

## **“La ELA me ha Quitado la Voz”, pero la Terapia Ocupacional me Ayuda a Seguir**

**“ALS has taken my Voice away”, but Occupational Therapy helps me to go on**

Marina Blázquez Ruiz, María Marcos Bernardo y Noelia Martínez de la Gran Marcos

Tutor:

Laureano Lorente Ruigomez

### *Resumen*

La Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) es una patología crónica caracterizada por la degeneración progresiva de las neuronas motoras. Afecta principalmente a adultos entre 40 y 70 años teniendo un pronóstico infausto, con una supervivencia de 45 años. Debido a su naturaleza variable, requiere una intervención personalizada y multidisciplinar en función de las alteraciones concretas que presenta cada paciente. Se plantea el marco de intervención de Terapia Ocupacional para Francisco Luzón (economista de gran prestigio) diagnosticado de ELA, que en los últimos meses ha realizado una campaña en los medios de información destacando las limitaciones que la enfermedad ha originado en su voz. Desde la Terapia Ocupacional planteamos un tratamiento global del paciente, que no esté centrado solo en la pérdida de la voz, sino que fomente la autonomía completa del paciente mediante la reeducación de la marcha, el apoyo psicológico y la utilización de productos de apoyo.

*Palabras clave: Terapia, Ocupacional, marcha, rehabilitación, esclerosis.*

### *Abstract*

Amiotrophic Lateral Sclerosis (ALS) is a chronic pathology characterized by progressive degeneration of motor neurons. It mainly affects adults between 40 and 70, having a fateful prognosis and a 4-5 year survival period. Due to its variable nature, it requires a personalized and multidisciplinary intervention based on the particular disorders of each patient. Occupational Therapy has proposed an intervention framework for Francisco Luzón (economist of great prestige) who has been diagnosed with ALS and has carried out a campaign with media in the last few months, emphasizing the limits that the disease has caused in his voice. From Occupational Therapy, we plan a global treatment for the patient, not only focused on loss of voice but also in walking re-education, psychological back up and the use of support products to foment the full autonomy of the patient.

*Keywords: Therapy, Occupational, walk, rehabilitation, sclerosis.*

## Introducción

“La ELA me ha quitado la voz, pero nunca antes he hablado más alto” es una frase de Francisco Luzón (economista de gran prestigio internacional) en una entrevista publicada en *El Mundo* (06-11-2016) sobre su experiencia con esta enfermedad. La Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) es una patología crónica de causa desconocida caracterizada por la degeneración progresiva de las neuronas motoras. La afectación de la voz es solo una parte de los síntomas. Afecta sobre todo a adultos entre 40 y 70 años. En España se diagnostican alrededor de 900 casos nuevos al año y su pronóstico es infausto con una supervivencia de 4-5 años.

Aunque en un porcentaje pequeño de pacientes tiene un origen congénito, la mayoría de los casos son de origen desconocido. Se ha asociado la ELA con un trastorno enzimático (superóxido dismutasa) que sería responsable de la muerte de las neuronas motoras de la corteza cerebral, tronco cerebral y médula espinal. La progresión de la enfermedad es irregular y asimétrica (progresión de modo diferente en cada parte del cuerpo).

## Características

El inicio de los síntomas es muy variable de una persona a otra, siendo lo más frecuente la debilidad y la alteración de la coordinación de alguna de las extremidades empezando habitualmente por las extremidades superiores.

Puede existir una degeneración de la segunda y primera motoneurona. Primero puede afectarse un solo tipo de neurona, pero con el tiempo se alterarán las dos.

En la afectación de la primera motoneurona aparece hiporreflexia y espasticidad, así como una pérdida de destreza en aquellas actividades que impliquen a los músculos afectados.

Si se afecta la segunda motoneurona, aparece pérdida de fuerza progresiva, que suele comenzar distal en una extremidad, y que es peor para la extensión. Hay atrofia progresiva de los músculos, hiporreflexia o arreflexia, calambres frecuentes y fasciculaciones, con fatiga y dificultad de coordinación (Machtoub y Kasugai, 2016)

En fases muy avanzadas se produce debilidad y atrofia progresiva de la musculatura faríngea, lingual y facial, lo que conllevará el desarrollo progresivo de trastornos en la fonación, deglución y de disartria. Los problemas respiratorios (disnea, taquipnea, dificultad para toser e inhalar) son derivados de los trastornos motores (músculos respiratorios) y de la deglución (aspiración de secreciones).

Pueden presentar alteraciones neuropsicológicas como egocentrismo, irritabilidad, labilidad emocional y disminución de la capacidad de atención.

En base a las informaciones publicadas en diferentes medios de comunicación (Delgado, 2016; Simón, 2016) se ha elaborado el caso clínico de este paciente.

## Caso clínico

Varón de 65 años que presenta atrofia y debilidad muscular generalizada, aunque asimétrica. Tiene la movilidad de las extremidades superiores conservada, pero con cierto grado de hiperreflexia y espasticidad principalmente de músculos flexores. Dificultades en la marcha por hipertonia y debilidad en los músculos de las extremidades inferiores. Ocasionalmente presenta fasciculaciones, principalmente en las extremidades inferiores.

Incapacidad para hablar y dificultades en la deglución precisando sonda de alimentación. No presenta afectación cognitiva y es consciente de la enfermedad.

Presenta una actitud positiva y motivación por luchar, ha presentado varios episodios reflexivos sobre el sentido de la vida y la muerte y crisis de ansiedad que precisaron tratamiento farmacológico.

## Intervención terapéutica

Debido a su naturaleza variable, la ELA requiere una intervención personalizada y multidisciplinar en función de las alteraciones concretas que presente cada paciente. Con frecuencia, en nuestro medio, se tiende a olvidar o minusvalorar el papel de la terapia ocupacional en este tipo de pacientes. Incluso, en este caso concreto, el propio paciente, de un nivel cultural elevado, en la amplia campaña que ha realizado en la prensa no menciona esta disciplina ni una sola vez.

Optimizar las capacidades, minimizar los déficits teniendo en cuenta la forma de vida y el entorno familiar y social, así como la adaptación en cada una de las fases de la enfermedad son algunos de los aspectos claves sobre los que puede trabajar la terapia ocupacional. No existiendo ninguna terapia farmacológica que haya demostrado eficacia en la ELA y siendo su evolución infausta debería plantearse un plan integrado de estos pacientes (más de 4.000 personas en nuestro país).

En base al caso clínico expuesto establecemos los objetivos de nuestra intervención. En las primeras etapas de la enfermedad se busca optimizar la fuerza y la amplitud de movimiento, mantener la amplitud articular, normalizar el tono muscular para un adecuado desempeño ocupacional, mantener los mecanismos posturales normales (ergonomía) para prevenir posibles deformidades, mejorar la coordinación y equilibrio para la mejora del patrón de la marcha, y asesorar sobre los productos de apoyo (PPAA).

En los estadios más avanzados, hay que realizar modificaciones ambientales, conseguir una buena colocación y un buen cuidado de los PPAA, y proporcionar un buen soporte psicológico (de Paula, Gonçalves y Vieira, 2015).

Para el manejo de la debilidad y la espasticidad se puede utilizar la técnica Bobath, basada en inhibir el tono anormal mediante la utilización de posturas que lo disminuyen y facilitar las reacciones automáticas deseadas.

Para la reeducación de la marcha se realizan ejercicios posturales y del equilibrio, dirigidos a corregir las alteraciones de la postura y las retracciones tendinosas, además de mejorar la estabilidad estática y dinámica de los pacientes. Se empieza con la sedestación y se va progresando con ejercicios más complejos hasta llegar a la bipedestación con apoyo. Además, se realizan ejercicios de coordinación y marcha, dirigidos a favorecer una marcha armónica que respete el patrón fisiológico, sincronizando los movimientos, y reeducando los patrones de la marcha. Deben seguir una secuencia lógica partiendo del fortalecimiento y la flexibilización de las estructuras osteomioarticulares de las extremidades afectadas para pasar a continuación a realizar ejercicios de cuatro puntos y finalmente en bipedestación (Lewis y Rushanan, 2007).

### Conclusión

Es imprescindible proporcionar al paciente y a la familia apoyo psicológico que permita a la persona recibir información y orientación para lograr la adaptación a la enfermedad y superar los momentos críticos, facilitar la toma de decisiones y autocuidados, ayudar a manejar y mejorar los estados afectivos y emocionales, favorecer la comunicación y control de síntomas, fomentar las relaciones para su participación en las actividades sociales y familiares así como favorecer el aprendizaje de depender.

El carácter crónico de la enfermedad, las secuelas invalidantes progresivas, el impacto psicológico de la muerte próxima y el deterioro progresivo grave con plena conciencia precisan de un abordaje terapéutico integrado cuyo pilar fundamental es la Terapia Ocupacional.

### Referencias

- Delgado, C. (2016, 5 de noviembre). Francisco Luzón: "Nadie está preparado para el diagnóstico de una enfermedad como la ELA". *El País*. Recuperado de <https://elpais.com/economia/>
- de Paula, C. Z., Gonçalves, B. D. C., & Vieira, L. B. (2015). An overview of potential targets for treating amyotrophic lateral sclerosis and Huntington's disease. *BioMed Research International*, ID 198612. <http://doi.org/10.1155/2015/198612>
- Machtoub, L., & Kasugai, Y. (2016). *Amyotrophic lateral sclerosis. Advances and perspectives of neuronanomedicine*. Boca Raton, FL: CRC Press.
- Lewis, M., & Rushanan, S. (2007). The role of physical therapy and occupational therapy in the treatment of amyotrophic lateral sclerosis. *NeuroRehabilitation*, 22(6), 451-461.
- Simón, P. (2016, 6 de noviembre). La ELA me ha quitado la voz, pero nunca antes he hablado más alto. *El Mundo*. Recuperado de <http://www.elmundo.es/cronica/>