

Rehabilitación en pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA). Revisión de la evidencia reciente

Autor: Martínez González, Elena (Graduada en Fisioterapia).

Público: Fisioterapeutas, médicos rehabilitadores. **Materia:** Rehabilitación. **Idioma:** Español.

Título: Rehabilitación en pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA). Revisión de la evidencia reciente.

Resumen

La esclerosis lateral amiotrófica es una enfermedad neurodegenerativa progresiva y con desenlace fatal, caracterizada por una debilidad creciente de los músculos voluntarios, así como problemas en el habla, disfagia y la respiración. No existe un tratamiento curativo, por lo que el manejo de la enfermedad es lo que puede mejorar en cierta medida la calidad de vida de estos pacientes, así como servir de apoyo a sus familiares. En esta revisión analizamos los últimos artículos publicados en las principales bases de datos para el manejo de esta enfermedad.

Palabras clave: esclerosis lateral amiotrófica, fisioterapia respiratoria, rehabilitación.

Title: Rehabilitation in patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS). Review of recent evidence.

Abstract

Amyotrophic lateral sclerosis is a progressive neurodegenerative disease with fatal outcome, characterized by an increasing weakness of the voluntary muscles, as well as problems in speech, dysphagia and breathing. There is no curative treatment, so the management of the disease is what can improve to a certain extent the quality of life of these patients, as well as support their families. In this review we analyze the latest articles published in the main databases for the management of this disease.

Keywords: Amyotrophic lateral sclerosis, respiratory physiotherapy, rehabilitation.

Recibido 2018-05-17; Aceptado 2018-05-22; Publicado 2018-06-25; Código PD: 096080

La esclerosis lateral amiotrófica es una enfermedad neurodegenerativa progresiva y con desenlace fatal, caracterizada por una debilidad creciente de los músculos voluntarios, así como problemas en el habla, disfagia y la respiración. No existe un tratamiento curativo, por lo que el manejo de la enfermedad es lo que puede mejorar en cierta medida la calidad de vida de estos pacientes, así como servir de apoyo a sus familiares.

Con una incidencia de 2 pacientes por cada 100.000 personas, se trata de la enfermedad de motoneurona más común, y la tercera enfermedad neurodegenerativa en función de su incidencia ².

La supervivencia media de la enfermedad está entre 3 y 5 años desde la presentación de los síntomas, aunque un 5-10% de los pacientes pueden sobrevivir una década o más ³.

La rehabilitación, entendida como la disciplina que trata de lograr el máximo potencial a las personas, a pesar de su discapacidad, se encarga del tratamiento de gran parte de los síntomas que presentan los pacientes: calambres, espasticidad, sialorrea, fatiga, debilidad muscular, contracturas, afectación respiratoria...

Se realiza una búsqueda en Medline y en la librería Cochrane, limitada al idioma inglés, con las palabras clave "rehabilitation", "physical therapy" y "amyotrophic lateral sclerosis", teniendo en cuenta únicamente los resultados de los últimos 5 años, encontrando 49 artículos, de los cuales se seleccionan 19 por su relación con el tema.

Los estudios publicados en estos años, en líneas generales, se centran en tres grandes bloques:

➤ Tratamiento respiratorio del paciente.

De los cuatro artículos publicados sobre la eficacia de la terapia respiratoria en pacientes con ELA, 3 son revisiones sistemáticas ^{4, 5, 6}. Las conclusiones son similares, en todas ellas se refleja la falta de evidencia al respecto, la heterogeneidad de los artículos encontrados y de los protocolos de tratamiento empleados. Aún hay poca evidencia al respecto, pero se recomienda incorporar las técnicas de rehabilitación respiratoria en estos pacientes para mejorar su calidad de vida, sus resultados respiratorios y para prolongar su supervivencia.

Los tratamientos que suelen incluirse en los distintos protocolos estudiados son el fortalecimiento de los músculos inspiratorios, la enseñanza de la respiración diafragmática, el uso de ventilación mecánica no invasiva (cough assist), y entrenamiento del reclutamiento de volumen pulmonar. Los resultados se establecieron en general midiendo la capacidad vital forzada (FVC), el volumen espiratorio forzado en un segundo (FEV₁), y midiendo la fuerza de la musculatura respiratorio (máxima presión inspiratoria y espiratoria).

En el otro estudio, publicado por Plowman et al.⁷, se evaluó la efectividad del entrenamiento de la musculatura espiratoria. Con una muestra de 25 pacientes (15 para el grupo de intervención y 10 para el control), se demostró que el trabajo de la musculatura espiratoria fue eficaz y bien tolerado, logrando un aumento significativo en la presión máxima espiratoria, y un mayor desplazamiento hioideo durante la deglución tras dicho entrenamiento, es decir, mejorando la cinemática de la deglución, si bien, la pequeña muestra hace necesario un mayor estudio sobre el tema.

➤ **El manejo de la enfermedad para mantener la calidad de vida, tanto del paciente como de sus familiares.**

Para poder ofrecer un tratamiento adecuado a estos pacientes se necesita un equipo multidisciplinar, compuesto por: neurólogo, neumólogo, fisioterapeuta, logopeda, terapeuta ocupacional, psicólogo, enfermero, trabajador social, y en las etapas finales, equipo de cuidados paliativos.

Se recomienda que se considere el uso de ayudas externas no como un paso atrás en el estado del paciente, sino como una ayuda que le permite mantener su independencia. Por ello, ante la debilidad muscular, que es uno de los síntomas principales de la enfermedad, se enfatiza el uso de muletas, sillas de ruedas manuales o eléctricas, ortesis para el síndrome de cabeza caída, herramientas adaptativas para el aseo, comida o higiene, así como para el uso de ordenadores o dispositivos móviles. Un apartado muy importante que suele estar afectado es el de la comunicación, y para ello se disponen hoy en día tanto de tableros sencillos donde escribir, como dispositivos electrónicos más complejos que permiten la comunicación sencillamente con los ojos. En este último apartado podemos contar con varios niveles, que van desde un sencillo software gratuito que permite controlar el ordenador mediante el seguimiento de ojos usando la webcam, a dispositivos como el Irisbond, Tobii PCEye o Magic Eye, más complejos y con una mayor facilidad de uso.

Se recomienda realizar ejercicio físico, aunque hay estudios contradictorios al respecto que tienen que ser contrastados, puesto que son aún pocos y con muestras muy pequeñas^{8,9}, aunque en estudios con ratones se ha evidenciado que el ejercicio con resistencia moderada retrasa el avance de la enfermedad y aumenta la supervivencia, mientras que el entrenamiento de alta intensidad es perjudicial para el paciente (Carreras, et al., 2010; Mahoney, Rodriguez, Devries, Yasuda, & Tarnopolsky, 2004). A pesar de las contradicciones, basándose en la evidencia disponible y en la literatura sobre ejercicio de otras enfermedades neuromusculares, se puede concluir que realizar ejercicio a una intensidad moderada es seguro para pacientes con ELA, pero si se aumenta a una intensidad alta provoca fatiga, dolores musculares e inflamación, por lo que no se debería recomendar a estos pacientes. Además, suelen ser mejor toleradas las sesiones en grupo, que ayudan a promover las interacciones sociales¹⁰.

Los pacientes con ELA suelen presentar pérdida de peso, por varias razones: depresión, disfagia, debilidad muscular, hipermetabolismo (que aparece en más de un 50% de los casos), etc. La disfagia provoca que el tiempo que pasan comiendo se alargue, por lo que desciende el apetito. Se ha comprobado que los pacientes con mayor pérdida de peso tienen un peor pronóstico, así que es importante llevar a cabo estrategias que lo impidan: adaptación de la comida, mantenimiento de la postura, tomar alimentos con altos niveles de proteínas y calorías, y nutrición parenteral cuando sea necesario.

En cuanto a los cuidados respiratorios, resulta vital la ventilación mecánica no invasiva, a pesar de que no suele ser muy bien tolerada, pero es un tratamiento efectivo a largo plazo para estos pacientes, que tienen afectado tanto el diafragma como los músculos espiratorios. Cuando ya resulta insuficiente, se hace necesaria la ventilación mecánica invasiva, mediante traqueotomía, lo cual aumenta el tiempo de supervivencia del enfermo durante meses o años, teóricamente.

➤ **Distintos tratamientos para mejorar la fatiga.**

Una revisión Cochrane de 2018 analizó los estudios publicados hasta la fecha con procedimientos farmacológicos (modafinil) y no farmacológicos (ejercicio resistido, ejercicios respiratorios y estimulación transcraneal magnética repetitiva) como tratamiento para la fatiga de los pacientes con ELA¹¹. Con tan sólo un estudio analizado de cada estrategia de intervención, y sumando en total 86 pacientes involucrados, los autores de la revisión no encuentran implicaciones claras para la rehabilitación de estos pacientes, si bien el estudio con modafinil fue el único doble ciego que obtuvo resultados claramente diferentes entre el grupo objeto de intervención y el grupo control.

Bibliografía

1. Soriani MH, Desnuelle C. Care management in amyotrophic lateral sclerosis. *Rev Neurol (Paris)*. 2017 May;173(5):288-299. doi: 10.1016/j.neurol.2017.03.031.
2. Soriani MH, Desnuelle C. [Epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis]. *Rev Neurol* 2009;165(8–9):627–40.
3. Logroscino G, Traynor BJ, Hardiman O, Chio A, Couratier P, Mitchell JD, et al. Descriptive epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis: new evidence and unsolved issues. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2008;79(1):6–11.
4. Eidenberger M, Nowotny S. Inspiratory muscle training in patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis: A systematic review. *NeuroRehabilitation*. 2014;35(3):349-61. doi: 10.3233/NRE-141148.
5. Ferreira GD, Costa AC, Plentz RD, Coronel CC, Sbruzzi G. Respiratory training improved ventilatory function and respiratory muscle strength in patients with multiple sclerosis and lateral amyotrophic sclerosis: systematic review and meta-analysis. *Physiotherapy*. 2016 Sep;102(3):221-8. doi: 10.1016/j.physio.2016.01.002.
6. Macpherson CE, Bassile CC. Pulmonary Physical Therapy Techniques to Enhance Survival in Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Systematic Review. *J Neurol Phys Ther*. 2016 Jul;40(3):165-75. doi: 10.1097/NPT.0000000000000136.
7. Plowman EK, Watts SA, Tabor L, Robison R, Gaziano J, Domer AS, Richter J, Vu T, Gooch C. Impact of expiratory strength training in amyotrophic lateral sclerosis. *Muscle Nerve*. 2016 Jun;54(1):48-53. doi: 10.1002/mus.24990.
8. Lunetta C, Lizio A, Sansone VA, Cellotto NM, Maestri E, Bettinelli M, et al. Strictly monitored exercise programs reduce motor deterioration in ALS: preliminary results of a randomized controlled trial. *J Neurol* 2016;263(1):52–60.
9. Dal Bello-Haas V, Florence JM. Therapeutic exercise for people with amyotrophic lateral sclerosis or motor neuron disease. *Cochrane Database Syst Rev*. 2013 May 31;(5):CD005229. doi: 10.1002/14651858.CD005229.pub3.
10. Paganoni S, Karam C, Joyce N, Bedlack R, Carter GT. Comprehensive rehabilitative care across the spectrum of amyotrophic lateral sclerosis. *NeuroRehabilitation*. 2015;37(1):53-68. doi: 10.3233/NRE-151240.
11. Gibbons C, Pagnini F, Friede T, Young CA. Treatment of fatigue in amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. *Cochrane Database Syst Rev*. 2018 Jan 2;1:CD011005. doi: 10.1002/14651858.CD011005.pub2.