

## IV. REHABILITACION EN EL PACIENTE CON ELA

Desde el inicio de la enfermedad, los profesionales de los Servicios de Rehabilitación deben participar en el manejo integral de las personas afectadas de ELA. El abordaje rehabilitador en pacientes con ELA debe ser un proceso progresivo, adaptado a los distintos estadios de la enfermedad, orientado a objetivos concretos, y que tiene como finalidad fundamental sustentar la calidad de vida de estos pacientes, mantener el mayor grado de autonomía y tratar las posibles complicaciones que vayan apareciendo.

Estos programas de rehabilitación deben ser abordados siempre en el contexto de un equipo multidisciplinar (1).

### 1. Principios Generales: Valoración Inicial y Seguimiento

La atención clínica del paciente con ELA se rige por los tres principios que se mencionan a continuación (2):

- a. La primera consulta con el médico rehabilitador se debe realizar tras el diagnóstico de la enfermedad.
- b. La evaluación debe realizarse con el empleo de escalas estandarizadas para la planificación del tratamiento.
- c. El acceso al programa de rehabilitación se decidirá dependiendo del estadio de la enfermedad y de la afectación clínica de cada paciente.

La primera evaluación clínica, en la consulta de rehabilitación, debe registrar en la historia clínica y mediante exploración, todos los síntomas que caracterizan a la enfermedad. Los datos clínicos más relevantes que deben ser registrados se recogen en la tabla 1:

Tabla 1. Signos y síntomas en la ELA	
Signos y síntomas de afectación de neurona motora superior	Espasticidad Hiperreflexia Reflejos patológicos Labilidad emocional
Signos y síntomas de afectación de neurona motora inferior	Debilidad muscular Atrofia muscular Fasciculaciones Calambres musculares Hipotonía muscular Arreflexia
Signos de afectación bulbar	Disartria Disfagia Sialorrea Parálisis pseudobulbar
Signos y síntomas respiratorios	Disnea Dificultad respiratoria nocturna Uso de musculatura respiratoria accesoria
Otros signos y síntomas	Fatiga Pérdida de peso Dolor

Es recomendable el empleo de escalas de valoración clínica, como la **Escala de Asworth Modificada**, para la medida y seguimiento de la espasticidad; la **Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale Revised (ALSFRS-R) (Anexo I)**, específicamente diseñada para medir la evolución de la ELA y la **Escala de Barthel** como medida del nivel de dependencia.

Desde una perspectiva clínico-funcional, la ELA puede iniciarse y evolucionar presentando una gran variabilidad de síntomas diferentes de unos pacientes a otros. Podemos establecer dos grandes grupos de pacientes:

- (a) Pacientes con ELA que se presenta con signos de afectación bulbar donde predominaran síntomas como la disfagia, sialorrea o disartria, y
- (b) Pacientes con inicio de síntomas de neurona motora inferior (NMI) y superior (NMS), cuya evolución podemos ver, de forma orientativa, en la tabla 2. Se clasifica en seis estadios clínico-funcionales sin olvidar que en cualquier momento de la evolución pueden aparecer síntomas bulbares añadidos (2).

<b>Tabla 2. Estadios clínico-funcionales</b>	
<b>Estadio I</b>	Movilidad conservada Independencia para las actividades básicas de la vida diaria (AVD). Debilidad de algunos grupos musculares
<b>Estadio II</b>	Deambulación conservada. Debilidad moderada en grupos musculares pudiendo necesitar algún dispositivo compensatorio. Independencia para las AVD (puede precisar mayor tiempo de ejecución de estas).
<b>Estadio III</b>	Persiste la capacidad de deambulación Necesidad de dispositivo para asistir la marcha Debilidad severa de algunos grupos musculares. Puede presentar limitación funcional moderada y precisar ayuda para algunas AVD
<b>Estadio IV</b>	Debilidad moderada-severa en miembros inferiores / moderada en miembros superiores. Ayuda para las transferencias y para la marcha (solo distancias cortas). Silla de ruedas para distancias medias-largas y exteriores. Necesita ayuda para las AVD.
<b>Estadio V</b>	Debilidad severa con importante deterioro de la movilidad y de la resistencia. Puede presentar dificultad para el control de cabeza y tronco. Silla de ruedas para todo tipo de desplazamientos. Dependiente para las AVD. Puede existir dolor en articulaciones inmovilizadas. Desarrollo de debilidad de musculatura respiratoria
<b>Estadio VI</b>	Paciente encamado. Máxima asistencia para las actividades de la vida diaria (AVD). Agravamiento progresivo de la debilidad respiratoria.

La evaluación periódica de los pacientes con ELA se realizará mediante revisiones periódicas, siendo recomendable una periodicidad aproximada de 3 meses, y solo en el caso de una evolución lenta de la enfermedad de 6 meses. En cada revisión es recomendable incluir una evaluación de:

1. Afectación motora
2. Capacidad de marcha
3. Capacidad de manipulación
4. Nivel de dependencia para las AVD
5. Necesidad de ortesis y/o ayudas a la marcha.
6. Trastornos del lenguaje
7. Presencia de disfagia
8. Sialorrea
9. Presencia de espasticidad
10. Presencia de dolor

A lo largo de la evolución de la enfermedad y dependiendo de los déficits que los pacientes presenten, las revisiones periódicas nos servirán para adaptar el programa terapéutico a los síntomas, y sobre todo para evaluar la respuesta al programa de tratamiento (fatiga, disnea, calambres, espasmos). Se realizará la adaptación de ayudas técnicas en los casos que sea necesario, y se indicarán los tratamientos farmacológicos y/o terapias compensadoras precisas para mejorar la calidad de vida y grado de dependencia del paciente.

## **2. Tratamiento rehabilitador del paciente con ELA**

El tratamiento rehabilitador es una parte esencial de la terapia del paciente con ELA. Una vez establecido el diagnóstico de la enfermedad, es precisa la sincronía de un gran número de estrategias terapéuticas, basadas en la evaluación de la progresión y la detección de nuevos síntomas y signos (3).

El médico rehabilitador tiene un papel integrador sincronizando dichas estrategias y los objetivos de las diferentes áreas asistenciales entre las que se incluyen: fisioterapia, terapia ocupacional, y logopedia. En todos los casos, la visión global de la atención al paciente con ELA debe incluir unos objetivos específicos que incluirán:

1. Valorar, seguir, tratar y/o compensar los déficits musculares y funcionales y síntomas asociados en los distintos estadios de la enfermedad descritos previamente.
2. Prevenir y tratar las posibles complicaciones
3. Prevenir la fatiga muscular por sobreuso y la atrofia muscular por desuso y establecer un programa de ejercicio físico que conlleve un ahorro energético para el paciente
4. Mantener el mejor nivel funcional y autonomía posibles según el nivel de dependencia apoyándose en la adaptación de ortesis, ayudas a la marcha y recomendación de ayudas técnicas.
5. Orientar al paciente y sus familiares en la adaptación de su entorno.

### a. Síntomas y tratamiento farmacológico

El paciente con ELA puede presentar diferentes síntomas que van a interferir en sus capacidades funcionales y su calidad de vida y que habrá que abordar con tratamiento farmacológico asociado a la terapia física (3-6). El tratamiento farmacológico sintomático se ha abordado en el apartado I.5.b. El tratamiento de la sialorrea se detalla en el apartado V.2.

### b. Fisioterapia

El tratamiento fisioterápico debe ser individualizado para cada paciente, dependiendo de los síntomas y del estadio en que se encuentre la enfermedad. Debe iniciarse de forma precoz en el hospital más cercano al domicilio del paciente para evitarle traslados que pueden provocarle fatiga.

- Aunque un programa físico no puede mejorar la fuerza de los músculos ya debilitados, los ejercicios de fortalecimiento sin o con baja resistencia, y los ejercicios aeróbicos a niveles submáximos, como la natación, el caminar y montar en bicicleta, pueden ser componentes importantes de un plan de tratamiento en estadios iniciales.  
Posteriormente, cuando estas actividades no se pueden realizar, es recomendable la selección de un programa de ejercicios adecuado al nivel funcional del paciente, basado en sus necesidades, y capacidades. Aunque no hay suficiente evidencia para recomendar la realización de ejercicios de fortalecimiento en la musculatura no afecta, sí parece que el paciente mantiene un mejor nivel funcional durante más tiempo con ellos.
- El programa de ejercicios debe reunir objetivos claros que deben incluir (1,3,7):
  - mantenimiento del rango de movimiento de las articulaciones.
  - prevención de contracturas.
  - reducción de la rigidez y de la sensación de disconfort con ejercicios de estiramientos.
- Están especialmente indicados los ejercicios de estiramiento, para prevenir rigideces en los miembros débiles, y ejercicios con resistencia ligera de los miembros no debilitados o afectados. No se puede establecer una recomendación clara sobre los programas de ahorro de energía.
- Los ejercicios físicos deben realizarse diariamente y convertirse en una rutina. El tiempo diario de ejercicio debe estar entre 30 y 45 minutos, debiendo dividirse en 2 o 3 sesiones dependiendo de la tolerancia del paciente y evitando siempre la aparición de fatiga.
- Es importante incluir en el programa terapéutico al familiar o cuidador principal (3), de manera que ayude al paciente en la realización del programa físico en el

domicilio, sobre todo, cuando la enfermedad ha progresado. Los familiares y/o cuidadores deben conocer cómo realizar las maniobras que mejoran síntomas tan molestos como los calambres o la espasticidad. Además, deben estar formados en el manejo del paciente en estadios avanzados de la enfermedad (movilización en la cama o en la silla, transferencias, cambios posturales, etc.).

- Los programas de ejercicios domiciliarios parecen mejorar la función de los pacientes con ELA de forma similar que aquellos programas supervisados en salas de terapia, por lo que, en estadios avanzados de la enfermedad lo ideal sería el tratamiento domiciliario (3).

### **c. Terapia ocupacional**

Tiene como objetivo mantener y/o compensar la función deteriorada y preservar la máxima autonomía del paciente. En su aproximación al paciente con ELA deberá incluir la evaluación del cuidado personal, vestido y baño, tareas del hogar, compras, preparación de la comida, alimentación y habilidad para mantener su puesto de trabajo y actividades habituales (8).

Debido a que es una enfermedad con un perfil progresivo, aunque los pacientes se puedan beneficiar de ciertas ayudas técnicas como adaptaciones al cubierto, al vestido, etc., cuando presentan dificultad para la manipulación, estas ayudas técnicas suelen presentar una utilidad corta en el tiempo y por ello, su reevaluación es necesaria para realizar ajustes progresivos (1-3).

La adaptación del entorno para el desempeño y la participación en las actividades de la vida diaria de la forma más autónoma posible y durante el mayor tiempo posible es un aspecto importante a tener en cuenta desde el comienzo de la enfermedad. La terapia ocupacional debe incluir orientación y consejo sobre la mejor adaptación del domicilio, así como, de las posibles ayudas técnicas que puedan facilitar la vida diaria tanto al paciente como a sus cuidadores.

Entre los sistemas de ayuda más valorados por los pacientes con ELA, se encuentran aquellos que facilitan la independencia en el baño y aseo, como las sillas para la ducha, los elevadores para el WC, y las asideras de baño o bidé. En estadios más avanzados se valoran muy positivamente las camas articuladas y grúas para las transferencias (8).

En Andalucía los proyectos de adaptación del domicilio pueden ser realizados por los terapeutas ocupacionales de los Equipos Móviles de Rehabilitación, Fisioterapia y Terapia Ocupacional en las ciudades que cuentan con este servicio (capitales de provincia). Estos profesionales se pueden desplazar al domicilio de los pacientes.

En otras áreas, los pacientes pueden recibir asesoramiento por parte de los terapeutas ocupacionales de los Servicios de Rehabilitación hospitalarios.

#### d. Logopedia

La hipofonía, la disartria y la anartria son síntomas frecuentes en el paciente con ELA. La disartria puede estar presente hasta en el 80%. Su origen incluye la debilidad de la musculatura orofacial, la atrofia de la lengua y los labios y la espasticidad, entre otras (2).

El paciente presenta una producción del habla forzada, lenta, con frases cortas, pausas inapropiadas, imprecisión articulatoria, hipernasalidad, voz estrangulada y tensionada, más grave y de escaso volumen.

En el caso de la voz, se puede observar un mecanismo de hiper-abducción o abducción según su afectación sea de predominio bulbar o corticobulbar, respectivamente (9).

El tratamiento logopédico tendrá como objetivo favorecer la inteligibilidad del habla y lenguaje, y mejorar la capacidad de comunicación del paciente. Aunque no existe suficiente evidencia para hacer recomendaciones sobre las diferentes terapias logopédicas, en las etapas iniciales podríamos proponer un trabajo directo sobre el paciente que incluya (1-3):

- Control postural
- Trabajo de control del patrón respiratorio y de la coordinación fonatoria
- Corrección de la resonancia y del volumen
- Ejercicios articulatorios y prácticos del área orofacial
- Ejercicios prosódicos y de ritmo del habla

A medida que la enfermedad progresa, la inclusión de medidas compensadoras pasa a ser el núcleo de la terapia. En este momento, puede que sean necesarios los **sistemas amplificadores de la voz**, o **sistemas alternativos de comunicación** que permitan al paciente expresarse de forma eficaz (3). (Ver cap. IX)

Los sistemas disponibles en éste área van desde la comunicación escrita, mientras el paciente mantenga la capacidad para escribir, hasta sistemas más sofisticados, complejos y costosos, como son los comunicadores que se pueden utilizar con mínimos movimientos conservados, con o sin salida de voz, como el Editor Predictivo, procesador de texto con predicción de frases frecuentes o sistemas de control del ordenador con los movimientos del iris (Iriscom).

Generalmente, en este punto el paciente va a presentar disfagia asociada, por lo que la intervención logopédica pasa a tener un papel predominante en el manejo de este síntoma. Este apartado se encuentra desarrollado en el tema específico sobre disfagia y nutrición.

### 3. Ortopedia y ELA

Debido a que el paciente con ELA tiene un deterioro progresivo, las revisiones nos servirán para evaluar la necesidad de ortesis y ayudas técnicas.

En el caso de limitaciones para la marcha, la prestación ortoprotésica permite indicar el uso de bastones, andador y/o silla de ruedas. La silla de ruedas debe ser prescrita de forma individual y debe estar adaptada a las necesidades del paciente según edad, capacidad funcional y grado de integración social (3). Se le realizarán las adaptaciones y accesorios que precise para un correcto posicionamiento según el grado de limitación que presente.

Su prescripción no debe sufrir demoras, y puede ser de diferentes tipos, autopropulsables, sillas de ruedas eléctricas (sobre todo en pacientes jóvenes), o silla de control postural (Fig.1) según el caso.



Fig. 1. Silla de posicionamiento

En el paciente con ELA, hay tres adaptaciones de especial interés en una silla de ruedas: 1) que se recline y/o eleve suficientemente, 2) apoyabrazos ajustables y 3) reposapiés elevables, para mejorar el confort del paciente.

Igualmente, puede incluirse en el tratamiento la prescripción de otro tipo de material como las ortesis de posicionamiento: férulas antiequino, férulas posturales de miembros superiores e inferiores, ortesis cervicales para mejorar el control de la cabeza, etc. (Fig. 2 y 3)

La mayoría de los dispositivos han sido diseñados para otro tipo de patología por lo que su adaptación al paciente con ELA no siempre es exitosa. Así que su indicación y adaptación sigue siendo un desafío para el profesional (1-3,8).





Fig.2. Collarín HeadMaster  
(estadios iniciales)



Fig.3. Collarín Vista  
(estadios avanzados)

### Puntos Clave

1. La rehabilitación del paciente con ELA supone el trabajo coordinado de un equipo especializado de profesionales.
2. El objetivo del tratamiento del paciente con ELA es mantener la mejor capacidad funcional e independencia en las actividades de la vida diaria, con la mejor calidad de vida posible.
3. Las evidencias de la eficacia de las diferentes intervenciones se mantienen aún insuficientes.
4. El ejercicio y un adecuado posicionamiento son aspectos claves del manejo del paciente con ELA.
5. Controlar adecuadamente los síntomas asociados permite mejorar la evolución de los pacientes con ELA.
6. La adaptación de material ortésico y silla de ruedas a la evolución de la enfermedad es clave para mantener la calidad de vida de estos pacientes.

7. La evaluación e intervención del paciente con ELA debe incluir los trastornos foniatricos por su repercusión a nivel funcional y en la calidad de vida.

### **Bibliografía**

1. Andersen PM, Abrahams S, Borasio GD, Carvalho M, Chio A, Van Damme P, et al. EFNS guideline on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis (MALS) – revised report of an EFNS task force. *Eur J Neurol.* 2012; 19: 360-375.
2. Guía asistencial de Esclerosis Lateral Amiotrófica. Guía de actuación compartida para la atención a personas afectadas por Esclerosis Lateral Amiotrófica en el SSPA. Plan de atención a personas afectadas por enfermedades raras de Andalucía. 2012.  
Edita: Servicio Andaluz de Salud. Consejería de Salud y Bienestar Social. Junta de Andalucía ISBN: 978-84-923-8524-9
3. Motor neurone disease: assessment and management. NICE guideline. [nice.org.uk/guidance/ng42](http://nice.org.uk/guidance/ng42), 2016. ISBN: 978-1-4731-1690-0
4. Ng L, Khan F, Young CA, Galea M. Symptomatic treatments for amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2017, Issue 1. Art. No.: CD011776. DOI: 10.1002/14651858.CD011776.pub2.
5. EV. Hobson, CJ. McDermott. Supportive and symptomatic management of amyotrophic lateral sclerosis *Neurology* 2016; 12:526-538
6. Chio A, Mora G, Lauria G. Pain in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Lancet Neurol.* 2017 Feb;16(2):144-157
7. S Majmudar, J Wu, S Paganoni. Rehabilitation in Amyotrophic Lateral Sclerosis: Why it matters. *Muscle Nerve.* 2014;50(1): 4–13. doi
8. M Arbesman, K Sheard Systematic Review of the Effectiveness of Occupational Therapy–Related Interventions for People with Amyotrophic Lateral Sclerosis *Am J Occupational Therapy* 2014;68(1):20-26
9. Rong P, Yunusova Y, Wang J, Zinman L, Pattee GL, Berry JD, et al. (2016) Predicting Speech Intelligibility Decline in Amyotrophic Lateral Sclerosis Based on the Deterioration of Individual Speech Subsystems. *PLoS ONE* 11(5): e0154971. doi:10.1371/journal.pone.0154971