

Módulo 1. Introducción a la ELA

I. INTRODUCCIÓN

La Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) es una enfermedad del Sistema Nervioso Central (corteza del cerebro, tronco del encéfalo y médula espinal). Se caracteriza porque las neuronas degeneran y mueren.

La desaparición de las neuronas motoras tiene como consecuencia neurodegeneración y atrofia muscular por lo que su característica clínica principal es la debilidad muscular que avanza hasta la parálisis, extendiéndose de unas regiones corporales a otras.

La presentación de la enfermedad es muy variable. Puede aparecer como debilidad muscular, alteraciones en el habla o en la capacidad de tragar (deglución) o, con menor frecuencia, como debilidad de los músculos respiratorios.

La progresión de la enfermedad también puede variar en cada paciente. La esperanza de vida se estima en una media de 3 a 5 años, aunque hay formas de progresión más lenta. La ELA puede afectar adultos de cualquier edad (se ha descrito de forma excepcional una forma infantil) pero aparece principalmente entre los 50-70 años.

La incidencia de la enfermedad es de 1-2 nuevos casos por 100.000 habitantes/año con una prevalencia de 3,5 casos por cada 100.000 habitantes. En España hay aproximadamente 4.000 pacientes, 800 aproximadamente en Andalucía.

Es una enfermedad de aparición fundamentalmente esporádica (o sea, sin causa conocida ni antecedentes en la familia) pero hay una forma familiar que supone un 5-10% de todos los casos. Dado que no disponemos de un tratamiento curativo, **el objetivo primordial es conseguir que el paciente y su entorno dispongan de los cuidados necesarios para mantener una calidad de vida aceptable.** Para ello debemos afrontar un reto muy importante que es disminuir la demora diagnóstica, imprescindible para proporcionar estos cuidados de forma precoz y para disminuir el sufrimiento derivado de la incertidumbre.

El segundo objetivo es conseguir que todo paciente diagnosticado de ELA sea tratado por un equipo multidisciplinar especializado en la enfermedad y que trabaje en estrecha colaboración con los recursos asistenciales más próximos al domicilio (Atención Primaria, Hospitales Comarcales) en una red coordinada por las Enfermeras de Enlace, también llamadas de Gestión de Casos.

El tercer objetivo para conseguir es mejorar de forma sustancial la Asistencia Social a estos pacientes. La rápida y devastadora evolución, muchas veces en pacientes en edad laboral, hace que los requerimientos de soporte, movilidad, ayudas y adaptación psicológica y emocional sean insuficientes y tardías.

Los profesionales implicados en esta terrible enfermedad, gestores, administración y la sociedad en su conjunto debemos unir esfuerzos para un único proyecto, el compromiso de conseguir los medios necesarios y la mejor forma de organización para el cuidado y tratamiento de los enfermos con ELA.

II. SÍNTOMAS, DIAGNÓSTICO Y EVOLUCIÓN

Ya hemos dicho que la esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad del sistema nervioso en la que las células nerviosas responsables de la movilidad muscular (neuronas motoras) van degenerando y destruyéndose por lo que el estímulo nervioso no llega a los músculos y éstos se van paralizando y atrofiando.

Puede afectar a muchos grupos musculares distintos. Por ejemplo, puede empezar afectando a una mano o un pie, pero también puede afectar a los músculos que nos hacen hablar o tragar (deglución). Da igual el territorio por el que aparezcan los primeros síntomas, con el tiempo se van afectando todos los grupos musculares, incluidos los respiratorios como el diafragma, lo que lleva en todos los casos a una paralización completa de brazos y piernas (tetraplejia), a la imposibilidad de hablar y comunicarse por la voz, a no poder tragar por lo que el paciente tiene que alimentarse y tomar líquidos por una sonda que va al estómago y, de forma progresiva, a insuficiencia respiratoria que será la causa final de muerte.

No se afecta la sensibilidad (tacto, dolor, etc.), los movimientos de los ojos ni el control de esfínteres. En general se conserva la capacidad intelectual, aunque hay casos que se acompañan de demencia.

No existe una prueba diagnóstica (análisis, biopsia, etc.) para la ELA por lo que suele tardarse bastante (varios meses) en diagnosticarse ya que se basa en los síntomas, descartar otras enfermedades, muchos estudios neurológicos, etc.

La forma de presentación y evolución es muy variable, pero podemos distinguir dos tipos principales:

- ✓ **Medular (clásica).** Es la forma más frecuente (60-65% de los casos). Se manifiesta como debilidad, sin dolor, en una extremidad. Puede empezar en manos, brazos, pies, o piernas. Se va extendiendo progresivamente a todas las extremidades.
- ✓ **Bulbar.** 20% de los casos. Presentan al inicio dificultad para hablar (disartria), dificultad para tragar (disfagia), que al principio se nota con los líquidos y después con todos los alimentos. La imposibilidad para tragar produce una continua salivación muy molesta para los enfermos (no es que se produzca más saliva, sino que al no poder tragar la tienen que expulsar, se llama sialorrea).

El resto de los tipos de ELA son menos frecuentes, pero conviene conocer que existen:

- ✓ **Flail Arms:** Es una forma poco frecuente pero muy característica porque afecta únicamente a los brazos de forma completa. Los brazos se convierten en dos apéndices inertes y pesados que afecta mucho a la calidad de vida del paciente. Estos casos tienen una supervivencia más prolongada.
- ✓ **Otras formas: Respiratoria:** Se afecta el diafragma desde el inicio.
Flail Leg: como Flail arms pero afectando a las piernas. **Head drop,** o cabeza caída. Muy rara.

Cualquiera que sea la forma de presentación que hemos descrito, con el tiempo se van sumando todos los territorios afectados por lo que el resultado final es el mismo para todos los enfermos.

III. ATENCIÓN A LA ELA. UNIDADES MULTIDISCIPLINARES

En la Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) no existe un tratamiento curativo, tiene una esperanza de vida limitada, con gran capacidad invalidante y con unas consecuencias muy importantes en la vida del paciente que le generan necesidad de cuidados permanentes y cambiantes, así como problemas emocionales y psicológicos. La repercusión en las familias de las personas enfermas tanto en lo personal como en lo social y económico es también un factor para tener en cuenta.

Aunque no dispongamos de fármacos curativos o que cambien realmente el curso de la enfermedad, es muy importante desarrollar todos los cuidados sanitarios que mejoren los síntomas y la calidad de vida del enfermo y de sus familiares.

Hay un medicamento que se da a todos los pacientes cuando se diagnostican que se llama **Riluzole**. Enlentece algo la evolución de la enfermedad, pero muy poco (de media unos tres meses). Lo que ha cambiado sustancialmente la calidad de vida de los enfermos de ELA ha sido la organización de Unidades Multidisciplinares en los hospitales.

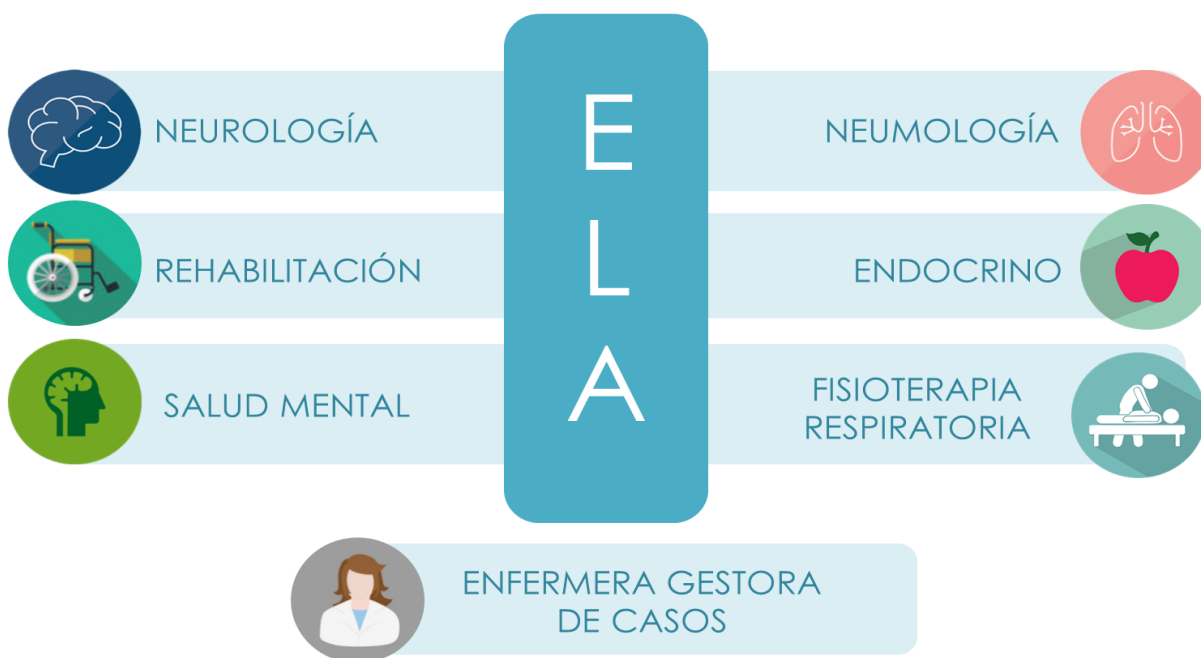
Una Unidad Multidisciplinar significa que una serie de especialistas se organizan para ver al paciente en una sola cita y asistirle en los síntomas y problemas que van apareciendo.

Dado que la ELA afecta a muchas funciones del organismo y las alteraciones van sumándose en cortos espacios de tiempo, los enfermos necesitan la asistencia de varios especialistas lo que significaría muchas citas, tiempos de espera inasumibles, tener que ir a distintas zonas de consulta (a veces incluso en edificios u hospitales distantes). Hay que sumar las barreras arquitectónicas, las necesidades de recetas, productos de ortopedia, etc.

Las **Unidades Multidisciplinares de ELA** se organizan alrededor de una **Enfermera Gestora de Casos (EGC)** que será la responsable de coordinar a los especialistas, citar a los enfermos y facilitarles el acceso a otros especialistas, darle los medicamentos (son fármacos que no se dan en las farmacias sino en el mismo hospital), proporcionar las recetas para los aparatos de ortopedia que van necesitando como las sillas de ruedas, adaptadores para el baño, etc.

Habitualmente a los enfermos de ELA se les ve en la Unidad Multidisciplinar cada 3 meses. El paciente tiene un teléfono directo a la EGC por si tiene que contactar entre las visitas o aparecen problemas o dudas. La EGC será el nexo de unión entre la asistencia hospitalaria (donde está la Unidad Multidisciplinar) y la Atención Primaria (Centro de Salud)

➤ UNIDAD BÁSICA MULTIDISCIPLINAR ELA:



Los especialistas imprescindibles para atender a un enfermo de ELA son:

- ✓ **Neuróloga:** especialista del Sistema Nervioso. Será el responsable de realizar el diagnóstico, de comunicárselo al paciente y familiares aclarando en lo posible las dudas y preguntas. Es el que inicia el tratamiento con *Riluzole*. A lo largo de la enfermedad le va informando por ejemplo para entrar en un ensayo clínico o hacer estudios genéticos.

- ✓ **Neumología:** especialista del sistema respiratorio. Su papel es muy importante para intentar evitar y tratar las principales complicaciones que se dan en la ELA. La debilidad progresiva de los músculos de la respiración provoca que la tos, que es nuestro principal mecanismo de defensa contra las infecciones o por ejemplo si nos atragantamos, pierda eficacia. Hay que tener en cuenta que todos producimos habitualmente secreciones (moco) que ayuda a limpiar la vía aérea y arrastra partículas. Si no lo expulsamos, provoca tapones e infecciones. Por eso es muy importante que se empiece a hacer ejercicios de Fisioterapia Respiratoria desde el inicio de la enfermedad. Esto servirá para prevenir complicaciones y retrasar la aparición de la Insuficiencia Respiratoria.

A medida que la enfermedad avanza y el enfermo nota sensación de falta de aire (disnea) al moverse o nota que al tumbarse se asfixia (ortopnea) es señal de que el diafragma está débil. En ese momento se puede empezar tratamiento con aparatos que ayudan a respirar a través de una mascarilla nasal. Se llama **Ventilación No Invasiva** y normalmente se usan unos aparatos que se llaman **BiPAP**.

Cuando este tratamiento no es suficiente significa que la enfermedad ha llegado a su final (la parálisis respiratoria es incompatible con la vida). En ese momento se puede realizar una **Traqueotomía** si el paciente lo ha solicitado. Hacer una traqueotomía significa hacer un agujero en el cuello para conectar un respirador directamente a la tráquea. Se llama **Ventilación Invasiva**. Puede prolongar la vida del paciente, pero hay que informarle bien ya que la enfermedad seguirá progresando de forma implacable.

- ✓ **Nutrición / Digestivo.** Son los responsables de mejorar la alimentación del enfermo de ELA. Evitar la desnutrición y tomar las medidas necesarias cuando el paciente ya no puede tragar. La dificultad para tragar (**disfagia**) es uno de los síntomas más frecuentes y molestos en la ELA. Al principio se presenta como dificultad para tragar líquidos por lo que hay que darle al enfermo los líquidos con unos polvos que lo espesan. Lo que mejor traga el enfermo de ELA son los alimentos densos, pastosos y homogéneos (lo peor es la mezcla de texturas: sólido con líquido como una sopa de fideos p.ej). Toleran bien tipo natillas, yogur o pures bien pasados.

Con el tiempo ya no puede tragar prácticamente nada y hay que colocar una sonda que va directamente al estómago (**Gastrostomía Percutánea o PEG**) por donde se administra todo el alimento y líquidos que el enfermo necesita para vivir.

Ya hemos dicho que, en la ELA, la **sialorrea** se produce fundamentalmente por la disminución en la capacidad de tragar y contener sus propias secreciones (no por exceso de la saliva). Además, al estar afectados los músculos de la cara, no pueden sellar los labios y no pueden contener la salida de la saliva. Hay medicamentos para disminuir la cantidad de saliva que se produce, pero tienen efectos secundarios y no siempre son efectivos.

- ✓ **Rehabilitación.** Los médicos de rehabilitación junto a los **Fisioterapeutas de la parte motora** (se llaman así para diferenciarlo de la Fisioterapia dirigida especialmente a la respiración) son los que ayudan a prevenir complicaciones derivadas de la debilidad y atrofia muscular. Ayudan al enfermo a compensar las limitaciones mediante ejercicios o ayudas ortopédicas de forma progresiva y siempre pensando en que el paciente conserve en lo posible una vida activa y autónoma.

También ayudará al enfermo y sus familiares a adaptar el entorno del domicilio evitando las barreras arquitectónicas, adaptando el baño, etc.

Otro papel importante será, junto a los **Logopedas**, para mejorar la comunicación oral o, cuando sea necesario, mediante sistemas alternativos de comunicación (SAACs, ver módulo 3).

CONCLUSIONES:

Son muchos los profesionales implicados en la atención a los pacientes con ELA. Hemos visto los principales en el ámbito sanitario, pero en los últimos años, las Unidades Multidisciplinares han ido ampliando las redes de atención para cubrir en lo posible la mayor parte de necesidades que van surgiendo: Servicios de Urgencia, Hospitalización Domiciliaria, Cuidados Paliativos, etc.

También se han ido creando alianzas con las estructuras sociosanitarias dado que la enfermedad repercute de forma brutal sobre la situación laboral y económica del paciente y de sus cuidadores: Trabajo Social, Asociaciones de Pacientes, etc.

De todos estos temas se hablará en los siguientes módulos.

