niveles**

| *Intervenciones* | *Coordinación entre niveles* |
|---|---|
| Refuerzo Enseñanza Cuidados de pacientes encamados/dependientes | Comunicación bidireccional<br>Apoyo profesional y refuerzo de los cuidados encaminados a:<br>- lograr máximo confort<br>- prevención de complicaciones<br>elaboración del duelo<br>- posibilitar muerte digna donde decida el paciente. |
| Apoyo al cuidador principal | |

## 4. CONCLUSIÓN

El grado de satisfacción de los pacientes y cuidadores es importante. Se sienten acompañados y amparados en los distintos ámbitos asistenciales y así lo expresan vía telefónica, en las visitas a consultas externas o durante los ingresos.

El Grupo ELA se adapta a las necesidades del paciente/cuidador, pese a la rigidez del sistema. Los profesionales nos desplazamos al lugar dónde esté ubicado el paciente tras reagruparle las citas, en coordinación con el servicio de transporte de ambulancias. Todo ello, en consonancia con la Estrategia de Cronicidad de Canarias.

### Bibliografía:


- *Mahoney Fl, Barthel DW. Functional evaluation: the Barthel Index. Md Med J 1965; 14:61-65*

- *Alvarez M, Alaiz AT, Brun E y cols. Capacidad funcional de pacientes mayores de 65 años , según el índice de Katz. Fiabilidad del método. Aten Prim 1992, 10: 812-815*

- *Lawton MP, Brody EM Assessment of older people: self-maintaining and instrumental activities daily living. Gerontologist. 1969 Autumn; 9( 3) :179-86*

- *Zarit Sh, Reever KE, Bach- Peterson J. Relatives of the impaired elderly: correlates of feeling of burden. Gerontologist 1980; 20:649-654*

# CAPÍTULO 11. PAUTAS PSICOLÓGICAS DE CUIDADO EMOCIONAL AL PACIENTE, FAMILIARES Y CUIDADORES EN EL PROCESO DE LA ENFERMEDAD DE LA ELA.

*Héctor Montesdeoca Naranjo. Psicólogo clínico de la Unidad de Lesionados Medulares (ULM), la Unidad de Cuidados Paliativos (UCP) y en el equipo multidisciplinar del ELA*

## 1. INTRODUCCIÓN

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad degenerativa progresiva del sistema nervioso central, que constituye un problema importante de salud, pese a su escasa prevalencia, por su gravedad y por el importante sufrimiento que supone para los pacientes y sus familias. La limitada esperanza de vida de estos pacientes, la gran capacidad invalidante de la enfermedad, la necesidad de cuidados permanentes y cambiantes, la gravedad de las complicaciones, el cambio en la estructura y dinámica familiar y los problemas emocionales y psicológicos que genera, son aspectos diferenciadores que requieren respuestas muy ágiles, coordinadas y accesibles para el enfermo y su entorno familiar.

En esta mera aportación me concentraré en los aspectos psicológicos del seguimiento individual de los pacientes así como en el trabajo grupal que realizamos con los familiares afectados. Aportaremos una guía de pautas para el cuidado de los pacientes, familiares y cuidadores.

Dentro de estas pautas, en el tratamiento individual aportamos la perspectiva de la psicología humanista de crecimiento personal así como de herramientas básicas del Mindfulness que está teniendo éxito en varios estudios en áreas clínicas como la salud mental y oncología.

## 2. EL IMPACTO EN LA VIDA Y EL ENTORNO DEL PACIENTE

Al ser la ELA una de las consideradas como enfermedades raras existe un desconocimiento social, y muchas veces profesional, de esta enfermedad. Esto, junto al hecho de ser grave, degenerativa e invalidante, hace que sea una enfermedad que genera muchas veces en los afectados una sensación de soledad y de exclusión social, cultural y económica. Como ocurre en otras enfermedades neurológicas degenerativas, el paciente tiene que afrontar cambios en todas las áreas de su vida: emocional y personal.

### 2 A. ÁREA EMOCIONAL.

Es habitual la aparición de síntomas de ansiedad a lo largo de todo el proceso, incluso antes de la confirmación del diagnóstico. El período de confirmación diagnóstica suele ser prolongado y es una de las etapas más difíciles para el paciente y su entorno ya que genera gran incertidumbre, que en la mayoría de los casos se traduce en múltiples consultas

a especialistas en busca de otras opiniones. Cuando al paciente se le confirma el diagnóstico se produce un gran impacto, ya que no resulta fácil asimilar el diagnostico de una enfermedad neurodegenerativa sin tratamiento curativo en el momento actual. Los profesionales tienen que poner especial cuidado en la comunicación del diagnostico en un momento tan duro para el paciente y familiares, ya que pueden influir notablemente en como el paciente afronte la enfermedad.

La principal consecuencia de la pérdida del control de los movimientos voluntarios es la progresiva dependencia, que ocasiona en el paciente sentimientos de inutilidad, frustración o el miedo a ser una carga. Todo ello le crea ansiedad, siendo frecuente que reaccione de forma egocéntrica y que este más atento de lo habitual a su cuerpo y a los síntomas que van apareciendo. La vivencia que tenga cada paciente de la enfermedad vendrá determinada por su historia de vida, sus creencias y valores, su educación, y, en definitiva, los recursos que desarrolle para enfrentarse a las modificaciones que le comporta esta nueva situación. El planteamiento de meta a corto plazo, la resolución de pequeños conflictos (personales o familiares), etc. Pueden servir de motor para el cuidado diario y para el enfrentamiento con la enfermedad.

## 2 B. ÁREA FAMILIAR

La ELA afecta y modifica la vida del paciente, pero también, y de forma muy significativa, la de la pareja y la de la familia. No todas las familias responden igual ante la situación de crisis que genera una enfermedad grave e incurable en uno de sus miembros. Factores como la situación económica, las relaciones afectivas y los recursos internos y externos de los que dispongan (capacidad de cuidado, disponibilidad de red social de apoyo), condicionan la actitud de la familia para afrontar la enfermedad.

Una vez confirmado el diagnostico la familia atraviesa un periodo altamente estresante. Sentimientos de impotencia, culpa, injustica, tristeza, ansiedad y miedo son frecuentemente experimentados por los distintos integrantes de la familia. Al irrumpir la ELA en sus vidas tienen que platearse algunos cambios; muchas veces éstos tienen que esperar un periodo de adaptación y aceptación por parte del paciente, en otras, los problemas se precipitan, obligándoles a efectuarlos.

La mayoría de las familias, una vez que conocen el diagnóstico y el proceso de la enfermedad en uno de sus miembros, va asimilando paulatinamente la realidad y adopta una actitud más pragmática buscando información y opciones terapéuticas. La situación familiar se estabiliza y los miembros asumen nuevos roles, tanto en el propio hogar cono en la distribución de las tareas de cuidado al paciente. Un buen afrontamiento puede incluso fortalecer los lazos afectivos.

El cuidador principal puede adoptar un rol importante dentro de la dinámica familiar. Es frecuente que tenga que reducir su jornada laboral o incluso abandonar su puesto de trabajo. Algunas familias se plantean un cambio de domicilio debido a los problemas de movilidad que la enfermedad causa; en otras ocasiones, se opta por hacer obras en el propio hogar. Se busca información y asesoramiento para la adquisición de ayudas técnicas que permitan facilitar la movilidad, la independencia y la comunicación del paciente.

La educación y el soporte activo a la familia en aspectos de información y comunicación son herramientas esenciales para el autocuidado. Es muy importante prevenir la claudicación familiar, entendida como la incapacidad de la

familia para ofrecer una respuesta adecuada a las múltiples demandas y necesidades del paciente. Las causas pueden ser diversas: no aceptación de la enfermedad, inadaptación a la presentación de nuevos síntomas o mal control de los mismos, agotamiento del cuidador o bien la aparición de otras situaciones producidas como consecuencia de la enfermedad, como separación afectiva pérdida del puesto de trabajo, aislamiento, etc.

Dada la importancia que tiene la actuación de la familia en la calidad de vida del paciente, resulta imprescindible que el equipo multidisciplinar trabaje conjuntamente con ella, asesorándola en cuestiones relativas a los cuidados y prestando apoyo emocional, mediante la escucha activa y el reconocimiento de la labor que realizan en el cuidado del paciente, especialmente en el caso del cuidador principal. Así mismo, deberá facilitar el contacto con otros servicios sanitarios, recursos de la comunidad disponibles y asociaciones, que pueden ser de gran ayuda a la hora de afrontar esta situación.

## 3. PAUTAS DEL CUIDADO EMOCIONAL A LA FAMILIA Y CUIDADORES

Los miembros de la familia y los cuidadores pueden presentar sintomatología afectiva: estrés, ansiedad, depresión y tienen normalmente una sensación de aislamiento. Los objetivos de la orientación psicológica a las familias y cuidadores de los pacientes afectados son: proporcionarles información y darles formación y apoyo emocional.

Las familias necesitan atención, educación, orientación y apoyo. Algunas se adaptan mejor que otras, pero en su mayoría tienen dificultades, sobre todo al inicio de la enfermedad. Las personas que se adaptan mejor a los cambios emocionales son aquellas que tienen dos cualidades: la capacidad de ser flexible y la capacidad para comunicarse abiertamente, expresando directamente las emociones tanto positivas como negativas y reconociendo sus necesidades y las de los demás miembros de la familia.

Los pacientes con ELA y sus cuidadores presentan altos niveles de estrés, derivados de la impredecibilidad, incontrolabilidad e incertidumbre asociadas a la enfermedad. La pérdida de la salud supone una crisis situacional en la que las personas sufren reacciones emocionales de una intensidad significativa y requieren unos recursos específicos para restaurar el propio equilibrio.

No sólo los pacientes, sino también los cuidadores, precisan apoyo psicológico y soporte emocional. Necesitan intervenciones que reduzcan los estados emocionales adversos y favorezcan la adaptación personal y social. Una de las funciones básicas del psicólogo clínico y de los servicios de salud mental, en general, es dar apoyo emocional tanto a los pacientes como a sus familiares. El profesional debe ayudar al paciente en la toma de decisiones de situaciones complicadas y difíciles con alto grado de ansiedad. Para ello se utilizarán una serie de estrategias de relación, llamadas facilitadoras (**Tabla I**).

**Tabla I: Estrategias de intervención en la ayuda emocional al paciente y cuidador**

- Realizar preguntas abiertas dirigidas.
- Identificar las preocupaciones, necesidades y temores.
- Atender a las pistas indirectas proporcionadas por los pacientes.
- Utilizar un diálogo empático. Reconocer la emoción del paciente o cuidador, dar señales de que uno trata de ponerse en su lugar.
- Preguntar sin dar nada por supuesto.
- Escuchar antes de hablar.

- Identificar atribuciones.
- Escuchar y respetar las objeciones.
- Prestar atención a lo que se dice y cómo se dice.
- Centrar la comunicación en lo que se puede hacer.
- Graduar y anticipar la información negativa.
- Comunicar "la verdad" al ritmo de las necesidades y demandas del paciente

Los principales objetivos de la intervención emocional serían:

- Mejorar la autoconciencia y la capacidad de resolver problemas.
- Facilitar la percepción de control.
- Desarrollar la autoestima y la aceptación de las cosas como son.
- Reforzar y aclarar la información.
- Favorecer la adhesión al tratamiento a través de la confianza.
- Ayudar al paciente a establecer las metas del tratamiento que recibe.
- Favorecer la comunicación abierta de información y emociones.
- Prevenir la "soledad emocional" en el paciente.
- Constituir un enlace entre el médico y el paciente.

Las principales pautas de autocuidado emocional son:

- Tomar conciencia de los límites y aceptarlos.
- Utilizar alguna técnica reductora de ansiedad y hacerlo cotidianamente: relajación, yoga, meditación.
- Dedicar unos minutos al día a uno mismo puede aumentar la resistencia personal al estrés.
- Saber pedir apoyo y desahogarse cuando resulte necesario.
- Darse permiso para emocionarse. Uno siente lo que siente: no lo que debe sentir.
- Desarrollar estrategias de autocontrol cognitivo y estar alerta a nuestro propio procesamiento y evaluación cognitiva con el fin de evitar pensamientos distorsionados.
- Realizar actividades gratificantes y mantener un adecuado equilibrio entre placeres y obligaciones.
- Compartir las dificultades entre los miembros de la familia.

## 4. SUGERENCIAS A LOS CUIDADORES PARA PODER ADAPTARSE MEJOR A LAS DIFERENTES EMOCIONES Y DIFICULTADES

### 4 A. PAUTAS PARA MANEJAR LA ANSIEDAD:

- Comuníquese y exprésese. No se encierre en sí mismo.
- Aprenda algunas técnicas de relajación.
- Dedíquese tiempo para usted. Permítase participar en alguna actividad placentera o relajante.
- Delegue responsabilidades a los demás miembros de la familia.
- Establezca prioridades, hay algunas cosas que no son tan importantes.

### 4 B. PAUTAS FRENTE AL MECANISMO DE LA NEGACIÓN:

- Viva el momento.
- Adáptese al estado en que se encuentra el paciente.

- Pida información a los profesionales.
- Reconozca que usted necesita pasar por una serie de emociones, incluyendo la ira y el dolor.
- Se necesita tiempo para llegar a aceptar la realidad. Sólo cuando la familia se ha adaptado a la realidad puede ayudar a la persona con ELA.

## 4 C. PAUTAS FRENTE AL DOLOR Y A LA DEPRESIÓN:

- Permítase llorar.
- Acepte que el pasado se encuentra detrás y que el futuro será diferente.
- Modifique sus objetivos y expectativas.
- Si se siente "bloqueado a nivel emocional", pida ayuda a un profesional.

## 4 D. PAUTAS PARA ADAPTARSE AL CANSANCIO:

- Cuídese. Coma bien e intente dormir todo lo que pueda. No puede ayudar a su ser querido si se encuentra enfermo.
- Deje para mañana lo que no sea absolutamente necesario.
- Delegue responsabilidades. Pida a los amigos y familiares que le ayuden.
- No se haga a sí mismo responsable de que debe estar siempre junto al paciente.
- Aprenda ejercicios de relajación si tiene dificultades para dormir.

## 4 E. PAUTAS PARA ADAPTARSE A LA FALTA DE TIEMPO PARA UNO MISMO:

- Evite reducir el contacto social.
- No abandone su trabajo, a menos que sea absolutamente necesario.
- No piense que su asistencia es indispensable. Debe admitir y dedicar tiempo a sus propias necesidades.
- Planifique actividades sociales. Intente hablar de temas que no sean referentes a la enfermedad de su familiar.
- Tanto el cuidador como la persona cuidada necesitan poder estar a solas.

# CAPÍTULO 12. MANIFESTACIONES ANTICIPADAS DE VOLUNTAD.

*Autora: Carolina García Perera. Jefa de Servicio de Estudios y Normativa. Secretaría Geenral Técnica. Consejería de Sanidad.*

## 1.INTRODUCCIÓN

Desde la segunda mitad del siglo XX, en las sociedades industriales más avanzadas en ese momento, como las anglosajonas, se observa que el ciudadano, debido a la valoración que realiza frente a los avances de la medicina y otras ciencias afines que permiten la prolongación de la vida o el mantenimiento de funciones vitales, comienza a presionar para que se tengan en cuenta sus opiniones en todos aquellos actos médicos que le afecten poniendo como límite la consideración de la calidad de la vida y la dignidad de la persona.

La noción de que la autonomía de voluntad del paciente debe ser respetada y considerada por los profesionales sanitarios va calando paulatinamente y se articula al principio a través de actos singulares, con trascendencia jurídica y social.

El Convenio del Consejo de Europa para la protección de los derechos humanos y la dignidad del ser humano respecto de las aplicaciones de la biología y la medicina (Convenio sobre los derechos del hombre y la biomedicina), suscrito el día 4 de abril de 1997, y que ha entrado en vigor en el Reino de España el 1 de enero de 2000, trata explícitamente, con detenimiento y extensión, sobre la necesidad de reconocer los derechos de los pacientes, entre los cuales resaltan el derecho a la información, el consentimiento informado y la intimidad de la información relativa a la salud de las personas, persiguiendo el alcance de una armonización de las legislaciones de los diversos países en estas materias. De se establece en este Convenio, concretamente en su artículo 5, que "*una intervención en el ámbito de la sanidad sólo podrá efectuarse después de que la persona afectada haya dado su libre e informado consentimiento*". Asimismo, en su artículo 9 estableció que "*serán tomados en consideración los deseos expresados anteriormente con respecto a una intervención médica por un paciente que, en el momento de la intervención, no se encuentre en situación de expresar su voluntad*". De igual manera, la Declaración Universal sobre bioética y derechos humanos, aprobada por la Conferencia General de la Unesco el 19 de octubre de 2005, determina que se habrá de respetar la autonomía de la persona en lo que se refiere a la facultad de adoptar decisiones.

En España, la regulación del derecho a la protección de la salud, recogido por el artículo 43 de la Constitución de 1978, desde el punto de vista de las cuestiones más estrechamente vinculadas a la condición de sujetos de derechos de las personas usuarias de los servicios sanitarios, es decir, la plasmación de los derechos relativos a la información clínica

y la autonomía individual de los pacientes en lo relativo a su salud, ha sido objeto de una regulación básica en el ámbito del Estado, a través de la Ley 14/1986, de 25 de abril, General de Sanidad.

La Ley 41/2002, de 14 de noviembre, básica reguladora de la autonomía del paciente y de derechos y obligaciones en materia de información y documentación clínica, señala en su Exposición de Motivos que su regulación completa las previsiones que la Ley General de Sanidad enunció como principios generales, y se refuerza y da un trato especial al derecho a la autonomía del paciente. De este modo, y a pesar de que fija básicamente su atención en el establecimiento y ordenación del sistema sanitario desde un punto de vista organizativo, dedica a esta cuestión diversas previsiones, entre las que destaca la voluntad de humanización de los servicios sanitarios. Así mantiene el máximo respeto a la dignidad de la persona y a la libertad individual, de un lado, y, del otro, declara que la organización sanitaria debe permitir garantizar la salud como derecho inalienable de la población mediante la estructura del Sistema Nacional de Salud, que debe asegurarse en condiciones de escrupuloso respeto a la intimidad personal y a la libertad individual del usuario, garantizando la confidencialidad de la información relacionada con los servicios sanitarios que se prestan y sin ningún tipo de discriminación.

En Canarias se aprobó la Ley 1/2015, de 9 de febrero, de derechos y garantías de la dignidad de la persona ante el proceso final de su vida. Esta ley quiere contribuir decisivamente a proporcionar seguridad jurídica a la ciudadanía y a los profesionales sanitarios en las actuaciones que contempla.

## 2. LEY 1/2005 , DE 9 DE FEBRERO, DE DERECHOS Y GARANTÍAS DE LA DIGNIDAD DE LA PERSONA ANTE EL PROCESO FINAL DE SU VIDA

Tal y como contempla la Exposición de Motivos de esta Ley 1/2015, de 9 de febrero, todos los seres humanos aspiran a vivir dignamente y el ordenamiento jurídico trata de concretar y simultáneamente proteger esta aspiración. Pero la muerte también forma parte de la vida. Morir constituye el acto final de la biografía personal de cada ser humano y no puede ser separada de aquella como algo distinto. Por tanto, el imperativo de la vida digna alcanza también a la muerte. Una vida digna requiere una atención digna en la etapa final de la vida.

Entre los contenidos claves del ideal de muerte digna que gozan de consenso se encuentra el derecho de los pacientes a recibir cuidados paliativos integrales de alta calidad. Dichas actuaciones buscan aliviar o evitar el sufrimiento, respetar la autonomía de los pacientes y humanizar el proceso final de la vida. Aceptar el derecho de las personas enfermas a rechazar una determinada intervención sanitaria no es sino mostrar un exquisito respeto a la autonomía personal, a la libertad de cada cual para gestionar su propia biografía asumiendo las consecuencias de las decisiones que toma.

Respecto de las manifestaciones anticipadas de voluntad, y volviendo a la Ley 41/2002, de 14 de noviembre, merece mención especial la regulación que contempla sobre instrucciones previas, de acuerdo con el criterio establecido en el Convenio de Oviedo, para hacer efectivos los deseos del paciente expresados con anterioridad dentro del ámbito del consentimiento informado.

En su artículo 11, se establecen las denominadas instrucciones previas

definiéndolas como el documento por el que "*una persona mayor de edad, capaz y libre, manifiesta anticipadamente su voluntad, para que se cumpla en el momento en que llegue a situaciones en cuyas circunstancias no sea capaz de expresarla personalmente, sobre los cuidados y el tratamiento de su salud o, una vez llegado el fallecimiento, sobre el destino de su cuerpo o de los órganos del mismo. El otorgante del documento puede designar, además, un representante para que, llegado el caso, sirva como interlocutor suyo con el médico o el equipo sanitario para procurar el cumplimiento de las instrucciones previas.*".

Asimismo, el propio artículo establece que cada servicio de salud regulará el procedimiento adecuado para que, llegado el caso, se garantice el cumplimiento de las instrucciones previas de cada persona, que deberán constar siempre por escrito. Igualmente determina que con el fin de asegurar la eficacia en todo el territorio nacional de las instrucciones previas manifestadas por los pacientes y formalizadas de acuerdo con lo dispuesto en la legislación de las respectivas Comunidades Autónomas, se creará en el Ministerio de Sanidad y Consumo el Registro nacional de instrucciones previas que se regirá por las normas que reglamentariamente se determinen, previo acuerdo del Consejo Interterritorial del Sistema Nacional de Salud.

En la citada Ley 1/2015, de 9 de febrero, de derechos y garantías de la dignidad de la persona ante el proceso final de su vida, se señala que uno de los contenidos claves del ideal de muerte digna que goza de consenso es el derecho de las personas a redactar un documento escrito en el que hagan constar sus deseos y preferencias de tratamiento para el caso eventual en el que no puedan decidir por sí mismas, así como a designar mediante dicho documento a quien tomará decisiones en su lugar.

Al objeto de asegurar de manera efectiva la plena dignidad en el proceso final de la vida, la Ley 1/2015, de 9 de febrero, no sólo establece y desarrolla los derechos que asisten a las personas en este trance, sino que también determina los deberes del personal sanitario que atiende a los pacientes en el proceso final de su vida y atribuye un conjunto de obligaciones para instituciones sanitarias, públicas o privadas, en orden a garantizar los derechos de los pacientes.

Se regulan, de esta manera, los deberes de los profesionales sanitarios encargados de la atención a personas ante el proceso final de la vida, en lo que se refiere a la información sobre su proceso, de la que deberá quedar constancia en la historia clínica, y al respeto de las preferencias de los pacientes en la toma de decisiones, ya se expresen éstas a través del consentimiento informado o en forma de testamento vital, estableciéndose para este caso criterios mínimos para la valoración de la incapacidad de hecho de los pacientes.

Con esta Ley 1/2015, de 9 de febrero, se refuerza la aplicación en el ámbito autonómico canario de las manifestaciones anticipadas de voluntad en el ámbito sanitario, ya reguladas en el Decreto 13/2006, de 8 de febrero, que, con el fin de asegurar su eficacia, se inscriben en el Registro de Manifestaciones Anticipadas de Voluntad en el ámbito sanitario, adscrito a la Consejería competente en materia de sanidad.

## 3. REGISTRO DE MANIFESTACIONES ANTICIPADAS DE VOLUNTAD.

En este sentido, estas manifestaciones anticipadas de voluntad (MAV), que como instrucciones previas participan de la naturaleza jurídica del consentimiento informado, se incluyen automáticamente, al ser inscritas en el citado Registro, en los aplicativos de tarjeta sanitaria individual y de

historia clínica de los centros sanitarios pertenecientes al Servicio Canario de la Salud, al tiempo que se articulan conexiones con otras instituciones que favorecen su aplicación en el Sistema Canario de la Salud, además de su conexión con el Registro Nacional de Instrucciones Previas del Sistema Nacional de Salud.

Las MAV contienen, en consecuencia, el derecho que todos los usuarios sanitarios tienen para expresar las instrucciones de naturaleza sanitaria, tanto para ser aplicadas en vida como post mortem, así como los valores éticos, filosóficos o religiosos, que guían su existencia y que deberán ser tenidas en cuenta cuando no pueda expresarlas personalmente porque se encuentre en una situación de incapacidad temporal o definitiva. Se entiende que la incapacidad hace referencia a estados de pérdida de consciencia accidental (coma inducido) con posibilidad de recuperación, inconsciencia programada (anestesia, por ejemplo), inconsciencia sin posibilidad de recuperación (coma profundo), enfermedad mental (alzheimer, etc) que impiden el ejercicio de expresión capaz para el paciente.

En este proceso de autodeterminación el otorgante asume el protagonismo de la decisión que vaya a ser adoptada sobre su salud o su cuerpo una vez fallecido. Nadie debe sustituir la decisión personal del otorgante, ni el profesional sanitario ni la familia. El firmante aclara en su documento lo que entiende por futilidad, encarnizamiento terapéutico, eutanasia pasiva, etc., e impone esa interpretación sobre el resto de las personas que deben aplicarla, con los únicos límites que se indican tanto en la Ley 41/2002, de 14 de noviembre, como en el Decreto 13/2006, de 8 de febrero.

De acuerdo con la normativa básica y con la autonómica canaria, las manifestaciones anticipadas de voluntad en el ámbito sanitario contienen la voluntad del otorgante sobre:

1. Los cuidados y tratamientos de su salud, con instrucciones sanitarias concretas sobre aceptación o rechazo de actuaciones sanitarias que pueden hacer referencia a situaciones de enfermedad incurable e irreversible, transfusiones sanguíneas, tratamientos experimentales, soporte vital, alimentación e hidratación artificial, embarazos, recepción de órganos, etc.

2. Instrucciones post mortem, referidas sustancialmente a la aceptación o rechazo de la donación de órganos y tejidos, a la donación del cuerpo para la investigación o la docencia y a las implicaciones en el certificado de defunción que puede tener la voluntad de ser incinerado.

3. Indicaciones éticas, morales o religiosas que guíen la vida del otorgante y que sirvan de criterios de actuación e interpretación para el personal sanitario, tales como religión que se profesa, valores familiares, muerte acompañada, etc.

De acuerdo con este contenido el otorgante ejerce el derecho de decidir previamente, por si en el momento de tener que manifestarse no tiene la capacidad necesaria, sobre cuestiones que legalmente requieren de consentimiento informado previo a la actuación profesional. Con esta acción impide para lo manifestado el ejercicio del consentimiento por representación, cuestión que favorece la toma de decisiones sanitarias en momentos delicados en los que los familiares pueden tener dificultad para tomarlas o no tener consenso. En este último caso, así como en los supuestos de rechazo a determinados tratamientos sanitarios, se añade la ventaja de la desjudicialización de las decisiones sanitarias, en tanto que son

tomadas por quien debe hacerlo con las formalidades que la legislación establece.

Al propio tiempo, constituye un instrumento de ayuda para el profesional sanitario, ya que le proporciona el conocimiento de la voluntad del propio paciente, permite la toma de decisiones de forma más rápida y acordes con la dignidad del paciente y, en caso de generar alguna duda en los tratamientos especificados o ésta producirse de expresiones del otorgante, se cuenta con la posibilidad de interlocución del representante designado y con el apoyo de los Comités de Ética, órganos especializados en este tipo de conflictos de interpretación.

De este modo, y para la concreta enfermedad de la ELA, cuestiones como:

– que la designación de la preferencia de que los cuidados y la atención sanitaria se realice, siempre que las circunstancias económicas personales o familiares lo permitan, y sea autorizado por el personal sanitario correspondiente, sea en el domicilio del paciente;

– que no se mantenga o aplique el tratamiento sanitario en determinadas fases finales (por ejemplo, no aplicar la traqueotomía en caso de ser ya necesaria; o no reanimar en caso de fallo cardiorrespiratorio), aplicando siempre la asistencia necesaria que procure paliar al máximo el dolor, el sufrimiento o la angustia extrema, aunque eso pueda acortar su expectativa de vida;

– autorizar o rechazar la aplicación de tratamientos o terapias que no hayan demostrado efectividad para el tratamiento de esa enfermedad.

– designar la concreta persona (familiar o allegada) con la que se quiere que se relacionen los profesionales para la toma de decisiones sanitarias. no sólo serían contempladas por los profesionales de la atención especializada, sino también de la atención primaria, favoreciendo la coordinación entre ellos.

3.- LA FORMALIZACIÓN en nuestra Comunidad Autónoma de las MAV es siempre por escrito y se puede elegir entre tres procedimientos:

a) Ante notario.

b) Ante funcionario encargado del registro.

c) Ante tres testigos.

## 4. FORMALIZACIÓN DEL REGISTRO DE MAV EN LA COMUNIDAD AUTÓNOMA DE CANARIAS.

La especial característica insular del territorio de la Comunidad Autónoma de Canarias alentó a que se regularan de esta forma para facilitar el acceso de todos los ciudadanos al ejercicio del derecho.

De este modo, actualmente se parte de la aplicación del servicio de cita previa y de información de las MAV del teléfono 012 como medida que facilita al ciudadano el acceso a este derecho. A través de él, los ciudadanos reservan hora y día para trasladarse a la sede de la Consejería de Sanidad en Santa Cruz de Tenerife y Las Palmas de Gran Canaria para otorgar ante los funcionarios encargados del registro el documento de manifestaciones anticipadas de voluntad en el ámbito sanitario. La regulación permite que, en caso de que sea el funcionario quien se traslade al lugar de residencia del otorgante para formalizar el documento el plazo de inscripción en el registro de tres días hábiles.

Dentro de estas medidas complementarias al Decreto, con el objeto de favorecer la igualdad en el acceso a los derechos y

servicios públicos, se encuentra el Convenio con el Colegio Notarial de Canarias, en virtud del cual cualquier usuario sanitario, a través también del servicio de cita previa del 012, solicita autorización de la Consejería de Sanidad y con ella puede acudir a la oficina notarial que desee para otorgar el documento, asumiendo el coste de la gestión el propio departamento. En el convenio se contempla la posibilidad del traslado del notario al domicilio del otorgante cuando éste no pueda desplazarse, por cualquier causa, a la oficina notarial. Esta solución se ha venido prorrogando hasta la actualidad al ser más cómoda para los usuarios, que por motivos de lejanía a las localidades en las que se encuentran las sedes del registro, de coincidencia de horarios de trabajo o por dificultades de movilidad, no pueden formalizar sus MAV ante los funcionarios encargados del Registro.

También se valora hasta la presente fecha como la opción más económica, visto el número de MAV que anualmente se realizan de forma notarial y la escasa lista de espera existente, lo que determina que los costes de los documentos formalizados notarialmente sean inferiores al coste de tener personal en cada isla y en distintos puntos de cada una de ellas destinado para esta función. No obstante, también se contempla, como opción de eficacia en la organización, el traslado de los funcionarios a esas localidades, fundamentalmente a las islas no capitalinas, para atender una agenda local de citas cuando el número de personas a atender se considera que supera el coste de otras medidas.

Finalmente, y participando en el mismo objetivo de favorecer el ejercicio del derecho y el acceso a este servicio público, el Decreto 13/2006, de 8 de febrero, permite la realización del documento de MAV ante tres testigos, procedimiento para el que establece una serie de requisitos más estrictos, ya que junto a los requerimientos generales señalados (mayoría de edad y capacidad de obrar) los testigos no podrán estar vinculados con el otorgante por razón de matrimonio o relación análoga, parentesco hasta el segundo grado de consaguinidad o afinidad o relación laboral, patrimonial o de servicios. Se trata de salvaguardar la autonomía del otorgante evitando cualquier tipo de influencia o presión profesional o familiar que suponga una alteración de su voluntad en las instrucciones a otorgar.

También se establece que los profesionales sanitarios no tienen obligación de aplicar una MAV hecha ante tres testigos que no se encuentre previamente validada e inscrita por los funcionarios encargados del Registro, quienes harán las funciones de comprobación de que los citados requisitos son cumplidos en el documento.

4.- Otra parte fundamental en este servicio es el Registro de Manifestaciones Anticipadas de Voluntad en el ámbito sanitario (REMAV), en tanto que hace conocedor del documento MAV al profesional sanitario que debe aplicarlo. Está configurado como un registro público y fue creado por el Decreto 13/2006, de 8 de febrero, en el que se le establecen, entre otras, la siguientes funciones:

1.- Inscribir las manifestaciones anticipadas de voluntad en el ámbito sanitario.

2.- Custodiar los documentos.

3.- Garantizar el acceso al registro.

4.- Coordinarse con otros registros.

## 5. REGISTRO DE MANIFESTACIONES ANTICIPADAS DE VOLUNTAD EN EL ÁMBITO SANITARIO (REMAV).

La finalidad del registro, que se define como "administrativo, público y gratuito", es la de asegurar la eficacia a las manifestaciones anticipadas de voluntad en el ámbito sanitario de tal manera que sean fácilmente accesible al personal autorizado en el momento en que deban ser aplicadas.

El tratamiento de la información que consta inscrita se somete al principio de confidencialidad de todos los documentos que son escaneados y colgados en el registro.

Una de las principales exigencias es que el registro sea accesible las 24 horas del día y que su acceso sea fácil para el personal autorizado, para lo que se diseñó un procedimiento informático que, garantizado el fiel respeto a la legislación de datos de carácter personal y, en especial a los referidos a la salud y creencias religiosas de los otorgantes, permitiera el acceso a su contenido, teniendo en cuenta las circunstancias de urgencia sanitaria y vital en las que frecuentemente pueden caracterizar su consulta. La interacción entre las distintas aplicaciones informáticas del REMAV, tarjeta sanitaria e historia clínica permiten un acceso casi instantáneo al personal autorizado al contenido de los documentos.

## 6. ESTRATEGIA ACTUAL

La estrategia actual consiste en consolidar la estructura de acceso y de información a los responsables y gestores, para que se conozca esta disponibilidad y se utilice cuando sea necesario, salvando los obstáculos de la movilidad de personal y de la escasez de información que hasta ahora ha primado en este campo, justificada, en parte, por la aún escasa penetración e incidencia de las manifestaciones anticipadas de voluntad en el ámbito sanitario, cuestión que no sólo sucede en nuestra comunidad autónoma.

Para ello se realizan continuas acciones de formación e información, tanto a los profesionales sanitarios como a profesionales del ámbito de los servicios sociales, así como a asociaciones constituidas en torno a determinadas enfermedades (ELA, cáncer, alzheimer,...) que, por sus características, encuentran en el documento de MAV la vía para eliminar sus inquietudes y para poder tener un mayor control, manifestando sus aceptaciones o sus rechazos, en su tratamiento sanitario.

También se realizan con cierta frecuencia acciones de difusión en los distintos medios de comunicación social, así como mediante la colocación de carteles que contienen la principal información sobre el documento de MAV, su contenido y cómo obtener información al respecto.

# CAPÍTULO 13. TALLER: ¿QUÉ ES EL MINDFULNESS?

*Héctor Montesdeoca Naranjo. Psicólogo clínico de la Unidad de Lesionados Medulares (ULM), la Unidad de Cuidados Paliativos (UCP) y en el equipo multidisciplinar del ELA*

## 1. INTRODUCCIÓN

En la presentación de los talleres de II Jornadas de manejo multidisciplinar de la ELA, celebrada el 17 de Junio del 2016 en el Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno – Infantil de Las Palmas de Gran Canaria, llevamos a cabo en el taller de Psicología "Introducción al Mindfulness". Las técnicas del Mindfulness las usamos en el contexto del grupo de familiares que en sesiones quincenales atendemos, para apoyarles a reducir y regular el estrés emocional de los cuidadores.

En este breve artículo nos introducimos en la definición del término Mindfulness, cómo se desarrolla en la vida cotidiana, la importante relación del estrés con el manejo de las técnicas del Mindfulness, así como las actitudes adecuadas en la atención interpersonal (comunicación y escucha atenta).

Espero que sea un primer paso para ir facilitando a los pacientes que están sufriendo, una herramienta de ayuda eficaz, tanto para los pacientes como para los cuidadores y como no, para los profesionales que queremos prestar nuestros servicios, con la mayor calidad de atención posible.

## 2. ¿QUÉ ES EL MINDFULNESS?

El Mindfulness consiste en ser plenamente conscientes de lo que ocurre en el momento presente, sin filtros ni prejuicios de ningún tipo, algo que puede aplicarse a cualquier situación. El Mindfulness, dicho en pocas palabras, consiste en el cultivo de la conciencia de la mente y el cuerpo para aprender a vivir aquí y ahora. Aunque se trate de una práctica históricamente arraigada en las antiguas disciplinas meditativas budistas, todo el mundo puede beneficiarse de ella. La presencia atenta es, de hecho, un concepto muy importante de muchas tradiciones espirituales, desde el budismo hasta el cristianismo, el hinduismo, el islam, el judaísmo y el taoísmo. En sánscrito se conoce como smrti, un término derivado de la raíz *smr-*, que significa "recordar", y en pali, el lenguaje de las primeras escrituras budistas, se conoce como *sati* (que se ha traducido al inglés como mindfulness o atención plena).

Trascendiendo sus orígenes espirituales, el concepto de mindfulness se ha expandido mucho más allá de los ámbitos de la psicología y el bienestar mental y emocional. Los médicos la prescriben para ayudar a sus pacientes a enfrentarse más adecuadamente al estrés, el dolor y la enfermedad. El

mindfulness se ha adentrado en la corriente de la cultura occidental y está influyendo en una amplia variedad de contextos, desde la medicina hasta la neurociencia, la psicología, la educación y el mundo de la empresa.

Según Walpola Rahula, autor del clásico budista *Lo que Buda enseñó, el mindfulness,* consiste en observar, contemplar y examinar. Y el papel que en ella asumimos no es el de juez, sino el de científico. Es posible aplicar este enfoque a la información sensorial y al mundo que nos rodea, y hacia ello orientaremos nuestros esfuerzos. Uno de los principales beneficios del mindfulness se deriva de la observación desapasionada, el mismo tipo de observación que suelen asumir los científicos, de los procesos mentales. Esta visión nos proporciona una mayor comprensión de las pautas habituales de pensamiento muy útil para aliviar el estrés y el sufrimiento.

Resulta sorprendente leer las siguientes palabras de San Agustín escrita hace 1600 años: "Los hombres admiran las cumbres de las montañas, las vastas aguas de los mares, las anchas corrientes de los ríos, la extensión del océano y los giros de los astros, pero se olvidan de sí mismos". Y es que por más cosas que desde entonces hayan cambiado, otras, no obstante, siguen igual. ¿Cómo puede ser que en todos estos siglos sigamos sin maravillarnos de nosotros mismos? No se nos ocurre mejor recordatorio del modo en el que el ser humano pierde el contacto con el extraordinario misterio de la vida.

Es muy frecuente en nuestra cultura quedarnos tan atrapados en el mundo material que nos olvidamos del amor, la compasión y la generosidad. El antídoto más adecuado para enfrentarnos a este problema es el mindfulness, es decir, la observación sencilla, directa e instante tras instante con una atención tranquila, concentrada y neutra del proceso cuerpo – mente. Cuando contemplamos la vida como un proceso que se halla en continuo cambio, reconocemos también, de forma más equilibrada y serena, todas las facetas de la experiencia, desde el placer hasta el dolor, el miedo y la alegría.

## 3. EL MINDFULNESS COTIDIANO

El mindfulness nos enseña a establecer contacto con nuestra vida. Esto es algo que nadie puede hacer con nosotros, ni decirnos tampoco exactamente cómo tenemos que hacerlo. Afortunadamente, no es algo que podamos obtener o adquirir. Se trata de algo que se encuentra en nuestro interior y lo único que tenemos que hacer para reconocerlo es sencillamente estar presentes, volvemos a estarlo y, en el instante mismo en que nos descubrimos atrapados en nuestros pensamientos, nos hemos librado ya de su prisión.

Hay dos formas diferentes de practicar mindfulness: formal e informal. La práctica formal consiste en tomarse el tiempo necesario para permanecer sentado, tumbado o de pie, centrando deliberadamente su atención en la respiración, las sensaciones corporales, los sonidos, los sentidos externos, los pensamientos o las emociones. La práctica informal, por su parte, consiste en prestar atención a las actividades cotidianas, como comer, hacer ejercicio, llevar a cabo las tareas cotidianas o relacionarnos con los demás: cualquier actividad, en suma, ya sea en el entorno laboral, en casa o en cualquier lugar en que se encuentre.

## 4. EL MINDFULNESS Y LA CONEXIÓN MENTE-CUERPO

El vínculo más importante entre el mindfulness y la reducción del estrés gira en torno a la relación que existe entre la mente y el cuerpo. Y por más que hasta hace muy poco la medicina occidental considerase ese

vínculo como algo marginal o como una pseudo-ciencia, esta actitud ha ido cambiando a medida que los neurocientíficos han ido descubriendo y cartografiando la relación que conecta los pensamientos y las emociones con el funcionamiento fisiológico. Los descubrimientos realizados en este estimulante campo de la ciencia han acabado estableciendo, en este sentido, la existencia de una relación muy estrecha entre los pensamientos y las emociones y los procesos del cuerpo físico.

Cuando estamos estresados, nuestro cuerpo segrega hormonas, como el cortisol, y neurotransmisores, como la epinefrina y la norepinefrina. La respuesta fisiológica al estrés se basa, en este sentido, en la evolución de nuestra especie. Cuando, durante la prehistoria, una persona se enfrentaba a una situación que ponía en peligro su vida como, por ejemplo, el ataque de un animal, el cuerpo debía enfrentarse de inmediato a la emergencia. Por eso, la energía física de nuestro cuerpo se encauza hacia tres tipos de respuesta, de lucha, huida o parálisis, que, comprensiblemente, nos llevan a enfrentarnos al peligro, a huir o a quedarnos paralizados ante él.

Las cosas son actualmente muy diferentes. Pero aunque rara vez, no obstante, nos veamos en situaciones como el ataque de un animal, por ejemplo, que pongan en peligro nuestra vida, no por ello los factores estresantes han desaparecido. Y como nuestro cuerpo no siempre establece claramente la diferencia, podemos reaccionar con una respuesta de lucha, huida o parálisis a un atasco de tráfico, a una sobrecarga de trabajo o cuando nos vemos desbordados por los problemas de salud o las preocupaciones económicas. Nuestra respuesta no tiene tanto, pues, que ver con el evento real como el significado que le atribuimos. Por eso, cuando nuestro cerebro se siente continuamente amenazado, se intensifica, por más que no nos hallemos ante una amenaza física inminente, nuestro nivel de estrés. Bien puede llegar, de ese modo, el momento en que la tasa de cortisol y de los neurotransmisores epinefrina y norepinefrina supere un determinado umbral en el que, saturado de adrenalina, nuestro cuerpo ponga, por así decirlo, la súperdirecta. Y esa es una respuesta que no solo pone en peligro nuestra salud, sino que consume recursos de otros sistemas fisiológicos, como el inmunitario, hasta el punto de llegar incluso, en ocasiones, a imposibilitar el adecuado desempeño de sus funciones.

## 5. LA REACCIÓN AL ESTRÉS Y LA RESPUESTA AL ESTRÉS

¿Qué podría ocurrir si prestásemos más atención a nuestras reacciones de estrés y aprendiésemos a responderlas de un modo constructivo y armonioso? Cuando somos conscientes del estrés que impregna nuestra vida y del modo en que afecta a nuestro cuerpo y a nuestra mente, podemos empezar a desarrollar habilidades que nos sirven para alcanzar un mayor equilibrio no solo en nuestra vida, sino también en nuestra respuesta al estrés. En *Vivir con plenitud las crisis* (1990), Jon Kabat-Zinn estableció una importante distinción entre los conceptos de reacción al estrés y la respuesta al estrés. Aquella se ve generalmente alimentada por pautas habituales inconscientes aprendidas, con mucha frecuencia, de los retos y las experiencias del pasado, entre las que cabe destacar el empleo de técnicas de enfrentamiento inadecuadas como fumar, el abuso de sustancias, la adicción al trabajo y la sobreactividad que acaban desembocando, a largo plazo, en el colapso mental y físico. La respuesta al estrés, por el contrario, no aspira a reprimir las emociones como a reconocerlas y desarrollar herramientas que nos permitan gestionarlas adecuadamente. Cuanto más

atentamente aprendamos a responder al estrés, más se debilitan las viejas pautas inconscientes que se disparan automáticamente por efecto asociadas a las reacciones de estrés y más se abren también, en consecuencia, las puertas a nuevas formas de enfrentarnos al medio de la oscuridad de nuestras reacciones desatentas. Y es que cuanto más claro podamos ver, más adecuada será también nuestra respuesta.

Uno de los principales beneficios del mindfulness es que nos permite reconocer un amplio abanico de experiencias entre las que se cuentan estados internos difíciles, como la agitación y el miedo. Y, al aportar claridad y conciencia a todas nuestras experiencias internas, puede desempeñar asimismo un papel fundamental en el restablecimiento del equilibrio entre el acelerador y el freno, Brain (2007), Daniel Siegel describe esta estabilización de la atención como una ampliación de la conciencia que posibilita la observación de diferentes estados mentales, incluidas las reacciones al estrés. Además, también cree que el mindfulness permite a la corteza prefrontal del cerebro equilibrar de manera flexible y adaptativa las dos vertientes del sistema nervioso autónomo, generando así una mayor ecuanimidad. Esta combinación entre observación y ecuanimidad puede resultar muy útil para no quedarnos atrapados en nuestros contenidos mentales en nuestras reacciones automáticas.

El cuerpo está tan estrechamente ligado a la mente que la capacidad de transformar el estrés y responder de forma más ecuánime tiene profundas implicaciones en nuestra salud física. El mejor de los cuidados médicos es el que uno puede proporcionarse a sí mismo, lo que nos permite tener cierto control sobre nuestro propio bienestar. En este sentido, la práctica del mindfulness constituye una herramienta muy poderosa para ayudarnos a asumir un papel activo a la hora de cuidar de nosotros y contribuir positivamente a la mejora de nuestro bienestar global.

## 6. EL MINDFULNESS Y EL PAPEL ESENCIAL QUE DESEMPEÑA EN LA REDUCCIÓN DEL ESTRÉS

Actualmente hay en marcha, en los centros médicos de los Estados Unidos, unos doscientos cincuenta programas de reducción del estrés basados en el mindfulness y muchos otros que se están llevando a cabo en todo el mundo. Los enfoques basados en el mindfulness han demostrado ser muy eficaces en la reducción de los síntomas de la ansiedad (Miller, Fletcher y Kabat-Zinn, 1955), el trastorno obsesivo-compulsivo (Baxter et al., 1998), el desarrollo de las sensaciones de empatía y espiritualidad (Shapiro, Schwartz y Bonner, 1998), el aumento del bienestar (Brown y Ryan, 2003), la prevención de la recaída en la depresión (Segal et al., 2007), el tratamiento de la adicción a las drogas (Parks, Anderson y Marlatt, 2001) y la reducción del estrés y el aumento de la calidad de vida de quienes se enfrentan a un diagnóstico de cáncer de pecho y de próstata (Carlson, L., et al., 2007).

## 7. LAS ACTITUDES DEL MINDFULNESS

La práctica del mindfulness se asemeja al cultivo de un jardín que solo florece cuando están presentes determinadas circunstancias. Las ocho condiciones esenciales para la práctica del mindfulness son las siguientes:

1. Mente de principiante: cualidad de la conciencia que nos permite contemplar las cosas de un modo nuevo como si, movidos por la curiosidad, las viésemos por primera vez.

2. No juzgar: cualidad que implica el cultivo de la observación imparcial de cualquier experiencia sin etiquetar los pensamientos, sentimientos y sensaciones como buenos o malos, correctos o equivocados, justos o injustos, sino tomando simple nota de su aparición instante tras instante.

3. Aceptación: cualidad de la conciencia que admite y reconoce las cosas tal cual son.

4. No forzamiento: cualidad despojada de identificación, rechazo al cambio o movimiento de alejamiento alguno ante lo que aparece en el momento presente. El no forzamiento, dicho en otras palabras, significa no tratar de escapar, en modo alguno, del lugar en el que nos hallamos.

5. Ecuanimidad: cualidad de la conciencia que alienta el equilibrio y la sabiduría. También facilita la comprensión profunda de la naturaleza del cambio y nos permite contemplar el cambio con mayor comprensión y compasión.

6. Ceder: cualidad que permite que las cosas sean tal cual son, sin necesidad de desembarazarnos de lo que esté presente.

7. Confianza: cualidad que nos ayuda a diferenciar en nuestra propia experiencia lo verdadero de lo falso.

8. Paciencia: cualidad que cultiva el amor hacia uno mismo tal cual somos, sin culpabilidad ni crítica de ningún tipo.

El recuerdo de estas cualidades –reflexionando sobre ellas y cultivándolas en la medida de nuestras posibilidades- nutre, alienta y consolida la práctica. El ejercicio de estas cualidades es una forma de encauzar nuestra energía hacia el proceso de la curación y el desarrollo. Estas actitudes, por último, son interdependientes, lo que significa que cada una de ellas influye en las demás y que cultivar una las mejora todas.

## 8. ¿CÓMO REDUCE EL ESTRÉS EL MINDFULNESS?

El estrés y la ansiedad son más frecuentes de lo que podemos imaginar. Independientemente de que esté provocado por las situaciones de la vida cotidiana, por el dolor, la enfermedad, las dificultades que nos depara la vida o quizá, de manera más habitual, las mil posibles combinaciones de todos esos factores, son millones las personas que sufren y se ven obligadas a enfrentarse al estrés. La mayoría ni siquiera quiere hablar del estrés y la ansiedad y mucho menos todavía enfrentarse a ellos. En cierta ocasión, el actor y director Woody Allen dijo: "No me importaría morir, con tal de no estar ahí" (Bastian y Stanley, 2009,9), un chiste que pone claramente de relieve la respuesta con la que nuestra cultura suele negarse a enfrentarse a sus aprensiones y sus miedos.

Todos nos formulamos preguntas muy parecidas sobre los misterios de la vida, como, por ejemplo, de dónde venimos y hacia dónde vamos. Nos preguntamos por el sentido de la vida y por la realidad de la muerte. Son muchos los miedos, y hasta en ocasiones las fobias, a los que diariamente nos vemos obligados a enfrentarnos. Quizás tengamos problemas con la confianza o la ansiedad asociada a las relaciones, el trabajo, el estado del mundo, la comida o el sueño, etc. La lista podría resultar interminable. Nuestras relaciones también pueden estar en crisis y tener problemas con nuestra familia, nuestros amigos o nuestros compañeros de trabajo, por ejemplo. El mundo laboral nos impone fechas tope y estándares que pueden generar asimismo mucha ansiedad. Nuestro mundo está tan afectado por la guerra, el terrorismo, el cambio climático global, la superpoblación, el hambre y los inevitables desastres naturales

que no es de extrañar que vivamos sumidos en la angustia. ¡Y hay ocasiones en que llegamos incluso a estar ansiosos por nuestra ansiedad!

Poco importa, en tales casos, que tratemos de ignorar esas preocupaciones pretendiendo su inexistencia porque la lamentable verdad es que no podemos controlar el mundo que nos rodea y que siempre habrá situaciones capaces de despertar nuestra preocupación, nuestro estrés y nuestra ansiedad. Y la respuesta más adecuada no consiste en girar el volante de nuestra atención hacia el lado opuesto, sino en orientarlo, por el contrario, hacia el problema. El mindfulness resulta, en este sentido, muy valioso porque nos ayuda a que no resulten tan paralizantes. Es posible, como han descubierto centenares de miles de practicantes del mindfulness, vivir con el estrés de un modo que no nos genere tanto sufrimiento y tanto miedo. Y es que, aunque no siempre podamos eliminar o controlar los agentes estresantes, sí que podemos enfrentarnos a ellos de manera diferente. La clave consiste en explorar atentamente lo que puede estar determinando el modo en que nos enfrentamos a los retos que la vida nos depara y diferenciar claramente lo que funciona de lo que no funciona.

## 9. LAS CUALIDADES DE LA ATENCIÓN INTERPERSONAL

Siempre podemos, aún en las situaciones más difíciles y en las que más amenazados nos sentimos y más miedo, en consecuencia, tenemos, mejorar significativamente las cosas prestando una mayor atención. La práctica del mindfulness, como decíamos anteriormente, es como cultivar un jardín, y en su presencia y desarrollo requiere ciertas cualidades y condiciones. También es importante para que las relaciones, especialmente en el caso de que sean tensas y difíciles, no se marchiten sino que, por el contrario, florezcan y se vivifiquen, prestar una atención interpersonal a la situación.

Las seis cualidades que son importantes para el desarrollo del mindfulness interpersonal y que mejoran espectacularmente las relaciones, son las siguientes:

1. Apertura: cualidad parecida a la mente del principiante en la que uno se abre, contempla a la otra persona y la relación de un modo nuevo y limpio y puede llegar incluso a ver las cosas desde su perspectiva. ¡Permanecer cerrado y a la defensiva es una evidente barrera al corazón y a la mente abiertos! Advierta, para cultivar la apertura, el primer pensamiento o juicio que le susciten los comentarios o acciones de los demás y dese cuenta de que esa no es más que una perspectiva y que, en modo alguno, es todo el pastel, sino una mera porción. Imagine lo que sería incluir en ese pastel las perspectivas, todas del mismo valor, de los demás.

2. Empatía: cualidad que consiste en identificarse realmente con los sentimientos de otra persona, es decir, colocarse emocionalmente en su piel. El primer paso consiste en reconocer y experimentar sus propios sentimientos porque solo después podrá hacerlo con los demás. Practique, para cultivar esta cualidad, el mindfulness con sus propias emociones, permaneciendo en contacto con ellas y conectando luego, cuando sienta que los demás están sintiéndolas, con determinadas emociones concretas. Quizás tienda a confiar en su intuición sobre lo que los demás puedan estar sintiendo y eso resulte adecuado. Pero si, por el contrario, no está seguro, siempre es conveniente preguntar. Y quizás, si tiene dificultades con la empatía, le convenga saber que, en el fondo de nuestro corazón, todos queremos ciertas cosas básicas, como ser aceptados, ser amados y sentirnos seguros.

3. Compasión: esta es la cualidad que combina la empatía con una comprensión de la situación en que se encuentra otra persona, con el deseo de aliviar su sufrimiento. Imagine, para cultivar esta cualidad, sus dolores y sufrimiento. A lo largo de toda la vida, la persona habrá experimentado desengaños, fracasos y pérdidas y algunas de esas heridas pueden llegar a ser tan profundas que la persona quizás no se sienta segura compartiéndolas. Imagine a esa persona con su hijo, asustado y dolorido, y considere el modo en que podría consolarla.

4. Bondad: cualidad por la que uno desea realmente el bien del otro, es decir, que esté sano, libre de daño y de miedo. Quizás, cuando ha trabajado con la bondad, haya visto que en el caso de las personas conflictivas, resulta más sencillo de decir que de hacer. Imagine también, para cultivar la bondad, a la otra persona como su propio hijo y considere el modo en que podría hacerle llegar sus buenos deseos. Imagine cómo querría ver a esa persona moverse en el mundo.

5. Regocijo por el bienestar ajeno: esta es una cualidad opuesta a los celos, la envidia y el resentimiento, que nos lleva a disfrutar con la felicidad y alegría de los demás. Imagine, para cultivar esta cualidad, a la otra persona creciendo y reflejando la alegría y la ventura que la persona ha experimentado, junto al coraje y la fortaleza que la habrá movilizado para superar los retos que le depare la vida. Se trata de una cualidad completamente independiente de las circunstancias de la persona. Basta simplemente con darse cuenta de que todo el mundo puede acceder a los recursos internos de la alegría y extender luego ese deseo para que la otra persona puede acceder a ella.

6. Ecuanimidad: cualidad de la sabiduría, serenidad y estabilidad mental que entiende la naturaleza del cambio. La ecuanimidad proporciona el equilibrio y sosiego necesarios para entender la profunda interrelación que existe entre todas las cosas. Quizás, como ocurre con la mayoría de las personas, trate a los demás de manera diferente basándose en la percepción que tiene de ellos. Quizás, por ejemplo, en este sentido, trate respetuosamente a un colega de trabajo y se muestre, no obstante, desagradable, porque tiene prisa, con un empleado de correos. Conviene, en este sentido, darse cuenta de que todas las relaciones tienen un valor intrínseco y que todos los seres humanos merecen ser tratados con la consideración inherente a las cinco cualidades recién mencionadas. Imagine, para cultivar esta cualidad, el rostro de la persona en cuestión como si se tratara de su padre, de un amigo, de nuestra pareja, de un hijo o de un discípulo. Quizás, de ese modo, pueda ver a la persona como alguien que, como todos, sencillamente quiere y necesita bondad y amor.

## 10. COMUNICACIÓN ATENTA

La comunicación es el proceso de conexión –tanto verbal como no verbal o ambas a la vez- con los demás o con nosotros mismos, es decir, con nuestra mente y con nuestro cuerpo. Es muy probable que haya mantenido relaciones en las que se haya sentido conectado, respetado y amado y otras en las que, por el contrario, se haya sentido desconectado, desconsiderado o frustrado. Y también es muy probable que, cuando se sienta amenazado, emerjan el estrés y el miedo y, en un esfuerzo por evitar este malestar, reaccione de un modo que no sirva a la relación, a usted ni a la otra persona. Puede dejar de escuchar, tener dificultades para expresar claramente sus emociones y sus necesidades o caer en las trampas mentales reactivas de culpabilizar, criticar o juzgar, lo que hace que los demás se pongan a la defensiva y acabe complicando la situación. Quizás entonces el ciclo prosiga y uno se

sienta cada vez más temeroso, enfadado, estancado o absorto en su visión y en sus sentimientos. En tal caso, la resistencia y la sensibilidad aumentan, la empatía desaparece y la sintonía y la resonancia, que tan importantes son para una comunicación realmente sana, acaban convertidas en un sueño distante.

Afortunadamente, el cultivo de las habilidades que favorecen la comunicación pueden romper este ciclo, aumentando la probabilidad de interacciones significativas y satisfactorias. Y es que, en la medida en que presta una atención plena a la comunicación, presta también a sus pensamientos, sentimientos y sensaciones, lo que abre el espacio necesario para, suspendiendo nuestra reacción automática a las acciones de los demás, responder de manera más deliberada. Una de las más fundamentales de estas habilidades es el arte de la escucha atenta.

## 11. EL ARTE DE LA ESCUCHA ATENTA

Tal vez haya oído el dicho según el cual: ¿No has escuchado nunca, siendo niño, el comentario "¿me estás oyendo?" de sus padres? Cuando somos niños, la mayoría de nosotros no escuchamos y quizás tal comentario nos moleste. Y esto se reduce, en las relaciones adultas, a una continua falta de atención y a una repetición desganada de las pocas palabras que han conseguido filtrarse y siguen resonando en nuestras orejas. Las relaciones que se atienen a esa pauta se caracterizan por los sentimientos de desconexión, frustración y dolor. Como dice el viejo refrán: "los grandes conservadores no viajan juntos mucho rato" porque todos queremos, a fin de cuentas, ser escuchados. Resulta esencial sentirse entendido, aceptado y querido. Y es que cuando sentimos que los demás están realmente escuchándonos, nuestros miedos y defensas tienden a desvanecerse y se abre el camino para una relación más conectada, empática y pacífica.

## 12. OÍR, VERSUS ESCUCHAR

Aunque la mayoría oímos a los demás, no siempre, lamentablemente, los escuchamos. Oír es un proceso fisiológico pasivo en el que, sin necesidad de prestar una atención deliberada y consciente, nuestros oídos registran las vibraciones sonoras. Escuchar, por el contrario, es un proceso mental activo en el que uno presta atención deliberada y consciente al mensaje que otra persona está diciendo. Escuchar, en este sentido, también implica atender a pistas, como el lenguaje corporal, el tono o la expresión facial, distintas a las de los estímulos auditivos que caracterizan a las palabras que se pronuncian. Y esto significa que, aunque oír no es una decisión, escuchar sí lo es.

La auténtica comunicación resulta más gratificante que merece la pena que nos preguntemos por qué perdemos tanto tiempo oyendo sin escuchar. Y son muchas las posibles respuestas a esta pregunta. Son demasiados, si somos como la mayoría de las personas, los estímulos auditivos que pueblan nuestro entorno. De hecho, parece como si, desde el día en que nacemos, empezásemos sin pensamiento ni deliberación consciente a tomar microdecisiones sobre las personas y las cosas a las que debemos prestar atención. Con el paso del tiempo acaba estableciéndose un surco y parece que acabamos decidiendo escuchar solamente aquellos mensajes que corroboran nuestra visión de las cosas. Consideramos, a modo de ejemplo puramente ilustrativo, el caso de la política. La mayoría de la gente, independientemente de que sea liberal o conservadora, solo atiende a aquellos mensajes y medios de comunicación que refuerzan sus opiniones, al tiempo que desdeñan a quienes sostienen la visión

contraria. Y cuando escuchan los mensajes procedentes del otro lado, lo cierto es que no los escuchan. De hecho, las relaciones tienen mucho en común con la política y pueden convertirse en un proceso de negociación entre necesidades, deseos y opiniones en conflicto. Y por más que, a menudo, haya mensajes procedentes de ambos lados, cada lado desatiende los mensajes procedentes del otro.

## 13. LAS EMOCIONES Y LA ESCUCHA

Las emociones determinan poderosamente lo que escuchamos y cómo lo escuchamos. Si estamos a gusto, tendemos a soslayar los mensajes desagradables y a escuchar los que nos parecen placenteros. Si, por el contrario, estamos deprimidos o ansiosos, tendemos a escuchar los mensajes desagradables y a ignorar simultáneamente los placenteros. Cuando nos vemos enfrentados a una situación que consideramos amenazadora, probablemente nos sintamos estresados y experimentemos miedo o ira. Cuando escapamos, luchamos o nos quedamos paralizados, pues nuestra mente, en lugar de escuchar, puede salir disparada, empeñarse en cambiar las cosas o quedarse paralizada. La atención nos permite darnos cuenta de nuestras reacciones y volver al momento presente y, adentrándonos más en la modalidad del ser que del hacer, reconocer nuestros sentimientos. Y cuando nos aproximamos sin prejuicios al malestar y lo dejamos ser, podemos servirnos de las cualidades del mindfulness interpersonal y abrirnos a un espacio de empatía, compasión y conexión con la otra persona. De este modo, la intención de escuchar a los demás, incluido el dolor y el sufrimiento que estén experimentando, puede ayudarnos a descubrir el papel que ha desempeñado en su forma de reaccionar su peculiar historia de pérdidas y heridas. Y este reconocimiento del dolor ajeno posibilita una respuesta más empática de nuestra parte. Y la escucha atenta también nos permite advertir cualquier laguna en nuestra comprensión y nos ayuda a formular las preguntas necesarias para aclararla.

Este tipo de interacción atenta permite que la otra persona se "sienta sentida", lo que establece sintonía y resonancia y disipa el miedo o la ira que pudiese influir en la interacción. Recuerde que, con frecuencia, la agresividad se deriva de la inseguridad, la amenaza o el miedo. La persona que se siente escuchada, por el contrario, se siente más conectada, menos en guardia y menos a la defensiva.

Cuando se realizan talleres, se suele dividir a los participantes para practicar la escucha atenta, en grupos de tres o cuatro personas. Y, cuando alguien está hablando, la práctica consiste en escuchar sin interrumpir.

La escucha atenta es todo un arte y su cultivo requiere práctica. Con el paso del tiempo, uno acaba renunciando a sus filtros habituales y recibe profundos mensajes que, de otro modo, jamás hubiera podido advertir. Y uno de ellos puede ser lo mucho que alguien nos quiere.

## 14. CONCLUSIONES

El mindfulness es una técnica psicológica efectiva y útil en el contexto de procesos de enfermedad con patología orgánica, así como para los cuidadores de dichos enfermos.

Mi experiencia es que algunos pacientes logran centrar más la atención en el día a día de su vida y también logran tener una actitud de mayor aceptación de la enfermedad en vez de estar luchando contra ella. Además mantienen una actitud más resiliente y no de sentirse víctima y expresarse en "modo queja".

Para los cuidadores también observamos que no sobreexponerse al estrés intenso hace que tengan una experiencia de "burnout" inmediata a corto plazo y el mindfulness les facilita poder equilibrar el papel de cuidador prestando un tiempo a sus "autocuidados emocionales" teniendo un momento para sí mismo donde recuperar la autoconciencia de su cuerpo, emociones y mente más allá de ser desbordado por su papel de cuidador.

Lo que estamos viviendo con la moda del mindfulness es que ha venido para quedarse. Forma parte ya del nuevo paradigma de las psicologías de tercera generación. Una visión metacognitiva del cambio de la conducta.

Hemos coincidido con el desarrollo de las neurociencias cognitivas y ahora podemos demostrar los beneficios y la evidencia científica en los diferentes trastornos de la conducta psicológica. Numerosas investigaciones en esta última década avalan los resultados y la eficacia de los diferentes programas en la psicología clínica. Obtenemos resultados positivos en depresión, ansiedad, trastornos límites, adicciones y trastornos de alimentos, entre otros. En el momento actual existen más de 400 programas funcionando en USA también en Europa y, sobre todo, en Inglaterra y hace muy poco tiempo comenzamos en España.

Este desarrollo se inició en el mundo de la salud y la psicología clínica, pero en estos momentos comienza en el área educativa y la empresarial.

Este paradigma está calando como un nuevo modelo para una nueva época de crecimiento y desarrollo en el mundo. Los pilares están en la autocompasión y la autorregulación emocional, que facilitan una mayor conciencia para vivir mejor.

**Bibliografía:**


*André Christophe A. El arte de la felicidad, Barcelona, Paidós, 2007.*

*Barraca Jorge. La mente o la vida. Una aproximación a la terapia de aceptación y compromiso. Bilbao. Serendipity. Desclée de Brouwer. 2005.*

*Damasio A. La sensación de lo que ocurre, cuerpo y emoción en la construcción de la conciencia. Madrid,.Debate,.2001.*
*De Mello Anthony. La oración de la rana I. Ciudad de México, Sal Térrea, 1998.*

*Fromm Erich. Del tener al ser. Barcelona. Paidós. 1991.*
*Hart W. La vida sana, el arte de la meditación. Madrid. Edaf. 2005.*

*Infocop, nº33, Psicología de la meditación, Junio – Julio de 2007.*

*Langer Ellen J. La mente creativa. Barcelona. Paidós. 1990.*
*Kabat – Zinn J. Vivir con plenitud las crisis. Barcelona. Kairós. 2003.*

*Larraburu Isabel S. Atentos a la vida. Magazine de la Vanguardia.*

*Larraburu Isabel. Consejos de sabio para combatir la tristeza, Magazine de la Vanguardia, 16 de Diciembre de 2007.*

*Mindfulness y Psicoterapia. Revista de Psicoterapia, vol. VXII, N. 66/67, Barcelona, 2006.*

*Papeles del Psicólogo, nº2, vol. 27, Nuevas terapias psicológicas, Mayo – Agosto 2006.*
*Segal Zinder V, Williams J, Mark G, Teasdale John D. Terapia Cognitiva de la depresión basada en la conciencia plena. Bilbao. Biblioteca de Psicología. Desclée de Brouwer. 2006.*

*Soler J, Conangla M M. Aplícate el cuento, Barcelona, Amat, 2004.*

*Thich Nhat Hanh. El milagro del mindfulness. Barcelona. Oniro. 1975. – Enseñanzas sobre el amor, Barcelona, Oniro, 1998. – Cita con la vida, Barcelona, Oniro, 2004.*

*Vallejo Nájera MA. Mindfulness, Papeles del Psicólogo, sección monográfica, vol. 27, 2006, CGCOPE, Madrid.*

*Wilson Nelly G, Luciano Soriano M Carmen. Terapia de la aceptación y compromiso (ACT), Madrid, Pirámide, 2002.*

# CAPÍTULO 14. TALLER: CUIDADOS DE LA TRAQUEOSTOMÍA.

*Autoras: Nuria Esther Castillo García, Nora Abselam . Enfermeras. HUIGC*

## 1. INTRODUCCIÓN

El término traqueotomía deriva del griego y significa abrir la tráquea. Data del año 1500 AC, en donde existen referencias en el papiro de Eber y Rig-Veda, y datos que indican que Arclepides, Areteo y Galeno, entre otros, hicieron varios tipos de incisiones en el cuello y la garganta4.

La primera traqueotomía con éxito fue practicada por el italiano Antonio Musa Prasovala, en el siglo XV, a un paciente que padecía un absceso traqueal. Trousseau la empleo para ayudar a niños con difteria.

Más tarde Chevalier Jackson's en 1921 demostró que observando los cuidados de la cánula y un correcto manejo de asepsia y limpieza disminuían los índices de mortalidad a un nivel muy bajo convirtiéndola en una técnica segura4.

A pesar de ser una cirugía que se practica con frecuencia, existen diferencias en los cuidados y el manejo de la traqueostomía en cuanto a los cuidados hospitalarios se refiere. Es evidente que una aproximación multidisciplinar y el uso de protocolos en estos pacientes tienen una gran incidencia en la disminución de su morbi-mortalidad, por lo que un buen manejo tanto en el hospital como fuera del mismo conlleva una notable mejoría en la calidad de vida para el paciente.

## 2. DEFINICIÓN DE TRAQUEOSTOMÍA

Es una técnica quirúrgica que permite la comunicación directa de la tráquea y vías respiratorias bajas con el exterior a través de un orificio practicado entre el segundo o tercer anillo traqueal. Este orificio también llamado "estoma" nos va a permitir la colocación de una cánula que al mantenerla fijada alrededor del cuello del paciente permitirá el paso del aire y/o la conexión a equipos de ventilación mecánica si fuera necesario4.

## 3. INDICACIONES

Se realiza en casos de insuficiencia respiratoria debido a hipoventilación alveolar con el objeto de mejorar una obstrucción, eliminar secreciones o usar un respirador mecánico.

Existen varias indicaciones para la realización de una traqueostomía, entre ellas nos encontramos:

- Ventilación prolongada.
- Obstrucción de la vía aérea superior (secreciones).
- Obstrucción mecánica de la vía aérea (tumoraciones, malformaciones congénitas…)
- Lesiones neurológicas (ELA).
- Traumatismos.

- Parálisis bilateral de cuerdas vocales.
- Protección de la vía aérea, en casos de aspiración intratable.
- Algún caso de apnea obstructiva del sueño muy severa, cuando no es adecuado el tratamiento.

## 4. TIPOS DE TRAQUEOSTOMÍA

### 4.1 URGENTE

En aquellas situaciones en las que existe una obstrucción muy importante de la vía aérea, imposible de salvar con intubación, y que pone en peligro la vida del paciente. Se realiza una punción percutánea, con un ángulo de 45º, a la altura del cartílago cricoides.

### 4.2 PERCUTÁNEA

En la que se realiza la inserción de una cánula guiada por alambre (basada en la técnica descrita por Seldinger (Figura 1 y 2), y estandarizada por Ciaglia en 1985)4. Realizada prácticamente en cuidados intensivo. Está técnica se realizaba en un principio con la supervisión de los otorrinolaringólogos, actualmente es practicada directamente por los intensivistas, aunque limitada a los pacientes con unas condiciones anatómicas muy favorables.

**Figura 1:Set de traqueostomía percutánea.**

**Figura 2:Técnica de traqueostomía percutánea.**

### 4.3 QUIRÚRGICA

El especialista encargado de su práctica en el hospital es el otorrinolaringólogo. Se realiza en un quirófano. Existen distintas técnicas quirúrgicas, con diferencias en cuanto al uso de anestesia local o general, según necesidades del paciente. El concepto importante es no sólo abrir la tráquea (Figuras 3 y4, traqueotomía), sino que se debe realizar una traqueostomía lo que implica fijar la tráquea a la piel.

**Figura 3.Incisión en la piel.**

Figura 4.Apertura de la piel.

Figura 5.Metálicas.

## 5. TIPOS DE CÁNULAS DE TRAQUEOSTOMÍA.

Se pueden clasificar:

### 5.1 SEGÚN EL MATERIAL:

### 5.1.1 METÁLICAS:

Son de acero inoxidable o plata (Figura 5). Carecen de adaptador para integrarse al ventilador, por lo que no pueden usar para ventilación mecánica. De fácil limpieza, se usan para traqueostomías de larga duración, para traqueostomías permanentes.

Figura 6. PVC.

### 5.1.2 POLIVINILO O PVC:

Son termolábiles, se adapta al ventilador mediante un puerto universal de 15mm de diámetro. Son rígidas pero sencillas de introducir. Libre de látex. (Figura 6).

Figura 7.Siliconas.

### 5.1.3 SILICONA:

Son más blandas y dañan menos a la tráquea. Se usan en pacientes que no toleran los otros materiales. (Figura 7).

### 5.2 SEGÚN LA PRESENCIA O NO DE BALÓN:

#### 5.2.1 CON BALÓN.

Se utiliza en el postoperatorio inmediato, en pacientes con ventilación mecánica y riesgo de aspiración. Deben inflarse a mínima presión, (20-30 cmH2O), para asegurar la adecuada perfusión del epitelio de la vía aérea. (Figura 8).

#### 5.2.2 SIN BALÓN.

Presenta buena tolerancia. Son las recomendadas en niños. (Figura 9).

**Figura 8.Cánulas con balón.**

**Figura 9.Cánulas sin balón.**

### 5.3 SEGÚN LA PRESENCIA DE FENESTRA:

#### 5.3.1 FENESTRADAS:

Permiten la eliminación de secreciones y el lenguaje. Pueden producir tejido de granulación alrededor del orificio. Son compatibles con las válvulas fonatorias. (Figura 10)

#### 5.3.2 NO FENESTRADAS:

Se usan con la ventilación mecánica, ya que no permite el paso del aire a la vía aérea superior (Figura 10)

**Figura 10.Cánulas fenestrada y no fenestrada.**

En general las cánulas pueden ser anguladas o curvas para mejorar la adaptación a la tráquea. Su longitud habitual es de 56 a 90 mm dependiendo de las necesidades del enfermo, aunque existen cánulas extralargas, con longitudes entre 110 a 130 milímetros. (Figura 11). Hay subtipos para cuadros clínicos específicos: a) cánulas extralargas en su rama proximal, apropiadas en pacientes con cuello grande (p. ej. obesos) y b) cánulas extralargas en su rama distal, recomendables para enfermos con traqueomalacia.

**Figura 11. Cánula extralarga.**

## 6. CAMBIO DE CÁNULA

En cuanto a la evidencia actual no existe un consenso de cuando es el momento del cambio sistemático de cánula. Debemos buscar una frecuencia adecuada a cada paciente y seguir las recomendaciones del

fabricante. La frecuencia puede variar desde diariamente hasta una vez al mes, éstas son las indicaciones que seguimos en nuestro hospital el HUIGC.

Si hay consenso al respecto, el primer cambio de cánula, depende del tipo de traqueostomía realizada, si es quirúrgica lo realizará el cirujano y en un intervalo de tiempo de 2 a 3 días y si es percutánea el primer cambio se realizará a partir del 5º día, ya que el estoma está en fase de cicatrización4.

## 7. COMPLICACIONES

Las podemos dividir en inmediatas y tardías

### 7.1 INMEDIATAS:

- Hemorragia significativa: En ocasiones es necesario volver a quirófano para identificar y ligar el vaso sangrante.
- Vías Falsas: como la fístula traqueo-esofágica, se sospechará la existencia cuando es necesario insuflar más el manguito. Cuando se observe radiológicamente dilatación gástrica en la ventilación mecánica.
- Neumotórax.
- Hipoxia: Producida por extubación accidental.
- Dilatación Traqueal: Hay que controlar la presión del balón, deber estar entre 20-30cmH2O.
- Enfisema subcutáneo: con la colocación puede producirse un enfisema subcutáneo, si se coloca la cánula fuera de la tráquea, normalmente por delante de ella, en el espacio subcutáneo.
- Obstrucción: Por secreciones acumulada en el extremo inferior de la cánula, por herniación del manguito.
- Infección: Hay que tomar las medidas de asepsia en la aspiración, utilización de humidificadores y cambios y limpieza de cánula.

### 7.2 TARDÍAS:

- Hemorragia: Las hemorragias severas suelen ser por lesión de la arteria innominada.
- Estenosis traqueal: Se evitará manteniendo la presión del manguito en límites comentados.
- Disfagia: Vigilar la aparición de aspiración en las vías respiratorias, que se diagnosticará por la salida de contenido gástrico por el orificio de la traqueo.
- Granulomas (Figura 12): se puede generar por una incorrecta manipulación, infección local, excesiva presión del balón.
- Traqueomalacia: Reblandecimiento de la tráquea por degeneración adiposa del cartílago.
- Enfisema subcutáneo, neumomediastino o neumotórax: por paso de aire a los tejidos.
- Alteraciones estéticas y repercusión psicosocial.

**Figura 12.Granuloma.**

## 8. CUIDADOS GENERALES

Un punto muy importante es el manejo de enfermería ya que de su eficiencia va a depender el resultado de la traqueostomía evitando muchas de sus potenciales complicaciones. La manipulación de la cánula, aseo de la cánula o cambio de ella debe realizarse con todas las normas de asepsia usando guantes estériles. Del mismo modo la aspiración traqueo bronquial, toma de cultivo de las secreciones. La cánula debe mantenerse en buena posición ya que al angularse puede erosionar la pared traqueal y provocar pequeñas hemorragias, úlceras, tejido de granulación, infecciones agregadas y estenosis posterior. Es importante, de igual manera, brindar apoyo psicológico al paciente dado a que éste se encuentra con privación transitoria o definitiva de la voz, alteración de la imagen. De la forma que la enfermería maneje el cuidado del traqueostomizado, dependerá el éxito y la pronta recuperación del paciente, o adaptación a su nueva situación. Siempre habrá que acomodar al paciente y explicarle el procedimiento, así como anotar dicha técnica en la historia clínica4.

### 8.1 CUIDADOS DEL ESTOMA

Mínimo c/24h o siempre que sea necesario.

#### 8.1.1 MATERIAL (FIGURA 14)

- Material de oxigenación.
- Material de aspiración.
- Gasas y guantes estériles.
- Guantes no estériles.
- Suero fisiológico.
- Agua oxigenada.
- Povidona yodada solución u otra solución antiséptica.
- Cinta de sujeción.
- Campo estéril.

**Figura 14.Material para la técnica.**

#### 8.1.2 PROCEDIMIENTO

- Lavado de manos y valorar aspirar secreciones.
- Ponerse guantes no estériles, aflojar la cinta de sujeción y dejarla con holgura para que permita hacer la cura, y evitar la salida accidental de la cánula. Retirar apósitos sucios y ponerse guantes estériles.
- Poner gasas estériles impregnadas en agua oxigenada alrededor del estoma, durante unos minutos, (ablandan las secreciones resecas).
- Retirar las gasas impregnadas en agua oxigenada, limpiar la zona con gasas y suero fisiológico y secar (Figura16).
- Aplicar solución antiséptica en la zona, nunca directamente.
- Quitar la cinta de sujeción de la cánula, y poner una nueva., con una holgura de un dedo entre el cuello y la cinta (Figura 15).

Figura 15.Retirada y colocación de cinta.

Figura 16. Limpieza del estoma.

## 8.2 CUIDADOS EN EL CAMBIO DE CÁNULA.

### 8.2.1 MATERIAL:

- Fuente de luz.
- Carro de parada cerca habitación.
- 2 cánulas, mismo número y otra inferior.
- Separador traqueal.
- Laringoscopio y juego de palas.
- Aspirador y sondas de aspiración.
- Material de ventilación preparado (ventilador manual).
- Guantes, gasas, paño estéril.
- Guantes no estériles.
- Lubricante hidrosoluble.
- Fonendoscopio.
- Medidor de presión del neumo.
- Jeringa de 10cc.
- Cinta de sujeción de cánula.
- Personal: dos personas., y que el médico se encuentre en la unidad.

### 8.2.2 PROCEDIMIENTO

- Lavado de manos y preparar material.
- Aspirar secreciones faríngeas y traqueales.
- Colocar en decúbito supino, con la cama plana y retirar almohada. (se podrá poner debajo de los hombros,) o semifowler, para hiperextender el cuello).
- Soltar la cinta de sujeción de la cánula y ponerse guantes estériles.
- Comprobar el buen funcionamiento del neumo de la cánula a insertar.
- Retirar la cánula antigua, e insertar la nueva, previamente impregnada en lubricante hidrosoluble.
- Sujetar la cánula.
- Inflar el neumo con los cc de aire necesarios y comprobar que la presión es la adecuada a través del manómetro (a 20-30cmH2O, 20-25mmhg).
- Poner 2 gasas estériles o apósito específico, nunca cortar gasas para evitar que entren resto de hilo al estoma. (Figura17)

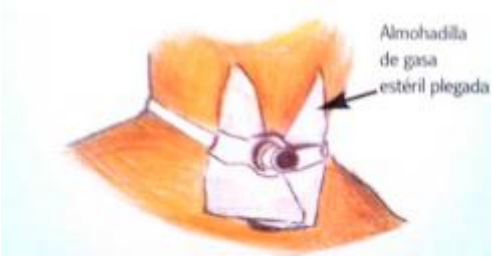



Figura 17.Colocación de gasas en estoma.

## 8.3 LIMPIEZA DE LA CÁNULA INTERNA.

### 8.3.1 MATERIAL:

- 1 cepillo especifico.
- 1 batea.
- Solución jabonosa de clorhexidina (Hibriscrub).
- Agua oxigenada.
- Agua bidestilada estéril.
- Gasas.

### 8.3.2 PROCEDIMIENTO

- Sujetar la cánula externa, desenroscar la cánula interna, y retirarla.
- Lavarla bajo el grifo, con abundante agua caliente ya que reblandece secreciones adheridas. (Figura 18).
- Irrigarla con agua oxigenada y cepillarla para retirar los restos de secreciones adheridas.
- Aclarar con abundante agua caliente. (Figura 18).
- Aplicar solución jabonosa y cepillar interior de la cánula.
- Limpiar con gasas impregnadas en la misma solución el exterior de la cánula.
- Aclarar con abundante agua caliente bajo el grifo.
- • Aclararla con agua destilada, para garantizar que no queden restos de solución jabonosa.
- • Una vez limpia ponérsela al paciente.

**Si el paciente tuviera una cánula de repuesto y esa fuera a guardarse, se secará y se guardará protegida por gasa en una caja destinada a tal fin. Igual que los cepillos usados para tal fin.**

Figura 18.Lavado de cánula interna.

## 9. CUIDADOS EN EL DOMICILIO

Cuando los pacientes necesitan esta vía para respirar, es fundamental la formación del cuidador/es principal.

Un paciente traqueostomizado requiere numerosos cuidados., y el cuidador debe demostrar seguridad y trasmitirla, ya que la manipulación con el estoma y la cánula, causa mucha ansiedad a los pacientes.

Es muy importante la educación del propio paciente (si la fase en su patología se lo permite) y su familia. Los cuidados van orientados al conocimiento de las características de las cánulas (tamaño, componentes…), cuidado del estoma, el cambio de cánula, la aspiración de secreciones (Figura 19)…Si es posible esta formación debe realizarse antes de la cirugía.

Existe una serie de situaciones y necesidades básicas que deben aprender antes del alta hospitalaria.

En el domicilio los pacientes y familiares deben tener unas indicaciones claras del manejo de la traqueostomía.

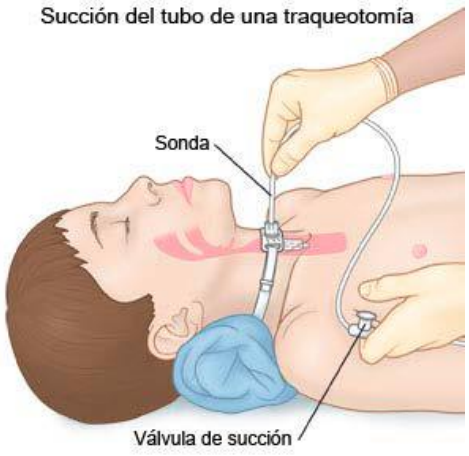



**Figura 19.Aspiración de secreciones.**

## 10. LENGUAJE

La comunicación con familiares y amigos es esencial para la recuperación física y psicológica del paciente. Una comunicación adecuada ayuda al paciente a participar activamente en sus cuidados, reduce la sensación de inseguridad y ansiedad.

En los paciente traqueostomizados se dificulta el lenguaje ya que el aire espirado no pasa por las cuerdas vocales. Para poder tener fonación los pacientes deben tener cánulas que no ocupen más de las 2/3 partes de la luz traqueal, para permitir la fuga de aire alrededor de la misma y que esta pase por las cuerdas vocales (Figura 20). Una alternativa para el lenguaje son las válvulas fonatorias, que se acoplan a la cánula de traqueostomía, estas válvulas permite que el aire sea fácilmente inhalado a través del tubo de traqueostomía y luego se cierra durante la espiración de manera que el aire solo puede ser espirado a través de las cuerdas vocales y la cavidad oral y ello posibilita la fonación.

Los pacientes que no pueden usar las cánulas de fonación, se les ofertas los sistemas de comunicación alternativa.

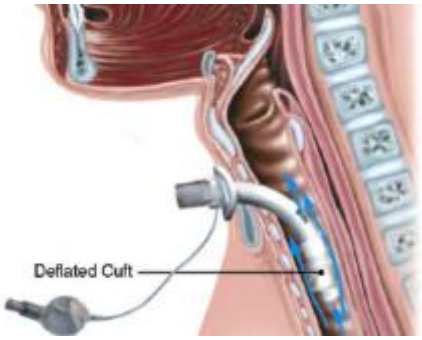



**Figura 20.Colocación correcta de cánula.**

### Bibliografía:

*Martínez Díaz. A. Manejo Avanzado de la Vía Aérea. En Villatoro Martínez A, et al, editores. Manual de medicina de urgencias. Ed.México: El Manual Moderno; 2011.p85-95.*

*Pasalodos Sanguino. J. D. Cuidados integrales al paciente traqueostomizado.1º ed. España: Bubok Publishing.S.L. 2012. p.13-15.*

*Arias J., Aller Mº Angeles, Fernandez- Miranda E., Arias J.I., Lorente L. Propedeútica quirúrgica, preoperatorio, operatorio, postoperatorio. Ed. España: Tebar. 2004. p 192*

*Marco Algarra J. Lecciones de otorrinolaringología aplicada. 2º edición. Ed. Glosa S.L; 2006: p.175.-178*

*Vallés Varela, Héctor y Colaboradores. Otorrinolaringología: Vol. 257 de textos docentes-biomédicas. Zaragoza: Prensa de la Universidad de Zaragoza.2016. p.268-269.*

*Poch Broto J., Pérez Carretera Mª, et al. Otorrinolaringología y patología cervico facial. Ed. Buenos Aires. Medica Panamerica. 2005. P271-273*
*Sati (Sociedad Argentina de terapia intensiva). Vía aérea. Manejo y Control integral. Buenos Aires. Ed. Medica Panamericana; 2009:p.167-169.*

*Proehl Jean A. Enfermería de urgencias. Técnicas y procedimientos. Vol. 2. Ed. España. Elsevier. 2005. p69-86.*

*Hospital Universitario Reina Sofía. Cuidados de pacientes con cánula de traqueostomía. [Internet][Citado 2010 Oct 27] Disponible en:*

*http://www.juntadeandalucia.es/servicioandaluzdesalud/hrs3/fileadmin/user_upload/area_enfermeria/enfermeria/procedimientos/procedimientos_2012/d52_recomendacion_uso_canulas.pdf*

*Paul N. Lanken .Manual de cuidados intensivos. Ed. Madrid: Medica Panamericana;2003: p. 307-311*

*Ubré M, Rivas E., Guilemany J.Mª, Balust J. Acceso a la vía aérea. En: Nicolás J. Mª, Ruiz Moreno J. Jímenez Fábregas X, Net Castel A. Enfermo crítico y emergencias. Ed. España: Elsevier. 2010. p11-25*

*Hernández Carlos. Bergeret Juan Pedro. Hernández Marcela. Traqueostomía: Principios y técnica quirúrgica. [Internet] [Citado 2007] Disponible en: Http://mingaonline.uach.cl/pdf/cuadcir/v21n1/art13.pdf*

*Hospital Universitario Insular de Gran Canaria. Manual de procedimientos de Enfermería. Las Palmas de Gran Canaria.*

*Ruíz J., Martín Mª Cruz, Gracia-Perche Rosa. Procedimientos y Técnicas de Enfermería. Barcelona. 1ªEd.Ediciones ROL;2006*

*Esteve Teijin. Cuidados a domicilios de pacientes con traqueostomía. Manual para el paciente y cuidadores. Healthcare s.l. [Internet]. Disponible en:*

*http://www.esteveteijin.com/filesupload/contenido_subapartado/17_39_materiales-de-descarga-y-consulta-online_cuidados-domiciliarios-de-pacientes-con-traqueostomia_contenido_subapartado.pdf.*

# CAPÍTULO 15. TALLER DE LOGOPEDIA: SISTEMAS AUMENTATIVOS Y ALTERNATIVOS DE COMUNICACIÓN EN LA ELA

*Yomara Batista Guerra . Logopeda. CHUIMI*

*David Simón Bautista. Rehabilitador. Foniatra. CHUIMI*

## 1. INTRODUCCIÓN

La comunicación es un proceso de intercambio de información entre dos o más personas, donde un emisor transmite a un receptor un mensaje a través de un canal (auditivo o visual), utilizando un código conocido por ambos y que permite su interpretación, dentro de un contexto determinado, y una respuesta por parte del receptor.

Si una persona tiene limitaciones para la comunicación, no podrá transmitir aquello que desea, necesita, siente, etc. De este modo no podrá tomar decisiones que afecten a su vida, y conllevará a una situación de dependencia y aislamiento.

La ELA es una enfermedad degenerativa que se acompaña de problemas en la comunicación más o menos graves según el momento evolutivo de la enfermedad, que van desde una disartria leve con características pseudobulbares y/o bulbares a una anartria completa. Las dificultades pueden estar relacionadas con la capacidad respiratoria, la calidad e intensidad de la voz, la articulación del habla o la resonancia vocal. El resultado es una pérdida de inteligibilidad y puede suponer una limitación en la comunicación y acentuar el sentimiento de soledad y aislamiento del paciente.

## 2. SISTEMA AUMENTATIVO/ ALTERNATIVO DE COMUNICACIÓN (SAAC)

Esta dificultad de comunicación debe abordarse dentro del tratamiento logopédico para dotar al paciente de un Sistema Aumentativo/Alternativo de Comunicación (SAAC) y así nunca quedar incomunicado cuando se pierda la capacidad de expresión oral de forma parcial o total. Los SAAC incluyen un conjunto de opciones, sistemas o estrategias que se pueden utilizar para facilitar la comunicación de toda persona que tiene dificultades graves para la ejecución del habla.

El paciente debe participar activamente en el proceso de selección y elaboración del mismo. Es por ello que debe iniciarse cuando el paciente aún conserva sus facultades que permitan el conocimiento de los diferentes recursos y sea posible el aprendizaje en el manejo de los diferentes sistemas alternativos de comunicación. Debemos realizar una valoración específica sobre sus necesidades reales, las características personales y

familiares, sus capacidades físicas, lingüísticas y cognitivas, etc, para que el sistema sea asequible y funcional, dada la gran variedad de elementos y dispositivos que existen, y de este modo se adapte a las preferencias y capacidades concretas de la persona. Cuando el proyecto comunicativo quede definido iniciaremos el entrenamiento tanto del usuario como del resto de interlocutores. Procuraremos una serie de recomendaciones para que la comunicación sea fluida y efectiva como la escucha activa, tener paciencia, evitar las interrupciones, dar tiempo al usuario del sistema para elaborar el mensaje, conocer el sistema de comunicación utilizado, uso de un lenguaje claro y sencillo, procurar estar a la misma altura visual, respetar el turno, no asumir lo que quiere decir antes tiempo, etc.

Existen distintas formas de representación del lenguaje o diferentes códigos como los gestos, la palabra escrita, los pictogramas, los dibujos, las fotos, objetos reales, etc. Dado que la enfermedad afecta exclusivamente a personas adultas los sistemas más utilizados son el código alfabético, el tablero silábico y el cuaderno de comunicación individualizado de palabra escrita.

En ocasiones, el paciente puede presentar problemas de lectura y/o escritura por lo que se optaría para la representación del lenguaje (agrupado en diferentes categorías, como nombres, verbos, adjetivos, estados de ánimo, objetos personales, etc.) por un sistema pictográfico de selección manual o a través de códigos de colores según su capacidad motora del paciente. Para ello, podemos hacer uso de las librerías de pictogramas que podemos encontrar en internet de forma gratuita, como por ejemplo, el Portal Aragonés de Comunicación Aumentativa y Alternativa (ARASAAC) o el Portal de la Asociación Nacional de Tecnología Educativa para la Diversidad (Aumentativa 2.0), o de librerías comerciales que están disponibles para diferentes software como Boardmaker, Communicate InPrint o Communicater Symwriter, que nos proporcionan una biblioteca de pictogramas a color, pictogramas en blanco y negro, imágenes reales, etc., que podemos utilizar para la elaboración de nuestro SAAC personalizado (**Tabla 1**). También tenemos la posibilidad de combinar diferentes códigos (pictogramas, imágenes o escritura) según las necesidades.

**Tabla I: Utilidades del portal de ARASAAC**

- Librería de imágenes, pictogramas a color, pictogramas en blanco y negro,...
- Acceso al ordenador: MICE ratón virtual.
- Agendas visuales: Pictoagenda, PictogramAgenda.
- SAAC: Proyecto TICO, Araboard, Comunicador CPA, e-Mintza, ABLAH,...
- Editor gráfico con pictogramas: Pictoselector
- Mensajería instantánea: Messenger virtual
- Procesadores de texto con pictogramas: AraWord, Pictotraductor,...

En la actualidad, las nuevas tecnologías forman parte importante de nuestras vidas y son cada vez más los usuarios de las mismas. Son múltiples los usos que hacemos de ellas, pero sin duda una de las más importantes es la búsqueda y transmisión de la información, constituyendo una vía fundamental de comunicación. Tienen muchas características que hacen de estas tecnologías (teléfono, ordenador, tableta o similares), una herramienta de gran utilidad en la comunicación de los pacientes con ELA, como son el fácil manejo, la accesibilidad, la versatilidad, ser renovables, transportables, de costes no muy elevados, etc. A través de estos sistemas podemos acceder a muchos productos que apoyan a la comunicación como aplicaciones y software de comunicación (**Tabla 2**). Dentro de las aplicaciones encontramos comunicadores

basados en pictogramas, pizarras digitales, conversores de texto a voz, whatsapp pictográfico y whatsapp para tableta y ordenador. Los software de comunicación son programas que, instalados en un dispositivo concreto, permiten poder comunicar, interactuar con las personas que nos rodean, elaborar material de trabajo y modificar el entorno (como manejar el televisor o aparatos electrónicos). Entre los muchos que podemos encontrar en el mercado tenemos el Grid 2 (y la nueva versión de Grid 3) que nos permite utilizar un amplio repertorio de vocabulario, implementar recursos de comunicación remota (email, sms, etc.) en los comunicadores, nos facilita el acceso al ocio y habilita la comunicación telefónica; además es un programa personalizable y se adapta a las necesidades específicas del usuario.

**Tabla II: Aplicaciones y programas para ordenador**

***Aplicaciones para Tablet y smartphone***

| | | |
|---|---|---|
| ***Ratón facial*** | Eva Facial Mouse | Android |
| **Texto- Voz** | DILO<br>Asistente de Voz<br>Comunicant<br>HermesMobile<br>Type and Speak | Android<br>Android<br>Android<br>Android<br>Android |
| **Pictogramas** | LetMe Talk<br>e-Mintza<br>CPA 2<br>Hipot CNV<br>Plaphoons | Android / IOS<br>Android / IOS<br>Android / IOS<br>Android / IOS<br>Android |
| **Pizarra digital** | Whiteboard | Android / IOS |
| **Whatsapp** | Whatsapp<br>Picto Talk | Android / IOS<br>Android |

***Programas para ordenador***

| | | |
|---|---|---|
| ***The Grid 3*** | | |
| **Communicate inprint** | | |
| **Communicate symwriter** | | |

***Conexión PC con smartphone***

| | | |
|---|---|---|
| ***Samsung sidesynd*** | | |

También hay disponibles diferentes dispositivos de acceso al sistema informático como los pulsadores, el joystick, el ratón virtual, el ratón de control cefálico y el ratón de control de mirada (Irisbond, Iriscom y Tobii PCEye). Estos dispositivos son tan importantes para una adecuada comunicación como el propio sistema o programa informático seleccionado.

Además, podemos encontrar en el mercado otros productos de apoyo, como el avisador acústico, el puntero láser, el amplificador de voz, etc. que hacen que el paciente con ELA tenga una mejor comunicación tanto en calidad como en efectividad mejorando así su día a día.

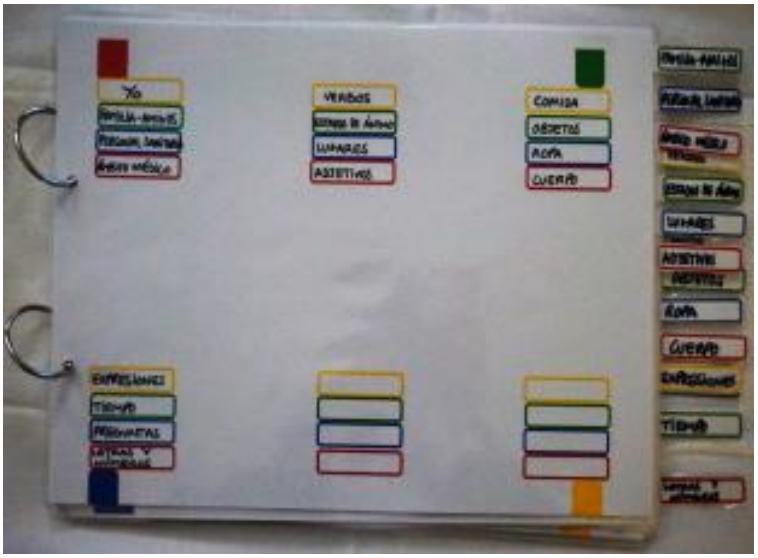
Como vemos, disponemos de una gran selección de herramientas que podemos utilizar para favorecer la comunicación cuando las capacidades de habla se ven afectadas en el paciente con ELA. Pueden ser costosas o más asequibles, muy sencillas o bastante más complejas, diseñadas para uso general o tener un diseño más personalizado. Por tanto, mientras haya algo que decir, siempre se puede encontrar la forma de hacerlo.

## 3. IMÁGENES DE DIFERENTES SISTEMAS DE COMUNICACIÓN

**Figura 1. Comunicador sencillo mediante sistema de pulsador (cedido por BJ Adaptaciones - Podemos SMA)**

Figura 2. *Comunicador de varios niveles y mensajes (cedido por BJ Adaptaciones - Podemos SMA)*

Figura 3 Tablero de comunicación tipo ETRAN (cedido por BJ Adaptaciones – Podemos SMA)



Figuras 4 y 5. Cuaderno de comunicación

**Figuras 6 y 7. Tableros de comunicación**

## Bibliografía:


*Abril Abadín D, Delgado Santos CI, Vigara Cerrato A. Comunicación Aumentativa y Alternativa. Guía de referencia. [monografía en Internet]. Centro de Referencia Estatal en Autonomía Personal y Ayudas Técnicas del IMSERSO; 2010. Disponible en: http://www.ceapat.es.*

*ARASAAC, Portal aragonés de la comunicación aumentativa y alternativa. Gobierno de Aragón; 2016. Disponible en http://www.arasaac.org*

*Aumentativa 2.0, Portal de la Asociación Nacional de Tecnología Educativa para la Diversidad; 2014. Disponible en: http://www.aumentativa.net*

*Basil C. Sistemas aumentativos y alternativos de comunicación. En: Peña-Casanova J. Manual de logopedia. 4ª ed. Barcelona: Masson; 2014, p. 379-90.*

*Torres Monreal S. Sistemas alternativos de comunicación. Manual de comunicación aumentativa y alternativa. Archidona (Málaga): Aljibe; 2001.*

# CAPÍTULO 16. CASO CLINICO: EPOC CON DISARTRIA, ATROFIA EN LAS MANOS E HIPERSOMNIA DIURNA

*Autores: Guillermo Miranda Calderín[*], Arantza Ugarte Lopetgui[**], Héctor Montesdeoca Naranjo[+], María Dolores Suárez [++] , David Simón[**] , Lucía Yomara Batista Guerra[ç]. Grupo ELA del HUIGC[*]Rehabilitador, [**]Fisioterapeuta, Gestora de casos, [+] Psicólogo clínico, [++]Enfermera de enlace, [**]Rehabilitador. Foniatría, [ç] Logopeda*

## 1. INTRODUCCIÓN

El siguiente caso clínico expresa la evolución natural de un paciente con ELA desde su diagnóstico hasta el final de la vida. Se expone en primer lugar la historia clínica del paciente y a continuación las distintas intervenciones realizadas por diferentes miembros del grupo ELA. Obsérvese la rápida evolución de los síntomas y el curso acelerado de los requerimientos socio sanitarios. A través de este caso clínico se pone de manifiesto la necesidad de estar coordinados y tener una organización mínima en el hospital para poder atender estos pacientes complejos.

## 2. CASO CLÍNICO

### MOTIVO DE INGRESO:

Varón de 62 años que ingresa programado para estudio de enfermedad de neurona motora.

Antecedentes personales: No alergias medicamentosas conocidas. Ex-fumador. Cáncer de colon estadio IIIB operado, Hipertensión arterial, Fibrilación auricular anticoagulada, EPOC grave. Prótesis de cadera derecha.

### HISTORIA ACTUAL:

Varón de 62 años remitido desde la consulta de Rehabilitación respiratoria, a donde acudió para recibir fisioterapia respiratoria por su EPOC. Refiere que desde hace un año empezó con cambios en el tono de voz. La familia refiere que desde ese tiempo ha perdido 13 kg de peso, y que tras la intervención quirúrgica traumatológica comenzó con enlentecimiento y dificultad para hablar con un cambio progresivo en el tono de la voz. Desde hace dos meses refiere pérdida de fuerza en ambas manos, con pérdida de habilidad para las actividades finas como abrocharse los botones, coger las llaves y abrir puertas. Manifiestan que "le ven" culebrillas en los hombros y brazos. Lleva varias semanas precisando dormir semiincorporado . También refiere somnolencia diurna y encontrarse agotado, sin ganas de hacer nada. Conduce un coche licencia municipal.

### EXPLORACIÓN GENERAL:

Estable hemodinámicamente, eupneico, con buen estado general. TA: 143/93mmHg, FC: 92 lpm, Glucemia: 120 mg/dl, Tª: 35,9ºC. ACP: hipofonesis global, de predominio en campos pulmonares superiores

Exploración neurológica: Consciente, orientado en las tres esferas, colaborador.

Lenguaje disártrico, no afasia. Pupilas isocóricas normorreactivas a la luz. MOE y MOI conservados. No defectos campimétricos. Fasciculaciones en lengua. No déficit de pares craneales. Atrofia de 1º interóseo de ambas manos. Fuerza conservada en los cuatros miembros; no claudica con la maniobra de Barré y Mingazzini. Sólo destaca en el miembro superior derecho una fuerza de Tríceps 5-, Deltoides 5-. Hipoestesia de extremidades derechas. No dismetrías. Reflejo flexor plantar. Marcha normal con leve desviación a la derecha secundaria a la cirugía de cadera.

## ANALÍTICA:

Hemograma: Hb. 17.3 g/dL. Hematíes 5.94. Hctro. 52.9%. VCM 89.1. Leuc. 5.800. Plaquetas 271.000. VSG 6 mm/1ª hora. Estudio de anemias: B12 Sérica 158 pg/mL. Ferritina 14.7 ng/mL. Fólico sérico 5.7 ng/mL.

Bioquímica: Glucosa 100 mg/dL. Urea 22 mg/dL. Cr. 0.55 mg/dL. Ácido úrico 6.1 mg/dL. Albúmina 4.2 g/dL. Proteínas totales 6.8 g/dL. Colesterol total 214 mg/dL. HDL colesterol 62.2 mg/dL. LDL colesterol 127.6 mg/dL. Trig. 121 mg/dL. Na 141 mM/L. K 4.4 mM/L. Calcio total 9.3 mg/dL. Hierro 47. GPT 25.6 U/L. GOT 33.9 U/L. Gamma GT 50.3 U/L. CPK 543 U/L. Calcio iónico 4.53 mg/dL. Hb. glicosilada A1c (DCCT) 6.2%. Hb. glicosilada A1c (IFCC) 4.4%. PCR 0.47 mg/dL. Pre-albúmina 25 mg/dL. Transferrina 294 mg/dL. TSH 0.600 mUI/L.

Serología: HIV negativo. Borrelia burgdorferi IgG/M ne¡gativas.

## RADIOLOGÍA:

• RESONANCIA NUCLEAR MAGNÉTICA CRANEO-CERVICAL: En proyección sagital, axial y coronal. Secuencias T1, T2 y densidad protónica, Flair y difusión + T1 con contraste intravenoso. Se aprecia atrofia cerebral córtico-subcortical con sistema ventricular de morfología e intensidad de señal normal, sin desviación de la línea media. Buena distribución entre la sustancia blanca y sustancia gris, identificando lesiones focales hiperintensa en densidad protónica, T2 y Flair sin restricción en la difusión, localizada en ambos hemisferios cerebrales ni realce tras la administración del medio de contraste en relación focos de gliosis, secundarios, probablemente a enfermedad de pequeño vaso.

• RM CERVICAL: En proyección sagital y axial. Secuencias T1 y T2. Se observan cambios discoartrósicos en el segmento C4-C7 con pinzamiento del interespacio y desplazamiento posterior de los discos que se acompañan de uncoartrosis moderada sin signos de mielopatía compresiva. Tras la administración intravenosa del medio de contraste no se identifica alteración patológica.

Pruebas de función respiratoria:

• Espirometría: FVC 2830 ml (53%), FEV1 1860 ml (47,6%) Tiff 65%. Patrón mixto obstructivo restrictivo.

• GAB basal: pH 7.44 pCO2 35 pO2 88,5 SO2 96%.

Electromiograma: El estudio neurofisiológico muestra actividad denervativa en todos los niveles de los diferentes territorios, fasciculaciones, igualmente en todos los niveles, disminución del patrón de reclutamiento de unidades motoras (patrón neurógeno crónico) y disminución de las amplitudes motoras correspondiente al estímulo motor del nervio peroneal común bilateral. Conclusión: Resultado compatible con afectación de motoneurona de asta anterior en grado moderado-severo. Polineuropatía axonal motora secundaria a la axonopatía.

Diagnóstico principal:

ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA PROBABLE DE INICIO BULBAR.

Otros diagnósticos:

EPOC GRAVE.FIBRILACIÓN AURICULAR CRÓNICA.HIPERTENSIÓN ARTERIAL.

Tratamiento:

Rilutex 10 mg cada 12 horas por vía oral, Rilast Forte : 1 inhalación cada 12 h, Eklira (1 inhalación cada 12 h) y Ombrez (1 inhalación cada 24h).

## EVOLUCIÓN:

Estableceremos la evolución clínica en base a las principales consecuencias de la enfermedad:

**1.-Disfagia, pérdida de peso: evolución del peso, fecha gastrostomía…:**

El paciente había tenido una Ingesta aceptable hasta el ingreso, pero con pérdida de unos 13 Kg en los últimos 6 meses tras la intervención de prótesis de cadera, aunque la ingesta era normal. No disfagia, salvo mínima puntual a líquidos, que ha desaparecido tras instrucciones específicas en la ingesta (adecuando texturas y flexión anterior del cuello para tragar). Buena tolerancia a la dieta pastosa. Medidas antropométricas: Peso actual= 102 Kg. Talla= 180 cm. IMC= 31.48 Kg/m2. P habitual= 115 Kg. % Pérdida de peso= 11.3 % en 6 meses. P. ideal: 74.5 Kg. P. ajustado: 81.37 Kg. , EB 1667 aprox Kcal/ d, GET aprox 2167 Kcal/ d. Inicialmente no precisa suplementación nutricional ni espesantes.

- Enero 2015: Presenta discreto empeoramiento de la disfagia, con atragantamientos con líquidos y comidas con textura tipo puding no homogéneas; uso espesantes casi siempre con los líquidos; refiere sialorrea importante con atragantamientos frecuentes. A la exploración presenta P=94,4 kg con IMC= 28,5 kg/m2; % MG= 28,8 %. El plan terapéutico recomendado es de usar espesantes de forma permanente para los líquidos y comidas con textura tipo puding homogéneas; se añade un batido en merienda. Se pauta Triptizol para tratamiento de la sialorrea ( se inicia con 10 mg 0-0-1; si no mejora, a las dos semanas aumentar a 10 mg 0-0-2 )

- Abril 2015: Tuvo una discreta mejoría con el tratamiento para la sialorrea, pero necesitó un aumento de la medicación (Triptizol 50 mg 0-0-1). Tras el uso de los espesantes, no se atraganta. Tiene una buena tolerancia a los suplementos nutricionales. Continúa con dieta variada, evitando comer carne. A la exploración presenta P=90,1 kg; IMC=27,22 kg/m2. Parámetros de analítica dentro de la normalidad. Se pasa de uno a dos batidos en merienda.

- Junio 2015: Refiere volver a tener atragantamientos diarios; mayor disartria. A la exploración presenta mejoría de peso, con P=91 kg. Las pruebas funcionales respiratorias aportan una CVF 42%. Valorando la evolución y el estado actual, se le recomienda la realización de gastrostomía. Se le explica el procedimiento, a lo que el paciente acepta. La gastrostomía se realizó en agosto del 2015.

- Septiembre 2015: Ha seguido alimentándose por vía oral, suministrando toda la hidratación vía enteral. A la exploración, P= 87 kg. Se recomienda suspender el desayuno por vía oral e iniciar vía enteral, con recomendación de ir aumentando el uso enteral en el resto de las comidas para evitar broncoaspiraciones.

- Enero 2016: La mayoría de la alimentación la realiza por vía enteral, tomando únicamente por vía oral, algún flan o natilla. A la exploración P=93 kg. Se solicita el cambio de la gastrostomía.

**2. Alteraciones respiratorias: Ventilación mecánica no invasiva, Fisioterapia respiratoria…:**

Durante el ingreso inicial, ya se objetiva la necesidad de iniciar la ventilación mecánica no invasiva (VMNI) en modo BIPAP programado con IPAP 18 EPAP 6 FR 12

nocturna, a la que se adapta sin complicaciones.

Tras el ingreso inicia Fisioterapia Respiratoria. Al tratarse de un paciente que presenta un patrón mixto de obstrucción-restricción, se inicia por un lado, utilización de Volumétrico de Incentivo, manejo de Ambú, para realizar hiperinsuflaciones, y EDIC (ejercicio en débito inspiratorio controlado) para prevención de atelectasias y el mantenimiento de la compliance pulmonar. EL ELTGOL (espiración lenta total a glotis abierta) se utilizó, para depurar las vías respiratorias medias y con TEF (técnicas de espiraciones forzadas) y Tos asistida manual para depurar las vías respiratorias proximales. También se utilizó el Ambú para generar altos flujos inspiratorios que nos ayuden a realizar una tos más efectiva. Estas técnicas las aprendieron también los familiares, para su uso en domicilio.

En Febrero del 2015, el paciente está muy bien adaptado a la VMNI (9 h de uso nocturno). Presenta un PCF 280 l/min. En Abril del 2015 se detectó una sinusitis aguda que precisó tratamiento antibiótico y consulta específica por ORL. Se inicia el uso del Asistente de la Tos (Cough Assist), pues la tos es ineficaz y los PCF <100 l/min. Se enseña a los familiares su manejo para utilización domiciliaria.

En control sucesivo (sept/15), se encuentra estable desde el punto de vista respiratorio, con adecuada adherencia y cumplimentación del tratamiento. Se comprueba en consulta la técnica inhalatoria, con suficiente flujo inspiratorio para poder seguir utilizando el sistema turbuhaler. Las PFR: Espirometría: FVC: 1,72 (32%); FEV1 1,18 (30,3%). Gasometría: ph 7,43; pO2 79; pCO2 36. La evolución de la enfermedad desde el punto de vista motor, impide al paciente realizar la pauta respiratoria dada, por lo que los familiares le realizan hiperinsuflaciones con Ambú, Tos asistida manualmente y utilización del Cough Assist.

En enero del 2016, en el contexto de una exacerbación respiratoria, hay un evidente empeoramiento, con una pulsioximetría nocturna muy patológica, que indica la realización de Traqueostomía que el paciente rechaza. Se modifican los parámetros ventilatorios, con IPAP 20 EPAP 10 y se aumenta el tiempo de uso de la VMNI. Se adapta muy bien a los nuevos parámetros y se objetiva mejora de PFR con nueva pulsioximetría nocturna en febrero del 2016.

**3.- Déficit de movilidad, dolor, espasticidad, prescripciones ortoprotésicas:**

En un inicio al paciente se le previno sobre la fatiga muscular, se le adecuó un plan sencillo de ejercicio físico que garantizase el mantenimiento de los recorridos articulares. Presentaba una marcha con discreto aumento de la base de sustentación y discretamente inestable en los giros (4 tiempos), motivo por el que se le pauta el uso de un bastón inglés. En sucesivas visitas el paciente presenta más torpeza en las ABVD con mayor dificultad en la pinza y en el manejo fino de las manos. Precisa ayuda en el aseo, vestido y para cortar los alimentos. Así mismo comienza con hipotonía en la musculatura extensora de la región cervical, con tendencia a la hiperflexión del cuello, más manifiesta a medida que avanzaba el día. Se prescribió el uso de un Collarín tipo Head Master, que toleró bien. Ante el avance de los signos motores se prescribió una pauta de fisioterapia motora en un Centro de Rehabilitación cercano a su domicilio, que el paciente abandona en las primeras semanas por agotamiento físico. El paciente ha tenido varias caídas por tropiezos, sin fracturas asociadas, motivo por el que se prescribe una ortesis antiequina tipo Rancho de los Amigos (Tibial anterior derecho 2/5), que ha tolerado bien. Se prescribe Silla de

rueda plegable no autopropulsable para facilitar las visitas al hospital y una silla de rueda eléctrica con manejo manual para su entorno más cercano.

**4.- Alteraciones en la deglución, trastornos en el lenguaje y sialorrea.**

El paciente acude al Servicio de Foniatría y Logopedia para ser valorado tras ser diagnosticado de E.L.A. Los aspectos fundamentales que debemos valorar son la:

- Motricidad y alteraciones del sistema estomatognático
- Capacidad de lenguaje, habla y comunicación
- Función deglutoria

***4 a.- Primera valoración Foniátrica-Logopédica:*** el paciente tiene una disartria flácida moderada, con una inteligibilidad del habla reducida a un 50%. Habla enlentecida. Ronquera áspera con cierta inestabilidad. Respiración costal/oral. Leve hipernasalidad. Hipotonía oral e hiperreflexia velar. Se realiza una laringoscopia, que es normal con una leve hipotonía cordal pero, buen cierre. El test de deglución es negativo. No existen signos de inseguridad. No presenta residuos. Usa flexión cervical para la deglución. El seguimiento en la consulta de Foniatría se realizará a los 4 meses teniendo en cuenta el grado de afectación y la fase de la enfermedad. Se pauta logopedia 2 veces en semana. Las sesiones tienen una duración de 30 minutos y los ejercicios se deben realizar en series cortas evitando la fatiga muscular y el cansancio del paciente. El objetivo es el establecimiento de las técnicas rehabilitadoras y compensatorias según las necesidades individuales del paciente:

- Conservar la movilidad cervicofacial
- Conservar la capacidad respiratoria. Se explican ejercicios de respiración, fonación y articulación, así como medidas de prevención de la disfagia. El objetivo principal es el mantenimiento de una buena reserva respiratoria y entrenamiento de la respiración.

Plan de Intervención Logopédico Individualizado (PILI) abarca las siguientes áreas:

- Postura y tono muscular
- Respiración: control y coordinación respiración fonación y articulación.
- Terapia Miofuncional (TMF): realizar ejercicios isotónicos e isométricos para trabajar toda la musculatura orofacial y relación con las funciones del habla, succión, masticación y deglución. Uso de Kinesiotaping.
- Fonación trabajando la estabilidad y la adducción glótica. Utilizando programas específicos como el speech viewer. En el caso de este paciente se desestima otras opciones como el amplificador y laringe artificial por un mal funcionamiento articulatorio no siendo así funcionales.
- Resonancia
- Articulación con un tratamiento conductual-logopédico y ayudas técnicas e instrumentales que favorecen el aumento del tono y la precisión articulatoria como los ejercicios de TMF (con ayuda de material como el ora-light, pantalla oral, etc.), posicionamiento fonético, contrastes mínimos, exageración consonántica, estrategias articulatorias compensatorias, uso de programas informáticos que permitan trabajar la precisión de los sonidos aislados, en sílabas, palabras y frases, etc.
- Tasa de habla: control de la misma.
- Prosodia: controlar y manejar de forma más eficiente sus recursos.
- Disfagia: el trabajo de la disfagia realizado constó de:

  - Mantenimiento de la higiene oral (supervisar la correcta higiene e hidratación de la cavidad oral, piezas dentarias, etc.)
  - Terapia Miofuncional

- Adaptación de la alimentación (modificación de la textura y la consistencia), estimulación neurosensorial (térmica, sabores, olfato, visual, modificación del bolo en textura, sabor y temperatura y estimulación mecánica de la lengua y los pilares faríngeos)

- Estrategia compensatoria (flexión anterior del cuello para proteger la vía aérea, reducir la distancia entre la base de la lengua y la faringe y acercar la epíglotis a la laringe).

- Adaptación del entorno (utensilios adecuados, ambiente tranquilo sin distractores, etc.) y pautas a los familiares.

***4 b.- Segunda valoración Foniátrica-Logopédica:*** se observa un avance de la enfermedad. En la exploración presenta un deterioro cognitivo, enlentecimiento mental. Disartria moderada con mejoría en palabras y series, aunque la inelegibilidad en conversación es reducida. Voz buena. Atrofia y fasciculaciones linguales. En la laringoscopia presenta secreciones en valléculas. Hipotonía con buen cierre. En el test de deglución presenta una deglución fraccionada y leve residuo faríngeo. Tras esta valoración se continúa con el PILI anteriormente descrito haciendo modificaciones como la frecuencia del tratamiento que pasa a 1 vez en semana. Se inicia un Sistema Aumentativo de Comunicación ya que la participación comunicativa del paciente en las actividades de la vida diaria ha disminuido. Se le enseñan todas las ayudas técnicas como comunicadores, apps de móvil y tablet (asistentes de voz, Dilo, Let me talk, etc.), programas específicos de ordenador (barrido, teclados, etc.), manejo de ordenador con el iris del ojo (Tobi, IRISCOM, etc.) y también se diseña una agenda visual personalizada. Esta última es su elección, al ser la más económica y además le permite libertad de expresión ya que incorpora un tablero alfabético que puede modificar en cualquier momento y es de fácil transporte. De este modo, cubre sus necesidades ya que este sistema presenta categorías relacionadas con la familia, la higiene, el ámbito sanitario, las emociones, el dolor, el descanso, lugares, actuaciones sociales…

***4 c.- Tercera valoración:*** se observa un avance importante de la enfermedad presentando una disartria severa con una inteligibilidad del 25%. Hipotonía lingual moderada y fasciculaciones. Movilidad lingual reducida y buen sello labial. Hipernasalidad. Insuficiencia velar. Dificultad en el control de la postura. Laringoscopia normal con leve acúmulo de saliva espesa sobre la epiglotis. Buen cierre vocal. El MECV-V se observa ligero carraspeo con 10 ml néctar y 5, 10 ml de agua. Residuo oral basal en surcos laterales y suelo de la boca (leve aumento). Deglución fraccionada con todas las texturas hasta 5 veces en 10 ml de agua y néctar. Se realiza la indicación de la gastrostomía y es candidato a Toxina Botulínica-A en las glándulas salivares. Dada la evolución de la enfermedad el PILI se centró en instaurar y perfeccionar el Sistema Alternativo de Comunicación.

**5.- Alteración del estado de ánimo: Atención psicológica**

La atención psicológica se centró en el apoyo a la esposa del paciente, Dolores. Ella tiene 60 años, sin estudios y en tratamiento por un síndrome ansioso depresivo previo. Solo cuenta con apoyo de su hija, pero no quiere ocuparla por sus horarios de trabajo. Impresiona no tener recursos personales para manejar la situación, presentando episodios de crisis de angustia anticipada. Se le ofreció apoyo en la consulta individual y asistió a las sesiones grupales con familiares de pacientes que tiene nuestro grupo estructurada. Aquí realizamos técnicas de relajación tipo Mindfullness y también hay un lugar para expresar los sentimientos y las angustias.

A Dolores se le sugirió que expresase sus emociones, que aprendiera alguna técnica de

relajación, que dedicara tiempo a su autocuidado físico y emocional, que aprendiera a delegar en otros familiares (su hija) y que estableciera prioridades a la hora de cuidar de su esposo. También se trabajaron pautas para el dolor y la depresión como: permítase llorar, acepte que el pasado se encuentra detrás y que el futuro será diferente, modifique sus objetivos y expectativas.

También se trabajaron pautas para adaptarse al cansancio y a la falta de tiempo (Tabla I)

**Tabla I: Pautas para adaptarse al cansancio y a la falta de tiempo**

- Cuídese. Coma bien e intente dormir todo lo que pueda. No puede ayudar a su ser querido si se encuentra enfermo.
- Deje para mañana lo que no sea absolutamente necesario.
- Delegue responsabilidades. Pida a los amigos y familiares que le ayuden.
- No se haga a sí mismo responsable de que debe estar siempre junto al paciente.
- Aprenda ejercicios de relajación si tiene dificultades para dormir.
- Evite reducir el contacto social.
- No abandone su trabajo, a menos que sea absolutamente necesario.
- No piense que su asistencia es indispensable. Debe admitir y dedicar tiempo a sus propias necesidades.
- Planifique actividades sociales. Intente hablar de temas que no sean referentes a la enfermedad de su familiar.
- Tanto el cuidador como la persona cuidada necesitan poder estar a solas.

## 6.- Dolor y atención para el final de la vida: Cuidados Paliativos

En diciembre del 2014 es atendido en la Unidad de Cuidados Paliativos (UCP). El paciente manifiesta que se encuentra jubilado, con unos ingresos por pensión de jubilación de unos 1200 euros aproximadamente, habiendo sido empleado de la construcción; analfabeto, sin estudios. Casado con Dolores, que está en tratamiento psiquiátrico por síndrome depresivo previo y que manifiesta que no sabe si podrá ayudar a su esposo cuando la enfermedad evolucione y con una hija de 33 años, que convive con ellos. Poseen una casa terrera en propiedad, que no tiene barreras arquitectónicas. En la actualidad está asintomático, por lo que no requiere ninguna medicación y se continuará seguimiento. Se dan teléfonos de contacto para dudas ó adelanto de consultas en caso de empeoramiento.

En sucesivas visitas se ajusta la dosis de Amitriptilina para evitar la sialorrea, no precisando analgésicos mayores. En el mes de abril del 2015 tuvo una revisión de su grado de Invalidez, reconociéndole una Gran Invalidez, por lo que ahora cobra una pensión de unos 2000 euros. Su hija, Pino, ha dejado su trabajo de dependienta para poder ayudar al cuidado de su padre.

## 7.- Gestión de casos: reuniones del grupo ELA y actuaciones evolutivas en la gestión del caso.

La gestión del caso se inicia durante el ingreso para estudio y posterior confirmación del diagnóstico. La gestora de casos (GC) avisa al resto del Grupo ELA, de la posibilidad de un nuevo caso, a fin de coordinar y agilizar la realización de pruebas para abreviar el tiempo de hospitalización. Durante el ingreso (5 días), se confirmó el diagnostico de ELA de predominio bulbar. Los neumólogos confirmaron la necesidad de VMNI, por lo que se inició la misma con buena tolerancia. El médico rehabilitador pautó el inicio del protocolo de fisioterapia tanto motora como respiratoria, en hospitalización, que continuará al alta domiciliaria de forma ambulatoria. El servicio de endocrinología y nutrición, así como el Foniatra y el logopeda dieron las pautas de deglución segura con

protección de la vía aérea para prevenir la disfagia y las broncoaspiración.

Tras el alta la GC contacta nuevamente con la familia, para conocer de primera mano al paciente en su contexto familiar. Se le explica cómo vamos a realizar el seguimiento (presencial/llamadas telefónicas), se les da el teléfono de la unidad. Así mismo se procede a gestionar las interconsultas necesarias (END, NML, FON, UCP, RHB) para llevar a cabo su seguimiento, intentando unificarlas, para tratar de evitar más visitas de las necesarias al hospital. Se inicia también la coordinación con la Zona Básica de Salud (ZBS) a través de Continuidad de cuidados de enfermería. En esta valoración inicial se analizó el entorno familiar. El paciente trabajó en la construcción. Actualmente jubilado con pensión de unos 1200 euros. Analfabeto. La Unidad de convivencia: vive con su esposa e hija. Unidad familiar: 1 hija de 33 años, Pino. Trabaja como dependienta, en horario partido de 10-14 y de 16-20 h, incluidos los sábados. En campaña de Navidad, trabaja también los festivos. Vive en casa terrera en propiedad, accesible y sin barreras en su interior. Cuidadora principal: Su esposa, Dolores, de 60 años. Analfabeta. En tratamiento por síndrome ansioso depresivo previo. Solo cuenta con apoyo de su hija, pero no quiere ocuparla por sus horarios de trabajo. Impresiona no tener recursos personales para manejar la situación, presentando episodios de crisis de angustia anticipada. Se le recomienda que sea reevaluada por la Unidad de Salud Mental y se le oferta acudir a las reuniones grupales para familiares de afectados por ELA, a cargo del Psicólogo del Grupo ELA, lo cual acepta (nov 2014).

A continuación, se detallan las intervenciones concretas que realizó la GC durante la evolución de la enfermedad

- Necesidad de uso del collarín Head Master: en enero del 2015, se detecta la necesidad de utilizar un collarín cervical tipo Head Master, para evitar el agotamiento muscular de columna cervical. El Rehabilitador realiza la prescripción y la GC contacta con la ortopedia.

- Reagudización respiratoria y prescripción del Cough Assist: en abril del 2015, la UCP nos informa del empeoramiento respiratorio del paciente, por lo que se gestiona una valoración urgente por el neumólogo, que además de antibióticos y el ajuste de los parámetros de la VMNI ya prescribe el asistente de la tos. Los familiares son adiestrados en su manejo en la unidad.

- Suspensión de la rehabilitación ambulatoria: en mayo del 2015, vuelve a presentar una reagudización respiratoria que precisó de tratamiento antibiótico. En la consulta telefónica de seguimiento, los familiares nos plantean la posibilidad del cese de la fisioterapia que recibía en un Centro Concertado pues el paciente está agotado.

- Prescripción de gastrostomía: en la consulta sucesiva con el Endocrinólogo (junio 2015), se le indica al paciente la necesidad de realizarse una gastrostomía, por lo que la GC se coordinó con la DUE de Nutrición, para que el paciente y sus familiares pudieran conocer previamente el manejo de la misma, tras lo que aceptó realizarla. La gastrostomía se realizó en agosto del 2015, sin incidencias.

- Micosis de la estoma de gastrostomía: en noviembre del 2015 se detecta en la ZBS, la infección cutánea del estoma, requiriendo la valoración por parte de Endocrinología y Dermatología.

- Prescripción de silla de rueda: se detecta que el paciente ya no es capaza de deambular sino en tramos pequeños, por lo que se decide la prescripción de una silla de rueda, previa valoración por el Terapeuta Ocupacional.

- Rectorragia por hemorroides en probable relación con estreñimiento pertinaz: en enero del 2016, acude a servicio de urgencias de nuestro hospital ya que presenta una rectorragia, objetivándose que fue debida a una hemorroide debida a un estreñimiento

ocasional, para lo que se dio una pauta de laxantes e insistir en la hidratación.

- Deterioro respiratorio, cambios en el moco ventilatorio, humidificación: A finales de enero del 2016 el paciente presenta un evidente deterioro respiratorio. Se gestiona la recogida de una pulsioximetría en la ZBS y una posterior visita al neumólogo para modificar los parámetros de la ventilación.

- Diarreas en relación a la alimentación por gastrostomía: en febrero del 2016, la familia contacta ya que presenta deposiciones diarreicas desde que sólo realiza la ingesta por la sonda de gastrostomía, por lo que desde la enfermería comunitaria de enlace (ECE) de ZBS se vuelve a reforzar en el manejo de la alimentación por la gastrostomía para evitar que una administración demasiado rápida estimule en reflejo gastrocólico.

- Última llamada tras el fallecimiento: Se mantiene seguimiento hasta que el paciente fallece en su domicilio por una insuficiencia respiratoria aguda el sábado 07 de marzo de 2016. Se realiza una llamada telefónica para saber el estado de los familiares y ayudar en el duelo.

**8.- Enfermería hospitalaria de enlace:**

Durante el ingreso se realizó la primera valoración, tanto del paciente como del cuidador. Durante la entrevista, se valoró el estado físico y mental, la capacidad funcional (Índice de Barthel y Pfeiffer…), y las condiciones del entorno del paciente (barreras arquitectónicas internas y externas). Así mismo, se realizó la valoración del/os cuidador/es y de los sistemas formales e informales de apoyo y los recursos económicos. Estas determinaciones se recogen en la Figura 1, observándose la progresiva pérdida de autonomía y el mayor grado de dependencia con el avance de la enfermedad.

| | *Oct 14* | *Nov 14* | *Ene 15* | *Abr 15* |
|---|---|---|---|---|
| ***Pfeiffer*** | 0 | | | |
| ***Barthel*** | 80 | 60 | 50 | 30 |
| ***Katz*** | B | C | D | E |
| ***Lawton-Brody*** | 7 | 5 | 4 | |
| ***Dowton*** | 0 | 3 | 4 | |
| ***Zarit*** | 45 | 50 | 52 | 56 |

**Figura 1. Análisis evolutivo de diferentes escalas.**

Se inició el proceso de comunicación interniveles asistenciales, contactándose con la enfermera comunitaria de enlace de ZBS (ECE) transmitiéndole información relevante del estado de salud tanto del paciente como de su cuidadora Dolores. Se solicita la captación y el seguimiento, apoyo emocional a la unidad familiar y apoyo profesional en el manejo de la VMNI, e inclusión de Dolores en Taller de cuidadoras. Tras la visita domiciliaria de la ECE con la Trabajadora Social complementamos la historia del caso.

Actuaciones concretas durante el seguimiento del caso:

Gastrostomía: tras llamada mensual de seguimiento, la Gestora del Grupo detecta la presencia de atragantamientos casi a diarios y pérdida de peso por lo que se procede a solicitar la gastrostomía. Se inicia adiestramiento en el manejo de la gastrostomía, a la cuidadora, por parte de la enfermera de nutrición. Se solicita a ECE apoyo profesional para el manejo de la gastrostomía.

- Micosis de estoma de la gastrostomía: Se recibe información de la ECE del mal aspecto del estoma con placas blanquecinas y prurito, lo

cual se comunica a la Gestora del Grupo que contacta cita con endocrino y endocrinología

- Suspensión del seguimiento en consultas externas: A finales de Enero, dada la evolución y el estado del paciente, se decide suspender seguimiento en consultas externas y pasa a control exclusivo por su UAF, en el domicilio, con apoyo del Grupo ELA, en coordinación con nosotros. Se contacta con su ECE, transmitiendo la decisión del Grupo ELA, para que atienda las necesidades del paciente y sus cuidadoras, solicitando apoyo profesional y refuerzo de los cuidados dado el cansancio del rol de la cuidadora principal.

- Diarreas en relación a la alimentación por gastrostomía: Se le notifica a la ECE de la presencia de este problema que refuerza con información práctica del ritmo y frecuencia de la alimentación por la gastrostomía. El problema se resuelva tras esta intervención.

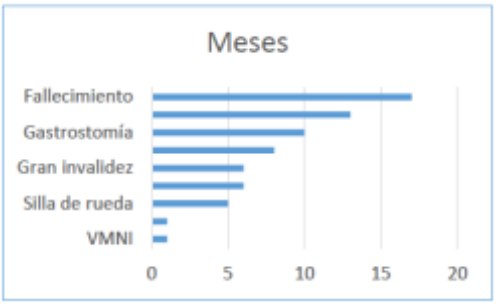
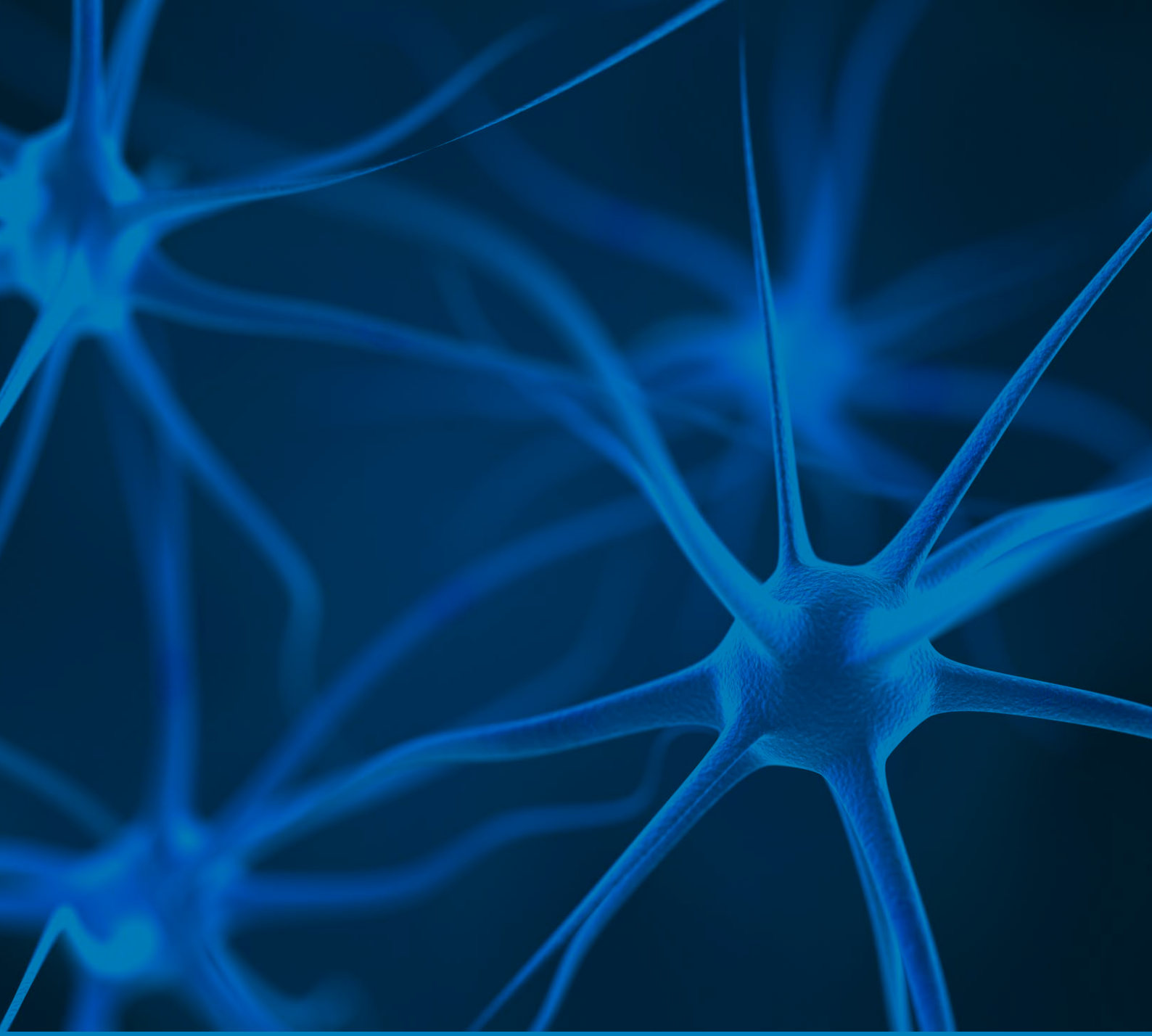



**Figura 2. Necesidades del paciente a lo largo del curso de la enfermedad**

**Figura 3. Enseñanza del Cough Assist en la unidad de fisioterapia respiratoria**

**Figura 4. Enseñanza del uso del ambú**



Patrocinado por ITALFARMACO