

# ANÁLISIS DE LA EVIDENCIA DESDE TERAPIA OCUPACIONAL: MÉTODOS DE VALORACIÓN Y TRATAMIENTO EN ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA

## OCCUPATIONAL THERAPY EVIDENCE ANÁLISIS ON AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS ASESMENT AND TREATMENT METHODS

Artículo de revisión

**Sergio Rodríguez Menéndez y Blanca Isabel Marín León.**

Graduados en Terapia Ocupacional. Máster en Neurocontrol Motor.

Teléfono/ fax : 651929691 / 657224763

sergio89rm@gmail.com / blanki\_15@hotmail.com



Recibido: 26-11-2014

Aceptado: 5-2-2014

### ● RESUMEN

La esclerosis lateral amiotrófica es una enfermedad del sistema nervioso central que afecta a las neuronas que controlan los músculos voluntarios. Se caracteriza por una degeneración progresiva de las neuronas motoras en la corteza cerebral (neuronas motoras superiores), tronco del encéfalo y médula espinal (neuronas motoras inferiores). El tratamiento de estos pacientes debe ser integral desde el momento en que se diagnostica la enfermedad hasta su fase terminal. Ha de plantearse desde un punto de vista multidisciplinar que incluye el tratamiento farmacológico de base sintomático y el rehabilitador. La Terapia Ocupacional desempeña una función única e importante desde una perspectiva multidisciplinar en el tratamiento rehabilitador de la esclerosis lateral amiotrófica. El terapeuta ocupacional evalúa el impacto que las alteraciones físicas, sensoriales o psicológicas tienen en las actividades cotidianas.

### ● ABSTRACT

The amyotrophic lateral sclerosis is a nervous central system disease that concerns neurons that control the voluntary muscles. It is characterized by a progressive motoneuron degeneracy in the cerebral cortex (superior motoneurons), trunk of the encephalon and spinal cord (inferior motoneurons). These patients treatment must be integral from the moment in which the disease is diagnosed, until the terminal phase. A multidisciplinary point of view that includes the base pharmacological treatment and rehabilitation must be considered. Occupational Therapy recovers a unique and important function from a multidisciplinary perspective in rehabilitation of the amyotrophic lateral sclerosis. The occupational therapists assess the impact that the physical, sensory or psychological alterations have in the daily living activities.

### ● PALABRAS CLAVES

(DeCS): Esclerosis Amiotrófica Lateral. Evaluación del Impacto en la Salud. Práctica Clínica Basada en la Evidencia. Rehabilitación. Terapia Ocupacional.

### ● KEYWORDS

(MeHS): Amyotrophic Lateral Sclerosis. Evidence-Based Practice. Health Impact Assessment. Occupational Therapy. Rehabilitation.

## INTRODUCCIÓN

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad del sistema nervioso central que afecta a las neuronas que controlan los músculos voluntarios<sup>(1)</sup>. Se caracteriza por una degeneración progresiva de las neuronas motoras en la corteza cerebral (neuronas motoras superiores), tronco del encéfalo y médula espinal (neuronas motoras inferiores).

Se manifiesta clínicamente con debilidad y atrofia muscular, hiperreflexia y espasticidad. En consecuencia se producen deficiencias físicas (pérdida de fuerza, alteración del lenguaje, deglución, insuficiencia respiratoria y pérdida de agilidad motora). El paciente necesita cada vez más ayuda para realizar las actividades de la vida diaria (AVD), volviéndose más dependiente a medida que la enfermedad avanza y llegando incluso a la muerte por insuficiencia respiratoria en un plazo de 2 a 5 años desde su aparición, aunque en el 10% de los casos la supervivencia es superior<sup>(2,3)</sup>.

La ELA es también conocida como enfermedad de Charcot, enfermedad de Lou Gehrig o enfermedad de la motoneurona. Su origen es idiopático, con una incidencia de 1-2 casos por 100.000 habitantes/año y una prevalencia de 4-6 casos por 100.000 habitantes. Esta patología aparece en la edad adulta (40-60 años) y presenta un pico de máxima incidencia entre los 60-70 años. Sólo entre un 5 y un 10 % de los casos son hereditarios, mientras que el resto se consideran esporádicos<sup>(4)</sup>.

Los síntomas iniciales de la ELA son muy inespecíficos lo que dificulta su diagnóstico diferencial dada la baja incidencia de la enfermedad<sup>(5)</sup>. Los primeros síntomas se manifiestan con un cansancio excesivo y sin motivo, caídas frecuentes, falta de movilidad en los dedos, cambios en la forma de andar por falta de fuerza en las piernas, entre otros. El progreso de la enfermedad no es igual en todos los pacientes, siendo en algunos de ellos más lento e incluso puede detenerse<sup>(3)</sup>. La incapacidad funcional que condiciona este tipo de

enfermedad determina que a los pocos años de evolución muchos de los pacientes presenten limitaciones importantes de los niveles de autonomía y de su calidad de vida <sup>(6)</sup>.

Tradicionalmente se pensaba que las funciones cognitivas de las personas con ELA estaban intactas, sin embargo en las últimas décadas ha habido una evidencia consistente de que puede producirse disfunción cognitiva en el 20-50% de los casos y demencia en el 5-15%, por lo general de tipo frontotemporal, con disfunción ejecutiva y cambio de comportamiento <sup>(6,7)</sup>.

## TRATAMIENTO REHABILITADOR DESDE TERAPIA OCUPACIONAL

El tratamiento de estos pacientes debe ser integral desde el momento en que se diagnostica la enfermedad hasta su fase terminal. Ha de plantearse desde un punto de vista multidisciplinar que incluye el tratamiento farmacológico de base sintomático y el rehabilitador. La literatura especializada señala que hasta que no se encuentre un tratamiento curativo para la ELA, la rehabilitación sigue siendo la mejor esperanza para mejorar la salud y la supervivencia de las personas afectadas <sup>(8,9)</sup>.

La Terapia Ocupacional (TO) desempeña una función única e importante desde una perspectiva multidisciplinar en el tratamiento rehabilitador de la ELA. El terapeuta ocupacional evalúa el impacto que las alteraciones físicas, sensoriales o psicológicas tienen en las AVD, el trabajo, las relaciones sociales, la actividad espiritual o el tiempo libre del paciente <sup>(10)</sup>. En función de la evaluación, planifica y desarrolla programas mediante técnicas y actividades de carácter ocupacional tendentes a mejorar o sustituir funciones motoras, sensoriales, cognitivas o psicosociales deterioradas <sup>(11)</sup>. El terapeuta ocupacional junto con el equipo neurorrehabilitador busca prolongar la capacidad funcional, promover la independencia y garantizar al paciente la mayor calidad de vida posible durante todo el proceso asistencial <sup>(9)</sup>.

En la ELA pueden diferenciarse tres fases clínicas con diferentes estadios en los cuales el tratamiento aplicado y los objetivos varían en función de la situación clínica del paciente, la tolerancia de este al tratamiento y la previsión evolutiva <sup>(12)</sup>. En la primera fase, cuando el paciente es independiente, se aconseja realizar ejercicios que mantengan los balances articulares y potencien la musculatura no deficitaria, evitando ejercicios que aumenten la fatiga. El terapeuta ocupacional debe asesorar sobre posibles cambios que faciliten y/o aumenten la autonomía del afectado. Puede ser necesaria también la prescripción de ortesis antiequina, bastones ingleses, andador, tabla de transferencias, etc. <sup>(9,13)</sup>. En la segunda fase, cuando el paciente es parcialmente dependiente, es recomendable valorar la necesidad de utilizar una silla de ruedas eléctrica con la finalidad de prolongar su autonomía. En este momento es fundamental el entrenamiento de las transferencias e instruir a la familia sobre los cuidados que este necesita (cambios posturales, movilizaciones



pasivas, etc.), así como sobre los productos de apoyo que pueden mejorar su calidad de vida (camas clínicas, cojines y colchones antiescaras, grúas para transferencias, etc.) y las adaptaciones del entorno <sup>(9, 14,15)</sup>. En la tercera fase, cuando el paciente es totalmente dependiente, se pone de manifiesto la disfagia, inicialmente abordable modificando la textura de los alimentos y utilizando espesantes para la ingesta de líquidos. También se manifiestan trastornos del lenguaje, que se intentan mejorar utilizando elevadores del paladar, amplificadores de voz y sistemas de comunicación alternativa en las últimas fases <sup>(9,16)</sup>. En todas estas fases es fundamental, además de brindar apoyo psicológico al paciente, no descuidar el apoyo y la atención al cuidador principal y/o cuidadores <sup>(17)</sup>.

## MÉTODOS DE VALORACIÓN DESDE TERAPIA OCUPACIONAL.

La primera escala específica para medir la progresión de la ELA es la llamada *escala de Norris*, que evalúa las deficiencias e incapacidades debidas a la enfermedad en el individuo agrupándolas en cinco dominios: bulbar, respiratorio, brazos, tronco y piernas <sup>(18)</sup>. Posteriormente se desarrolló la *escala de Apple*, en la que se incluyen medidas de las deficiencias mejor cuantificadas, manteniendo cinco dominios: bulbar, respiratorio, fuerza muscular, función de extremidades superiores y función de extremidades inferiores <sup>(19)</sup>.

Desde la TO, las escalas de valoración funcional son una gran ayuda para la toma de decisiones clínicas. La *escala revisada de valoración funcional de la esclerosis lateral amiotrófica (ALSFRS-R)* es uno de los instrumentos más utilizados para evaluar el estado funcional de los pacientes con ELA. Evalúa la discapacidad del paciente por áreas. Se administra de forma rápida y fácil y se caracteriza por ser sencilla, lo que facilita la comprensión por parte de los pacientes y sus familiares o cuidadores. Consta de 12 ítems agrupados en cuatro dimensiones con relación a las AVD: función motora gruesa, función motora fina, función bulbar y función respiratoria. Tiene una versión validada en castellano <sup>(20)</sup>.

La función cognitiva suele explorarse mediante el *Mini-Examen Cognoscitivo (MEC)* <sup>(21)</sup>.

**TABLA 1: CRITERIOS DE INCLUSIÓN**

<b>Tipos de estudio</b>	Ensayos clínicos aleatorizados. Estudios de cohorte, observacionales y experimentales. N= >2.
<b>Tipos de participantes</b>	Adultos. Diagnosticados de esclerosis lateral amiotrófica en cualquiera de sus estadios como patología principal.
<b>Tipos de valoración</b>	Valoración estandarizada y validada. Aplicación sencilla. Ítems enfocados a funcionalidad.
<b>Tipos de intervención</b>	Enfocada al incremento de la independencia funcional en AVD. Terapeuta ocupacional forma parte del equipo rehabilitador.

Por último, para valorar la calidad de vida (CV) de las personas con ELA, los instrumentos genéricos más utilizados son la *Short Form-36* (SF-36) y el *Symptom Impact Profile* (SIP). También se han utilizado medidas de calidad de vida global como el *Schedule for the Evaluation of Individual Quality of Life* (SEI-QoL-DW) y el *McGuill Quality of Life Questionnaire*. Los instrumentos específicos para la valoración de la CV en ELA son el *Amyotrophic Lateral Sclerosis Assessment Questionnaire* con dos versiones, una de 40 ítems (ALSAQ-40) y otra de 5 ítems (ALSAQ-5) y el *Symptom Impact Profile/ Amyotrophic Lateral Sclerosis-19* (SIP/ALS-19) (22-30).

El ALSAQ-40 es el más utilizado; está formado por 40 ítems, divididos en cinco dominios: movilidad física, actividades de la vida diaria e independencia, comer y beber, comunicación y funcionamiento emocional. Presenta buena consistencia y validez. Tiene una versión validada en castellano<sup>(28, 31)</sup>.

Por todo ello, los objetivos de este trabajo son determinar el nivel de evidencia existente tanto en valoración como tratamiento desde Terapia Ocupacional en esclerosis lateral amiotrófica.

## MATERIAL Y MÉTODOS

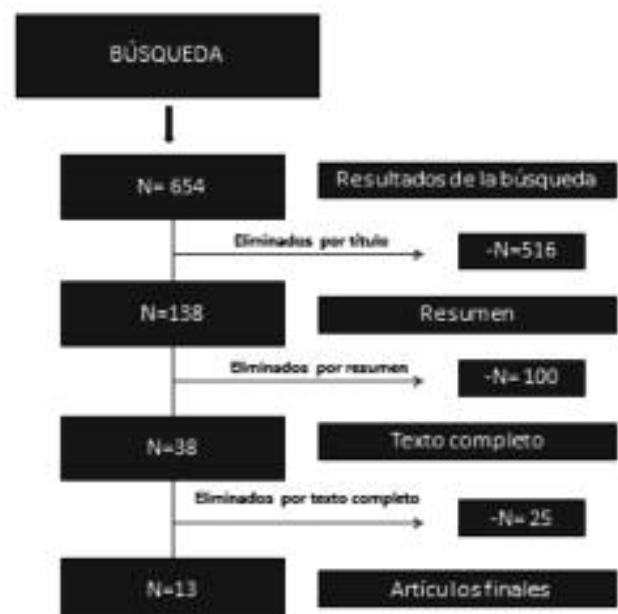
Se realizó una revisión sistemática de la literatura científica sobre métodos de valoración y tratamiento en ELA que se puedan aplicar desde la Terapia Ocupacional. Para ello, se seleccionaron los artículos originales y revisiones que cumplieran los siguientes criterios de inclusión (**Tabla 1**):

Se consultaron bases de datos bibliográficas y científicas considerando estudios originales y/o revisiones bibliográficas realizadas entre los años 2005 y 2013. La búsqueda de artículos se llevó a cabo por 2 investigadores y se usaron las bases de datos: CINAHL, COCHRANE, DOAJ, ENFISPO, ERIC MEDLINE, OTSeeker, PEDRO, REHABDATA, Revista Neurología y SCOPUS durante los meses de marzo y abril de 2013. Para la búsqueda se seleccionaron las siguientes palabras claves (MESH): Amyotrophic Lateral Sclerosis, Motor Neuron Disease, Occupational Therapy, Assessment, Treatment, Neuror rehabilitation, Activities of daily Living, Independence y Task.

En la primera fase de la búsqueda se añadió a los buscadores de cada base de datos la combinación de palabras claves descritas en el apartado anterior, siendo el número de artículos muy elevado. En una segunda fase, se eliminaron aquellos artículos que por título se predecía que no eran servibles para nuestro estudio, siendo 138 el número de artículos. En una tercera fase, se leyeron los resúmenes de todos los estudios restantes con el objetivo de crear una idea del tema principal de los artículos, reduciéndose la selección a 38. Los motivos de exclusión fueron:

- Revisiones sistemáticas: 41%
- No relacionados con TO: 16%
- Duplicados: 24%
- Otros: 19%

En una fase final, y con los estudios que pasaron todas las cribas anteriores, se realizó un análisis de los artículos restantes a texto completo teniendo en cuenta los criterios de inclusión. Se descartaron 25 y finalmente se incluyeron 13 estudios en este trabajo (**Gráfico 2**).

**GRÁFICO 2. PROCESO DE SELECCIÓN DE ARTÍCULOS**

Los niveles de evidencia y recomendación fueron evaluados usando la clasificación elaborada por «The Swedish Council on Technology Assessment in Health Care (SBU)» (53) y la clasificación de la «Canadian Task Force on the Periodic Health Examination» (54).

## ANÁLISIS DE RESULTADOS

De los 13 artículos seleccionados (**Tabla 2**) se identificaron: 1 ensayo clínico aleatorizado sobre tratamiento, con nivel de evidencia IA<sup>(55)</sup>, 1 estudio transversal sobre la importancia de formar e informar a los cuidadores en todo el proceso asistencial (III E)<sup>(56)</sup>, 2 ensayos clínicos sobre la eficacia de ortesis de mano (II-1 B)<sup>(57,58)</sup>, 3 estudios transversales sobre la prescripción de productos de apoyo y adaptaciones del entorno (II-3 D)<sup>(59, 60, 61)</sup> y 6 estudios transversales sobre métodos de valoración (II-3 D) (62-67). Según la clasificación

SBU, la evidencia de este estudio es 3, «pobre documentación científica»<sup>(53)</sup>.

Las temáticas encontradas estuvieron relacionadas con el tratamiento para mejorar la funcionalidad y la calidad de vida de personas diagnosticadas de ELA y sus cuidadores; la aplicabilidad de ortesis de mano y la influencia que tienen sobre la funcionalidad, independencia y CV; algoritmos; las características, utilidad y satisfacción con los productos de apoyo y adaptaciones y la evaluación de la funcionalidad y la CV.

Los artículos incluidos proceden de diferentes autores aunque, Takana, K. destaca por sus ensayos en cuanto a ortesis de mano se refiere<sup>(57, 58)</sup>. Las principales similitudes de los artículos se encuentran en la edad de la población y la tipología de la enfermedad. No se encontraron similitudes en cuanto al tipo de estudios.

**TABLA 2: ANÁLISIS DE RESULTADOS**

AÑO Y AUTOR	N	POBLACIÓN	TIPO DE ESTUDIO	OBJETIVO	DESCRIPCIÓN	CONCLUSIÓN
2006. De Groot, I.J. et al. (62)	Al principio del estudio NT= 73 Después de 6 meses NT=63 Después de un año NT= 43	Diagnosticados de ELA.	Estudio prospectivo transversal.	Determinar qué instrumento de evaluación genérico es más apropiado con pacientes con ELA.	Al inicio del estudio, a los seis meses y al año, se utilizaron cuatro instrumentos: La Medida de Independencia Funcional (FIM). Rehabilitation Activities Profile (RAP), índice de Barthel (BI) y Frenchay Índice de Actividades (FAI).	El FIM, BI, y RAP pueden ser utilizados para evaluar limitaciones en la actividad y las necesidades de atención de las personas con ELA. El FIM es el instrumento más sensible, aunque la BI puede ser más fácil de usar en la práctica clínica.
2007. Dal Bello-Haas, V. et al. (55)	NT= 33	Sujetos con un diagnóstico de ELA. Puntuación en la (ALSFRS-R) ≥ 30.	Ensayo clínico aleatorizado	Determinar el efecto que tienen los ejercicios de resistencia en la función, la fatiga y la CV de personas con ELA.	Un grupo realizó (estiramientos diarios y ejercicios de resistencia tres veces por semana) y otro grupo recibió la atención habitual (estiramiento diarios). La ALSFRS, la Escala de Severidad de la Fatiga (FSS) y la Short Form-36 (SF-36) se pasaron al inicio del estudio y mensualmente durante 6 meses.	El grupo que realizó ejercicios de resistencia tuvo un mejor funcionamiento y la CV no tuvo efectos adversos en comparación con los sujetos que recibieron la atención habitual.
2009. Felgoise, S.H et al. (63)	NT= 120 NH= 86 NM=34	Diagnosticados de ELA.	Estudio prospectivo transversal.	Evaluar la idoneidad y utilidad de la escala de CV SEIQoL-DW en personas con ELA.	Se completaron y compararon dos medidas de calidad de vida, la SEIQoL-DW y la McGill Quality of Life entre octubre de 2001 hasta julio de 2003.	Este estudio demuestra que el SEIQoL-DW es de gran valor en la identificación de los factores que contribuyen al bienestar psicosocial de un individuo con ELA. Sin embargo, las puntuaciones no siempre son representativas de la CV global. Se debe tener precaución en el uso de este índice.
2009. Tanaka, K. et al. (57)	NT=6	Diagnosticados de ELA.	Ensayo clínico no aleatorizado.	Valorar la aplicabilidad de una ortesis de mano y su incremento funcional en AVD.	Se colocó una ortesis de pulgar durante 3,7 meses y se observaron los cambios significativos en cuanto a funciones se refiere.	Después de aplicar la ortesis, son capaces de escribir, abrocharse los botones, pasar páginas de un libro.... Los autores advierten que el uso prolongado de esta ortesis hace que se pierda su eficacia.

2010. Campos, S.T. et al. (64)	NT=73	Diagnosticados de ELA.	Estudio prospectivo transversal.	Validar la versión española de ALFRS-R.	Cuatro examinadores pasaron la ALSFRS-R, la ALSAQ-40 y la escala SRI para evaluar la validez de la ALSFRS-R.	La versión española de la ALSFRS-R mantiene la misma consistencia y validez que la versión original de la prueba.
2010. Palmieri, A. et al. (65)	NT=76	Diagnosticados de ELA.	Estudio transversal.	Validar la versión italiana de ALSAQ-40 y ALSAQ-5.	Se completó la versión italiana de ALSAQ-40 y ALSAQ-5. 30 pacientes se reevaluaron a los 3 meses. Se utilizaron el SF-36 y el ALSFRS-R para evaluar la validez del ALSAQ-40 italiano.	Al igual que en otros idiomas, la versión italiana del ALSAQ-40 y ALSAQ-5 es válida y segura como instrumento específico para medir la calidad de vida de personas con ELA.
2010. Ward A.L. et al. (59)	NT=45 NH=27 NM=18	Diagnosticados de ELA. De entre 27-85 años.	Estudio transversal.	Determinar las características más frecuentes a la hora de seleccionar una silla de ruedas (SR) para pacientes con ELA.	Encuesta auto administrada en la cual se valoraron: patrones de selección, satisfacción, frecuencia de uso e influencias técnicas y psicométricas antes, durante y después de la adquisición de una SR.	El grado de avance de la enfermedad interfiere en la pauta adecuada de la silla. La correcta pauta de la misma afecta directamente a la funcionalidad y a la satisfacción del paciente.
2011. Casey, K.S. (60)	NT=100	Se incluyeron al azar, pacientes de La Clínica «Johns Hopkins ALS», el personal de la Clínica y un representante de las 37 asociaciones de otras distrofias musculares.	Estudio transversal.	Dar a conocer las ventajas de la tecnología asistencial y los pasos que habría que llevar a cabo para crear una clínica como la de «Johns Hopkins».	Encuestas cuyo objetivo era la búsqueda de la satisfacción del paciente y el nivel de participación social como resultado directo de los servicios de terapia ocupacional con tecnología asistencial.	La tecnología asistencial puede ayudar a las personas con ELA a funcionar de manera más independiente. Incluir este servicio en clínicas neurológicas y especializadas en ELA sería muy beneficioso para los pacientes.
2011. Gruis, K.L. et al. (61)	NT=63 NH=37 NM=26	Diagnosticados de ELA. Em= 62 ALSFRS-R = 25.	Estudio transversal.	Determinar la utilidad y satisfacción con los productos de apoyo que tienen las personas con ELA.	Encuesta telefónica para evaluar la frecuencia de uso, la utilidad percibida y la satisfacción con 33 productos de apoyo.	Pacientes con ELA informaron de una alta utilidad y satisfacción con todas las adaptaciones del baño y algunos dispositivos de baja tecnología.
2012. O'Brien, M.R. et al. (56)	NT=28	Familiares y ex familiares de pacientes con ELA.	Estudio transversal.	Valorar las necesidades de apoyo que necesitan los cuidadores con respecto a profesionales de la salud.	Entrevistas narrativas y estructuradas para obtener información sobre las necesidades de apoyo, el uso de productos de apoyo y opciones de tratamiento.	Los cuidadores necesitan formación e información sobre la ELA, para afrontar las necesidades presentes y así poder paliar los problemas que surgen con el tiempo.
2013. Abdulla, S et al. (66)	NT= 76	Diagnosticados de ELA.	Estudio transversal.	Validar la versión alemana de la ALSFRS-EX (extensión).	Se realizaron correlaciones entre elementos de la ALSFRS-EX y la puntuación de la Medical Research Council (MRC) la espasticidad, el movimiento de la lengua, la función pulmonar, ALSAQ-40 y las escalas de disnea de Borg.	La versión alemana de ALSFRS-EX posee muy buenas propiedades psicométricas similares a la escala original, alta consistencia interna, fiabilidad y excelente validez.
2013. Sánchez-López, C.R. et al. (67)	NT=63 NH=33 NM=30	Diagnosticados de ELA. 21-73 años.	Estudio transversal.	Comprobar que el SF-36 es un instrumento estandarizado y válido a la hora de valorar la CV de personas con ELA.	Se pasó un cuestionario sociodemográfico y el cuestionario de salud SF-36.	Este estudio refuerza la utilidad del cuestionario SF-36 para esta finalidad.
2013. Tanaka, K. et al. (58)	NT=11 NH= 7 NM= 4	Diagnosticados de ELA. Em= 64 años ALSFRS = 27.	Ensayo clínico.	Determinar un algoritmo clínico para la aplicación de ortesis de mano y los cambios que habría que hacer en cada fase de la enfermedad.	El número de aplicaciones y las duraciones de cada ortesis fueron: 4 «web spacer» 2,75 meses; 4 «espiga corta del pulgar» 2 meses, 8 «espiga larga del pulgar» 0,63 meses, y 2 «férula cock-up»; 2 meses.	El algoritmo clínico propuesto es útil en la elección de ortesis y contribuye a maximizar la función de los pacientes, la independencia y la calidad de vida.

**NT=** número total. **NH=** número de hombres. **NM=** número de mujeres **Em=** edad media.

En cuanto a las características de la población los estudios tuvieron un rango de participación de entre 6 y 120 personas. El rango de edad de los participantes estuvo entre los 21 y 85 años.

## DISCUSIÓN

La influencia del equipo multidisciplinar en el tratamiento de las personas con ELA ha sido estudiada previamente por autores como Sinaki et al. y Janiszewski et al. En sus ensayos plantean que el tratamiento rehabilitador multidisciplinar permite mantener a los pacientes con un nivel funcional óptimo el mayor tiempo posible y ayuda a prevenir las complicaciones propias del desuso de los músculos y la inmovilización<sup>(68,69)</sup>. Según Calzada-Sierra y Gómez-Fernández es importante seguir algunos principios básicos en la rehabilitación de los pacientes con ELA: a) tratamiento multidisciplinar, b) tratamiento individualizado, c) Evitar la fatiga muscular y los ejercicios vigorosos, d) tratamiento intensivo dosificando cuidadosamente las diferentes actividades (Terapia Ocupacional, Logopedia, Psicología, Fisioterapia, etc.), para evitar la fatiga<sup>(70)</sup>. Otros autores han sugerido similares principios (exceptuando la intensidad), con los que han obtenido buenos resultados en algunos pacientes, al lograr maximizar las habilidades funcionales, disminuir la atrofia muscular y mejorar el lenguaje<sup>(68, 69)</sup>. En este estudio, se identificó un ensayo clínico aleatorizado de 2007 que demuestra los beneficios de realizar ejercicios de resistencia para mejorar la funcionalidad y la calidad de vida de las personas con ELA<sup>(55)</sup>.

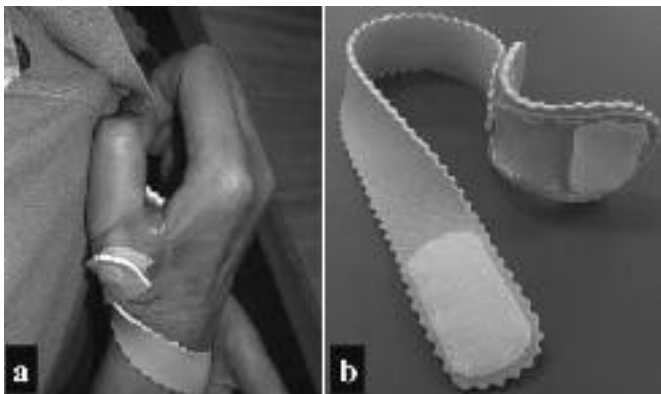


FIGURA 1. ORTESIS «WEB SPACER».

Uno de los objetivos del terapeuta ocupacional es mantener posiciones funcionales cuando sea necesario (ortesis y/o prótesis y/o productos de apoyo)<sup>(71)</sup>. En relación a esto, Tanaka et al. llevaron a cabo varios estudios para valorar la eficacia de diferentes ortesis de mano. En uno de los estudios, 11 personas utilizaron las férulas: «web spacer» espiga larga de pulgar, espiga corta de pulgar y «cock up», durante periodos comprendidos entre 0.6 y 2,75 meses. El algoritmo clínico propuesto es útil en la elección de ortesis y contribuye a maximizar la función de los pacientes, la independencia y la calidad de vida (Fig. 1 y 2)<sup>(58)</sup>. En

otro ensayo clínico, 6 sujetos con ELA usaron una ortesis de pulgar durante 3,7 meses y se observó un aumento de la funcionalidad, aunque los autores advierten que el uso prolongado de esta ortesis hace que pierda su eficacia<sup>(57)</sup>. El inconveniente de estos estudios es el tamaño de la muestra, lo cual dificulta la generalización de los resultados.

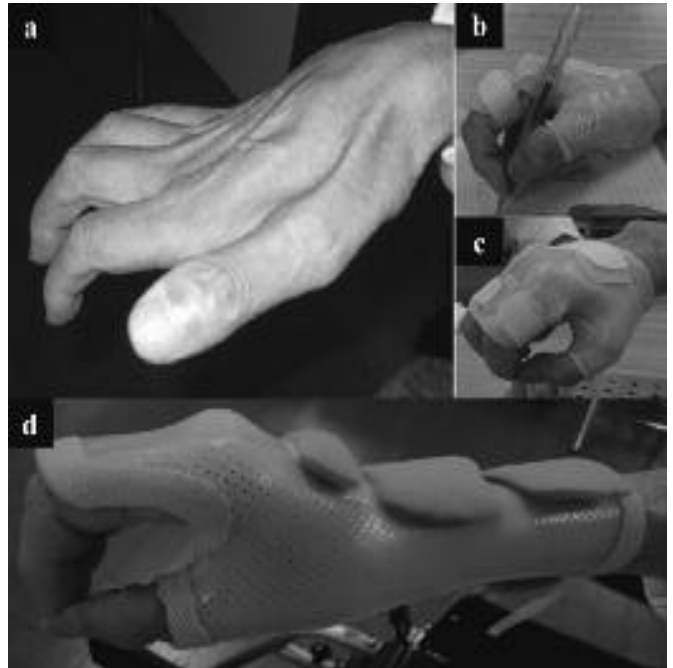


FIGURA 2. APLICACIÓN DE LA ESPIGA CORTA/LARGA DE PULGAR.

También los terapeutas ocupacionales son importantes en la prescripción de equipos adecuados para mantener la independencia en las actividades de la vida diaria<sup>(42)</sup>. En 2011, Gruis et al. realizaron una encuesta a 63 personas con ELA y la mayoría declararon que usaban y estaban satisfechos con todas las adaptaciones del baño y algunos dispositivos de baja tecnología<sup>(61)</sup>. En otro estudio publicado por Casey en 2011, se llegó a la conclusión de que la tecnología asistencial puede ayudar a las personas con ELA a funcionar de manera más independiente<sup>(60)</sup>. En referencia a las sillas de ruedas es importante que se pauten de forma correcta, puesto que según Ward et al. afectan directamente a la funcionalidad y a la satisfacción del paciente<sup>(59)</sup>.

Por otro lado, se demostró que los cuidadores de personas con ELA necesitan formación e información sobre las necesidades de apoyo, el uso de productos de apoyo y opciones de tratamiento para afrontar las necesidades presentes y paliar los problemas que vayan apareciendo<sup>(56)</sup>.

Llama la atención que, a pesar de los efectos importantes de la ELA, hay escasa evidencia sobre el tratamiento desde la Terapia Ocupacional dentro del equipo multidisciplinar.

Con respecto a las escalas de valoración funcional, se encontraron estudios que demuestran que la escala ALSFRS es consistente y válida para evaluar limitacio-

nes en la actividad y las necesidades de atención de las personas con ELA<sup>(64, 66)</sup>. También se pueden utilizar con este mismo propósito, la Medida de Independencia Funcional (FIM), el Rehabilitation Activities Profile (RAP) y el índice de Barthel (BI). Se llegó a la conclusión de que el FIM es el instrumento más sensible, aunque el BI puede ser más fácil de usar en la práctica clínica<sup>(62)</sup>.

Para medir la calidad de vida de las personas con ELA se identificaron diferentes instrumentos, sin embargo en la mayoría de los trabajos de investigación no se justificó el uso de un instrumento en particular. Entre los estudios seleccionados, autores como Sánchez-López et al. demuestran que el SF-36 es un instrumento estandarizado y válido a la hora de valorar la calidad de vida de personas con ELA<sup>(67)</sup>. Los resultados del estudio de Palmieri et al. muestran que al igual que en otros idiomas, la versión italiana del ALSAQ-40 y ALSAQ-5 es válida y segura como instrumento específico para medir la calidad de vida de personas con ELA<sup>(65)</sup>. Por último, Stephanie et al. demostraron con su estudio que el SEIQoL-DW identifica factores que contribuyen al bienestar psicosocial de un individuo con ELA. Sin embargo, las puntuaciones del SEIQoL no siempre son representativas de la calidad de vida global<sup>(63)</sup>.

## CONCLUSIONES

Hasta que no se encuentre un tratamiento curativo para la ELA, la neurorrehabilitación es actualmente la mejor

esperanza terapéutica, para mejorar la calidad de vida, la salud y la supervivencia de estos pacientes.

A pesar de que hay pocas publicaciones y escasa evidencia acerca de los beneficios del tratamiento desde la terapia ocupacional en ELA, los resultados de este estudio guían hacia una asistencia que contemple los productos de apoyo, las ortesis y las adaptaciones oportunas en lo que respecta a comunicación, movilidad y soporte domiciliario, así como la formación y preparación del cuidador principal y de la familia.

Con respecto a los métodos de valoración, la escala de funcionalidad ALSFRS y la escala ALSAQ-40 de calidad de vida son las más utilizadas, se han validado en varios idiomas y poseen muy buenas propiedades psicométricas, validez y fiabilidad.

Los resultados no son concluyentes y se necesitarían ensayos clínicos de tamaño adecuado y un método riguroso de asignación aleatoria para demostrar el beneficio, eficacia y efectividad de la TO en la ELA.

Este estudio se realizó con el objetivo de beneficiar a terapeutas ocupacionales que investiguen y/o trabajen en este ámbito. Además, pretende motivar a compañeros a investigar y a realizar estudios de calidad metodológica con el objetivo de poco a poco ir evidenciando métodos de valoración y tratamiento desde la Terapia Ocupacional.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Fernández-Lerones A, & De la Fuente-Rodríguez B. Esclerosis lateral amiotrófica: un diagnóstico incierto. *Semergen*. 2010; 36 (8):466-470.
- Arpa Gutiérrez J, Enseñat Cantalops A, García Martínez A, Gastón Zubimendi I, Guerrero Sola A, Martínez Martín ML et al. *Guía para la atención de la esclerosis lateral amiotrófica en España*. Madrid; Ministerio de sanidad y consumo; 2007.
- Pérez C, Contreras E, Marco G, Botella L. *La ELA en casa*. Alicante: Fundación Diógenes; 2008.
- Viguera ML, Puig T, Pradas J. *Esclerosis lateral amiotrófica: una enfermedad tratable*. Barcelona: Prous Science; 1999.
- Strong M. Simplifying the approach: what can we do? *Neurology*. 1999; 53(8), 31-34.
- Sánchez-López CR, Perestelo-Pérez L, Ramos-Pérez C, López-Bastida, J, Serrano-Aguilar P. Health-related quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Rev Neurol*. 2013.
- Duque P, Páramo M.D, Borges M, Peral E, García Moreno JM, Balazero L. et al. Alteraciones neuropsicológicas en la esclerosis lateral amiotrófica. ¿No existen o no se detectan? *Rev Neurol*. 2013; 36 (1), 3-8.
- Francis K, Bach JR, DeLisa JA. Evaluation and rehabilitation of patients with adult motor neuron disease. *Arch Phys Med Rehabil*. 1999; 80, 951-63.
- Orient-López F, Terré-Bollart R, Guevara-Espinosa D, Bernabeu-Guitart M. Tratamiento neurorrehabilitador de la Esclerosis Lateral Amiotrófica. *Rev Neurol*. 2006; 43, 549-55.
- Neumann V, Gutenbrunner C, Fialka-Moser V, Christodoulou N, Varela E, Giustini A et al. Interdisciplinary team working in physical and rehabilitation medicine. *J Rehabil Med*. 2010; 42, 4-8.
- Linares García-Valdecasas R. *Libro Blanco del Título de Grado en Terapia Ocupacional*. Agencia Nacional de Evaluación de la Calidad y Acreditación. Universidad Rey Juan Carlos. 2005
- Abril MA, Tico N, Garreta R. Enfermedades neurodegenerativas. *Rehabilitación*. 2004; 38, 318-24.
- Gruis KL, Wren PA, Huggins JE. Amyotrophic lateral sclerosis patients' self-reported satisfaction with assistive technology. *Muscle Nerve*. 2011; 43 (5), 643-7.
- Lewis M, Rushanan S. The role of physical therapy and occupational therapy in the treatment of Amyotrophic Lateral Sclerosis. *NeuroRehabilitation*. 2007; 22, 451-461.
- Hogden A, Greenfield D, Nugus P, Kieman MC. What are the roles of carers in decision making for amyotrophic lateral sclerosis multidisciplinary care? *Patient Prefer Adherence*. 2013; 7, 171-81.
- Andersen PM, Abrahams S, Borasio GD, De Carvalho M, Chio A, Van Damme P et al. EFNS guidelines on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis (MALS)—revised report of an EFNS task force. *Eur J Neurol*. 2012; 19 (3), 360-75.
- Paz-Rodríguez F, Andrade-Palos P, Llanos-Del Pilar AM. Consecuencias emocionales del cuidado del paciente con esclerosis lateral amiotrófica. *Rev Neurol*. 2005; 40, 459-64.
- Norris FH, Calanchini PR, Fallat RJ, Panchari S, Jewett B. The administration of guanidine in amyotrophic lateral sclerosis. *Neurology*. 1974; 24, 721-28.
- Appel V, Stewart SS, Smith G, Appel SH. A rating scale for amyotrophic lateral sclerosis: description and preliminary experience. *Ann Neurol*. 1987; 22 (3), 328-33.
- Cedarbaum JM, Stambler N, Malta E, Fuller C, Hilt D, Thurmond B et al. The ALSFRS-R: a revised ALS functional rating scale that incorporates assessments of respiratory function. *J Neurol Sci*. 1999; 169, 13-21.
- Lobo A, Esquerre J, Gómez F, Sala JM, Seva A. El Mini-Exámen Cognoscitivo: un test sencillo y práctico para detectar alteraciones intelectuales en pacientes médicos. *Neurol. Psiquiatr*. 1979; 3, 189-202.
- Ware JE, Sherbourne CD. The MOS 36-item short-form health survey (SF-36). I. Conceptual framework and item selection. *Med care*. 1992; 30, 473-83.
- Jenkinson C, Hobart J, Chandola T, Fitzpatrick R, Peto V, Swash M. Use of the short form health survey (SF-36) in patients with amyotrophic lateral sclerosis: tests of data quality score reliability, response rate and scaling assumptions. *J Neurol*. 2002; 249, 178-83.
- McGuire D, Garrison L, Armon C, Barohn R, Bryan W, Miller R et al. Relationship of the Tufts Quantitative Neuromuscular Exam (TQNE) and the Sickness Impact Profile (SIP) in measuring progression of ALS. SSMJV/CNTF ALS Study Group. *Neurology*. 1996; 46, 1442-4.
- Hickey AM, Bury G, O'Boyle CA, Bradley F, O'Kelly FD, Shannon W. A new short form individual quality of life measure (SEIQoL-DW): application in a cohort of individuals with HIV/AIDS. *BMJ*. 1996; 313 (7048), 29-33.

26. Clarke S, Hickey AM, O'Boyle CA, Hardiman O. Assessing individual quality of life in amyotrophic lateral sclerosis. *Qual Life Res.* 2001; 10, 149-58.
27. Simmons Z, Bremer BA, Robbins RA, Walsh SM, Fischer S. Quality of life in ALS depends on factors other than strength and physical function. *Neurology.* 2000; 55, 388-92.
28. Jenkinson C, Fitzpatrick R, Brennan C, Bromberg M, Swash M. Development and validation of a short measure of health status for individuals with amyotrophic lateral sclerosis/ motor neurone disease. *J Neurol.* 1999; 246 (3), 16-21.
29. Jenkinson C, Fitzpatrick R. Reduced item set for the amyotrophic lateral sclerosis assessment questionnaire: development and validation of the ALSAQ-5. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2001; 70, 70-3.
30. McGuire D, Garrison L, Armon C, Barohn RJ, Bryan WW, Miller R et al. A brief quality-of-life measure for ALS clinical trials based on a subset of items from the sickness impact profile. The Syntex-Syner-gen ALS/CNTF Study Group. *J Neurol Sci.* 1997; 152 (1), 18-22.
31. Jenkinson C, Norquist JM, Fitzpatrick R. Deriving summary indices of health status from the Amyotrophic Lateral Sclerosis Assessment Questionnaires (ALSAQ-40 and ALSAQ-5). *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2003; 74, 242-5.
32. Andersen PM, Abrahams S, Borasio GD, De Carvalho M, Chio A, Van Damme P et al. EFNS guidelines on the Clinical Management of Amyotrophic Lateral Sclerosis (MALS) – revised report of an EFNS task force. *Eur J Neurol.* 2012; 19(3), 360-75.
33. Hogden A, Greenfield D, Nugus P, Kieman MC. What influences patient decision making in amyotrophic lateral sclerosis multidisciplinary care? A study of patient perspectives. *Patient Prefer Adherence.* 2012; 6, 829-38.
34. Berry JD, Miller R, Moore DH, Cudkowicz ME, Van Den Berg LH, Kerr DA et al. The Combined Assessment of Function and Survival (CAFS): a new endpoint for ALS clinical trials. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener.* 2013; 14(3), 162-8.
35. Mora JS, Salas T, Fajardo ML, Iváñez L, Rodríguez-Santos F. Self-perceived emotional functioning of Spanish patients with amyotrophic lateral sclerosis: a longitudinal study. *Front Psychol.* 2012; 3, 609.
36. Palmieri A, Soraru G, D'Ascenzo C, Balestrieri S, Arcara G, Ermani M et al. Specific numerical processing impairment in ALS patients. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener.* 2013; 14(1), 6-12.
37. Pouget J. Have ALS centers changed the care and management of amyotrophic lateral sclerosis? *Rev Neuro.* 2013; 169(1), 39-44.
38. Sancho PO, Boisson D. Handicap and quality of life evaluation in amyotrophic lateral sclerosis. *Rev Neuro.* 2006; 162 (2), 205-7.
- Couratier P, Torry F, Lacoste M. Functional rating scales for amyotrophic lateral sclerosis. *Rev Neuro.* 2006; 162 (4), 502-7.
39. Van den Berg JP, Kalmijn S, Lindeman E, Veldink JH, De Visser M, Van Der Graaff MM et al. Multidisciplinary ALS care improves quality of life in patients with ALS. *Neurology.* 2005; 65 (8), 1264-7.
40. Mioshi E, Lillo P, Kiernan M, Hodges M J. Activities of daily living in motor neuron disease: role of behavioural and motor changes. *J Clin Neurosci.* 2012; 19(4), 552-6.
42. Lewis M, Rushanan S. The role of physical therapy and occupational therapy in the treatment of Amyotrophic Lateral Sclerosis *NeuroRehabilitation.* 2007; 22, 451-61.
43. Foley G, O'Mahony P, Hardiman O. Perceptions of quality of life in people with ALS: effects of coping and health care. *Amyotroph Lateral Scler.* 2007; 8(3), 164-9.
44. Bhimani RH, McAlpine CP, Henly SL. Understanding spasticity from patients' perspectives over time. *J Adv Nurs.* 2012; 68(11), 2504-14.
45. Huggins JE, Wren PA, Gruis KL. What would brain-computer interface users want? Opinions and priorities of potential users with amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler.* 2011; 12(5), 318-24.
46. Davis PC, Bach TM, Pereira DM. The effect of stance control orthoses on gait characteristics and energy expenditure in knee-ankle foot orthosis users. *Prosthet Orthot Int.* 2010; 34(2), 206-15.
47. Ichikawa Y, Tsunoda Y, Nishikawa T, Fujikake A, Fukuoka TA, Tokui K et al. Living situation of the in-home patients suffering from amyotrophic lateral sclerosis in Aichi prefecture, Japan. *RinshoShinkeigaku.* 2012; 52 (5), 320-8.
48. Chiò A, Canosa A, Gallo S, Moglia C, Ilardi A, Cammarosano S et al. Pain in amyotrophic lateral sclerosis: a population-based controlled study. *Eur J Neurol.* 2012; 19(4), 551-5.
49. Vitacca M, Comini L, Tentorio M, Assoni G, Trainini D, Fiorenza D et al. A pilot trial of telemedicine assisted, integrated-care for patients with advanced amyotrophic lateral sclerosis and their caregivers. *J Telemed Telecare.* 2010; 16(2), 83-8.
50. Nijeweme-d'Hollosy WO, Janssen EP, Huis In't Veld RM, Spoelstra J, Vollenbroek-Hutten MM, Hermens HJ. Tele-treatment of patients with amyotrophic lateral sclerosis (ALS). *Journal of Telemedicine and Telecare.* 2006; 12, 31-4.
51. Desnuelle C, Bruno M, Soriani M.H. & Perrin C. What physical therapy techniques can be used to improve airway freedom in amyotrophic lateral sclerosis? *Rev Neuro.* 2006; (Paris); 162 (2):244-252.
52. Neudert C, Wasner M, Borasio GD. Individual quality of life is not correlated with health-related quality of life or physical function in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *J Palliat Med.* 2004; 7(4), 551-7.
53. Goodman C. *Literature Searching and evidence interpretation for assessing health care practices.* Estocolmo: The Swedish Council on Technology Assessment in Health Care. 1993.
54. Canadian Task Force on the Periodic Health Examination. The periodic health examination. *Can Med Assoc J.* 1979; 121, 1193-254.
55. Dal Bello-Haas V, Florence JM, Kloos AD, Scheirbecker J, Lopate G, Hayes SM et al. A randomized controlled trial of resistance exercise in individuals with ALS. *Neurology.* 2007; 68 (23), 2003-7.
56. O'Brien MR, Whitehead B, Jack BA, Mitchell JD. The need for support services for family carers of people with motor neurone disease (MND): views of current and former family caregivers a qualitative study. *Disabil Rehabil.* 2012; 34(3), 247-56.
57. Tanaka K, Saura R, Houraiya K, Tanimura H. A simple and useful hand orthosis for patients with amyotrophic lateral sclerosis: a simple web spacer for thumb opposition weakness. *Disabil Rehabil Assist Technol.* 2009; 4(5), 364-6.
58. Tanaka K, Horaiya K, Akagi J, Kihoin N. Timely manner application of hand orthoses to patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Prosthetics and Orthotics International.* 2013; 1-4.
59. Ward AL, Sanjak M, Duffy K, Bravver E, Williams N, Nichols M et al. Power wheelchair prescription, utilization, satisfaction, and cost for patients with amyotrophic lateral sclerosis: preliminary data for evidence-based guidelines. *Arch Phys Med Rehabil.* 2010; 91(2), 268-72.
60. Casey KS. Creating an assistive technology clinic: The experience of the Johns Hopkins AT Clinic for patients with ALS. *NeuroRehabilitation.* 2011; 28(3), 281-93.
61. Gruis KL, Wren PA, Huggin JE. ALS Patients' Self-Reported Satisfaction with Assistive Technology. *Muscle Nerve.* 2011; 43(5), 643-47.
62. De Groot IJ, Post MW, Van Heuveln T, Van Den Berg LH, Lindeman E. Measurement of decline of functioning in persons with amyotrophic lateral sclerosis: responsiveness and possible applications of the Functional Independence Measure, Barthel Index, Rehabilitation Activities Profile and Frenchay Activities Index. *Amyotroph Lateral Scler.* 2006; 7(3), 167-72.
63. Felgoise SH, Stewart JL, Bremer BA, Walsh SM, Bromberg MB, Simmons Z. The SEIQoL-DW for assessing quality of life in ALS: strengths and limitations. *Amyotroph Lateral Scler.* 2009; 10 (5-6), 456-62.
64. Campos TS, Rodríguez-Santos F, Esteban J, Vázquez PC, Mora Pardina JS, Carmona AC. Spanish adaptation of the revised Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale (ALSFRS-R). *Amyotroph Lateral Scler.* 2010; 11(5), 475-7.
65. Palmieri A, Soraru G, Lombardi L, D'Ascenzo C, Baggio L, Ermani M et al. Quality of life and motor impairment in ALS: Italian validation of ALSAQ. *Neurol Res.* 2010; 32(1), 32-40.
66. Abdulla S, VIELHABER S, KÖRNER S, MACHTS J, HEINZE H.J., DENGLE R. et al. Validation of the German version of the extended ALS functional rating scale as a patient-reported outcome measure. *J Neurol.* 2013.
67. Sánchez-López CR, Perestelo-Pérez L, Ramos-Pérez C, López-Bastida J, Serrano-Aguilar P. Calidad de vida relacionada con la salud en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica. *Rev Neuro.* 2013.
68. Sinaki M, Mulder DW. Rehabilitation techniques for patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Mayo Clin Proc.* 1978; 53, 173-8.
69. Janiszewski DW, Carosio JT, Wisham LH. Amyotrophic lateral sclerosis: a comprehensive rehabilitation approach. *Arch Phys Med Rehabil.* 1983; 64, 304-7.
70. Calzada-Sierra DJ, Gómez-Fernández L. Importancia del tratamiento rehabilitador multifactorial en la esclerosis lateral amiotrófica. *Rev Neuro.* 2001; 32, 423-6.
7. Turner A, Foster M, Johnson SE. *Terapia Ocupacional y disfunción física principios, técnicas y práctica.* Madrid: Elsevier Science; 2003.
72. Solas Alados, María Teresa. Calidad de vida en pacientes terminales con esclerosis lateral amiotrófica (ELA). Tesis para optar al grado de Doctora en Psicología por la Universidad Complutense. Madrid; 2007.