

VIVIR CON ELA
GUÍA DE RECURSOS

1



¿Qué es la ELA?

Una guía introductoria sobre
los recursos disponibles para
quienes viven con ELA

**¿QUÉ ES LA ELA?
UNA GUÍA INTRODUCTORIA
SOBRE LOS RECURSOS
DISPONIBLES PARA QUIENES
VIVEN CON ELA**

*Ezgi Tiryaki, MD
University of Minnesota*

*ALS Center of Excellence at Hennepin County
Medical Center (HCMC), un centro de excelencia
certificado por la ALS Association*

y

*Holli Horak, MD
University of Arizona*

ALS Clinics en Banner – University Medical Center



Nota para el lector: La ALS Association ha desarrollado las guías de recursos Vivir con ELA únicamente con fines informativos y educativos. La información contenida en estas guías no tiene la intención de reemplazar la evaluación médica y el manejo personalizados de la ELA. Debe consultar a su médico y otros proveedores de atención médica calificados antes de comenzar cualquier tratamiento.

Vivir con ELA
¿Qué es la ELA? Una guía introductoria
para quienes viven con ELA

Copyright © 2017 de la ALS Association.

Todos los derechos reservados.

TABLA DE CONTENIDO

INTRODUCCIÓN.....	1-4
¿QUÉ SIGNIFICA ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA (ELA)?	1-4
EL PAPEL QUE DESEMPEÑAN LAS NEURONAS MOTORAS EN EL MOVIMIENTO DE NUESTRO CUERPO	1-5
DATOS SOBRE LA ELA	1-7
DIAGNÓSTICO DE LA ELA	1-8
¿CÓMO ES EL AVANCE DE LA ELA?	1-11
TRATAMIENTO Y CUIDADOS PARA LA ELA	1-13
RESUMEN	1-19

INTRODUCCIÓN

Saber que usted o un ser querido tienen esclerosis lateral amiotrófica (ELA) puede ser abrumador. La ELA es una enfermedad compleja y hay mucho para aprender. Muy probablemente, después de procesar el diagnóstico en su mente, decidirá cuánta información quiere saber sobre la ELA y cuándo desea conocerla. Algunas personas quieren saber lo más posible desde el momento mismo del diagnóstico, mientras que otras prefieren ir enterándose a medida que se van dando los cambios. Ambas maneras son correctas y le permitirán implementar soluciones y opciones para maximizar su independencia funcional. Esta guía de recursos introductoria es una de las tantas publicadas por la ALS Association. Incluye información básica, desde cómo se diagnostica la ELA, cómo la enfermedad va afectando a la persona con el tiempo y cómo puede manejarla a medida que va avanzando.

En esta guía de recursos cubriremos lo siguiente:

- El significado de las letras "ELA"
- El papel que desempeñan las neuronas motoras en el movimiento de nuestro cuerpo
- Datos sobre la ELA
- Cómo se diagnostica la ELA
- Cómo es el avance de la ELA
- El tratamiento y el manejo de los síntomas de la ELA
- Cómo puede ayudarle un equipo encargado de tratar su ELA
- Investigación sobre la ELA y ensayos clínicos relacionados

Cuando esté listo para tener más información, encontrará más información detallada sobre temas específicos relativos a cómo vivir con ELA en las otras guías de recursos publicadas por la ALS Association. Puede solicitar una copia impresa de estas guías a la ALS Association o puede descargarlas del sitio web www.alsa.org.

¿QUÉ SIGNIFICA ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA (ELA)?

La ELA es un tipo de **enfermedad de las neuronas motoras (ENM)**. Las ENM son enfermedades que dañan las células nerviosas motoras, que son las células que se necesitan para el movimiento. **Amiotrófica** es un término médico que significa pérdida de nutrición del músculo. Los músculos pueden perder su masa y volverse más pequeños. El término **esclerosis** significa cicatrización o endurecimiento. En la ELA, la cicatrización se debe al daño y a la pérdidas de células nerviosas. **Lateral** significa el lado o costado y se refiere a la médula espinal, donde se encuentran las células nerviosas que se mueren en la ELA.

La ELA provoca debilidad y pérdida de todos los **músculos voluntarios**. Eso significa que los músculos que utilizamos para movernos, tragar e incluso respirar se ven afectados por la ELA. La enfermedad puede comenzar en diferentes lugares del cuerpo. No obstante, a medida que el tiempo avanza, la debilidad empeora en los músculos que se vieron afectados primero y, luego, se propaga a otras partes del cuerpo.

Lamentablemente, no hay cura para la ELA. No se conoce ninguna forma de detener o revertir esta enfermedad. **No obstante, hay tratamientos** que los especialistas en ELA recomiendan para ayudar a que la gente maneje sus síntomas. Las guías de recursos de la ALS Association fueron hechas con la intención de ayudarles a usted y a sus seres queridos a entender esta enfermedad y a vivir plenamente con el diagnóstico. Tenga en cuenta que sus proveedores de atención médica especializados en ELA también están disponibles para ayudarle a afrontar los desafíos que esta enfermedad trae.

La ELA y la “enfermedad de Lou Gehrig”

En Norteamérica, a la ELA se le llama a veces “enfermedad de Lou Gehrig”. Tal como los fanáticos del béisbol saben, Lou Gehrig, conocido como “El caballo de hierro”, era un poderoso jugador de béisbol de los New York Yankees entre los años 1920 y 1930. Mientras jugaba al béisbol, notó que se estaba debilitando sin una razón clara. Lo evaluaron en la Clínica Mayo y le diagnosticaron ELA. Lou dio su famoso discurso de despedida el día 4 de julio de 1939. Hoy en día, a la ELA se la menciona comúnmente como la enfermedad de Lou Gehrig. Las personas con ELA y los profesionales de la salud reconocen que esta enfermedad puede afectar incluso a gente fuerte y saludable.

EL PAPEL QUE DESEMPEÑAN LAS NEURONAS MOTORAS EN EL MOVIMIENTO DE NUESTRO CUERPO

Todos los movimientos del cuerpo necesitan de las células nerviosas (neuronas) del cerebro y de la médula espinal. Estas células nerviosas se llaman **neuronas motoras** y controlan nuestros músculos. El cerebro envía señales a las células nerviosas de la médula espinal que controlan los músculos de los brazos, las piernas y los pies, por ejemplo, para realizar acciones tales como tomar un vaso o mover un pie. Estas células envían mensajes a los músculos a través de una fibra nerviosa larga llamada **axón** (Figura 1).

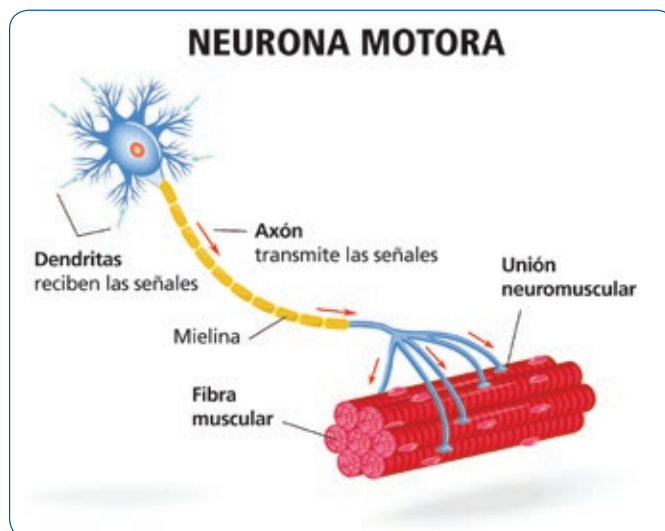


Figura 1: Una neurona motora y su axón.

Sin esa señal, no hay forma de que el músculo sepa qué hacer. Es similar al teclado de una computadora: si no está enchufado, no hay conexión y la pantalla de la computadora permanece negra. El músculo también necesita esta conexión nerviosa para sobrevivir.

Hay una **relación simbiótica** (significa que se necesitan el uno al otro) entre todos los músculos de nuestro cuerpo y un axón nervioso específico. Si la conexión se corta, no solo el músculo no recibirá la señal de lo que debe hacer, sino que también se encogerá (término médico: **atrofia**) sin un axón (**Figura 2**). Es por eso que en ELA u otras ENM, no podemos estimular los nervios de manera artificial para revertir los efectos de la enfermedad: el axón debe estar intacto para que el músculo permanezca sano.

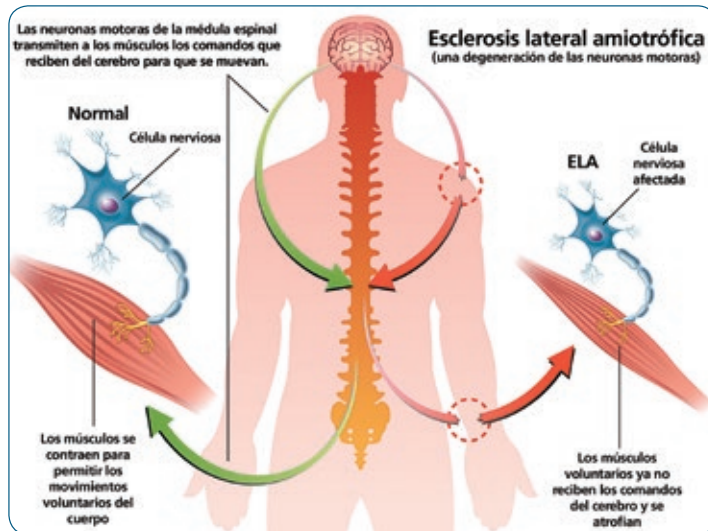


Figura 2: Pérdida muscular debida a la enfermedad de las neuronas motoras.

Movimiento voluntario (lo que está involucrado y lo que no)

En nuestro cuerpo, tenemos tres tipos de músculos: estriados, lisos y cardíaco. Por lo general, todos los músculos estriados son **“voluntarios”**; es decir, que nosotros controlamos directamente su movimiento con nuestros pensamientos. Cuando una persona tiene ELA, los músculos estriados que mueven los brazos y las piernas, así como los músculos de la espalda y el cuello, pueden verse afectados. Los músculos que usamos para hablar también son estriados y los controlamos de manera voluntaria y, por lo tanto, pueden verse afectados.

Pero hay algunas pequeñas excepciones. El centro respiratorio en el tallo encefálico es el responsable de controlar el ritmo respiratorio de una persona. Envía automáticamente un mensaje a los músculos respiratorios para indicarles cuándo deben respirar. El músculo principal de la respiración es el diafragma, que es un músculo estriado. Este control es involuntario y continuo, lo que significa que usted no necesita pensar conscientemente en hacerlo. **No obstante, la respiración es diferente a otras funciones involuntarias** (término médico: **funciones autónomas o viscerales, como la digestión**) **porque también puede regularse de manera voluntaria**. Toda persona con ELA tiene un patrón diferente al comienzo, pero, en algún momento, todos estos músculos pueden verse afectados.

Los músculos que controlan los movimientos de los ojos (término médico: **músculos extraoculares**) y los músculos que protegen y controlan la abertura del intestino y la vejiga (término médico: **esfínteres voluntarios**) son músculos estriados, pero la enfermedad llega a afectarlos recién mucho después o, en algunos casos, nunca. No se sabe por qué los músculos de los ojos y los esfínteres voluntarios se ven menos afectados.

El músculo del corazón (término médico: **músculo cardíaco**) tampoco se ve afectado. Los músculos lisos, como el del tubo digestivo (término médico: **esófago**) o el de la vejiga por lo general no se ven afectados, pero la debilidad y la espasticidad pueden dificultar el uso del sanitario y ocasionar pérdida de orina (término médico: **incontinencia urinaria**).

DATOS SOBRE LA ELA

¿Qué son la ELA y la ENM?

El término esclerosis lateral amiotrófica no describe muy bien la enfermedad, ya que sabemos que el problema **no** tiene que ver con la nutrición del músculo, sino más bien con la muerte del nervio que se conecta al músculo. Sin embargo, los clínicos y la gente en Norteamérica siguen usando el término ELA porque es reconocido y más específico que ENM.

Tal como ya mencionamos, otro modo de referirse a la ELA es con el término “enfermedad de las neuronas motoras”, o ENM. Esta es una mejor descripción de lo que sucede en el cuerpo: las células nerviosas que se comunican con (enervan) los músculos se enferman y mueren. No obstante, este término, ENM, se usa con menos frecuencia porque hay otras causas de la ENM además de la ELA (es decir, ENM no se refiere únicamente a la gente con ELA). La ELA es un tipo de ENM. Otros tipos de ENM incluyen la parálisis bulbar progresiva, la esclerosis lateral primaria y la atrofia muscular progresiva.

¿Cuándo se presenta la ELA y qué tan probable es que ocurra?

La ELA suele aparecer entre las edades de 40 y 70 años, pero puede darse también en edades más jóvenes o mayores. Suele darse con algo más de frecuencia en los hombres que las mujeres. La ELA es una enfermedad rara que, en promedio, afecta a alrededor de 6 personas cada 100,000 en cualquier momento (**tasa de prevalencia**). La cantidad de casos nuevos diagnosticados por año es de aproximadamente 2 cada 100,000 personas (**tasa de incidencia**). Las investigaciones y los datos reunidos anualmente a través del **Registro Nacional de ELA** proporcionan información más actualizada sobre la cantidad real de personas que tienen ELA en Estados Unidos.

¿Cuáles son las causas de la ELA?

Con mayor frecuencia, la ELA se da **esporádicamente**, es decir, sin causa conocida ni signos de advertencia previos. No existe ninguna causa directa conocida. Las investigaciones actuales no muestran ninguna correlación con la dieta, la ejercitación física, las actividades o los trabajos que se realicen. Existe una relación con el servicio militar y el hecho de fumar, dado que aumentan las probabilidades de tener ELA, pero no resulta claro si el servicio militar o el hecho de fumar en realidad causan ELA. Se

están haciendo investigaciones para descubrir qué factores ambientales pueden influir sobre las probabilidades de desarrollar ELA, pero, hasta la fecha, no se han encontrado hallazgos válidos. Ocasionalmente, hay rumores de que hay “desencadenantes de la ELA”, pero no se ha comprobado ninguno hasta el momento.

Formas de la ELA (ELA esporádica, ELA familiar)

La **ELA esporádica** es responsable de aproximadamente el 90% de todos los casos de ELA que se diagnostican. Esporádico significa que la enfermedad no se transmite de padres a hijos. Los investigadores están buscando genes que pudiesen hacer que una persona tenga más probabilidades que otra de desarrollar ELA.

Existe un pequeño grupo de personas con una forma genética de ELA, llamada **ELA familiar** o **ELAF**. Constituye aproximadamente el 10% de la gente con ELA y tiene una marcada presencia dentro de la familia (término médico: **penetrancia**). Eso significa que muchos miembros de una familia se ven afectados por la enfermedad (por ejemplo, padres, hermanos, abuelos; típicamente, no un primo segundo o tercero ni un familiar remoto). No obstante, si le preocupa una conexión familiar, debería hablar con su médico o proveedor de atención médica para ver qué probabilidades tiene de desarrollar ELAF y si le recomienda hacerse algún análisis genético. (Consulte la hoja de datos genéticos publicada por la ALS Association para ver más información).

La genética, la ELA y la DFT

Si bien hemos identificado que la ELA es “esporádica” en la mayoría de los casos, los investigadores y los clínicos están comenzando a ver un patrón con otras enfermedades y genes que se asocian con la ELA. Una de estas enfermedades es la **demencia frontotemporal**, o **DFT**.

La DFT es una forma rara de demencia que causa problemas con la toma de decisiones y, en ocasiones, cambios en el comportamiento (por ejemplo, hacer comentarios inapropiados o no responder a las emociones). Puede haber un vínculo común tanto con la ELA como con la DFT. Se cree que hasta el 50% de las personas con ELA pueden tener algunos cambios leves en la toma de decisiones y de comportamiento (término médico: **disfunción frontotemporal**), pero no DFT directamente. Es posible que usted y sus cuidadores quieran conversar sobre esto con su médico o proveedor de atención médica si notan cualquiera de estos síntomas. Para obtener más información, consulte la guía de recursos *Cambios en la forma de pensar y el comportamiento con la ELA*.

DIAGNÓSTICO DE LA ELA

Resulta difícil diagnosticar la ELA porque no hay desencadenantes claros y, en la mayoría de los casos, no hay genes específicos. Para diagnosticarla, se hacen preguntas relacionadas con la enfermedad (término médico: **registro de historia clínica**) y se examina a la persona (término médico: **examen físico**). Por eso, es muy importante que lo evalúe un neurólogo con experiencia en ELA. Hay ciertos síntomas y signos que surgen del examen que deben notarse en conjunto para confirmar el diagnóstico de ELA e, igualmente importante, descartar otras posibles afecciones. **No existe un**

examen específico para la ELA. La ELA se diagnostica por descarte. Eso significa que los médicos solicitan varias pruebas para buscar otra explicación (descartan otros posibles diagnósticos). Algunas de las pruebas que pueden solicitarse incluyen análisis de sangre, un Electromiograma o estudio de conducción nerviosa (también llamado **EMG**) y Resonancia Magnética (**RNM**). Sin embargo, ninguna de estas pruebas es obligatoria para hacer el diagnóstico de ELA. No es inusual pensar que la primera debilidad asociada con la ELA es un síntoma de otra cosa. Por ejemplo, a muchas personas les diagnostican nervios pinzados antes de considerarse el diagnóstico de ELA. Con frecuencia, puede pasar hasta un año desde que aparece el primer síntoma hasta que se confirma el diagnóstico.

La ELA se diagnostica cuando las pruebas físicas y los análisis de laboratorio indican que la persona tiene debilidad causada por la pérdida de neuronas motoras, lo cual empeora con el correr del tiempo (término médico: **evolución**) y se propaga a diferentes partes del cuerpo (término médico: **regiones múltiples**). Primero, el neurólogo busca si hay signos de daños en las neuronas motoras. Hay dos tipos diferentes de neuronas motoras que producen hallazgos característicos cuando están dañadas: las neuronas motoras superiores y las neuronas motoras inferiores.

Las **neuronas motoras superiores** (NMS) son células nerviosas que viajan desde el cerebro a la médula espinal para controlar el movimiento. Cuando se pierden, usted tendrá rigidez en el miembro (término médico: **espasticidad**), reflejos bruscos (término médico: **hiperreflexia**) y debilidad.

Además, tal como mencionamos antes, ahora tendrá pérdida de las neuronas motoras en la médula espinal (las **neuronas motoras inferiores**). Son los nervios que van desde la médula espinal al músculo. La pérdida de las neuronas motoras inferiores (NMI) provoca debilidad, pérdida muscular (término médico: **atrofia**) y contracciones musculares (**fasciculaciones**).

Las **fasciculaciones** son contracciones o movimientos espontáneos de partes del músculo, no de todo el músculo. No se trata de una sacudida, sino de un movimiento ondulante dentro del músculo que no provoca dolor. Las fasciculaciones tienen muchas causas (fatiga, actividad física) y no todas las fasciculaciones se deben a la ELA. Sin embargo, sí son

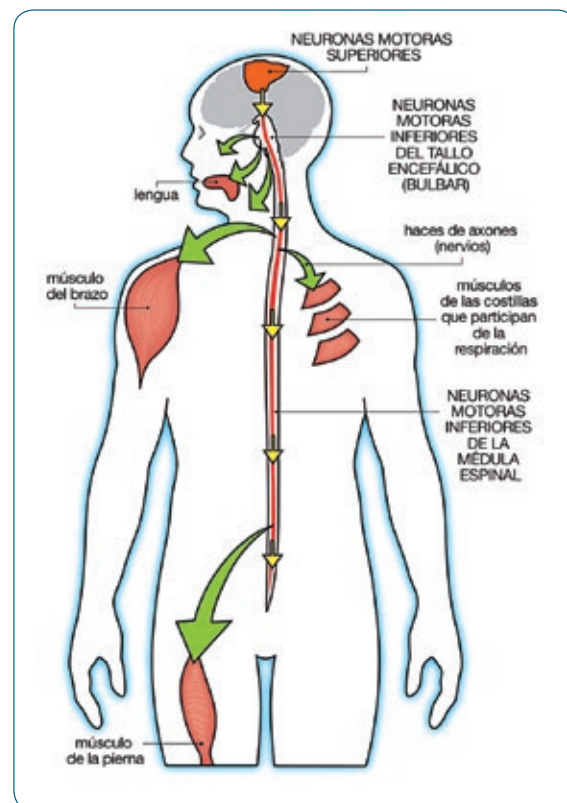


Figura 3: Conexiones de las neuronas motoras superiores e inferiores en el tallo encefálico (cara y lengua), zona cervical (brazos), zona torácica (tronco) y zona lumbar (piernas). (Fuente: cpchildrentreatment.com).

síntomas que se relacionan con esta enfermedad. Las fasciculaciones no son dañinas, son solo signos de que las neuronas motoras inferiores están irritadas.

Los neurólogos que diagnostican ELA dividen el cuerpo en cuatro regiones según la forma en que los nervios se conectan a los músculos: 1) la cara y la lengua (**tallo encefálico**); 2) los brazos (**cervical**); 3) el tronco (**torácica**); y 4) las piernas (**lumbar**). El neurólogo busca signos de pérdida motora superior (espasticidad e hiperreflexia), y de pérdida de las neuronas motoras inferiores (atrofia y fasciculaciones) en al menos tres de estas cuatro regiones del cuerpo (**Figura 3**) para determinar si una persona tiene ELA.

No es inusual buscar una segunda opinión después de que le hayan diagnosticado ELA. Muchos médicos lo remitirán a un centro clínico especializado para asegurarse de no haber pasado nada por alto. Quizás necesite entre tres y cuatro visitas para tener un diagnóstico definitivo. Es importante que encuentre un proveedor en quien pueda confiar y se sienta cómodo con la atención que le brinde.

Mi diagnóstico me golpeó como si hubiese sido un ladrillo. En los tres meses que siguieron no pude hablar sobre eso con nadie excepto mi esposa. Después de tener una tercera opinión con el mismo diagnóstico, supe que tenía que hacerle frente a la situación y aprovechar el tiempo de vida que me quedaba. Nos unimos a un grupo de apoyo para compartir nuestros sentimientos con otras personas como yo, viajamos y nos dedicamos a ver lo bueno de cada día.

Jay DePaola (Aporte de la Sucursal del área de Gran Nueva York de la ALS Association)

Reacciones comunes al diagnóstico

Es normal que se sienta en shock y no quiera creer lo que le dicen cuando le diagnostican ELA. Es normal... nadie espera tener una enfermedad como esta. Es importante que preste atención a sus emociones y hable sobre sus sentimientos y sus miedos. Nuestra salud emocional puede afectar nuestro bienestar físico.

También es importante que recuerde que no está solo en esto. Su médico, sus proveedores de atención médica y los representantes de la sucursal de la ALS Association de su zona pueden ayudarle a entender sus sentimientos y a procesar los cambios que habrá en su vida. Algunas personas con ELA encuentran confort en un grupo de apoyo mientras que otras recurren a los foros en línea. Puede resultarle útil conocer a otras personas que lidian con la misma enfermedad.

En parte me alivió tener una explicación de todos los síntomas extraños que había estado sintiendo, pero también me sentí muy triste cuando pensé en la carga que estaría poniendo sobre mi esposa y mis hijos.

Daniel (Aporte de la Sucursal de Golden West de la ALS Association)

Después de que me diagnosticaron, los cambios en mi cuerpo se volvieron más notorios y parecieron llegar más rápidamente. El primer cambio que noté fue en mi equilibrio. Perdía el equilibrio con mucha mayor facilidad y me caía. Eso hizo que me resultara muy difícil y frustrante ocuparme de mis dos hijos menores de dos años. Alrededor de un año después del diagnóstico, empecé a usar la silla de ruedas en la que me ven ahora. Todavía podía caminar con un bastón, pero la silla era mucho más rápida. No solo estaba teniendo cambios físicos, sino también emocionales y mentales. Me sentía enojado, frustrado y mucho más. Sin querer, alejaba a la gente. Incluso a las personas que yo más quería. Estaba enojado porque estaba perdiendo el uso de mi cuerpo. Antes era atleta, soldado, esposo y padre. Todo eso estaba cambiando para siempre.

Extracto del discurso de Troy Musser en Rockwell
(Aporte de la Sucursal de Iowa de la ALS Association)

Es gracioso, pero cuando me dijeron que tenía ELA, no me desarmé ni quise darme por vencido. En mi mente, lo veía como un desafío que tenía que atravesar. Puede ser difícil, pero hay también bendiciones en el camino. Después de todo, el tiempo de cada persona en la tierra es limitado y todos debemos aprovechar al máximo lo que tenemos. Esta experiencia hizo que mi esposo y yo nos uniéramos aún más. Aprecio toda la ayuda que me da e intento recordar siempre agradecerse. Veo más a mis hijos y a mis nietos (algo muy positivo para mí), y otra cosa: me maravilla la amabilidad y cuidado de la gente cuando salgo a comer o hacer compras. La mayoría de las veces, cuando me estoy acercando a una puerta, la gente me sonríe, me habla y me sostiene la puerta. Me ayudan a sentarme e incluso colocan mi andadera en un rincón vacío. Me sorprende, especialmente cuando la persona está sentada a la mesa y a punto de morder un bocado de comida. Bajan los cubiertos y se acercan rápidamente a la puerta. Es divertido, en algún punto, pero es una gran bendición.

Donnie Stell (aporte de la Sucursal de Carolina del Norte de la ALS Association)

¿CÓMO ES EL AVANCE DE LA ELA?

Muchas personas desean saber con qué rapidez avanza la ELA. Este es otro aspecto difícil de la enfermedad, **ya que es diferente para cada persona**. Algunas personas tienen más comprometida una zona antes de que se propague, mientras que otras tienen una rápida evolución en todo su cuerpo. En algunas personas, la enfermedad avanza muy lentamente.

Por lo general, las personas con ELA viven entre tres y cinco años después de haber tenido el primer signo de debilidad. Es una generalización, basada en promedios. Las personas con ELA pueden vivir de unos pocos meses a décadas, según los cambios que le cause la enfermedad y los tipos de atención médica y dispositivos de ayuda que elijan tener. **La ELA es diferente en cada persona y tendrá una evolución particular en cada una.**

Síntomas

Una persona con ELA puede desarrollar una **debilidad** grave (término médico: **parálisis**) de todos los músculos de los brazos y las piernas, y los músculos de la respiración, la deglución y el habla. No obstante, es diferente en cada persona. Algunas personas tienen debilidad grave en una zona, pero menor en otras (por ejemplo, no pueden tragar, pero igualmente pueden caminar y conducir). Otras personas pueden presentar una gravedad similar en diferentes zonas. En algunos pacientes, la enfermedad avanza muy lentamente, mientras que en otros los cambios se dan con mayor rapidez. **A los clínicos les resulta difícil predecir cómo evolucionará la ELA de una persona en el momento del diagnóstico. Por lo tanto, ven continuamente al paciente y evalúan los síntomas en cada visita.**

Su médico de ELA no puede predecir totalmente cómo será la evolución de la enfermedad y no puede predecir completamente en qué orden se verán afectadas las diferentes partes de su cuerpo. Si bien ningún proveedor de atención médica que atienda la ELA puede saber con seguridad, suele ser verdad que las personas que experimentan un inicio más rápido de la enfermedad tendrán una evolución más rápida, mientras que quienes tienen un inicio más lento probablemente tendrán una evolución más lenta. Por lo general, las personas que tienen compromiso de la cara y la lengua (término médico: **bulbar**) tienen una expectativa de vida más corta debido a problemas relacionados con el funcionamiento de esta zona (respiración, deglución). También suele ser verdad que la enfermedad se propaga de una parte del cuerpo a otra. Entonces, por ejemplo, si la enfermedad comienza en las piernas, se esperaría que los próximos afectados sean los brazos.

Los síntomas no comienzan todos al mismo tiempo de repente. Muchas personas temen que se despertarán paralizadas, pero los síntomas no cambian de la noche a la mañana. Algunos familiares quizás noten un cambio abrupto, pero esto suele deberse más bien a que la persona intenta compensar (contrarrestar) la debilidad que va empeorando gradualmente hasta que el músculo ya no puede mantener una función importante para la vida diaria (como subir una escalera o levantarse de una silla). Es importante que tome nota de todos los cambios. Converse sobre ellos con sus especialistas en ELA porque es posible que puedan ayudarle a tratarlos y prepararlo para los cambios que vendrán.

En algún momento es probable que vaya a necesitar ayuda para la mayoría de los movimientos, incluyendo levantarse de la cama, pasarse a una silla, vestirse, ducharse, comer y usar el sanitario. Eso se debe a la pérdida de neuronas motoras que causa parálisis.

Las personas **pierden masa muscular** y, en consecuencia, **pierden peso corporal**. La pérdida de peso se debe en parte a una mayor necesidad de calorías, menor capacidad para comer adecuadamente porque se hace más difícil tragar, así como debilidad en los brazos y las manos, lo que afecta la capacidad de alimentarse a uno mismo.

Algunos de los síntomas que puede tener incluyen dificultades con lo siguiente:

- Subir y bajar escaleras
- Levantarse de una silla
- Hacer deportes
- Sentarse en la silla para inodoro o levantarse de ella
- Caminar (especialmente en superficies irregulares) y caídas ocasionales
- Levantar objetos o sostener una lapicera
- Sostener un vaso

- Tipear en un teclado o usar utensilios para comer
- Tragar líquidos o alimentos
- Dormir (dormir mal puede deberse al estrés, no poder adoptar una posición cómoda o dificultades para respirar)
- Respirar (falta de aire) al hacer actividad o al estar acostado
- Hablar (que no lo entiendan bien cuando habla porque arrastra las palabras o habla lento)
- Tomar decisiones o planificar
- Llorar o reírse demasiado (término médico: **efecto pseudobulbar**)

Los síntomas que se mencionan arriba se explican con más detalle en otras guías de recursos publicadas por la ALS Association. Las siguientes sugerencias pueden brindarle orientación o una manera importante de abordar la ELA después del diagnóstico:

- No dude en tomar notas sobre cualquier problema que note y conversarlo con los especialistas del equipo encargado de tratar su ELA. Ningún problema es demasiado pequeño ni inusual como para no tratarlo.
- Los síntomas de ELA no cambian de repente, sino que avanzan con el tiempo. Reconocer estos síntomas cuando recién los nota y tratarlos de inmediato le aliviará el estrés.

TRATAMIENTO Y CUIDADOS PARA LA ELA

Rilutek®

Tal como ya se mencionó, la ELA es una enfermedad muy compleja que, por el momento, no tiene cura. Hay muchos investigadores estudiando esta enfermedad, pero aún no se ha encontrado la forma de detener o revertir su evolución.

Existe un medicamento aprobado disponible para todas las personas con ELA. Se llama riluzole (nombre comercial: Rilutek®). Es una pastilla de 50 mg, que se toma dos veces al día. Puede tomarse en cualquier momento de la enfermedad y **ha demostrado hacer que el avance de la enfermedad sea más lento y prolongar la vida unos tres meses, en promedio.**

¿Qué significa esto? Eso significa que en los ensayos clínicos grandes, aleatorizados, las personas que tomaron este medicamento vivieron un promedio de tres meses más que aquellos que nunca lo tomaron. No significa que la persona tendrá tres meses más por tomarlo ni que se le garantiza que vivirá tres meses más. Significa que **el medicamento parece retrasar moderadamente la evolución de la enfermedad y mejorar en un 10% las probabilidades de sobrevivir un año más.** Aparentemente, funciona mejor en personas que son mayores o en las que la enfermedad comenzó en los músculos de su cara y su lengua (ELA bulbar).

Algunas personas con ELA pueden decir: “¿Para qué tomar el medicamento si el efecto es tan reducido?” La mayoría de las personas toleran bien el medicamento y quieren sentir que están haciendo algo para combatir la enfermedad. El medicamento tiene muy pocos efectos secundarios, pero la gente igual necesita hacerse análisis de sangre cada tres meses para vigilar los efectos del medicamento. Elegir tomar riluzole es una decisión personal que debe conversar con su médico.

Hay investigaciones en curso que se realizan con la participación de personas con ELA y buscan maneras de mejorar los tratamientos de ELA (término médico: **ensayos clínicos**). No



todos los ensayos están disponibles para todas las personas y no todos los ensayos están disponibles en todos los centros médicos. Si le interesa participar de ensayos clínicos, puede conversar sobre esto con su médico de ELA en una de las visitas. Usar el medicamento riluzole para retrasar el avance de la ELA no le impedirá participar en ensayos clínicos.

Hasta el momento en que se imprimió este material, no había ningún otro tratamiento que demostrase curar o revertir la enfermedad ELA. Amigos y familiares bienintencionados quizás oigan decir que alguien “se curó” con un tratamiento especial que encontró en Internet o para el que tuvo que viajar a otro país. Lamentablemente, son solo rumores o afirmaciones sin pruebas que las avalen. Un buen sitio web para comprobar la validez de esas afirmaciones es **ALS Untangled** en <http://www.alsuntangled.com>. **Para obtener más información sobre ensayos clínicos con ELA, consulte la sección correspondiente al final de esta guía de recursos.**

El equipo de atención

Se necesita un equipo para atenderlo a usted y ayudarlo a manejar la ELA. Al principio, puede resultarle difícil aceptar la ayuda y los cuidados. Preocuparse por tener que depender de los demás o ser “una carga” para otros son ideas muy comunes en personas con esta enfermedad. Recuerde que sus familiares y amigos quieren ayudarlo. Que usted acepte esa ayuda marca una verdadera diferencia en la forma en que usted podrá manejar su ELA. Un equipo de atención cuyos integrantes trabajan en conjunto y se brindan apoyo mutuo es lo que tendrá mayor impacto a cada paso del camino.

El integrante más importante de ese equipo de atención es usted, la persona que tiene ELA. Usted es quien establece las prioridades y toma las decisiones. Su equipo también puede incluir cuidadores tales como cónyuges, padres o hijos. Incluso otros familiares,

amigos, vecinos y otros integrantes de su comunidad. Por lo general, hay una persona que se considera el cuidador principal debido a que está más íntimamente relacionada y suele estar a cargo de la planificación y las actividades de todos los días.

Tal cómo mencionamos antes, en algunas personas, la ELA puede afectar su capacidad para tomar decisiones. Su equipo de atención médica evaluará esta posibilidad en usted ya que puede tener consecuencias en la forma en que usted atraviesa la enfermedad. Si tiene alguna preocupación respecto de tomar decisiones, es muy importante que designe a una persona de su confianza que pueda actuar en su nombre. Puede leer más sobre cómo la ELA puede afectar su forma de pensar y de tomar decisiones, y cómo puede planificar sus cuidados, en los capítulos correspondientes de esta guía de recursos.

El equipo de atención médica incluye a muchos especialistas. **Lo ideal es que la persona con ELA tenga acceso a un centro de excelencia certificado, un centro de tratamiento reconocido o una clínica con experiencia en ELA, que incluya un equipo de atención interdisciplinario.** Las ventajas de contar con un equipo profesional interdisciplinario están en que puede recibir atención coordinada de diferentes disciplinas de atención médica. Los integrantes del equipo colaboran entre sí para garantizar que todas las personas tengan la misma información y trabajen por objetivos y prioridades comunes que ha establecido la persona con ELA. Este enfoque asegura que la atención se proporcione de una forma que pone al paciente y a su familia en un lugar central.

Venir a un centro de excelencia certificado por la ALS Association cada tres meses nos da la oportunidad de aprender sobre la evolución de nuestra enfermedad, si no ha avanzado o si está empeorando. No sabríamos eso si no fuésemos a un centro de excelencia certificado. En un centro de este tipo, podemos ver a un equipo multidisciplinario de expertos que nos dicen qué hacer para mantener nuestro estado físico y emocional en su mejor nivel posible. Sin la experiencia y los conocimientos que ellos tienen, no entenderíamos completamente dónde nos encontramos en la evolución de nuestra enfermedad. En algún punto, nos confortan.

Cary Marsh (Aporte de la Sucursal del área de Gran Nueva York de la ALS Association)

Programa de centros de excelencia certificados

La ALS Association cuenta con un **programa de centros de excelencia certificados** que ayuda en los cuidados de la gente con ELA y sus familiares. Un centro certificado tiene todos los profesionales médicos disponibles para brindar la mejor atención posible, incluyendo:

- **Neurólogo** (médico que se especializa en enfermedades del cerebro, los nervios y los músculos, y tiene experiencia en el tratamiento de la ELA)
- **Enfermero o Enfermero de Práctica avanzada (RN o NP)**
- **Terapeuta especializado en Respiración (TR)**
- **Fisioterapeuta (FT)**
- **Terapeuta Ocupacional (TO)**
- **Terapeuta del Habla y el Lenguaje (SLP)**

- Dietista (RD)
- Trabajador Social (SW)
- Profesional especializado en la salud mental
- Contacto de la sucursal de la ALS Association

Mi esposo y yo comenzamos a ir trimestralmente a la clínicas de ELA poco después de que le diagnosticaron ELA. No podríamos haber atravesado esta etapa traumática de nuestras vidas sin el apoyo alentador que nos brindó el equipo de allí. Sus pruebas, evaluaciones y apoyo han sido invaluable para guiarnos en esta enfermedad devastadora.

Valerie Torretti, esposa de Gary Torretti, quien vive con ELA
(Aporte de la Sucursal de la ALS Association del área de Gran Filadelfia)

Muchos centros ofrecen los servicios de un **pulmonólogo** (médico especializado en el sistema respiratorio), un **gastroenterólogo** (especializado en el sistema digestivo), **médico de cuidados paliativos** (especializado en los cuidados de apoyo y el manejo del dolor), **fisiatra** (especializado en la medicina del cuerpo físico y la rehabilitación), **psicólogo y otros profesionales de la salud mental** tales como **psiquiatras** (especializados en la evaluación del pensamiento y la salud mental).

En el centro de excelencia, aprendimos diferentes aspectos de tener que lidiar con la ELA, desde nutrición a terapia del habla. Cada vez que volvíamos, llenos de preguntas a medida que nuestra situación iba cambiando, aprendíamos muchas maneras útiles de lidiar con la enfermedad.

Judith Massey (Aporte de la Sucursal De Ohio Norte de la ALS Association)

Con un centro de excelencia certificado, en lugar de coordinar citas separadas en diferentes lugares con todos los profesionales y servicios necesarios, es posible ver a todos los especialistas diferentes en una misma visita a la clínica. Esa visita puede ser larga y algo cansadora, pero por lo general la gente siente que vale la pena y que fue productiva. Muchas personas van a las visitas con sus familiares y amigos, para que todos puedan hacer preguntas y aprender de todos los proveedores de atención médica.

He recibido una excelente atención en la VA ALS Clinic. Esta clínica combina todas las disciplinas para que las veamos en el mismo día, en lugar de tener diferentes citas en días distintos. Algunos de los especialistas que vemos son los especializados en el sistema respiratorio, fisioterapia, terapia ocupacional y otros tantos. Es un día largo, pero un solo día al fin.

Extracto del discurso de Troy Musser en Rockwell
(Aporte de la Sucursal de Iowa de la ALS Association)

Puede inferirse de los estudios de investigación que obtener **la atención necesaria en un centro interdisciplinario especializado en ELA permite tener una mejor calidad de vida y puede extender la vida.**

Para algunas personas con ELA, asistir a un programa de centro de excelencia certificado por la ALS Association puede no ser posible debido a la distancia, dificultades físicas para viajar o un mal estado de salud. Converse sobre sus necesidades específicas con el equipo encargado de tratar su ELA o en la sucursal local de la ALS Association. Estos especialistas pueden ofrecerle servicios de telesalud para que usted se comunique desde su casa (empleando video o telecomunicación u otra tecnología para comunicarse con su equipo de atención médica). También pueden brindarle remisiones locales, apoyo o sugerencias para ayudarlo a mantener su plan de cuidados basado en sus objetivos y prioridades. Su médico de atención primaria local quizás también pueda conectarse con un equipo especializado en ELA para que le brinden orientación y recursos. Asimismo, podría elegir contactar con la ayuda de un centro local de cuidados paliativos o un equipo local dedicado a los cuidados para enfermos terminales.



Ensayos clínicos

Los ensayos clínicos son estudios de investigación con participantes voluntarios. **El objetivo de los ensayos clínicos es responder preguntas científicas específicas para encontrar mejores maneras de prevenir, detectar o tratar la ELA.** También para mejorar los cuidados que se brindan a las personas con ELA. Los ensayos clínicos con el objetivo de encontrar mejores tratamientos suelen ocurrir después de que se hicieron investigaciones con animales u otros métodos de prueba en laboratorio. La **Tabla 1** muestra los objetivos de los diferentes tipos de ensayos clínicos.

Una vez que el tratamiento va a probarse en personas, suele hacerse en diferentes etapas:

1. La primera etapa se llama estudio de **Fase 1** e involucra a una pequeña cantidad de participantes. El propósito de la Fase 1 es **ver cómo un medicamento puede afectar el cuerpo humano (por ejemplo, los efectos secundarios) y qué tipo de dosis puede utilizarse.**
2. El paso siguiente es un estudio de Fase 2. El objetivo de la Fase 2 es **ver en más detalle si el medicamento es seguro y se tolera bien**, y entender mejor las dosis y los posibles efectos en un grupo más grande.
3. El último paso es un estudio de **Fase 3**, que suele involucrar a un grupo bastante grande de participantes. El propósito de la Fase 3 es **determinar si el nuevo tratamiento está funcionando y si es mejor que los tratamientos conocidos y disponibles.**

Tabla 1: Tipos de ensayos clínicos

Tratamiento (para reducir, detener o revertir la evolución de la enfermedad)
Prevención (para evitar el comienzo de la enfermedad)
Exploración y detección temprana (para encontrar quién tendrá la enfermedad)
Diagnóstico (para confirmar que alguien tiene la enfermedad)
Genética (para investigar cómo puede heredarse o causarse la enfermedad)
Calidad de vida / cuidados de apoyo (para encontrar los mejores tratamientos para los síntomas)

Los ensayos clínicos siguen una receta o plan llamado **protocolo de estudio**. Describe el propósito del estudio, cuánta gente participará, quiénes pueden participar, qué se hará y qué información se recopilará sobre los participantes.

Una de las partes más importantes del protocolo de estudio es la **elegibilidad**. Los criterios de elegibilidad describen los atributos que un participante debe tener para poder formar parte del estudio. Se detallan como atributos que la persona debe tener (criterios de inclusión) o como atributos que deben evitarse (criterios de exclusión). Por lo general, tiene que haber una sospecha razonable de que la persona, sin dudas, tiene ELA. La persona tiene que poder entender y aceptar ser parte de la investigación. **Tener etapas avanzadas de ELA, usar un respirador o vivir lejos del centro de investigación suelen hacer que la participación en un ensayo clínico sea difícil y puede hacer que lo excluyan de la participación.** El propósito de los criterios de inclusión y exclusión es garantizar que la gente que participe en el estudio tengan bastantes similitudes en relación con su enfermedad. Esto es importante porque ayuda a determinar si lo que se evalúa en el estudio (es decir, el método de tratamiento) se relaciona verdaderamente con un cambio en la afección o el resultado (es decir, si la persona puede vivir más) sin que ello esté influenciado por diferencias entre los participantes.

El mismo ensayo clínico suele llevarse a cabo por equipos de investigadores en diferentes lugares del país y el mundo. El investigador principal que diseñó el estudio y supervisa la investigación es quien se conoce como el **investigador principal**.

La mayoría de los ensayos clínicos se realizan con el método llamado doble ciego controlado con placebo. Controlado con placebo significa que los participantes se

dividen al azar en dos grupos. A un grupo se le hará la intervención real (un nuevo medicamento o dispositivo médico). El otro grupo recibirá algo que sabe, se ve o se siente similar, pero que no tiene efecto alguno. Doble ciego se refiere al hecho de que ni los investigadores ni los participantes saben cuál es el grupo al que fue asignado un participante hasta concluido el estudio y analizados los resultados. Esta disposición evita medir una mejora que solo se observe debido a la expectativa o la creencia de que un tratamiento está ayudando (**efecto placebo**).

Es importante que todas las personas afectadas por ELA consideren ayudar con los esfuerzos de investigación. Esto puede ser algo tan sencillo como inscribirse en el Registro Nacional de ELA y completar cuestionarios o tan complicado como permitir que le implanten un dispositivo médico. También hay oportunidades de investigación que incluyen a los cuidadores y otros integrantes del equipo de cuidados.

El mejor lugar para buscar información actualizada sobre ensayos clínicos con ELA es el sitio www.clinicaltrials.gov. Puede seleccionar ELA (o ALS en inglés) como enfermedad e ir reduciendo la búsqueda por área geográfica mediante un código postal o por tipo de ensayo y estado de reclutamiento. Encontrará una descripción detallada del ensayo e información de contacto. Además, puede visitar el sitio web de la ALS Association para ver listas de resultados de investigaciones o ensayos en realización. El Northeast ALS Consortium (NEALS) es otra buena fuente de información (www.alsconsortium.org).

RESUMEN

La ELA es muy difícil de entender porque es una enfermedad que genera muchos cambios e incertidumbre. El conocimiento es poder. Al aprender sobre la ELA, puede estar mejor preparado para cuando llegue el momento de sus citas clínicas y podrá tratar mejor cada problema que vaya surgiendo. En esta guía de recursos introductoria, cubrimos los datos básicos sobre qué es la ELA, su diagnóstico, evolución, cuidados y tratamiento, y el papel que usted puede desempeñar en la investigación. Puede elegir qué, cómo, dónde y cuándo aprender sobre los aspectos de esta enfermedad que ahora forma parte de su vida. Puede elegir su propio ritmo. Para obtener información más detallada sobre cómo vivir con E, consulte las otras guías de recursos específicas para cada tema y la información adicional disponible a través de la sucursal en su zona de la ALS Association o la oficina nacional y su equipo clínico de expertos especializados en ELA. Recorra a estas ayudas: están para asistirlos a usted y a su familia a hacer planes y tomar decisiones respecto de sus objetivos y prioridades específicos a lo largo del curso de su enfermedad. El objetivo es maximizar su calidad de vida, evitar las crisis y permanecer en control de las decisiones que tome sobre su atención médica.



La siguiente es una lista de los temas que cubren nuestras guías de recursos *Vivir con ELA*:

Guía de recursos 1

¿Qué es la ELA? Una guía introductoria para quienes viven con ELA

Esta guía de recursos brinda una descripción general de la ELA, lo que es y cómo afecta su cuerpo. Brinda información sobre el tipo de recursos que tiene disponibles para ayudarle a lidiar con la ELA de manera más efectiva.

Guía de recursos 2

Después del diagnóstico de ELA: Cómo lidiar con lo que ahora es normal para usted

Esta guía de recursos aborda los aspectos psicológicos, emocionales y sociales que deberá enfrentar cuando su vida se ve afectada por la ELA. Brinda información sobre cómo lidiar con los diferentes cambios en su estilo de vida y las modificaciones que deberá hacer al vivir con ELA.

Guía de recursos 3

Cambios en la forma de pensar y el comportamiento con la ELA

Esta guía de recursos aborda cómo el pensamiento y el comportamiento pueden verse afectados por la ELA y cómo esos cambios pueden modificar el curso de la enfermedad, el manejo de los síntomas y la toma de decisiones.

Guía de recursos 4

Vivir con ELA: Cómo planificar y tomar decisiones

Esta guía de recursos repasa áreas en las que se necesitará una cuidadosa planificación y toma de decisiones y le brindará recursos para ayudarles a usted y a su familia a planificar para el futuro.

Guía de recursos 5

Entienda el seguro y los beneficios si tiene ELA

Esta guía de recursos brinda estrategias y sugerencias útiles para que pueda analizar mejor su seguro y sus beneficios. Si bien comprender el seguro y los beneficios puede parecer abrumador, las pautas que se detallan en esta guía deberían servir para simplificarle el proceso.

Guía de recursos 6

Maneje los síntomas de la ELA

Esta guía de recursos cubre diferentes síntomas que pueden afectarlo si tiene ELA. A medida que la enfermedad avanza, diferentes funciones de su cuerpo se verán afectadas y es útil entender los posibles cambios para que pueda saber qué esperar y cómo manejar esos nuevos cambios y síntomas.

Guía de recursos 7

Cómo funcionar cuando su movilidad se ve afectada por la ELA

Esta guía de recursos cubre la variedad de problemas de movilidad que se producen con la ELA. Trata sobre los ejercicios que puede hacer para maximizar su movilidad, cómo adaptar su casa y sus actividades de la vida diaria para que le ayuden a funcionar mejor.

Guía de recursos 8

Cómo adaptarse a los cambios en la deglución y el manejo de la nutrición si tiene ELA

Esta guía de recursos le ayudará a entender cómo la deglución se ve afectada por la ELA y lo que usted puede hacer para mantener la nutrición que necesita para tener energía y mantener sus vías respiratorias abiertas.

Guía de recursos 9

Cambios en su forma de hablar y soluciones para la comunicación

Esta guía de recursos cubre cómo la ELA puede afectar el habla y explora una variedad de técnicas, tecnologías y dispositivos disponibles para mejorar la comunicación. Al mantener la comunicación con los demás, usted sigue marcando una diferencia importante en la vida de esas personas a la vez que conserva el control sobre la suya propia.

Guía de recursos 10

Cómo adaptarse a los cambios en la respiración si tiene ELA

Esta guía de recursos explica cómo la ELA afecta la respiración. De manera específica, le enseñará los principios básicos de cómo funcionan los pulmones, los cambios que se producirán y cómo prepararse para las decisiones que necesitará tomar cuando sus pulmones necesiten asistencia máxima.

Guía de recursos 11

El final de la vida cuando se tiene ELA

Esta guía de recursos examina los pensamientos y los sentimientos relacionados con la muerte y el final de la vida. Acercarse al final de la vida es difícil y el apoyo es esencial para ayudar a entender los sentimientos, las expectativas y los planes. Hablar con amigos, familiares y profesionales; y planificar y comunicar sus deseos, puede ayudarlo a prepararse para que sus últimos momentos sean de la mejor manera posible.



1275 K Street NW, Suite 250
Washington, DC 20005
Teléfono: 202-407-8580
Fax: 202-464-8869

Acerca de la ALS Association

La ALS Association es la única organización nacional sin fines de lucro que lucha contra la enfermedad de Lou Gehrig en todos los aspectos posibles. Al marcar el camino de las investigaciones globales, brindar asistencia a la gente con ELA a través de una red nacional de centros conectados (sucursales), coordinar una atención multidisciplinaria a través de centros clínicos certificados y promover las alianzas gubernamentales, la Asociación genera esperanza y mejora la calidad de vida a la vez que busca activamente nuevos tratamientos y una cura.

Para obtener más información sobre la ALS Association, visite nuestro sitio web: www.alsa.org.