



FUNDACIÓN DIÓGENES  
fundación para la investigación de la  
esclerosis lateral amiotrófica



**LA ELA EN CASA**

La edición de este libro ha contado con el patrocinio  
de la Excelentísima Diputación Provincial de Alicante.

© Fundación Diógenes, 2008

ENTIDAD SIN ÁNIMO DE LUCRO Y DE INTERÉS PÚBLICO

Bernabé del Campo Latorre, 26  
03202 Elche. Alicante  
Tel. 965 424 866. Fax 966 658 198  
info@fundacionela.com  
www.fundacionela.com

Coordinación Elena Contreras

Edición y producción Concha Pérez  
Elena Contreras  
Genoveva Marco  
Luisa Botella

Diseño y maquetación Concha Pérez

Depósito legal

Impresión Azorín  
Encuadernación Encuadernia

# LA ELA EN CASA



FUNDACIÓN DIÓGENES  
fundación para la investigación de la  
esclerosis lateral amiotrófica



Prólogo. La ELA en casa	07
Introducción	09
La ELA en atención primaria	10
Diagnóstico	10
Seguimiento	11
Asistencia sanitaria	13
¿Qué es la ELA?	15
Tipología de la ELA	16
Otras formas clínicas	16
Síntomas	17
¿Qué no es afectado por la ELA?	18
Evolución	18
¿Por qué se degeneran las motoneuronas y mueren?	18
Incidencia y prevalencia	19
Una enfermedad tratable	20
Tratamientos en desarrollo	21
Tratamiento sintomático	22
Profesionales que intervienen en el tratamiento	23
Neurólogo	23
Neumólogo	27
Psicólogo	34
Fisioterapeuta	39
Logopeda	53
Nutricionista	56
Terapeuta ocupacional	68
Trabajador social y ley de dependencia	84
Adaptación en medios de transporte público	99
Voluntades anticipadas	105
La Fundación Diógenes y la investigación	107
Asociaciones, entidades y direcciones de interés	112
Agradecimientos	116
Fundación Diógenes para la investigación de la ELA	117

## LA ELA EN CASA

Con esta publicación, pretendemos informaros básicamente de la ELA desde la experiencia que hemos ido adquiriendo a lo largo de los años y de todos los que hemos vivido y vivimos con esta enfermedad.

Pese a ser la tercera patología neurodegenerativa más común, recibimos una escasa asistencia sanitaria, es cierto que hoy no existe un tratamiento curativo pero vemos con esperanza los avances en el campo experimental, por lo que una actitud terapéutica activa, con el énfasis puesto en mantener en lo posible la calidad de vida, tratando de forma decidida lo que pueda ser tratable y sobre todo haciendo una labor preventiva sobre las complicaciones que aceleran nuestro deterioro, nos darían una perspectiva más alentadora

Lo ideal sería un tratamiento integral prestado por un equipo multidisciplinar especializado e integrado en una unidad de referencia.

Hasta que esto sea una realidad va ser en el seno familiar, en casa, donde en la mayor parte de los casos tendremos que dar la repuesta más eficaz a esta enfermedad, en esta nueva situación van a verse alteradas las prioridades e incluso los roles que hasta ahora prevalecían en nuestro entorno, teniendo que desarrollar el más amplio sentido solidario y afectivo.

No dudéis en implicar, consultar, reclamar, solicitar ayuda y atención en todo momento. Las asociaciones de afectados cubren de forma competente los vacíos con los que nos solemos encontrar.

Tenemos que dar la mano a la enfermedad y vivir con la esperanza que la solución puede estar cerca, y hasta que ese momento se produzca debemos mantenernos en las mejores condiciones.

Javier Cabo Lombana  
Presidente de la Fundación Diógenes

La finalidad de este libro es la de ayudar y servir de guía a los afectados y al colectivo que interactúa alrededor de la ELA, plasmando en estas páginas la magnitud de la enfermedad, su situación asistencial e investigaciones sobre la enfermedad que se están realizando en la actualidad. Este libro será punto de partida para futuras acciones.

La ELA es una enfermedad neurodegenerativa que en la actualidad está teniendo más incidencia en la población debido al aumento de la esperanza de vida, lo mismo que sucede con el Alzheimer.

La ELA es una enfermedad que requiere de una relación interdisciplinar entre los profesionales que la rodean, ya que su desarrollo pasa por diferentes estadios y no todos los afectados tienen la misma evolución pudiéndose manifestar por diferentes vías.

#### PROFESIONALES QUE INTERVIENEN EN EL TRATAMIENTO:

- Médico de familia
- Neurólogo
- Neumólogo
- Psicólogo
- Médico rehabilitador
- Logopeda
- Enfermería
- Nutricionista
- Terapeuta ocupacional

A lo largo de estas páginas haremos una descripción de las características y funciones de cada especialista en su trato con el afectado/a de ELA. Como se indica en la anterior relación, con el primer facultativo que va a contactar el enfermo es con el médico de familia y es a él al que le dedicamos el primer capítulo pues la decisión de derivar al afectado de ELA al neurólogo dependerá de su criterio.

## LA ELA EN ATENCIÓN PRIMARIA

La importancia del médico de familia en la atención a un paciente con ELA es la de ser el primer facultativo al que se va a visitar. Se puede decir que ningún afectado de ELA es visto directamente, en primera visita, por un neurólogo, de ahí la importancia del médico de familia y de la necesidad de definir signos y síntomas de alarma que permitan reducir las demoras diagnósticas en esta enfermedad.

## DIAGNÓSTICO

La baja incidencia –uno a dos cada 100.000– y prevalencia –3,5 cada 100.000– de esta enfermedad, la inespecificidad de los síntomas iniciales, la ausencia de un test diagnóstico específico y la necesidad de pruebas diagnósticas no accesibles desde el nivel de atención primaria, son factores que pueden producir demoras para alcanzar un diagnóstico de esta patología. Puede pensarse que un diagnóstico temprano en una enfermedad de las características de la ELA no aporta ningún beneficio. Sin embargo, existen razones que aconsejan «mejorar» el diagnóstico precoz porque:

- 1 El diagnóstico temprano puede incrementar la probabilidad de iniciar precozmente terapias neuroprotectoras que puedan minimizar el deterioro neuronal. Se ha visto que la supervivencia en adultos jóvenes (<45 años) es significativamente mejor que en los de mayor edad.<sup>1</sup>
- 2 Facilita el establecimiento de tratamientos sintomáticos, lo que permite mejorar la calidad de vida del paciente aunque eso no afecte al curso evolutivo de la enfermedad.
- 3 Prolonga, o puede hacerlo, la autonomía del paciente facilitando que siga realizando las actividades de la vida diaria. Si alguna intervención en los primeros estadios de la enfermedad puede retrasar o enlentecer el desarrollo de la enfermedad, será bienvenida.
- 4 Evita o reduce los errores diagnósticos y los tratamientos innecesarios.

Finalmente, hay razones psicológicas como la angustia, ansiedad y malestar que se genera al no disponer de un diagnóstico en una enfermedad que el propio paciente observa que progresa y que afecta a su calidad de vida. Y también razones éticas como es el derecho del paciente a conocer el diagnóstico y pronóstico de su enfermedad y a elaborar o diseñar los planes para su vida.

Los síntomas iniciales de la ELA son muy inespecíficos, lo que da lugar a que, por un lado, el paciente suele tardar en consultar y, por otro, a que el médico, dada la baja incidencia de la enfermedad, no tenga en consideración esta patología en el diagnóstico diferencial.

---

1 Strong M. Simplifying the approach: what can we do? *Neurology* 1999; 53(8) sup 5: S31-S34.



La progresión de la enfermedad y la forma de presentación, especialmente en la forma bulbar (25% de los casos), pueden ser señales de alarma que, aunque no orientan hacia un diagnóstico específico, al menos sean de utilidad al médico de familia para solicitar una interconsulta con el neurólogo<sup>2-3</sup> y le sugieren que no se trata de un proceso traumatológico (túnel carpiano, procesos osteotendinosos...) u otorrinolaringológico (por ejemplo, ante una disfonía persistente) o de otro ámbito. En la Tabla 1 se recogen dichas señales de alarma.

**Tabla1. Propuesta de criterios de derivación al neurólogo**

Debilidad con atrofia muscular
Presencia de disartria o disfonía con afectación muscular o fasciculaciones
Hiperreflexia
Progresividad del cuadro

Un proceso progresivo que se acompañe de debilidad y atrofia muscular o bien de disartria o disfonía, junto con la hiperreflexia, serían signos sugestivos de enfermedad neurológica. Si a ello se le añade que la sensibilidad no está afectada, que se suele preservar el control de esfínteres y que los motores oculares no suelen afectarse, el diagnóstico es sugestivo de ELA.

## SEGUIMIENTO

Una vez diagnosticado e informado el paciente, debe asegurarse la continuidad de los cuidados. Idealmente debiera establecerse una comunicación inmediata, fluida y estructurada entre el neurólogo y el médico de familia, de manera que las visitas periódicas al neurólogo para el seguimiento puedan complementarse con visitas intermedias programadas por el médico de familia, al margen de aquéllas a demanda que puedan surgir puntualmente.

En cada visita programada el médico de familia debería valorar los aspectos clínicos recogidos en la Tabla 2. Muchos de esos signos y síntomas únicamente precisarán la indicación de tratamiento sintomático o ajuste del mismo (sialorrea, dolores musculares, calambres...), mientras que otros, como la aparición de disfagia, disnea, ortopnea, pérdida progresiva de peso, etc., pueden sugerir la necesidad de adelantar la/s interconsulta/s o incluso derivar al servicio de urgencias, dependiendo de la situación clínica del paciente.

2 Estévez Muñoz JC, Molina Caballero A, Hernández Sastre I, García de la Rasilla C. Aten Primaria 2004; 34(6):323.

3 Ross MA, Miller RG, Berchert L, et al. Toward earlier diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. Neurology 1998; 50: 768-772.

**Tabla 2. Signos y síntomas para seguimiento por el médico de familia.**

<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Sialorrea.</li> <li>2. Disfagia.</li> <li>3. Disnea.</li> <li>4. Alteraciones psiquiátricas-psicológicas: <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Depresión-ansiedad.</li> <li>▪ Labilidad emocional.</li> <li>▪ Insomnio.</li> </ul> </li> <li>5. Alteraciones musculares: <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Debilidad muscular.</li> <li>▪ Calambres.</li> <li>▪ Espasticidad.</li> </ul> </li> <li>6. Alteraciones del lenguaje.</li> </ol>
--

Probablemente la afectación respiratoria sea el proceso que más ensombrece el pronóstico y el que puede precisar atención urgente en cualquier momento. En la Tabla 3 se recogen los signos y síntomas sugestivos de insuficiencia respiratoria, cuya presencia indica al médico de familia la conveniencia de la derivación al ámbito hospitalario.

**Tabla 3. Signos y síntomas de insuficiencia respiratoria en ELA.**

SÍNTOMAS	SIGNOS
Disnea de esfuerzo o al hablar	Taquipnea
Ortopnea	Uso de musculatura respiratoria auxiliar (Tiraje)
Despertares nocturnos frecuentes	Movimiento abdominal paradójico
Somnolencia diurna	Disminución de la movilidad torácica
Cansancio	Incapacidad para toser (debilidad)
Dificultad para expectoración	Taquicardia
Cefalea matutina	Pérdida de peso
Nicturia	Confusión, alucinaciones
Depresión	Papiledema (raro)
Anorexia	Síncope
Dificultades de concentración o de memoria	Sequedad de boca

*Modificado de Andersen PM et al (2005).*

El papel del médico de familia en el seguimiento de los pacientes con ELA es la detección precoz de las complicaciones propias de la enfermedad, el tratamiento sintomático de todas aquellas incidencias que puedan alterar la calidad de vida del paciente y el apoyo y la atención domiciliaria cuando el paciente lo precise.

Aunque todos los componentes del equipo de salud deben asegurar la continuidad en la atención, entendida como el seguimiento de la enfermedad por el mismo médico o profesional, el médico de familia puede aportar longitudinalidad pues debe ofrecer atención por ése y cualquier otro problema de salud que afecte o pueda afectar a los pacientes con ELA.

El establecimiento de grupos multidisciplinarios estructurados y de medidas organizativas que promuevan la comunicación entre los profesionales puede suponer mejoras sustanciales en la atención sanitaria a estos pacientes.

### ASISTENCIA SANITARIA

En el Real Decreto 1030/2006, de 15 de septiembre, por el que se establece la cartera de servicios comunes del Sistema Nacional de Salud y el procedimiento para su actualización, se incluye una amplia gama de servicios sanitarios a prestar a todos los usuarios del sistema público. Aunque no se señalan servicios específicos para los afectados por ELA, se recogen los fundamentales y necesarios para llevar a cabo una atención sanitaria adecuada, integral y continuada a todos los usuarios del Sistema Nacional de Salud, en condiciones de igualdad efectiva, con independencia de su lugar de residencia. Por otra parte, recientemente se ha publicado el Real Decreto 1302/2006, de 10 de noviembre, por el que se establecen las bases del procedimiento para la designación y acreditación de los centros, servicios y unidades de referencia del Sistema Nacional de Salud, que posibilita la creación de unidades de referencia para atender aquellas patologías que, por sus características, requieren concentrar los casos a tratar.

En el caso de la ELA, es imprescindible abordar la atención del paciente mediante el control de síntomas, el apoyo psicológico, el apoyo social y la investigación. Para poder abordar todos estos aspectos es fundamental hacerlo desde una perspectiva multidisciplinar, garantizando la asistencia al paciente de ELA con el nivel de especialización que requiera la enfermedad en cada momento.

Las necesidades de los pacientes se multiplican con la evolución de la enfermedad, por lo que es fundamental la coordinación de todas las actuaciones para trabajar en la misma línea, evitando contradicciones y reforzando las buenas prácticas. La atención temprana a estos pacientes contribuye a su mejor formación para prevenir situaciones de deterioro y afrontar el proceso de dependencia.

El número de nuevos casos de ELA equivale al de fallecimientos, por lo que siempre hay pacientes y familiares recién diagnosticados a los que hay que formar e informar. Esto unido a la voluntad profesional y la sensibilización respecto a la enfermedad, sobre todo de los neurólogos, ha facilitado que trabajen

conjuntamente con otros profesionales, para abordar el control de síntomas de los pacientes de ELA de una manera conjunta.

La atención coordinada entre atención primaria y especializada y mediante equipos multidisciplinares permite dar respuesta a las diversas necesidades del paciente y su familia. Las distintas disciplinas (Neurólogo, Neumólogo, Endocrinólogo, Nutricionista, Médico Rehabilitador, Fisioterapeuta, Logopeda, Terapeuta Ocupacional, Psicólogo y Trabajador Social) se intercomunican, respetando la diversidad y la complementariedad, permitiendo una atención integral a los problemas que se derivan de la enfermedad.

## ¿QUÉ ES LA ELA (ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA)?

**Esclerosis** significa «endurecimiento» y se refiere al estado endurecido de la médula espinal en la ELA avanzada.

**Lateral** significa «al lado» y se refiere a la ubicación del daño en la médula espinal.

La palabra **amiotrófica**, que significa «sin trofismo muscular», se refiere a la pérdida de las señales que los nervios envían normalmente a los músculos.

Su nombre se debe a las primeras descripciones en autopsias de pacientes fallecidos por la enfermedad. Sería más adecuado llamarle enfermedad de motoneuronas generalizada. Esta enfermedad también se conoce con el nombre de Enfermedad de Lou Guerig, o de Stephen Hawking en Estados Unidos; enfermedad de Charlot en Francia, o genéricamente, EMN (enfermedad de motoneuronas).

Es una enfermedad del sistema nervioso central, caracterizada por una degeneración progresiva de las neuronas motoras en la corteza cerebral (neurona motora superior), tronco del encéfalo y médula espinal (neurona motora inferior). Es la más grave degeneración de las motoneuronas que provoca una progresiva paralización de los músculos que intervienen en la movilidad, el habla, la deglución y la respiración. No afecta a los sentidos ni la capacidad cognitiva. El diagnóstico por tanto requiere la asociación de signos de neurona motora superior e inferior, con afectación bulbar variable. Suele iniciarse en extremidades superiores y progresar en poco tiempo hacia el resto de la musculatura. Lo que se afecta, por tanto, es el sistema motor que controla la actividad del músculo esquelético.

El funcionamiento del sistema motor se basa en la relación entre dos células nerviosas:

### **Motoneurona superior (primera motoneurona)**

Se encuentra en la corteza motora cerebral. De ella parte la orden de movimiento hacia la segunda motoneurona.

### **Motoneurona inferior (segunda motoneurona)**

Se encuentra en el tronco del encéfalo o en la médula espinal (nivel final del Sistema Nervioso Central hacia el músculo esquelético). Esta tipología clínica se puede simplificar diferenciando formas espinales, cuando no se afecta la musculatura bulbar y formas bulbares en caso contrario.

## TIPOLOGÍA

Dentro de la forma clásica hay dos tipos:

**ELA esporádica.** Afecta a adultos entre 40 y 70 años, aunque hay numerosos casos descritos de pacientes más jóvenes.

**ELA hereditaria.** Entre un 5 y un 10% de todos los casos de ELA son familiares (en España un 4,8%). La mayoría se heredan de forma autonómica dominante aunque también se puede heredar de forma recesiva. El cuadro clínico es similar al de la ELA esporádica no familiar, aunque su edad de inicio es sensiblemente inferior. En el 15% de las familias con ELA dominante se han demostrado distintas mutaciones del gen de la enzima superóxido dismutasa Zn/Cu (SOD-1) que se localiza en el cromosoma 21. En la actualidad se conocen más de 100 mutaciones de este gen que son responsables del 15 al 20% de las formas familiares y, por tanto, del 1 al 2% de todas las formas de ELA. Se desconoce la manera en que el enzima mutado contribuye al desarrollo de la enfermedad. Animales manipulados genéticamente, que exhiben las mismas mutaciones humanas, reproducen una enfermedad similar. Por el contrario, cuando se suprime por completo la expresión del gen y el animal no produce ninguna cantidad de enzima, la enfermedad no va a ocurrir. Se ha propuesto una hipótesis según la cual el enzima mutado sería capaz de ejercer nuevas acciones que tienen como consecuencia la degeneración de la neurona motora.

Las manifestaciones clínicas de las formas familiar y esporádica de ELA son idénticas. Las diferencias descritas entre ambas hacen referencia a la edad de inicio (unos 10 años antes como media en los casos familiares), la incidencia según el sexo (predominio de varones en las formas esporádicas e igualdad para ambos sexos en las familiares) y la extensión de las lesiones microscópicas (anomalías en los cordones posteriores y en otros núcleos medulares) que clínicamente suelen ser silentes.<sup>4</sup>

## OTRAS FORMAS CLÍNICAS

**Esclerosis Lateral Primaria.** Se manifiesta exclusivamente por un síndrome de neurona motora cortical y de sus vías corticoespinal y bulbar.

**Atrofia Espinal Progresiva.** (Atrofia Muscular Primaria). Se manifiesta por signos de neurona motora medular, los signos de neurona

---

4 Hirano A, Kurland L, Sayre G. Arch Neurol 1967;16:232-246

motora superior están ausentes. Su progresión suele ser más lenta. En esta forma hay que plantearse siempre el diagnóstico diferencial con las amiotrofias espinales hereditarias y neuropatías motoras con bloqueo de conducción.

**Parálisis Bulbar Progresiva.** Se manifiesta de entrada por un síndrome bulbar (disartria, disfonía, disfagia), con signos de neurona motora inferior bulbar (atrofia de la lengua y fasciculaciones linguales) acompañados de labilidad emocional y signos de liberación de la vía corticoespinal a nivel de extremidades (hiperreflexia, espasticidad).

## SÍNTOMAS

La ELA debilita los músculos denominados esqueléticos, pudiendo dar como resultado eventual una parálisis total. El deterioro de la motoneurona superior ocasiona rigidez en los músculos y exagerados reflejos. Si se deteriora la motoneurona inferior se ven afectados los músculos responsables del habla, masticación y deglución. Si además se ve implicada la médula espinal, se ven afectados los músculos de los miembros, cuello y tronco.

Los primeros síntomas se manifiestan con un cansancio excesivo y sin motivos, caídas frecuentes, falta de movilidad en los dedos, forma de andar distinta por falta de fuerzas en las piernas, forzando las caderas.

En algunos casos los primeros síntomas se manifiestan con problemas en el habla o en la deglución, en otros son contracciones de músculos, espasmos y entumecimientos, motivados por la pérdida de tejido muscular. Al ser una enfermedad progresiva, es frecuente que el enfermo experimente todos estos síntomas.

No tiene por qué existir dolor asociado a la ELA. Se pueden tener síntomas similares y no padecer esta enfermedad, para detectarla se precisa de un minucioso examen neurológico para dar un diagnóstico y confirmar que esos síntomas están relacionados con la ELA. El diagnóstico ha de hacerlo un especialista en neurología evaluando el historial médico del paciente, realizando un completo examen y un electromiograma (EMG) para estudiar la salud de los nervios del cuerpo y de los músculos. Para ello hay que insertar electrodos dentro de los músculos que miden las señales eléctricas. Ocasionalmente se realiza biopsia de tejido muscular mediante anestesia local. También se pueden realizar pruebas genéticas.

Estas formas de inicio de la ELA inducen a menudo a una orientación diagnóstica errónea por confundirse con otras patologías, dando lugar a que el paciente sea referido a otras especialidades distintas como son otorrinolaringología y

traumatología, ocasionando un gran retraso en el diagnóstico final que tiene que realizar un neurólogo.

### ¿QUÉ NO ES AFECTADO POR LA ELA?

Los músculos involuntarios no son afectados, tampoco los voluntarios que mueven los ojos, control de vejiga y resto de las funciones intestinales, así como la función sexual. El intelecto y los sentidos de la vista, el oído y el tacto no son afectados.

### EVOLUCIÓN

Normalmente afecta a todos los músculos del cuerpo en un período de tres a cinco años, contando desde los primeros síntomas. El progreso de la enfermedad no es igual en todos los pacientes, siendo en algunos de ellos más lento e incluso puede detenerse. El final que actualmente tiene la enfermedad es la muerte por parálisis de los músculos respiratorios.

### ¿POR QUÉ SE DEGENERAN LAS MOTONEURONAS Y MUEREN?

Actualmente se desconocen los factores que inician la degeneración. Aunque se ha visto que en las células que degeneran confluyen varios mecanismos alterados, como son:

- Alteraciones en el metabolismo del glutamato, un aminoácido esencial imprescindible en la conducción del impulso nervioso.
- Sensibilidad aumentada al daño neuronal por productos tóxicos del metabolismo (daño hidroxiradical).
- Reducción de los factores esenciales del crecimiento neuronal.
- Muerte prematura de las neuronas por un mecanismo de «suicidio celular».
- Factores genéticos: Las alteraciones genéticas son defectos en la conformación normal de las cadenas de ADN que en ocasiones pueden transmitirse por herencia.

Los recientes avances en biología molecular han permitido identificar el gen alterado en las formas «familiares». La proteína que ese gen produce (superóxido dismutasa) y la función de ésta en la motoneurona destruye los metabolitos «hidroxiracicales» que por este mecanismo se acumularían y producirían daño neuronal.



## INCIDENCIA

Este dato permanece constante 1 y 2 casos nuevos por cada 100.000 habitantes y año. Aunque en las últimas décadas se describe un aumento en el número de casos diagnosticados al año debido probablemente a una mejora en su diagnóstico y en la mayor longevidad de la población en general

En España la incidencia es de un nuevo caso por cada 100.000 habitantes y año. Afecta principalmente a adultos entre 40 y 70 años, en las formas esporádicas y unos 10 años antes en las familiares. La mortalidad ajustada por edad es de 1,5 fallecimientos por cada 100.000 habitantes.

## PREVALENCIA

Este valor indica el número de casos de afectados diagnosticados en un momento determinado. En España es de 3,5 casos por cada 100.000 habitantes.

Dentro de estos datos la ELA familiar supone una proporción entre el 5 y 10 por ciento de todas las ELAs. En España las formas hereditarias suponen el 4,8%. De estas el 18% presentan una mutación del gen que codifica el enzima superóxido-dismutasa tipo 1 (SOD-1). También en las ELAs esporádicas puede detectarse esta anomalía.

## UNA ENFERMEDAD TRATABLE<sup>5</sup>

Hasta el momento la ELA sigue siendo incurable, no tiene tratamiento curativo, pero sí tiene tratamiento paliativo y sintomático (pueden ser tratados sus síntomas).

La muerte, sobreviene generalmente por complicaciones respiratorias.

La tecnología moderna ha permitido que las personas con ELA compensen en algún grado casi toda la pérdida de funciones, permitiendo inclusive que las personas que casi no tienen función muscular continúen respirando y comunicándose. Así pues las estadísticas de longevidad pueden estar un poco atrasadas debido a cambios en los cuidados y la tecnología de apoyo. Por ejemplo, el físico británico Stephen Hawking ha tenido ELA desde los años sesenta y puede todavía escribir, dar conferencias y ejercer su profesión.

Es importante observar que la ELA no afecta directamente los músculos involuntarios, como los que controlan los latidos del corazón, el tracto gastrointestinal, la función intestinal, las funciones sexuales y de la vejiga. Sin embargo, la incapacidad prolongada de movimientos y otros efectos de la ELA pueden tener algún impacto indirecto.

El dolor no es un componente principal del trastorno, aunque puede presentarse un dolor moderado como resultado de la inmovilidad y sus complicaciones diversas.

El oído, la vista, el tacto y la capacidad intelectual siguen siendo generalmente bastante normales. Algunos expertos consideran que ciertos cambios emocionales pueden atribuirse directamente al avance de la enfermedad, pero en una enfermedad tan devastadora como la ELA, puede ser difícil distinguir los sentimientos ocasionados por el trastorno subyacente, de los ocasionados por la situación de la persona.

En el tratamiento de la ELA hay que tener en cuenta que las recomendaciones se deben hacer según ensayos clínicos. Los resultados en estudios experimentales no siempre son superponibles a los resultados clínicos (modelos animales).

- **Riluzole.** Es el único agente aprobado como tratamiento específico para la ELA. Su efecto es modesto sobre la supervivencia, capacidad respiratoria y tasa de pérdida de fuerza. No es efectivo sobre la fuerza global, calidad de vida o capacidad respiratoria.

<sup>5</sup> Díaz Marín, Carmen. Neuróloga. «Tratamientos actuales de la ELA y sus síntomas». *I Jornadas Translocales sobre ELA*. Elche: Centro de Congresos Ciutat d' Elx. 21 de junio 2007.

- **Terapia hormonal:**  
Albuterol. Efectivo en la fuerza del flexor del cuello y músculos respiratorios.  
Tamoxifeno. Estudios experimentales con enlentecimiento de la progresión. Estudio 60 pacientes+riluzole: enlentecimiento a dosis altas. Mujeres postmenopáusicas.
- **Creatina.** Dos ensayos con creatina no han demostrado mejoría significativa en supervivencia global. Mejoría de la musculatura apendicular, sobre todo si se complementa con un programa de ejercicios físicos. Bien tolerada, pero no existen suficientes datos para recomendar su uso.
- **Miotrofina.** Factor de crecimiento muscular. Estudio europeo con tratamiento subcutáneo dos veces al día: no efectivo. Estudio americano a dosis muy altas: no prolongó supervivencia y enlentecimiento del 16%.
- **Vitamina E.** Se ha comprobado su eficacia en cuanto a retrasar el inicio y enlentecer la progresión de la parálisis en un modelo animal (ratón transgénico-superóxido dismutasa). Ensayo clínico con 5000 mg/día, en 160 pacientes, añadido a riluzole, ELA < 5 años. No eficaz en supervivencia, ni en escalas de valoración fuerza muscular.
- **Ácido valproico y gabapentina.** Antiepilépticos muy usados, con efectos secundarios conocidos. Efecto neuroprotector in vitro en cultivos de neuronas medulares de rata. Prolonga supervivencia de ratones epilépticos.
- **Minociclina.** Se había difundido su uso por resultados experimentales prometedores (estudio ratones, formas genéticas, antes del desarrollo de la enfermedad). Ensayo clínico promovido por el NIH y controlado con placebo en 468 sin eficacia y mayores efectos secundarios en tratados.

## TRATAMIENTOS EN DESARROLLO

- Estudios experimentales sobre la **modificación de la Cu-Zn superóxido dismutasa.**
- Ensayo clínico con **células madre** (Universidad Miguel Hernández de Elche).

## TRATAMIENTO SINTOMÁTICO

- **Calambres y espasticidad:** sulfato de quinina, benzodiacepinas (tetracepam, clonacepam), antiespásticos (baclofeno, tizanidina, dantroleno, memantina).
- **Fatiga muscular:** modafenilo, estudio piloto con buena tolerabilidad y reducción de síntomas
- **Hipersalivación:** objetivo disminuir la cantidad de saliva. Amitriptilina, anticolinérgicos, tratamiento local bromuro de hioscina, toxina botulínica, radioterapia, aspiradores de saliva.
- **Moco denso:** asociar betabloqueantes (propranolol o metoprolol).
- **Síntomas pseudobulbares:** amitriptilina, fluvoxamina, litio, levodopa.
- **Alteración del estado de ánimo:** antidepresivos como ansiolíticos (amitriptilina, IRS).
- **Disfagia:** consistencia de los alimentos, espesantes para líquidos.
- **Estreñimiento:** dieta rica en fibra y agua.
- **Dolor:** la ELA no produce dolor, pero los pacientes pueden tenerlo en fases avanzadas (50%): inmovilidad, contracturas, calambres. Tratamiento farmacológico: analgésicos, antiinflamatorios, antiespásticos y otros. Derivados opiáceos.
- **Programa de rehabilitación adecuado:** prevención de contracturas, posturas anómalas, férulas...

Toda esta información se completa y desarrolla en el capítulo dedicado al neurólogo.

## NEURÓLOGO

### PAPEL DEL NEURÓLOGO

El neurólogo es el especialista al que el médico de familia envía al paciente cuando ve indicios de una afección neurológica. Es el encargado de realizar todas las pruebas que se necesitan para poder diagnosticar que se padece una esclerosis lateral amiotrófica.

### TRATAMIENTO

No existe ningún tratamiento probado contra la ELA. Sin embargo, el reciente descubrimiento de determinados factores de crecimiento neuronal y de agentes bloqueantes del glutamato, se han mostrado prometedores en la detención de la progresión de la enfermedad. Aunque actualmente no existe ningún fármaco que la cure, sí existen fármacos para combatir el conjunto de síntomas que acompañan a la enfermedad como son los calambres, la espasticidad, las alteraciones en el sueño o los problemas de salivación. Existen numerosas estrategias muy eficaces para cuando aparecen las alteraciones respiratorias o cuando surgen problemas relacionados con las secreciones.

Actualmente el único fármaco probado en estudios multicéntricos, que al parecer retrasa la evolución de la ELA es el RILUZOLE (RILUTEK). Su mecanismo de acción lo sitúa a nivel presináptico, inhibiendo la liberación de ácido glutámico a nivel del sistema nervioso central, aumentando la supervivencia de la neurona e interfiriendo a nivel postsináptico la acción de aminoácidos excitatorios.

### TRATAMIENTOS SINTOMÁTICOS

Los métodos de tratamiento sintomático ocupan un lugar preferente. Están orientados a tratar los síntomas o complicaciones derivados de la enfermedad.

### TRASTORNOS SENSO-MOTORES. ESPASTICIDAD, ENTUMECIMIENTO

La espasticidad se produce por afectación de las estructuras del sistema nervioso central que controlan la motricidad. Las áreas celulares de estas estructuras se encuentran en la sustancia gris de la corteza cerebral. En estas zonas se originan las vías motoras que se dirigen a los diferentes puntos de conexión con los nervios periféricos. Durante el trayecto pueden aparecer lesiones que causan los trastornos funcionales. Según la localización de las lesiones, la espasticidad se manifiesta de diferente manera y es más frecuente que se afecten las piernas que los brazos.

La efectividad y tolerancia de medicamentos antiespásticos puede variar según el paciente. En cualquier caso, todo tratamiento para la espasticidad requiere ser seleccionado en función de las características personales del enfermo.

**BACLOFEN** es el fármaco más utilizado por su efectividad y buena tolerancia. En aquellos pacientes en los que no se obtengan los resultados esperados a pesar de ser administrado en dosis elevadas por la dificultad que presenta para atravesar la barrera hematoencefálica, es posible administrar el Baclofen mediante inyección lumbar, siendo especialmente indicado en los casos de espasticidad severa.

Se recomienda la administración continua del medicamento a través de un dosificador en aquellos pacientes con contracturas, espasmos dolorosos y espasticidad severa, aunque pueden presentar debilidad muscular, como efecto secundario. Las particularidades de este tipo de tratamiento requieren de una evaluación global previa del enfermo.

**TIZANIDINA** es un fármaco relativamente nuevo, especialmente indicado para aquellos pacientes que no pueden tolerar el Baclofen. La mejor tolerancia de este medicamento podría explicarse por su efecto sobre la base tónica del reflejo de estiramiento.

De forma secundaria al tratamiento con Tizanidina puede darse un descenso de la presión sanguínea, lo que requerirá una especial atención en aquellas personas que reciban simultáneamente tratamiento contra la hipertensión.

**DIACEPAM** es un fármaco antiespástico efectivo, pero presenta algunos efectos secundarios, siendo el más frecuente la somnolencia, reacciones paradójicas en personas de edad avanzada (nerviosismo), disminución de la secreción lagrimal, y en pacientes diabéticos, puede producir síntomas de hipoglucemia.

El entumecimiento muscular es doloroso. Es una descarga continua de potenciales del músculo. Puede ser aliviado con la administración de diversos fármacos de acuerdo a las características del enfermo: **SULFATO DE QUININA, BACLOFEN Y CLONACEPAM.**

### **ALTERACIONES DE LA AFECTIVIDAD**

La ELA puede acompañarse de una falta de control emotivo. Pueden aparecer respuestas emocionales desproporcionadas e inapropiadas: lloros, risas... Se habla de «risa» o «llanto patológico» cuando el enfermo llora o ríe de forma espontánea e incontrolada y sin motivo aparente.

Estos asaltos de llanto, risas, gritos, pueden ser tratados con muchos fármacos: **AMITRIPTILINA, NORTRIPTILINA, SERTRALINA, PAROXETINA,** etc.

A lo largo de las distintas fases de la enfermedad los afectados de ELA pueden presentar episodios depresivos graves, siendo aconsejable en estos casos el tratamiento del paciente con: SERTRALINA, PAROXETINA, FLUOXETINA, VENLAFAXINA, AMITRIPTILINA, entre otros.

### REFLUJO GÁSTRICO

Se puede tratar con OMEPRAZOL, PANTOPRAZOL, RANITIDINA u otros.

### SALIVACIÓN EXCESIVA

Para evitar este efecto existen varios medicamentos como butilbromuro de hioscina, suele recomendarse la AMITRIPTILINA ya que asocia otros efectos útiles en la enfermedad. También se puede utilizar la infiltración con toxina botulínica de la glándula parótida.

### ESTIMULACIÓN ELÉCTRICA

La estimulación eléctrica del músculo se viene aplicando en pacientes que presentan debilidad muscular. En el caso de la ELA no hay evidencia de que pueda ser perjudicial o beneficiosa. En algunos pacientes se han observado pequeñas mejorías al mantener el músculo más activo, en cambio otros se han sentido peor, o no se ha observado efecto alguno. La conexión entre los músculos y los nervios es importante no sólo para permitir el movimiento sino para mantener el músculo activo y funcional por la acción de los factores neurotróficos de los nervios sobre los músculos, no observándose en la estimulación eléctrica la capacidad de reemplazar esos factores.

### ANTIOXIDANTE

El oxígeno es utilizado por las células del organismo en el metabolismo celular para la obtención de energía. Parte de ese oxígeno forma moléculas destructivas conocidas como radicales libres, éstos tienen un efecto nocivo sobre las células. Las células combaten la acción de los radicales libres mediante un mecanismo que los neutraliza. Partiendo de este fenómeno, algunas investigaciones apuntan que, en el caso de la ELA, las motoneuronas no frenan ni neutralizan la acción de los radicales que se producen de forma tan rápida. A esta situación se la conoce como «tensión oxidativa» y es la responsable de la destrucción celular.

De esta línea de investigación surge el tratamiento con antioxidantes, mediante la inclusión en la dieta de alimentos ricos en antioxidantes, o la administración de vitaminas C y E, para frenar la evolución de la enfermedad.

En la actualidad se está investigando el efecto terapéutico de los antioxidantes en la ELA.

## TRATAMIENTO CON INMUNOGLOBULINA

Las inmunoglobulinas son detectoras de anticuerpos. La idea que subyace al tratamiento con inmunoglobulinas es que con elevadas dosis se reducen los supuestos anticuerpos que, según algunas teorías, están implicados en la ELA.

Sin embargo, no se conocen efectos beneficiosos de la inmunoglobulina en enfermos con ELA. Las investigaciones realizadas han encontrado efectos laterales: complicaciones vasculares, ataques de corazón, coágulos de sangre, reacciones alérgicas, dolor de cabeza y erupciones cutáneas.

A la vista de los resultados encontrados y la ausencia de beneficio para el paciente, el tratamiento con inmunoglobulinas debe ser descartado.



## NEUMÓLOGO

Dr. Emilio Servera.

Neumólogo del Hospital Clínico Universitario de Valencia.

Dr. Jesús Sancho Chiniesta.

Neumólogo del Hospital Clínico Universitario de Valencia.

Dra. Elia Gómez.

Hospital Clínico Universitario San Juan de Alicante.

## LOS PROBLEMAS RESPIRATORIOS EN LA ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA

Los problemas respiratorios tienen una importancia capital en el pronóstico de los enfermos con esclerosis lateral amiotrófica. Por diferentes razones estos problemas no han tenido, hasta hace poco tiempo, un tratamiento adecuado. Por suerte existe una tendencia al cambio que las asociaciones de enfermos y los médicos implicados deben hacer progresar. No obstante, la intervención de la Administración, proporcionando los recursos humanos (actitud, conocimientos y habilidades) y materiales (aparatos, entorno hospitalario y domiciliario) adecuados es capital para llegar a alcanzar el nivel de calidad deseable, que no es otro que del que disponen los pacientes con otras enfermedades que ya han sido «asumidas» completamente por los responsables sanitarios.

## ¿POR QUÉ APARECEN LOS PROBLEMAS CON LA RESPIRACIÓN EN LA ELA?

### 1. Llenar y vaciar los pulmones

La ELA va afectando progresivamente al funcionamiento de los músculos de los afectados, de modo que, a partir de un momento determinado, pueden necesitar ayudas para las actividades de la vida cotidiana. De igual forma que la enfermedad afecta a los músculos de los brazos o de las piernas, también puede afectar a los músculos respiratorios (MR). Cuando esto ocurre, es imprescindible que estos MR reciban las ayudas adecuadas, pues los problemas relacionados con su mal funcionamiento pueden tener consecuencias muy graves: basta revisar la literatura médica o acceder a los foros de enfermos en internet para comprobarlo.

Desde hace cientos de años, el tórax se representa como un fuelle de los que se utilizan para avivar el fuego. Al igual que los movimientos de las paredes del fuelle lo hinchaban y lo deshinchaban (lo llenan y lo vacían) haciendo entrar (o salir) el aire, los movimientos de la pared torácica durante la inspiración y la espiración permiten la entrada del aire (con el oxígeno necesario para vivir) y la salida (con el anhídrido carbónico que se produce en las combustiones para obtener

energía). Unos pulmones en perfecto estado no sirven para nada si «el fuelle» no se encarga de «meterles» el oxígeno y de «sacarles» el anhídrido carbónico. Y para que «el fuelle» funcione es imprescindible que los MR puedan moverlo. Cuando éstos empiezan a fallar, el anhídrido carbónico no sale como debe, y al acumularse en la sangre produce somnolencia, dolor de cabeza, falta de atención... En estos casos también se queda en los pulmones, donde ocupa un espacio que impide que entre todo el oxígeno necesario... Y esta falta de oxígeno también produce molestias: la principal es la sensación de falta de aire, que dificulta todavía más los movimientos a quien puede moverse o que obliga a dormir sentado o con varias almohadas. Los pulmones de un enfermo de ELA son como dos botellas del tamaño adecuado, en las que cabe el aire necesario para respirar... pero que necesitan que los MR las llenen y las vacíen de forma correcta. Si esto no es así, son incapaces de cumplir su función y necesitan ayuda. Esta ayuda va a ser progresiva: durante un tiempo poco intensa y sólo durante el sueño, pero en algunos casos puede llegar a ser continua y completa, sustituyendo completamente a los músculos «del fuelle». Si simplificamos, podemos decir que con la respiración puede pasar como con el caminar: primero bastón, luego muletas, silla, silla con motor...

Y al igual que la silla con motor sustituye completamente a los músculos de las piernas para que un enfermo pueda desplazarse, los modernos respiradores eléctricos sustituyen completamente a los MR y permiten que el aire entre y salga de los pulmones de forma correcta para mantener normales el oxígeno y el carbónico de la sangre y evitar el dolor de cabeza, el ahogo, la somnolencia...

## 2. Sacar los mocos fuera de los bronquios

Los pulmones están en contacto permanente con el aire, y por ello están expuestos a que entren sustancias peligrosas, entre ellas algunos gérmenes. Para defenderse de las agresiones externas, la pared de los bronquios está recubierta de unos diminutos pelillos llamados cilios, sobre los que corre una delgada capa de moco que –segregado de forma continua– va arrastrando hacia arriba las pequeñas partículas que caen encima (entre ellas los microbios), hasta llegar a la parte superior de las vías respiratorias, donde se deglute de forma inconsciente. Este sistema de limpieza es conocido como aclaramiento mucociliar, y mientras funciona correctamente nos proporciona protección sin que nos demos cuenta de ello. Sin embargo, este sistema puede tener dificultades. Durante los catarros, los gérmenes pueden provocar una inflamación de la pared de la tráquea y de los bronquios que además de impedir que los cilios se muevan correctamente, también cambia las características del moco, que se hace muy espeso o muy líquido.

Si llega esta situación, el aclaramiento mucociliar no cumple su función de subir las secreciones hacia arriba, por lo que éstas se van acumulando hasta que un golpe de tos las expulsa fuera. Por lo tanto, en estos casos, el fuelle –además de seguir manteniendo una respiración adecuada– tiene que hacer el esfuerzo periódico de llenar rápidamente los pulmones de aire y contraerse después con fuerza, para que el aire salga «a presión» en forma de tos y arrastre los esputos al exterior. No obstante, si los MR de los enfermos con un proceso catarral fueran incapaces de realizar el esfuerzo necesario para expectorar, pueden recibir ayudas que les permitan conseguirlo.

### 3. La importancia de los músculos que intervienen en la deglución

Algunos enfermos con ELA tienen dificultad para hablar y para deglutir correctamente. En estos casos la función respiratoria puede verse alterada. Ciertos músculos que participan en la deglución intervienen también en la acción de toser. Se encargan de cerrar las vías respiratorias antes del golpe de tos, produciendo un aumento de la presión dentro del tórax. El aumento de presión hace que, cuando se abran súbitamente las vías, el aire salga con fuerza suficiente para arrastrar mocos. Si esta secuencia –hinchar con aire los pulmones, «cerrar» la garganta, aumentar la presión dentro del tórax, «abrir» la garganta y expulsar el aire con fuerza– no se produce es posible que la tos no sea efectiva.

El buen funcionamiento de los músculos de la deglución evita los atragantamientos y, en consecuencia, el enorme riesgo de producir muerte por asfixia. También evita el peligro de infecciones repetidas y, a veces, graves. Por sistema deben eliminarse los alimentos difíciles de masticar y triturar, para prevenir atragantamientos. Es posible, que la «selección» de alimentos para evitar tales atragantamientos provoque una pérdida de peso, en tal situación hay que buscar alternativas rápidamente. Una mala nutrición debilita más los músculos y disminuye la capacidad de respuesta del organismo ante las infecciones.

## ¿CÓMO ACTUAR RESPECTO A ESTOS PROBLEMAS?

### 1. Informar a los enfermos y allegados

Hace años, ni los enfermos ni sus allegados eran informados del tipo de problemas respiratorios que podían aparecer. Por ello, los problemas llegaban de forma repentina y sin ser –por desconocidos– esperados. En algunos casos podían solucionarse, pero en otros ya era tarde para encontrar remedios adecuados. En la actualidad, en determinados hospitales, los neurólogos, tras el diagnóstico remiten a los pacientes de ELA al Servicio de Neumología, donde reciben la información necesaria para conocer el alcance de los problemas y participar de

forma protagonista en la elección de alternativas de tratamiento, sin la premura que impone la necesidad de tomar decisiones rápidas.

Tanto ellos como su entorno deben saber que, además de los problemas que le van a ocasionar el paso del tiempo y la consecuente evolución de la enfermedad (la mayoría de las veces imprevisible), están expuestos a los mismos riesgos de tener problemas pulmonares agudos que los no enfermos: una neumonía grave, una contusión pulmonar, una intervención quirúrgica mayor...

Por lo tanto, es imprescindible que se prevean actitudes ante inesperados y potenciales problemas.

## 2. Valorar la situación e iniciar desde el primer momento la vigilancia

Después de la revisión por el médico en la consulta, que –básicamente– comprueba cuál es la capacidad para masticar, hablar y deglutir, para toser y para respirar (deglutir, toser y respirar van a repetirse una y otra vez como los puntos diana) se realizan una serie de exploraciones en el «Laboratorio de Exploración Funcional Respiratoria». Fundamentalmente, allí se analizan diferentes aspectos de la capacidad de respuesta del «fuelle» para toser y para respirar y –si es posible– se cuantifican. Esta cuantificación es muy importante, pues permite situar a cada enfermo en el nivel que le corresponde de cara a elegir las medidas preventivas oportunas y los tratamientos necesarios si las medidas preventivas fallan.

También la determinación del oxígeno de la sangre durante la noche con un sencillo aparato que se conecta mediante una pinza a un dedo (y que no produce ninguna molestia) da información muy valiosa de la capacidad «del fuelle» para conseguir una adecuada ventilación durante el sueño, que es un periodo de tiempo en el que aparecen problemas que no son evidentes si el enfermo está despierto.

Si la historia clínica plantea dudas respecto a su buen funcionamiento, también se valora objetivamente la capacidad de deglución. La videorradiología permite averiguar qué pasa con diferentes texturas de alimento: si pasa todo al esófago, si se retiene una parte que puede pasar a las vías respiratorias o si, directamente, una parte del contenido alimenticio pasa a las vías respiratorias. La información obtenida permite que el médico responsable y el enfermo puedan decidir los pasos a dar. Las valoraciones periódicas permiten descubrir si se han producido cambios que recomienden actuaciones distintas a las programadas hasta ese momento. Los enfermos y allegados aprenden a distinguir en qué situaciones deben buscar la ayuda de los médicos responsables.

### 3. Aprender técnicas de ayuda a la expectoración

Cuando se sospecha que puedan aparecer dificultades con la llegada de un catarro debe iniciarse el aprendizaje de las llamadas ayudas manuales para la tos, en las que el fisioterapeuta respiratorio enseña al enfermo y allegados cómo sacar el máximo partido de sus músculos y cómo ayudarles con procedimientos muy fáciles de aprender. De esta forma se pueden encarar los problemas con las «defensas preparadas». No resulta una buena estrategia retrasar el aprendizaje al momento en que la situación ya se ha desestabilizado, pues entonces todo es más difícil de aprender.

Si las ayudas manuales no consiguen los resultados deseables, las ayudas mecánicas toman el relevo y –excepto en situaciones muy concretas– suelen permitir el manejo no invasivo de las secreciones. Si también las ayudas mecánicas fallan, la traqueotomía es el siguiente escalón que el médico y el enfermo deben abordar si a éste le parece adecuado.

### 4. Aprender técnicas de ayuda a la respiración

Si el fuelle no proporciona una ventilación adecuada o hay datos para pensar que la situación puede cambiar de forma brusca, se inicia la adaptación a la ventilación no invasiva (VNI).

Los modernos aparatos diseñados para el manejo en los domicilios, que se transportan con facilidad y que disponen de baterías para utilizarlos sin conexión a la red eléctrica (por ejemplo, en un coche, en un avión o en una silla de ruedas), permiten mejorar la actividad del fuelle y hacen desaparecer las molestias relacionadas con esta carencia. Existen diferentes formas de conexión entre el ventilador y el enfermo: mascarilla nasal, «pipa» entre los labios... por ello se entrena al enfermo y allegados para alternarlas. Mediante diferentes combinaciones, se puede mantener la VNI durante las 24 horas del día cuando es necesaria, siempre que también puedan controlarse las secreciones de moco. También aquí resulta muy importante «adelantarse a los acontecimientos» para poder abordar los problemas desde una situación que permita hacerles frente de forma efectiva.

Es capital resaltar que la administración de oxigenoterapia en lugar de VNI es, en la mayor parte de los casos, un riesgo importante.

Cuando no hay una enfermedad bronquial o pulmonar aguda, los pulmones son capaces de cumplir su función perfectamente y el oxígeno del aire pasa a la sangre sin problemas... siempre que el fuelle reciba las ayudas necesarias para hacerlo entrar a las «botellas pulmonares» al mismo tiempo que va lavando el

carbónico acumulado en esas «botellas» si no se ayuda –a la vez– a los músculos respiratorios, la administración de oxígeno añadido al aire puede llegar a provocar alteraciones en las órdenes que regulan la respiración, con el resultado de una progresiva disminución del volumen de aire movilizado, hasta llegar, en algunos casos, incluso a la «parada respiratoria».

### 5. Utilizar procedimientos que sustituyen a la respiración

En aquellos casos en los que «el fuelle» es incapaz de mantener la mínima actividad necesaria para permitir la respiración, si esos músculos completamente paralizados –y por tanto inefectivos– no se sustituyen por un respirador como los antes citados, la vida no puede continuar, pues la respiración es una función vital.

Para mantener la vida, la ventilación mecánica es un procedimiento perfectamente efectivo, ya sea combinando distintas conexiones externas entre el ventilador y el enfermo, ya sea, cuando no existe alternativa, mediante la conexión por traqueotomía. En los casos en que sea necesario dar este paso –sustituir completamente los MR– el enfermo debe haber manifestado su conformidad. Tanto si solicita iniciar la ventilación mecánica como si renuncia a esta posibilidad, los cuidados a recibir deben ser los mejores. Ningún enfermo, sea cual sea su decisión, debe dejar de tener un trato exquisito en las formas e inmejorable en la calidad de los cuidados sanitarios. Cuando se renuncia a la ventilación mecánica y el objetivo fundamental del tratamiento deja de ser mantener la vida, el nuevo objetivo pasa a ser mantener una situación apacible, sin sufrimientos.

Y este objetivo es perfectamente alcanzable.

Un enfermo que elige la ventilación mecánica continua (como han hecho muchos en los países con años de experiencia) necesita una vigilancia especial, tanto si la ventilación se realiza de forma «no invasiva» como por traqueotomía. Los cuidados son casi permanentes y obligan a que siempre haya en el domicilio alguien entrenado (este entrenamiento se realiza en el hospital, antes del alta del enfermo). Tras los primeros días de adaptación (sobre todo cuando se ventila por traqueotomía, que –obviamente– se realiza bajo anestesia) llega una mejoría claramente perceptible respecto a la situación previa a la ventilación mecánica, pues desaparecen las molestias relacionadas con las dificultades para respirar.

Hay estudios que muestran que con una buena asistencia por parte de personal sanitario bien formado y con apoyo social adecuado, la mayor parte de los enfermos que han decidido iniciar la ventilación continua como soporte para la vida tomarían la misma decisión tres años después. No obstante, si la decisión

cambia y el enfermo decide interrumpir la ventilación mecánica, no hay ningún impedimento para que se sigan al pie de la letra sus deseos.

Dado que el manejo en domicilio de la ventilación mecánica continua plantea problemas –a veces complejos– que precisan rápida solución, la política sanitaria de algunos países desarrollados asume que estos enfermos dependan de Unidades Específicas. En buenas manos (allegados y personal sanitario) hay enfermos que ya llevan más de 20 años con el ventilador, en su domicilio y en los desplazamientos, algunos de ellos trasatlánticos.

### ¿CÓMO ENCARAR EL FUTURO?

En los últimos años hemos asistido a progresos llamativos en el tratamiento de algunas de las enfermedades graves. La ELA afecta a un número considerable de enfermos de Europa y América del Norte y las asociaciones de algunos países (como Estados Unidos) son muy fuertes. Hay que ser –necesariamente– optimistas respecto a los resultados de los esfuerzos investigadores. Mientras esos resultados llegan, es capital que los enfermos puedan disponer de unos cuidados respiratorios de calidad que permitan aguardar el futuro con esperanza. Como recuerda al final de sus correos un enfermo americano, «no hay un ascensor para llegar al éxito: se llega escalón a escalón». Y las asociaciones son la mejor ayuda para subirlos.

## PSICÓLOGO

La aparición de la ELA supone tanto para el afectado como para la familia una serie de cambios a nivel emocional pues en la mayoría de las ocasiones se produce en el afectado la sensación de soledad y de exclusión tanto social como económica.

La ELA no afecta a la inteligencia, al juicio, a la memoria ni a los sentidos. No provoca una alteración psicopatológica específica, pero sí riesgo de inducir emociones negativas (ansiedad, depresión, etc.). Además es una evidencia que la dimensión orgánica y la psicológica son indisociables, por lo tanto todos los cambios sufridos en el cuerpo, van a tener su repercusión a nivel emocional.

La aparición de esta enfermedad supone un cambio muy importante en la vida del afectado, por lo que va a ser necesario todo apoyo y orientación para poder afrontar este cambio y superarlo.

Algo que puede servir de ayuda, tanto al afectado como a su familia, es el conocer los diferentes estados y fases emocionales que cualquier persona va a pasar ante una enfermedad grave. Aunque también hay que señalar que cada persona es única, por lo que pasará de forma diferente por estas fases, o incluso puede que no pase por todas ellas. A continuación te las enumeramos, con la intención de que te puedan servir de guía y orientación.

### FASE 1: INCERTIDUMBRE/CONFUSIÓN

La mayoría pasa por unos meses en que van apareciendo diferentes síntomas, no saben qué es lo que les está sucediendo. Se puede haber pasado por muchos especialistas, por ello, cuando uno llega al diagnóstico, lo hace desde una situación de aturdimiento y confusión.

### FASE 2: DESCONCIERTO

Por fin aparece el diagnóstico. Ante él la sorpresa y el desconocimiento, pues lo más probable es que nunca hayas oído hablar de esta enfermedad. Pueden aparecer sentimientos de impotencia, soledad y miedo ante lo desconocido. Esta situación nos lleva a una búsqueda, casi compulsiva de información.

### FASE 3: OPOSICIÓN Y AISLAMIENTO

Se hace difícil de aceptar de un día para otro la noticia que nos acaban de dar. Ante ella surgen ideas como: ¿por qué a mí?, no puede ser cierto. Muchas veces no se quiere ni oír hablar de la enfermedad, se tiende al aislamiento, a rechazar cualquier ayuda.



#### FASE 4: IRA Y AGRESIVIDAD

Los síntomas de la enfermedad son más acusados, por lo que debemos ir aceptando la realidad. Ante esta realidad surge el enfado y la pregunta: ¿y ahora qué?

#### FASE 5: TRISTEZA

Cada día se incrementa nuestra dependencia de los demás, cada vez necesitamos más ayuda. Se echa de menos la autonomía y surge la idea de «ser una carga». Es lógico que la pérdida de independencia provoque sentimientos de pena, tristeza y nostalgia.

#### FASE 6: ADAPTACIÓN

Este momento llega cuando la persona ha sido capaz de expresar y superar la tristeza y el enfado. El sentimiento es de tranquilidad, de estar dispuestos a hacer los cambios y adaptaciones necesarios para poder seguir viviendo y disfrutando de la vida.

Como comentábamos al inicio, no todos los afectados pasan por todas estas fases, ni tampoco las transitan de la misma manera. En consecuencia, es necesario el apoyo del psicólogo, que puede orientar a cada uno en lo que precise. Contactar con otros afectados e intercambiar nuestras experiencias resulta de gran ayuda.

### LA FAMILIA

El diagnóstico de ELA provoca cambios no sólo en el afectado sino en todo el entorno familiar. La familia pasará, al igual que el afectado, por distintas fases antes de afrontar la nueva situación.

Las fases son las mismas que hemos comentado para el afectado y, como ya hemos apuntado, no todos los familiares pasarán por todas las fases ni lo harán de igual manera. Cada miembro de la familia lo hará en un momento diferente y es probable que no todos coincidan en la misma fase, ni en el mismo momento. Con lo cual el flujo de emociones diferentes puede ser como una bomba de relojería dentro de la casa. Por ello la familia también necesita orientaciones de cómo ayudar al que padece ELA en su situación y cómo ayudarse a sí mismo a afrontar el ver a un ser querido en esta situación.

Es necesario que la familia esté guiada y asesorada en todo momento por los profesionales, que puedan acudir a un grupo de apoyo donde se encuentren con familias en su misma situación que les van a entender.

## EL CUIDADOR PRINCIPAL

Cuando la situación familiar se estabiliza, los miembros asumen nuevos roles, teniendo una influencia significativa el que se erige como cuidador principal.

Sin lugar a duda el papel del cuidador va a ser uno de los más importantes en la actividad diaria del afectado. Por regla general suelen reducir su horario laboral o incluso el abandono de su puesto de trabajo. Es el que pondrá a la familia en acción para buscar asesoramiento e información sobre todos los aspectos que puedan ayudar a su familiar a tener una mejor calidad de vida. Es muy importante prevenir que la unión familiar se desajuste porque esto hará que la mayoría de las actividades recaigan sólo en el cuidador principal, produciendo un nuevo problema como es el «agotamiento del cuidador». El cuidador debe cuidarse también para mantener un buen estado físico y psíquico, puede aparecer «el síndrome de agotamiento» que lleva implícito un desgaste emocional y físico causado por el estrés continuado de tipo crónico (diferente del agudo de una situación puntual) por el batallar diario contra la enfermedad con tareas monótonas y repetitivas. Cuando sucede esta situación hay que pedir ayuda profesional.

No sólo los pacientes sino también los cuidadores, precisan apoyo psicológico y soporte emocional. Hay que eliminar los estados emocionales adversos y favorecer la adaptación personal y social. El psicólogo debe ayudar al paciente en la toma de decisiones ante situaciones complicadas y difíciles como las que se presentan a lo largo de la evolución de la enfermedad.

## TRATAMIENTO

- Apoyo individual.
- Grupo de apoyo para afectados y familiares

A continuación exponemos diez puntos de actitudes adecuadas tanto para el cuidador como para el afectado.

## ACTITUD ADECUADA DEL CUIDADOR PRINCIPAL ANTE LA NUEVA SITUACIÓN

- 1 Exprésate con libertad cuando surjan tensiones, lo que te callas alimenta el resentimiento y se vuelve contra la otra persona.
- 2 No acapares la responsabilidad, compártela con otras personas próximas, también con la persona afectada.

- 3 Evita la sobreprotección y el miedo para no asfixiar sus ganas de vivir y así acelerar el proceso de la ELA.
- 4 Nunca creas que sabes suficiente, asesórate por especialistas y personas con experiencia cada vez que surja un nuevo problema.
- 5 No confundas a la enfermedad con la persona. Nadie es responsable del cambio de vida y el exceso de trabajo.
- 6 Dialoga cuando surjan diferencias de criterio. No intentes imponer siempre tu voluntad ni permitas que te haga chantaje emocional.
- 7 Pon todo lo que puedas de tu parte y donde no puedes llegar, reclama de la sociedad la ayuda que necesites.
- 8 No quieras anticiparte. Quien mejor sabe lo que necesita y lo que quiere decir es la propia persona.
- 9 Busca tiempo para actividades que sólo tengan que ver contigo, no beneficias a nadie destrozando tu vida.
- 10 Mantén una actitud optimista y activa a pesar de la evolución de la enfermedad. No tires nunca la toalla.

## CONSEJOS PARA EL AFECTADO

- 1 No te empeñes en hacer aquello que ya no puedes, ni permitas que otros hagan lo que puedes hacer tú.
- 2 Adapta tu entorno a tu situación con ayudas técnicas que sustituyan a tus músculos afectados.
- 3 Organízate con aquellos que tengan problemas similares a los tuyos. Aumentarás tu eficacia.
- 4 Selecciona actividades sensoriales o intelectuales que la enfermedad no limite. Mantén tu actividad física todo lo que puedas sin cansarte.
- 5 Encuentra la manera de ser útil a quienes te rodean. La colaboración reduce el esfuerzo.

- 6 No permitas que la depresión, el abatimiento y la desgana te dominen. Empeoran tu estado y no conducen a nada.
- 7 Haz de la imaginación la herramienta que te permita escapar del aislamiento que provoca la ELA y te una a los demás.
- 8 No te sientas inferior por ser diferente, reivindica tu derecho a ser feliz, igual que cualquier otro ser humano.
- 9 Busca en tus particulares creencias la fuerza necesaria para seguir adelante, descubrirás que lo mejor de ti no puede ser afectado por la ELA si tú no quieres.
- 10 No pierdas nunca la esperanza. Jamás nadie sanó, pero alguien lo hará algún día. ¿Por qué no tú?

## FISIOTERAPEUTA

### OBJETIVOS

Estos especialistas son los encargados de la reeducación de los miembros afectados y las minusvalías motoras que se padezcan.

Objetivos: Siempre destinados a mantener la independencia, por pequeña que sea, y el bienestar del afectado y su familia.

### PROBLEMAS FÍSICOS QUE CONLLEVA LA ELA

Uno de los primeros síntomas que aparece es la debilidad muscular o pérdida de fuerzas, que impide el movimiento de las articulaciones y provoca la pérdida de función de los músculos, ocasionando cuatro tipos de problemas que se pueden presentar en cualquier orden y combinación.

- Alteraciones posturales del tronco y de las extremidades.
- Pérdida de movilidad en tronco y extremidades.
- Problemas respiratorios
- Problemas del bulbo raquídeo.

### Alteraciones posturales del tronco y las extremidades

Los músculos antigraavitatorios son aquellos que se cansan más rápido, la cabeza y la espalda caen fácilmente y mantener el equilibrio se vuelve más difícil tanto estando de pie como sentado.

La debilidad muscular y la falta de movimiento hacen que los miembros queden colgados, produciendo dolor y rigidez en el cinturón escapular y en la articulación del codo. Consecuencias de esta debilidad muscular y falta de movimiento son la forma de garra de la mano y cierto acortamiento de algunos grupos de músculos, como son:

- Tendones de Aquiles.
- Flexores de la cadera.
- Pronadores del antebrazo.
- Flexores de la muñeca.

### Pérdida de movilidad

Ya se ha dicho que la debilidad y la progresión no se dan por igual en todos los pacientes pero, por regla general, los músculos intrínsecos de la mano se ven afectados en la fase temprana de la enfermedad y también el primer dedo del pie y los extensores de la cadera. Existe una tendencia a caer hacia delante a consecuencia de la debilidad de los extensores de la cadera, espalda y cuello y

los pacientes caminan con la columna flexionada y los hombros y brazos colgando hacia adelante.

Los afectados con espasticidad están expuestos a caerse hacia atrás debido a la hipertonía de los extensores y tienden a caminar inclinándose hacia delante, algunas veces apoyándose en los dedos de los pies.

Una persona con ELA puede usar un dispositivo especial para aliviar la presión, necesitando además de cuidadores para los cambios de posición.

### Problemas respiratorios

Debido a las posturas forzadas, a la debilidad en los músculos respiratorios y accesorios y a la falta de ejercicio los pulmones de un afectado de ELA reciben una ventilación deficiente. El diafragma se ve afectado por la ELA pudiendo producir una disnea al estar acostado.

La Capacidad Vital Forzada (CVF) de los pulmones viene a ser de unos 4 litros en la mujer y de 5 en los hombres. En un paciente de ELA esta capacidad se reduce lentamente motivada por la debilidad muscular, pudiendo llegar a ser de 200 o 300 cc. Esta dificultad unida a la debilidad de los músculos abdominales e intercostales, favorecen la aparición de líquidos, pudiendo dar un cuadro de neumonía por aspiración.

### Problemas bulbares

Cuando la ELA es de tipo bulbar, se ven afectadas el habla y la deglución.

El lenguaje se puede volver nasal e inarticulado, también se produce un exceso de salivación, con el consiguiente babeo debido a la dificultad que tiene el afectado para tragar.

### Rehabilitación

Para los afectados de ELA la rehabilitación no es sinónimo de curación pero sí una forma de mantener la independencia el mayor tiempo posible.

Los fisioterapeutas no sólo pueden lograr esto sino que también pueden prevenir las deformidades y la incomodidad postural. Todo esto se puede conseguir mediante un programa de ejercicios cuidadosamente graduados que hará que el afectado sepa utilizar la fuerza muscular que va teniendo adecuadamente para así conseguir una mejor calidad de vida.

Los pacientes de ELA deben llevar un seguimiento que permita instruirles de una forma adecuada a la evolución de la enfermedad. Por ejemplo, cuando un afectado va llegando al estado de no poder caminar, el fisioterapeuta debe

informar al afectado y a su cuidador sobre la silla de ruedas más adecuada e instruirles en su manejo.

## TRATAMIENTO FISIOTERAPÉUTICO

### Lucha contra deformidades

Se centran en fomentar los cambios posturales frecuentes (realizando un programa de ejercicios activos, activos-asistidos y pasivos); prevención de contracturas y mantenimiento de la movilidad articular. El afectado es alentado a mover activamente sus miembros en el curso del día en toda la amplitud posible, usando ejercicios activos o activos-asistidos. Si su estado no lo permite, se realizarán movilizaciones pasivas para asegurar la movilización articular y el estiramiento muscular, evitando así la instauración de deformidades. Hay que tener siempre en cuenta la correcta colocación del paciente, tanto del que conserva parte de su autonomía como del que no, vigilando que su posición de sentado o tumbado sea la correcta, para evitar posturas viciosas y posibles contracturas.

### Ejercicios funcionales

Son aquellos cuya función es mantener la movilidad y las actividades de la vida diaria.

- **Movilidad:** Hay que mantener la capacidad de caminar o de estar de pie el máximo tiempo posible. Para ello el fisioterapeuta evalúa el estado del paciente y adiestra a los cuidadores sobre como ayudar a levantarse, a mantenerse o a caminar con la mayor seguridad y el menor esfuerzo posible.
- **Actividades de la vida diaria:** El fisioterapeuta colabora en la enseñanza y consejo sobre la forma de realizarlas desde el punto de vista de la correcta colocación y del estado físico del paciente.
- **Ejercicios respiratorios.** El fisioterapeuta enseña los ejercicios respiratorios insistiendo que deben hacerse varias veces a lo largo del día:
  - Ejercicios abdómino-diafragmáticos
  - Posturas que favorecen la respiración
  - Posturas que favorecen el drenaje
  - Ejercicios de expansión torácica.

## EJERCICIO ACTIVO

Debe planificarse minuciosamente un programa individualizado, atendiendo a las necesidades del afectado.

Los ejercicios generales pueden incluir el caminar, la natación, mantener un buen tono muscular, (todo de una forma moderada) por lo menos en las primeras etapas de la enfermedad. Es fundamental que el paciente no se canse, este hecho sería más perjudicial que beneficioso. Por encima de cierto grado de debilidad (alrededor del 50%), cualquier actividad extra ocasiona fatiga excesiva y es necesario tener en cuenta que la fuerza existente debe estar dedicada a las actividades de la vida diaria

Una buena tabla de ejercicios adaptada debe ser realizada por el propio afectado, si se siente capaz, si no fuera así, debe hacerla en colaboración con su ayudante, ya que el hacer ejercicio siempre será beneficioso para reducir rigidez en los músculos y para estirarlos.

Los principios generales que sigue cualquier tabla son:

- 1 Como ya se ha dicho, el ejercicio que se haga no servirá para fortalecer los músculos ya debilitados pero sí lo hace con los no afectados. El objetivo final es la prevención de la rigidez de músculos y articulaciones.
- 2 Los ejercicios deben practicarse con moderación. No debe fatigarse a la hora de hacerlos. De ser así hay que comunicárselo al médico y al fisioterapeuta.
- 3 El afectado debe procurar en lo posible hacer los ejercicios de forma activa, dentro de los límites que le ponga la enfermedad.
- 4 La mayoría de los fisioterapeutas recomiendan seguir la ejercitación de las diferentes articulaciones de una manera sistemática.
- 5 Los ejercicios activos se pueden realizar tanto sentados como tumbados. Es preferible hacerlos sentados mientras se pueda.
- 6 Los ejercicios pasivos se realizan tumbados
- 7 Si la tabla de ejercicios se realiza correctamente, no debe causar dolor.
- 8 Realizar la tabla de ejercicios diariamente.
- 9 Cada ejercicio se ejecutará de forma lenta.
- 10 Revisión continua de la tabla de ejercicios para adaptarse a los cambios que vayan sucediendo en el paciente.



## HIDROTERAPIA

Sobre este tipo de ejercicios dentro de la piscina vamos a ampliar un poco más la información porque está avalada por el Presidente de la Fundación Diógenes D. Javier Cabo, afectado por la ELA y gran defensor de esta terapia.

**Ejercicios en piscina.** Bajo ningún pretexto debe quedarse el afectado solo en la piscina. Siempre tiene que estar el ayudante a su lado.

- 1 Tomamos aire por la nariz, llenamos el pecho y lo expulsamos por la boca (10 veces).
- 2 Tomamos aire por la nariz, llenamos la barriga y lo expulsamos por la boca. (10 veces).
- 3 Bajamos la cabeza como si dijéramos SI. (10 veces).
- 4 Giramos la cabeza a izquierda y derecha como si dijéramos NO. (10 veces).
- 5 Inclizamos la cabeza hacia uno de los hombros, teniendo la mano encima de la cabeza (20 veces). [fig. 5]
- 6 Con los dos brazos extendidos hacia delante, los abrimos hacia atrás alternativamente (20 veces). [fig. 6]
- 7 Con los dos brazos extendidos hacia delante, los levantamos alternativamente siguiéndolos con la mirada (20 veces). [fig. 7]
- 8 Con los dos brazos extendidos hacia delante, los abrimos hacia atrás y después nos abrazamos a nosotros mismos (10 veces). [fig. 8]
- 9 Cogiendo la barra con la dos manos, levantamos una pierna y después la otra (20 veces). [fig. 9]
- 10 Cogiendo la barra con las dos manos, hacemos el gesto de sentarnos y levantarnos (10 veces). [fig. 10]
- 11 Estando de pie, cogemos la pierna izquierda con la mano derecha y después la otra pierna con la mano izquierda (20 veces). [fig. 11]
- 12 Cogiendo la barra con las dos manos, levantamos lateralmente una pierna y después la otra (20 veces). [fig. 12]
- 13 Poniendo las dos manos en la cintura, nos inclinamos alternativamente a un lado y a otro parándonos en el centro (20 veces). [fig. 13]

14 Nos levantamos sobre la puntas de los pies, después bajamos y, a continuación nos levantamos sobre los talones (20 veces). [fig. 14]

15 Andamos hacia adelante. Andamos hacia atrás. Andamos lateralmente. Hacemos bicicleta y chorros.

fig. 5



fig. 6

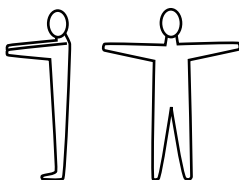


fig. 7

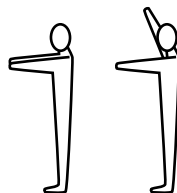


fig. 8

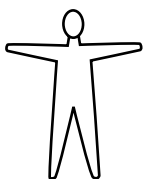


fig. 9



fig. 10



fig. 11



fig. 12

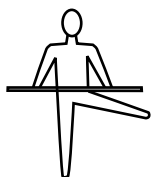


fig. 13

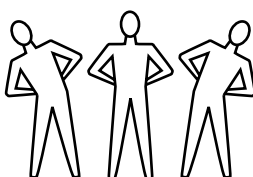
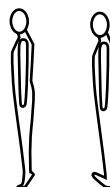


fig. 14



## EJERCICIOS DOMICILIARIOS

Estos ejercicios pueden realizarse diariamente, durante unos 30 o 40 minutos. Si el paciente se cansa antes de realizarlos todos, debe descansar y reanudar la tabla posteriormente, nunca debe fatigarse.

### COLUMNA - CERVICALES

Ejercicios para mantener el recorrido articular.

- 1 Sentado en un taburete junto a la pared, mover la cabeza hacia adelante y hacia abajo, hasta tocar con la barbilla el pecho, después llevar lentamente la cabeza hacia atrás hasta tocar la pared.
- 2 Sentado en un taburete, girar la cabeza hacia la derecha y hacia la izquierda intentando tocar los hombros, sin girar la cabeza, siempre con la vista al frente.
- 3 Sentado en un taburete, inclinar la cabeza hacia la derecha y hacia la izquierda intentando mirar atrás por encima de los hombros.



Ejercicios para mantener el tono muscular.

- 1 Apoye las dos manos contra la frente. Empuje con la cabeza hacia la base de las palmas sin moverla, manténgase así 10 segundos. 5 repeticiones.



- 2 Coloque las dos manos detrás de la cabeza. Empuje con la cabeza hacia atrás contra las manos, de forma que la cabeza no se mueva, manténgase así 10 segundos. 5 repeticiones.



- 3 Ponga la mano derecha contra el lado derecho de la cabeza. Empuje fuerte con la cabeza hacia la base de la palma sin dejar que se mueva. Mantener así 10 segundos. 5 repeticiones.
- 4 Ponga la mano izquierda contra el lado izquierdo de la cabeza. Empuje fuerte con la cabeza hacia la base de la palma sin dejar que se mueva. Mantener así 10 segundos. 5 repeticiones.



- 5 Coloque la mano derecha contra la sien derecha. Trate de bajar la barbilla hasta el hombro sin dejar que se mueva la cabeza. Mantener así 10 segundos. 5 repeticiones.
- 6 Coloque la mano izquierda contra la sien izquierda. Trate de bajar la barbilla hasta el hombro sin dejar que se mueva la cabeza. Mantener así 10 segundos. 5 repeticiones.



## HOMBROS- CODOS

Ejercicios para mantener el recorrido articular.

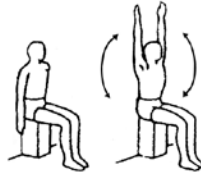
- 1 Tumbado boca arriba, sostener un bastón entre las manos a la anchura de los hombros, los brazos extendidos. Doblar los antebrazos sobre los brazos, sin mover los codos, extender los brazos por encima de la cabeza, llevar el bastón hacia el pecho, y después volver a la posición inicial. 10 repeticiones.



- 2 Tumbado boca arriba, sostener un bastón entre las manos a la anchura de los hombros, los brazos extendidos. Llevar los brazos extendidos hacia detrás de la cabeza en prolongación del cuerpo y retornar en sentido inverso. 10 repeticiones.



- 3 Sentado en un taburete, la espalda apoyada en a la pared. Elevar los brazos lateralmente hasta la vertical deslizándolos por la pared. 10 repeticiones.



- 4 Acostado sobre un lado levantar el brazo superior lateralmente en prolongación del cuerpo (brazo en contacto con la oreja) y retomar la posición de partida. 10 repeticiones.



Ejercicios para mantener el tono muscular.

- 1 Elevar y descender el peso (0,5-1 Kg) lentamente.
- 2 Levantar lentamente el peso y mantener la contracción durante 10 segundos.
- 3 Girar el antebrazo y muñecas lentamente. 5 repeticiones.



## MUÑECA - DEDOS

- 1 Antebrazos y manos sobre una mesa, levantar las manos sin mover los antebrazos. 10 repeticiones.



- 2 En el borde de una mesa mover la mano hacia arriba y hacia abajo. 10 repeticiones.



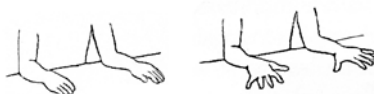
- 3 Antebrazos y manos sobre una mesa, sin mover los antebrazos desplazar las manos lateralmente. 10 repeticiones.



- 4 Los antebrazos y el lado externo de las manos apoyados sobre una mesa, abrir y cerrar el puño. 10 repeticiones.



- 5 Los antebrazos y las manos sobre una mesa, juntar y separar los dedos. 10 repeticiones.



- 6 Los codos apoyados sobre una mesa, las manos abiertas y los dedos extendidos. Unir el extremo del pulgar con el índice y con el resto de los dedos alternativamente. 10 repeticiones.



## CADERA

- 1 Tumbado, boca arriba, con las piernas extendidas. Sin despegar la pierna izquierda del suelo doblar la derecha sobre el pecho, extenderla hasta la vertical y después bajar lentamente la pierna extendida hasta la posición inicial. Repetir con la pierna izquierda. 10 repeticiones.



- 2 Tumbado, boca arriba, con las piernas extendidas. Sin despegar la pierna izquierda del suelo separar la derecha lateralmente, después volver a la posición inicial. Repetir con la pierna izquierda. 10 repeticiones.



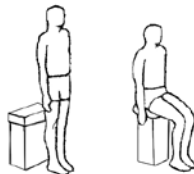
- 3 Tumbado de lado, la rodilla inferior doblada, la pierna superior extendida a lo largo del eje del cuerpo, doblar la pierna superior hacia el pecho y después extenderla. 10 repeticiones cada lado.



- 4 Tumbado, boca arriba, con las piernas dobladas levantar las nalgas lo más alto posible y mantener unos segundos. 10 repeticiones.



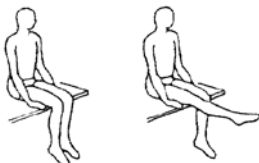
- 5 Sentarse y levantarse de una silla, al principio la altura de la silla será mayor, disminuyendo progresivamente. 10 repeticiones.



## RODILLA

Ejercicios para mantener el recorrido articular.

- 1 Sentado en el borde de un banco o silla extender alternativa y lentamente las piernas. 10 repeticiones.

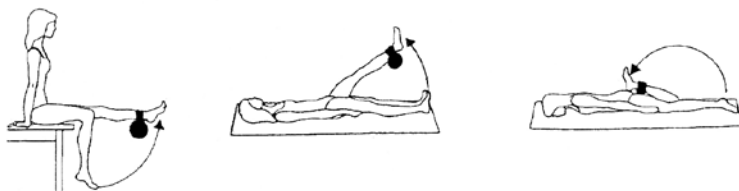


- 2 Tumbado boca abajo con las piernas extendidas flexionar alternativa y lentamente las rodillas. 10 repeticiones.



Ejercicios para mantener el tono muscular.

- 1 Realice los siguientes ejercicios lentamente manteniendo la contracción durante 10 segundos. 10 repeticiones.



- 2 Con un apoyo realizar flexión de ambas rodillas manteniéndola durante 10 segundos. 10 repeticiones.





## TOBILLO - DEDOS DE LOS PIES

- 1 Sentado con las piernas extendidas. Dirigir la punta de los pies hacia el cuerpo y después bajar la punta de los pies el máximo posible. 10 repeticiones.



- 2 Sentado con las piernas extendidas. Realizar círculos con los tobillos en ambos sentidos. 10 repeticiones.



- 3 Sentado con las piernas extendidas. Dirigir la punta de los pies hacia el cuerpo y hacia adentro después hacia afuera. 10 repeticiones.



- 4 De pie, marchar sobre las puntas y sobre los talones.



## EJERCICIOS RESPIRATORIOS

- 1 Respiración abdominal. Inspirar profundamente por la nariz elevando el abdomen, el tórax se mantiene estacionario. Espirar lentamente dejando salir el aire por la boca, contrayendo la musculatura abdominal. Más adelante estos ejercicios se realizarán con un kilo de peso aproximadamente sobre el abdomen (elevando el peso durante la inspiración).



- 2 Colocar sobre la mesa una vela encendida con la llama a la altura de la boca y a unos doce centímetros de distancia. Soplar suavemente con los labios fruncidos utilizando la respiración abdominal, inclinando la llama pero sin apagarla. Aumentar la distancia progresivamente, unos diez centímetros cada día, hasta llegar a un metro.



- 3 Respiración torácica. **A.** Inspirar lentamente por la nariz elevando el tórax y separando ambos codos. **B.** Espirar lentamente por la boca juntando nuevamente los codos.



- 4 **A.** Inspirar lentamente el aire por la nariz elevando el tórax y llevando los brazos a la vertical. **B.** Espirar el aire lentamente por la boca descendiendo los brazos hasta el suelo.



## LOGOPEDA

### TÉCNICAS PARA ENTENDERSE MEJOR

El Logopeda es el especialista que trabaja sobre el habla, la deglución y la comunicación en general. Entre los tipos de ELA es el bulbar el que principalmente incide desde el primer momento sobre las funciones de la comunicación, la deglución y la respiración. Cuando la ELA actúa sobre los órganos articulatorios se da una disartría –problemas en la articulación de los sonidos que evoluciona hacia la imposibilidad para el uso de la palabra o anartría-. Según los expertos, es aconsejable iniciar la terapia incluso antes de la instauración de los síntomas con vistas a evitar un deterioro superior a lo deseable. Se realizarán ejercicios respiratorios y su aplicación a la voz, ejercicios de movilidad cervical y orofaríngea, trabajo articulatorio de voz y de respiración.

El tratamiento para los afectados de ELA nunca será de tipo rígido, ni duro; se evitarán los esfuerzos que puedan provocar molestias o cansancio y siempre se encaminará hacia el lenguaje funcional, a aquello que mejor sirva al afectado en cada momento. Además no todos pueden realizar los mismos ejercicios, así que se deberán adaptar a las necesidades de cada afectado.

No es aconsejable realizar los ejercicios después de comer, se aconseja realizarlos antes de desayunar o a media tarde.

Hay que insistir en que el afectado no debe sentirse cansado a la hora de realizar cualquier ejercicio o esfuerzo ya que el resultado sería mas perjudicial que beneficioso.

### EJERCICIOS A REALIZAR POR EL AFECTADO AYUDADO POR EL CUIDADOR

Sentar al afectado correctamente: La espalda apoyada en el respaldo de la silla, las piernas sin cruzar y las manos apoyadas en los muslos.

#### Primer bloque de ejercicios

- Mover la cabeza hacia adelante y hacia atrás.
- Con los hombros quietos, mover la cabeza hacia la derecha y hacia la izquierda, como si se quisiera mirar hacia atrás.
- Volver a la postura inicial y mover la cabeza lateralmente, que la oreja vaya hacia el hombro sin moverlo.
- Finalmente, hacer una rotación completa.
- Todos estos movimientos han de realizarse despacio y con los ojos abiertos, repitiendo cada uno de ellos unas tres veces o las que el afectado pueda realizar.

### Segundo bloque

- En la misma posición del bloque anterior, poner la mano entre el estómago y la tripa y empujar con la tripa hacia adelante. Realizarlo unas cinco veces.
- Una vez que se haya descansado, cerrar la boca e inspirar aire por la nariz, sacando la tripa al mismo tiempo.
- Seguidamente se expulsa el aire por la boca con los labios juntos y, al mismo tiempo, se meterá la tripa.

### Tercer bloque

- Una vez se haya descansado de los ejercicios del anterior bloque, mover los hombros hacia arriba y hacia abajo unas cinco veces.
- A continuación realizar movimientos circulares de los hombros de delante hacia atrás.
- Descanso.

### Cuarto bloque

Lo que se pretende con estos ejercicios es movilizar los labios y la lengua.

- Con la lengua colocada en la base de la boca, pronunciar las siguientes letras «y», «u», «a».
- Después, abrir la boca y con la punta de la lengua intentar, ya que no se podrá lograr, tocar la nariz, las orejas y la barbilla, la finalidad es dirigir la lengua hacia esas zonas.

### CONSEJOS DE CARÁCTER PREVENTIVO PARA EL AFECTADO

- 1 Emplear un tono de voz apropiado en todas las situaciones de la vida.
- 2 No hablar en sitios muy ruidosos.
- 3 No acalorarse levantando la voz en una discusión.
- 4 No tomar cosas ni muy frías ni muy calientes.
- 5 No gritar en ninguna situación.
- 6 Restringir el hábito de beber y fumar.
- 7 Evitar el reposo vocal, salvo que haya sido recomendado por el especialista.
- 8 Evitar forzar los músculos de la cara, cuello, garganta y hombros, especialmente cuando se habla.

### 9 Evitar los irritantes faríngeos.

Es muy importante que en cuanto se note algún signo extraño en la voz se ponga en contacto con el Foniatra que valorará e indicará los ejercicios apropiados, ayudando a utilizar mejor los músculos del habla que no estén afectados así como a utilizar otros medios de comunicación.

## CONSEJOS A SEGUIR POR LAS PERSONAS QUE INTERACTÚAN CON EL AFECTADO

- 1 No hablar más bajo de lo normal.
- 2 No elevar el tono de voz a no ser que el afectado tenga alguna deficiencia.
- 3 Descansar entre frase y frase. No tener prisa por expresarse.
- 4 Es conveniente usar frases breves y claras.
- 5 Procurar ser pacientes con el habla del afectado.
- 6 Procurar hablar cara a cara.
- 7 Siempre que se pueda, hablar en sitios tranquilos.
- 8 Animar al afectado a hablar más despacio de lo normal.
- 9 Disponer de otros métodos de comunicación para apoyar la conversación, papel y lápiz, pizarra, etc...
- 10 Establecer un signo para SI y otro para NO. El afectado puede realizarlo con cualquier parte del cuerpo que no le genere un problema. Puede ser realizado con las cejas, con la cabeza, con guiños especiales, etc...
- 11 El oyente ha de tener una lista de preguntas de uso común para casos concretos.
- 12 El oyente puede ayudar a deletrear palabras al afectado, repitiendo en orden alfabético las letras hasta que el afectado realice un gesto y así ir formando frases. Otra opción es la de poner en un panel transparente las letras del abecedario y mirando al afectado ir señalándolas hasta que el afectado haga la señal y así formar frases.

Existen muchos medios mecánicos y técnicos para ayudar a afectados con problemas adicionales de manipulación que están incluidos en los apartados de ayudas técnicas y mecánicas.

## NUTRICIÓN Y ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA

Dr Ezequiel Marti Bonmati

Unidad de Nutrición Clínica. Servicio de Farmacia.Hospital General. Valencia.

Dra Elena Urbieta Sanz

Servicio Farmacia Hospital Murcia

### INTRODUCCIÓN

La progresiva debilidad y atrofia de la musculatura esquelética, con las secuelas que comporta, es la característica física más llamativa de la esclerosis lateral amiotrófica (ELA). La base patológica de la atrofia muscular es la degeneración o muerte de las neuronas motoras de la medula espinal y del cortex cerebral. La enervación motora del músculo es la responsable de la atrofia y pérdida de masa. Las primeras manifestaciones clínicas aparecen en función del lugar inicial de la degeneración neuronal. En el 75% de los pacientes los primeros síntomas atróficos se manifiestan en la musculatura y la funcionalidad de las extremidades; el 25% restante debutan con síntomas bulbares [1]. La aparición de la afectación bulbar se relaciona con un peor pronóstico, al aumentar el riesgo de neumonía por aspiración, y se expresa disfagia, la cual constituye uno de los problemas más difíciles y frustrantes con los que se enfrenta el enfermo y su entorno. Esta disfagia compromete la hidratación del enfermo, contribuyendo, según ciertos autores [2], al deterioro muscular final. A continuación describimos las principales implicaciones de la nutrición en el paciente con ELA.

### INGESTA DIETÉTICA ESPONTÁNEA

La recopilación de la ingesta dietética en dos poblaciones con ELA ha demostrado que entre el 70% y el 94% ingieren cantidades de nutrientes por debajo de las recomendaciones aceptadas [2,3]. Ello enfatiza la necesidad de comprobar y constatar el nivel de cumplimiento dietético.

### VALORACIÓN DEL ESTADO NUTRICIONAL

Los escasos estudios realizados han demostrado que en el transcurso de la enfermedad se produce una reducción significativa en el índice de masa corporal [3], en la reserva músculo-proteica, estimada a partir de la circunferencia media del brazo [2,3], y en la reserva grasa medida por técnica fluoroscópica dual [4] y el pliegue del tríceps [2,3,4]. La pérdida en peso se sitúa según el grado de disfagia entre el 5 para disfgias moderadas y el 25% para disfgias graves [3]. Este progresivo deterioro del estado nutricional refuerza la necesidad de una actuación nutricional temprana y activa en los primeros estadios de la enfermedad.

## ASPECTOS METABÓLICOS

En un reciente estudio Kasarski y col [3] han valorado, mediante calorimetría indirecta, el gasto energético basal en 16 pacientes afectados de ELA, demostrando un consumo superior al esperado. Este ligero estado hipermetabólico lo atribuyen al mayor nivel de actividad de la musculatura respiratoria. Este consumo energético junto al estado nutricional anteriormente mencionado sugiere la conveniencia de aportar regímenes nutricionales de alta densidad calórica (hiperenergéticos).

Estos pacientes también presentan [3] balances nitrogenados negativos y unos valores en sus índices creatinina- altura compatibles con la destrucción muscular característica de esta enfermedad. La posible influencia de una actuación nutricional no ha sido valorada.

## ALTERACIONES BIOQUÍMICAS

Diversas alteraciones bioquímicas han sido relacionadas con la enfermedad. Inicialmente se describió una alta incidencia de hiperparatiroidismo relacionada posiblemente con alteraciones en el metabolismo del calcio y magnesio [5]. También se han descrito alteraciones en la utilización de la insulina [6] y unos niveles elevados de colesterol y de triglicéridos [7] en pacientes con ELA. Sin embargo estudios recientes [3,4] han evidenciado que dichas alteraciones de presentarse no parecen relevantes ni ligadas específicamente a la enfermedad.

Bajo un punto de vista nutricional se ha descrito una disminución en la absorción intestinal de arginina y un aumento en plasma de los aminoácidos tirosina, leucina y lisina [8].

## ACTUACIÓN NUTRICIONAL

Los distintos autores que han valorado el manejo nutricional de los pacientes con ELA coinciden que es mandatorio un manejo nutricional específico. En primer término, debe identificarse aquellos pacientes que pueden desarrollar importantes problemas nutricionales. En esta fase se debe evaluar la ingesta espontánea de alimentos, la pérdida de peso y el estado de las reservas magras y grasas. Se considera que una pérdida de peso superior a 10% respecto al peso habitual, una desnutrición en grado leve-moderada o una ingesta de alimentos inferior al 70% de las recomendaciones diarias estimadas, justificarían una actuación nutricional activa. En este primer contacto con el enfermo se debe valorar también el grado de disfagia anotando la severidad de la misma y el tipo de afectación muscular. Welnetz [10] describe de una forma práctica como caracterizar la disfagia y mantener de forma adecuada el estado de hidratación y nutritivo. Destaca que el aporte de líquidos es importante, pues reduce las complicaciones infecciosas urinarias, el estreñimiento y fluidifica

las secreciones. Entre las recomendaciones de Welnetz [10] y las difundidas por las asociaciones científicas [11-12], destacaríamos como más importantes:

- Mantener al paciente derecho con angulación de 90°, cabeza recta y barbilla ligeramente hacia delante. Permanecer en dicha posición al menos 30 minutos después de las comidas.
- Comer despacio y con más frecuencia (4-6 comidas/día). Ingerir sólidos y líquidos secuencialmente.
- Ajustar la consistencia de los alimentos, utilizar estimulantes de reflejos, y servir la comida muy fría o muy caliente.
- Utilizar ayudas, suplementos y técnicas de estímulo de la deglución.

Por otro lado, cuando el paciente no puede ingerir por vía oral suficiente alimento, se puede acudir a la administración de la nutrición mediante sondas nasoenterales o tubos de gastrostomía percutánea insertados endoscópicamente o fluoroscópicamente [12]. La nutrición enteral en estos casos debe ser preferentemente de tipo artificial.

Por último, el valor terapéutico de nutrientes específicos ha sido estudiado sin resultados concluyentes. Se han utilizado suplementos de vitaminas E y C y de selenio [13] como agentes de alto poder antioxidante y aminoácidos ramificados [14] debido a su postulada acción sobre la glutamato deshidrogenasa. En cualquier caso, estos estudios abren la posibilidad de utilizar nutrientes o regímenes nutritivos con perspectivas de modificar el curso de la enfermedad. En cualquier caso, los próximos años pueden aportar interesantes y novedosos estudios sobre el papel de la nutrición en los cuidados de la ELA.

## ACTUACIÓN DIETÉTICA [15-20]

### Preparación para la comida

- Fijar un período de descanso de 1 o 2 horas antes de comer, para disminuir la fatiga muscular y con ello las dificultades en el tragado.
- Poner al alcance del paciente, sobre la mesa, todas las ayudas y suplementos necesarios para que no haya que interrumpir durante la comida.
- Colocar la silla del paciente bien separado de la pared y fuera de la mesa, de forma que tenga fácil y accesible todo lo necesario por si se produce atragantamiento.



- Si existe una saliva espesa y viscosa que interfiere en el tragado durante las comidas disolver un comprimido de papaína (Takadis-pep complex®; Cantabria Lab.) o limpiar la lengua con una pequeña cantidad de carne de papaya unos 10 minutos antes de la comida. Quitar las secreciones antes de empezar a comer.
- Preparar la comida para que pueda ser fácilmente tragada: finalmente cortada, triturada, en puré, etc.

### Ayudas y suplementos para comer

- Utilizar cubiertos de plástico, platos y fuentes de peso ligero y fácil manejo.
- Utilizar bandejas «calientes» que mantengan la temperatura templada de los sólidos durante una comida prolongada.
- Utilizar tazas de material especial, que mantengan las temperaturas de los líquidos durante la comida.
- Utilizar recipientes-termos especiales para no derramar líquidos o tazas diseñadas para beber fácilmente cuando no es posible cerrar bien los labios alrededor de los bordes del vaso.
- Utilizar vasos con bordes anchos o tazas con un «canalillo» para evitar que los líquidos corran por las comisuras de la boca.
- Si es capaz de sorber y tragar líquidos se puede intentar utilizar una pajita. Es más fácil beber con pajitas cortas o con una inclinación y articulación que prevenga derramarse el líquido sobre la ropa.
- Si el problema es que hay dificultad en el asimiento se pueden utilizar cubiertos especiales para agarrar y también poner mangos a la vajilla.
- Se puede utilizar una cuchara con mango largo para colocar la comida lo más atrás posible en la boca.
- Una jeringa de 50cc para colocar los líquidos en la parte de atrás de la boca. Usarla suavemente cogiendo pequeñas cantidades de líquido cada vez.
- Si el individuo es incapaz de agarrar pero puede elevar sus brazos hasta la boca se pueden adaptar unas tabillas a sus muñecas para permitirle comer.

### Posiciones para comer y beber

- Nunca tomar líquidos o medicación mientras el paciente está acostado.
- Mantener una posición derecha con el torso ligeramente inclinado hacia el respaldo de la silla y con los dos pies en el suelo.
- En la cama usar una posición sentada con la cabecera de la cama inclinada de 45 a 90°. Colocar dos almohadones detrás de los hombros y el cuello.

### El paciente debería

- Mantener la cabeza erecta con la barbilla inclinada levemente hacia delante y suavemente bajada hacia el pecho.
- No lanzar la cabeza hacia detrás ni extender el cuello para mover los líquidos y la comida hacia la garganta.
- No flexionar la cabeza demasiado si los fluidos se derraman cuando los labios no cierran bien.
- Si la cabeza es inestable dar una cierta estabilidad colocando la mano sobre la frente o utilizando un suave collar cervical para mantener la cabeza erecta.

### Ambiente durante las comidas

- Mantener un ambiente confortable, tranquilo y sin distracciones.
- Permitir todo el tiempo un ambiente relajado y sin prisas.
- Animar a los miembros de la familia a que permanezcan sentados a la mesa durante la comida.
- Limitar el número de gente que entra y sale.
- No pensar que la conversación es necesaria.
- Evitar situaciones emocionales que interrumpan el proceso de tragado y que causen dificultades para controlar las secreciones.
- Horario para comidas y «tentempiés».
- Cuando el tragado es dificultoso permitir hasta 2 horas para una comida.
- Si las comidas llegan a ser demasiado largas hacer comidas más frecuentes: de 4 a 6 comidas mejor que 3 comidas más importantes.

- Programar «snacks» altos en calorías y aperitivos nutritivos entre las comidas.

## Elección de líquidos, comidas y medicación

### Líquidos

- Obtener sugerencias del especialista.
- Si es capaz de tragar líquidos intentar mantener una buena hidratación.
- Al principio de la comida tomar caldo para aclarar las secreciones.
- Añadir líquidos a los alimentos semisólidos, por ej.: salsa de tomate a la sopa, guisado, etc.
- Hacer sopas finas con muchas verduras cocidas y añadir pan, nueces, arroz para espesar el caldo.
- Sopas enriquecidas con nata para dar calorías adicionales.
- Si son más fáciles de tolerar los semisólidos añadir leche a los flanes y natillas.
- Intentar servir los líquidos calientes o fríos. Evitar la temperatura ambiente (tibios). Añadir nata al café y al té para aumentar calorías y conseguir una consistencia más manejable.
- Aumentar el contenido en calorías y proteínas de batidos y maltas añadiendo nata o leche en polvo. Dar yoghourt o queso si la leche produce demasiadas flemas.
- Considerar preparados comerciales de nutrición líquida unida a las comidas. Por ej.: Isosource® (Normo proteico, bajo en lactosa. Comida completa 6-8 latas al día), Meritene® (Comida completa alta en proteínas y productos basados en la leche).

### Comidas

- Obtener sugerencias de los nutricionistas si es posible.
- Los guisados son un buen plato principal ya que son suaves y fáciles de tragar: arroz con cerdo, atún con fideos,..etc.
- Platos suaves como Quiche Lorain, soufflé de huevos, pollo, tortillas, estofados.

- Aumentar las calorías en el pan y verduras añadiendo margarina o mantequilla.
- Las carnes y verduras se pueden aderezar con extracto de carne.
- Cortar la carne y verduras en pedazos pequeños, machacar con el tenedor, triturar, etc.
- Usar salsas de nata espesa sobre las verduras y las carnes.
- Usar sopas enlatadas concentradas sobre la carne.
- Ensaladas con mezclas de huevo, atún, pollo, mayonesa, salmón, etc.
- Si el pan blanco fresco es demasiado «gomoso» probar con el pan ligeramente tostado o cortarlo dentro de la sopa.
- Machacar patatas con nata o servir con pasta de carne o mantequillas para hacerlas menos gomosas.
- La mantequilla de cacahuete y el queso son altas en proteínas.
- Cereales cocidos como harina de avena y de trigo. Añadirles nata o azúcar.
- Los huevos escalfados, cocidos, revueltos en lugar de fritos.
- Añadir mermelada o miel a los bollos para conseguir una textura mejor y añadir calorías.
- Evitar sustancias como productos lácteos no cocinados o chocolate que se combinan con la saliva y producen secreciones espesas.
- Evitar servir las comidas a temperatura ambiente.
- Las frutas en conserva a menudo son más fáciles de tragar que las frescas y pueden ser añadidas a los flanes, o gelatinas.
- Machacar un plátano y añadir zumo de manzana con nata para postres.
- Preparar pudding, natillas, helados y gelatinas con requesón o frutas enlatadas.
- Mezclar frutas y verduras en la batidora o usar alimentos infantiles preparados.

### Medicaciones

- Las cápsulas se tragan más fácilmente que las pastillas. Si las pastillas no se pueden tragar triturarlas y colocarlas con un poco de gelatina o natillas.
- Probar con medicamentos como vitaminas, laxantes etc. en forma líquida espesa.

### Métodos de tragado

- Ofrecer pequeñas cucharadas de semisólidos.
- Presentar los sólidos y líquidos separadamente. No arrastrar los sólidos con los líquidos.
- No introducir diferentes texturas de comida y bebida al mismo tiempo ya que no pueden ser bien controladas en la boca.
- El tragado puede ser facilitado colocando la comida atrás en la boca utilizando una cuchara o con los dedos cuando el movimiento de la lengua es limitado.
- Sugerir al paciente que mantenga su respiración una vez que la comida es introducida dentro de la boca.
- Pensar «tragar» para intelectualizar el proceso tanto como sea posible y entonces tragar.
- No introducir más cantidad hasta que lo que previamente hay dentro de la boca sea tragado.

### Actividades después de las comidas

- El paciente debe permanecer derecho 15-30 minutos para evitar la aspiración.
- Realizar higiene oral después de las comidas para prevenir la aspiración de las partículas de comida que se hayan quedado en la boca o el exceso de flemas.
- Registrar el tipo, cantidad y consistencia de comidas y líquidos tomados con las comidas y tentempiés.

### Succionado orofaríngeo y nasofaríngeo

El objetivo es eliminar las secreciones excesivas de la boca y nasofaringe, particularmente cuando se presenta debilidad y parálisis del músculo orofaríngeo.

- Suplementos: Máquinas para succionar la garganta, tubos de plástico, catéteres y guantes. Pequeños recipientes y agua.
- Principios: La succión es necesaria cuando se observan secreciones excesivas, cuando se produce tos y el paciente es incapaz de expectorar secreciones o cuando el paciente se queja de no ser capaz de respirar. La cooperación del paciente es esencial durante el período de succión.
- Aplicar la succión sólo cuando hayas eliminado el catéter, así no causarás irritación o prolongarás el «evento».
- Nunca ocluyas la salida del catéter más que unos pocos segundos o el paciente sentirá que no puede respirar.
- Identifica la posible infección en las secreciones notando cambios en el color, olor, cantidad o viscosidad de las secreciones. Anota si hay fiebre.

### Procedimiento

- Lavar las manos cuidadosamente con jabón y agua antes y después del proceso de succión.
- Colocarse guantes desechables.
- Conectar el catéter al tubo de la máquina de succión.
- Lubricar el catéter con agua si es necesario.
- Introducir el catéter en la parte de atrás de la boca o los canales nasales dejando abierta la entrada de aire de forma que no se aplique succión mientras el catéter se está colocando.
- Aplicar succión intermitente ocluyendo la salida de aire en el catéter mientras suavemente se saca. Continuar la succión sólo durante unos segundos y permitir que el paciente tome aliento.
- Aclarar el catéter con agua y reinsertar de nuevo si hay más secreciones.
- Desechar el catéter y los guantes inmediatamente después de usar.
- Cambiar el recipiente y el tubo usado para succionar diariamente por lo menos.

### Medidas de emergencia en caso de atragantamiento

Usar las siguientes técnicas para manejar a una víctima consciente con una obstrucción completa de las vías aéreas indicada por una incapacidad para ha-

blar, respirar o toser, o con una víctima consciente con una obstrucción parcial si hay una ventilación pobre que se indica por una débil e ineficaz tos, sonidos mientras se inhala, dificultad respiratoria o cianosis:

**a) Golpes en la espalda:**

- Sitúate a un lado y suavemente detrás de la víctima.
- Colocar una mano en su pecho para sostenerla.
- Da cuatro golpes con la palma de tu mano sobre su columna y entre las paletillas.

**b) Empujón abdominal:**

- Con la víctima sentada arrodillarse detrás de él y pon tus manos alrededor de su cintura.
- Con tu otra mano forma un puño y coloca el dedo pulgar entre el ombligo y el apéndice xifoides.
- Presiona tu puño en su abdomen con 4 golpes rápidos y elevados.

**c) Golpes en el pecho:**

- Con la víctima sentada arrodíllate detrás de él y coloca tus brazos directamente debajo de sus axilas rodeando su pecho.
- Coloca la cara del dedo pulgar de tu puño sobre el esternón pero no sobre el xifoides o sobre los márgenes de la caja torácica.
- Con la otra mano agarra el puño y da cuatro golpes rápidos y ligeramente elevados.

**d) Uso combinado de las dos técnicas:**

El uso combinado de las dos técnicas parece ser un método más efectivo de clarificar una obstrucción de una vía aérea superior que el uso de uso técnica aislada.

## BIBLIOGRAFIA

- [1] Norris F, Shepherd R, Denys E et al. Onset, natural history and outcome in idiopathic motor neuron disease. *J Neurol Sci* 1993; 118: 48-55.
- [2] Slowie LA, Paige MS, Antel JP. Nutritional considerations in the management of patients with amyotrophic lateral sclerosis (ALS). *J AM Diet Assoc.* 1983; 83: 44-47.
- [3] Kasarskis EJ, Berryman S, Vanderleest A. et al. Nutritional status of patients with amyotrophic lateral sclerosis: relation to the proximity of death. *Am J Clin Nutr.* 1966; 63: 130-7.
- [4] Nau KL, Bromberg MB, Forshew DA, Katch VL. Individuals with amyotrophic lateral sclerosis are in caloric balance despite losses in mass. *J. Neurol Sci* 1995; 129 [Suppl]: 47-9.
- [5] Patten BM, Bilezikian JP, Mallette LE. Et al. Neuromuscular disease in primary hyperparathyroidism. *Ann Intern Med* 1974; 80: 182-93.
- [6] Perurena OH, Festoff BW. Reduction in insulin receptors in amyotrophic lateral sclerosis correlates with reduced insulin sensitivity. *Neurology* 1987; 37: 1375-9.
- [7] Gustafson A, Stortebecker P. Vascular and metabolic carbohydrate metabolism. *Neurology.* 1972; 22: 528-34.
- [8] Patten BM, Harati Y, Acasta L et al. Free aminoacid levels in amyotrophic lateral sclerosis. *Ann Neurol.* 1978; 3: 305-311.
- [9] Welnetz K. Maintaining adequate nutrition and hidratation in the disphagic ALS patient. *Can Nurse* 1983; 79: 30-4.
- [10] Nutrition Support Dietetics. Core curriculum 1993. ed. Gottschlich MM. Matarese LE, Shronts EP. Amer Soc Parent Enter Nutr. Silver Spring. MD. USA. 1993.
- [11] Controlled consistency, modified fluid [dysphagia] Assoc. Yale University Press New Haven. USA. 1995.
- [12] Mazini L, Corra T, Zacala M et al. Percutaneous endoscopic gastrostomy and enteral nutrition in amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol* 1995; 242: 695-8.
- [13] Leigh PN, Ray- Chaudhuri. Motor neuron disease. *J Neurol Neurosurg and Psych.* 1994; 57: 886-96.



- [14] The Italian ALS Study Group. Branched-chain aminoacids and amyotrophic lateral sclerosis: A treatment failure?. *Neurology* 1993; 53: 2466-70
- [15] Munch P, Domenico G, Dengler R et al. Good practice in the management of ALS.EALSC working group. *Amyotrophic lateral sclerosis* 2007. 8;4:195-213
- [16] Simmons Z. Management strategies for patients with amyotrophic lateral sclerosis from diagnosis through death. *The Neurologist* 2005;2005:11:257-270
- [17] Rosenfeld J y Ellis A. Nutrition and dietary supplements in motor neuron disease. *Phys Med Rehabil Clin N Am.*2008;19:573-589
- [18] Rio A y Cawadias E. Nutritional advice and treatment by dietitians to patients with amyotrophic lateral sclerosis. *J Hum Nutr Diet* 2007;20:3-13
- [19] Golaszewski A. Nutrition through the course of ALS. *NeuroRehabilitation* 2007;22:431-34
- [20] Morozova NWeisskopf MG McCullough ML y cols. Diet and amyotrophic lateral sclerosis *Epidemiology* 2008;19:324-337

## TERAPEUTA OCUPACIONAL

La intervención del terapeuta ocupacional tiene como objetivo mejorar la calidad de vida del enfermo y su adaptación al entorno a través de mantenimiento de su autonomía e independencia en la realización de las actividades de la vida diaria, durante el máximo tiempo posible, valiéndose para ello de las ayudas técnicas necesarias.

En un primer momento el terapeuta evalúa las características físicas y los intereses del enfermo así como el entorno familiar y social en el que se desenvuelve, con el fin de determinar la necesidad de ayudas técnicas y adaptaciones en el hogar que van a ayudar al enfermo a desenvolverse con la máxima autonomía y seguridad dentro de sus posibilidades.

En este sentido es muy importante tener en cuenta no tanto las limitaciones de la persona como sus capacidades y estimularlas al máximo.

Las ayudas técnicas se incorporan a la vida de la persona gradualmente de acuerdo con sus necesidades, con el fin de no crear dependencias innecesarias. Estas ayudas no suelen ser bien recibidas por la persona afectada, sin embargo son fundamentales para proporcionar la autonomía y la independencia básica para no tener que depender de la ayuda continua de otros. Pero sobre todo, proporcionan al enfermo un mayor confort y bienestar, haciéndole, de alguna manera, la vida más fácil, ayudándole a superar muchas de las barreras y obstáculos con los que se encuentra en el día a día.

La terapia ocupacional, en su objetivo de fomentar y mantener el desarrollo de las actividades de la vida diaria, de acuerdo con las posibilidades del enfermo y dentro de la máxima normalidad, interviene no sólo a nivel individual sino también con la familia. Interviene, sobre todo, con los familiares implicados en el cuidado y atención al afectado de ELA, asesorándoles y orientándoles en la elección de las ayudas técnicas y adaptaciones en el hogar, y entrenándolos en el manejo de las mismas, favoreciendo una más rápida adaptación.

Por actividades de la vida diaria se entienden todas aquellas que las personas realizan diariamente, de forma casi automática y a las que el afectado de ELA tendrá que enfrentarse desde su nueva situación, variando el modo en que lo hacía en el pasado. Con la ayuda y consejos proporcionados por el terapeuta ocupacional y con la integración de aparatos técnicos en la realización de las actividades cotidianas, la persona aprende a desenvolverse en diferentes situaciones: traslados, durante la comida, higiene personal, el vestirse, deambulación por el hogar, las salidas, el dormir.

## ADAPTACIONES

Las indicaciones del terapeuta sobre la adaptación de la vivienda y ayudas técnicas, son especialmente importantes para adaptarse a las nuevas circunstancias y mantener las actividades cotidianas.

### Adaptaciones arquitectónicas

Adaptar el espacio físico en el que se desenvuelve la persona mejora su funcionamiento y el de la familia, y favorece la normalización en la vida diaria. Los cambios deben realizarse respetando la estética del hogar y la identidad del mismo. Las adaptaciones suelen realizarse principalmente en el cuarto de baño y en la cocina por ser los lugares de la casa con mayor nivel de peligrosidad.

Un aspecto fundamental es lograr la máxima amplitud en los diversos espacios de la casa, con el fin de evitar problemas y dificultades cuando se hace necesario el empleo de silla de ruedas. Así, las dimensiones de las puertas pasillos y dormitorios deberán ser más anchas.

Cuando hay diferentes alturas o escalones se hace imprescindible la instalación de rampas en el uso de la silla de ruedas. Éstas deben tener una inclinación de cinco grados. También han de estar provistas de barandillas para las manos y zócalo para las ruedas, con el fin de que la silla no se salga del borde y el ayudante pueda agarrarse si lo necesita.

Para tener accesibilidad a todas las estancias se puede adaptar la silla de ruedas a la anchura de las puertas, pero esto a veces es inviable debido al tamaño del paciente. La solución más práctica es ensanchar las puertas existentes quitando los marcos, o instalando bisagras especiales que permiten que la puerta se abra pegada a la pared.

Para que la silla de ruedas pueda girar se necesita un metro y medio cuadrado. Los pasillos deben tener anchura suficiente para permitir el movimiento en línea recta, tiene que haber de seis a ocho centímetros a ambos lados de la silla de ruedas.

### Otros aspectos a tener en cuenta son los referidos al mobiliario.

La cama tiene que tener la altura adecuada para facilitar el paso de la silla de ruedas a ésta.

Las mesas tienen que reunir las condiciones adecuadas de altura y espacio para poder incorporarse a ellas con la silla de ruedas.

### Adaptaciones urbanas

Gracias a las campañas disuasorias y al movimiento de concienciación que han realizado y siguen realizando las organizaciones de discapacitados, las instituciones públicas están tomando medidas para que las barreras arquitectónicas de las ciudades se adapten a estos colectivos. No está todo conseguido pero sí hay que reconocer que se están tomando medidas.

Queda mucho que hacer, sobre todo concienciar al ciudadano de a pie para que respeten los accesos dedicados a los minusválidos.

Los apartados que se han expuesto son los básicos para que el paciente pueda tener unos mínimos de habitabilidad, pero existen muchos avances y normativas para adaptar el medio al minusválido. Existen instituciones oficiales y privadas que se encargan de ayudar en estos fines.

### Ayudas para eliminar barreras arquitectónicas

Las Concejalías de Bienestar Social suelen dar prestaciones económicas individualizadas que se gestionan en el Centro Municipal de Servicios Sociales, previa presentación de la documentación solicitada:

- Dos presupuestos de la adaptación que se va a realizar.
- Justificante de la propiedad de la vivienda o autorización del propietario de la misma.

Para realizar las obras hay que solicitar los correspondientes permisos municipales. Para la adquisición de aquellas ayudas técnicas que no conceda la Seguridad Social se requieren dos presupuestos de la ayuda técnica que se necesita adquirir.

### TRASLADOS Y TRANSFERENCIAS

Cuando una persona se encuentra impedida, esto es, sin movilidad, necesita de un cuidador que le ayude a realizar los traslados o «transferencias». Éstas resultan difíciles y hay que aprender a realizarlas de forma correcta. Las transferencias más comunes en la ELA son:

- Cambios posturales dentro de la cama.
- Paso de cama a silla de ruedas.
- Paso de silla de ruedas a inodoro.
- Paso de silla de ruedas a bañera, cuando se reforma el baño y se coloca una ducha acondicionada, resulta más fácil ya que no hay que levantar al paciente.
- Paso de silla de ruedas a silla o sillón.

El primer punto a considerar es cómo se incorpora al paciente. Este paso es muy importante ya que si se hace bien se evitan lesiones tanto en el paciente como en el cuidador. El cuidador debe mantener las piernas en flexión y trabajar lo mínimo con la espalda.

Hay que preparar el área de la transferencia. La silla de ruedas siempre debe estar con los frenos puestos y, para evitar caídas, hay que asegurarse de que el lugar donde va a ser colocado el paciente está firme. Pasos a seguir en la incorporación del paciente desde la silla de ruedas:

- 1 Hay que indicar al paciente que se le va a incorporar para que esté predispuesto a colaborar.
- 2 Retirar los reposapiés y apoyar los pies del paciente en el suelo.
- 3 El cuidador debe pasar los brazos por debajo de las axilas del paciente, colocando la cabeza de éste sobre uno de sus hombros. El cuidador ha de colocar sus rodillas contra las del paciente, fijando a la vez los pies de éste con los suyos.
- 4 A la señal convenida, ejemplo: «a la de tres», el cuidador, flexionando sus rodillas y realizando un movimiento de balanceo, incorporará al paciente del asiento y, una vez que éste esté de pie, le transferirá al lugar pertinente.

Recomendamos que se practique antes con una persona no discapacitada y que el paciente lo observe, así se producirá menos nerviosismo y mejor será la colaboración por ambas partes.

El primer paso ya está dado, pero para facilitar la tarea del traslado, existen ayudas técnicas como: brazos móviles en la silla de ruedas o la tabla deslizante, ésta es de madera pulida, barnizada y encerada, de unos 22 cms. Se sitúa entre la silla –quitado el reposabrazos– y la cama, se sienta al paciente en ella y se la va deslizando hacia la cama. Existe un cinturón que se coloca, por detrás, en la cadera de la persona afectada y facilita su incorporación. Otro instrumento de ayuda es el disco giratorio. Éste consiste en un doble disco formado por una parte inferior que se adhiere al suelo y otra superior que gira sobre la inferior. Facilita el giro del paciente una vez que se encuentra de pie. Hace más rápida la última parte de la transferencia, cuando el paciente va a pasar de estar sentado en un sitio a sentarse en otro distinto, de la silla de ruedas a un sillón, a la cama o al inodoro, etc. También existen unas grúas que pueden ser eléctricas o hidráulicas/manuales, éstas realizan las transferencias con un mínimo de fatiga para ambas partes. Con la grúa debe ir incorporada una cincha o cesta. Don Gregorio

Muñoz Gómez, terapeuta ocupacional, recomienda la que tiene forma de «U», esta forma facilita su colocación y retirada una vez que la persona ha sido desplazada. Las camas articuladas y los sillones ergonómicos proporcionan mayor confort y facilitan las tareas de movilidad.

Hemos hablado de la transferencia del paciente desde la silla de ruedas, pero cuando está en la cama y quiere girarse, hay que seguir unas pautas:

- El paciente debe estar con las rodillas flexionadas.
- El cuidador, manteniendo también las suyas flexionadas, cogerá simultáneamente los hombros y rodillas del paciente y le impulsará hacia el lado al que desea girarse.

Podemos sentar al paciente en el borde de la cama de dos maneras:

- En un solo tiempo: el cuidador cogerá simultáneamente los hombros y las rodillas flexionadas del paciente, y lo incorporará mediante un giro que lo dejará sentado en el borde.
- En dos tiempos, el cuidador sacará las piernas del paciente fuera de la cama. A continuación, lo cogerá por los hombros y lo incorporará.

Si se dispone de una tabla, en el traslado de la cama a la silla de ruedas se realizará la misma operación que en el traslado de la silla a la cama, teniendo en cuenta que debemos, poner frenos a la silla, quitar el reposabrazos correspondiente y quitar los reposapiés.

### ¿Qué hacer ante una caída?

Cuando los afectados de ELA se caen tienen dificultad para recuperarse a causa de su debilidad muscular. Esta debilidad les impide mover una o varias extremidades lo suficiente para soportar al cuerpo y retornar a una posición sentada o de pie. Hay que tener en cuenta la dificultad respiratoria que padecen algunos afectados, para ellos es más fácil respirar estando incorporado, en consecuencia, lo primero que se hay que hacer cuando un afectado cae, es ayudar a su incorporación. Para hacerlo:

- El ayudante debe estar arrodillado para que su cuerpo sirva de apoyo.
- Incorporará al caído sujetándolo por los hombros.

El siguiente paso dependerá del grado de debilidad del afectado:

- Cuando la debilidad no es fuerte, el ayudante se mantendrá detrás y agarrará los brazos del caído de forma cruzada, introduciendo

los suyos por debajo de las axilas del afectado. Tirará hacia arriba al tiempo que andará despacio hacia atrás. Esta acción requiere fuerza, si el ayudante no la posee, debe recurrir a la ayuda de una segunda persona.

- Si la debilidad es fuerte se necesita el apoyo de dos personas. Éstas mantendrán al afectado sentado, para evitar riesgos respiratorios. En esa posición, lo trasladarán hacia algún tipo de silla bajita, bordillo o taburete y de ahí a una silla de ruedas o sillón. Debe existir gran coordinación entre los dos ayudantes y una señal acordada. Uno sujetará los brazos cruzados (como se indica en el párrafo anterior) y tirará hacia arriba en la dirección del asiento. El otro, sujetará las piernas del paciente, por debajo de las rodillas, y los tobillos, y los levantará siguiendo la misma dirección.

### La ELA y el inodoro

En los afectados de ELA los esfínteres vesical y anal suelen funcionar bien, pero debido a las dificultades motoras que dicha enfermedad conlleva, el paciente debe procurar adquirir nuevos hábitos para facilitar la evacuación de ambos esfínteres. Hay que utilizar ropa cómoda, fácil de desprender. Las cinturillas elásticas son más convenientes que los cierres que son de tipo velcro, etc.

En caso de gran inmovilidad, existen sillas con orinales incorporados.

Por la pérdida de movilidad que conlleva la ELA, la defecación suele ser problemática. La movilidad intestinal disminuye por la debilidad muscular intestinal y porque la dieta se va haciendo cada vez más pobre en residuos. Para evitar problemas mayores, es conveniente ir al inodoro a evacuar por lo menos cada dos o tres días, estableciendo un hábito a la hora de utilizarlo, y actuar con tranquilidad. ¡No hay prisa!

Es conveniente estimular la musculatura abdominal con masajes externos suaves y comer fibra. Se debe tener cuidado con los laxantes artificiales, pueden dar lugar a deshidratación y producir un efecto rebote que acentuaría el problema.

### Traslado de la silla de ruedas al inodoro

Lo primero que hay que hacer cuando el paciente de ELA no dispone de movilidad suficiente es modificar la zona del inodoro. Hay que colocar, unas barras de apoyo, a ambos lados de la taza, en el suelo o en las paredes, dependiendo de la anchura que exista. También se recomienda colocar un timbre que se active con una cadena o cuerda para pedir ayuda.

Cuando el paciente tiene algo de fuerza en brazos y hombros y se mantiene de pie brevemente, el traslado se hará de la siguiente manera:

- La silla de ruedas debe quedar cerca de la taza con los frenos puestas y los reposapiés quitados.
- Ayudar al paciente a levantarse.
- Una vez está de pie, ha de agarrarse a las barras mientras se retira la silla de ruedas.
- Rodearle la espalda con las manos, para ayudarle a darse la vuelta, y sujetarle mientras lo hace.
- Ayudar al paciente a desprenderse de la ropa, sin que se suelte de las barras.
- Ayudarle a sentarse, situando ambas manos a los lados del paciente, o por debajo de las axilas, y girándole hacia el asiento del inodoro.

#### Traslado del inodoro a la silla de ruedas

- Se ayuda al paciente a ponerse de pie, colocando las manos alrededor de la cintura o por debajo de las axilas.
- El paciente ha de agarrarse a las barras mientras se levanta.
- Se le ayuda a vestirse, cuando esté vestido, déjelo de pie, agarrado a las barras, mientras coloca la silla de ruedas en el lugar adecuado. Asegúrese de que los frenos estén puestas y que los reposapiés estén hacia los lados.
- Se ayuda al paciente a darse la vuelta. El cuidador se queda de espaldas a la silla, y sujeta al paciente por debajo de los brazos mientras se da la vuelta.
- El paciente ha de agarrarse a los brazos de la silla mientras se sienta.
- Se le colocan los pies en los reposapiés.

Cuando el paciente tiene una gran debilidad muscular no debe usar el inodoro convencional. En el mercado existen opciones para sustituir esta actividad.

#### Traslado de la silla de ruedas a la bañera

El paciente con una fuerte debilidad en la musculatura no debería usar la bañera. Si es posible, se recomienda colocar una ducha adaptada, (un plato sin bordes y con un ancho suficiente para que quepa la silla de ruedas).



El paciente que todavía puede valerse para cooperar con el cuidador, puede usar la bañera siempre que sea modificada. Para ello hay que colocar unas barras, horizontales y verticales, en las paredes, alrededor de la bañera e instalar un banco especial de baño. Parte de éste se instala dentro de la bañera y parte fuera.

Pasos a seguir:

- Situar la silla de ruedas al lado de la bañera.
- Poner los frenos. Quitar los reposapiés.
- Quitar el reposabrazos más cercano a la bañera.
- Rodear la cintura del paciente con un brazo y el otro ponerlo debajo del muslo (el cuidador ha de tener las piernas flexionadas para evitar lesiones).
- Levantar al paciente de tal forma que éste apoye la barbilla en el hombro del cuidador y, en un sólo movimiento, sentar al paciente en el banco de la bañera.
- Si el paciente tiene fuerzas suficientes, debe agarrarse a las barras de sujeción y poner los pies dentro de la bañera.
- Si el paciente es alto o pesado el traslado se debería hacer levantándolo y manteniéndolo de pie para colocarlo en el banco. A continuación, meterle los pies en la bañera.

### Traslado de la bañera a la silla de ruedas

Hay que repetir los tres primeros pasos del apartado anterior. Una vez preparada la silla de ruedas:

- Debe ponerse una toalla encima de la silla, para que el paciente se pueda envolver en ella cuando se siente.
- Se pondrán los pies del paciente fuera de la bañera y éste deberá agarrarse a las barras.
- El cuidador rodeará la cintura del paciente con un brazo y el otro debajo del muslo.
- Con un sólo movimiento, el cuidador levantará al paciente y lo situará encima de la silla de ruedas.
- Se situarán los pies en los reposapiés y se quitarán los frenos.

## Traslado en coche

- Lo primero que hay que hacer es abrir la puerta del coche.
- La silla de ruedas se colocará en el lateral anterior de la puerta abierta.
- Los pasos siguientes son como en los anteriores traslados o transferencias: freno puesto, reposapiés quitados.
- Los pies del paciente deben estar colocados en el suelo y el ayudante de cara al paciente.
- Si el afectado no puede mantenerse de pie, el traslado se hará levantándolo y girándolo en un movimiento rápido.
- Si el afectado se puede mantener de pie, hay que ayudarlo a levantarse, separándolo de la silla de ruedas y acercándolo al asiento del coche. Se le ayudará a sentarse y a colocar las piernas en su sitio.

## AYUDAS TÉCNICAS

Ayudas técnicas son aquellos medios o soportes que permiten a la persona realizar aquellas actividades que podía hacer por sí solo, sin ayuda, antes de estar afectado por la ELA. Sirven de ayuda a la persona afectada y a aquellas que le rodean, pues facilitan las tareas de atención y cuidado del afectado.

Son personalizadas, se adaptan a las características y a las necesidades de la persona afectada. Las más usuales son las empleadas en la deambulación:

- Pasamanos: facilita el desplazamiento por la casa.
- Carritos.
- Bastones (simples o complejos).
- Sillas de ruedas (manuales o eléctricas).

Cada persona responde y evoluciona de forma diferente ante la ELA, en consecuencia, cada afectado necesitará determinadas ayudas técnicas. No deben utilizarse todos los aparatos disponibles, hay que utilizar solamente, aquellos que sean necesarios. Las ayudas técnicas pueden ser de distinta índole, mecánicas, tecnológicas, ortopédicas, médicas, etc. Algunas ya han sido mencionadas anteriormente la tabla deslizante, el disco giratorio, etc.

Ayudas y aparatos asistenciales que modifican las cosas de uso diario. Se pueden modificar o adaptar ciertos objetos para facilitar su utilización:

- Hacer gruesos los mangos de los cubiertos.
- Poner asas grandes a los vasos y correas a los cepillos.
- Sustituir los botones por cierres más sencillos.
- Colocar adaptadores para los pomos de las puertas.

Existen en el mercado aparatos y mecanismos que pueden proporcionar cierta autonomía al afectado:

- Interruptores con gran superficie de contacto, que puedan accionarse con la palma de la mano, para encender y apagar la televisión y la radio.
- Interruptores que se accionan con el movimiento de la cabeza, o soplando con la boca.
- Adaptadores para teléfonos móviles (programado con respuesta automática) y fijos.
- Teléfonos con manos libres, en los que sólo se necesita pulsar un botón.
- Comunicadores electrónicos de voz sintetizada y de voz digitalizada.

### AYUDAS TECNOLÓGICAS

Una necesidad fundamental de una persona es la accesibilidad a la comunicación. Una enfermedad no debe impedir a una persona comunicarse con las personas que le rodean, controlar su entorno, mantener vivos sus contactos sociales y sus deseos de saber lo que pasa en el mundo y a su alrededor.

El desarrollo de Internet permite a una persona no sólo conocer la actualidad sino también interactuar con los demás sin límites físicos. La red se ha convertido en la gran herramienta de comunicación de la que se están beneficiando las personas con discapacidad.

Con la ayuda de un ordenador, a la persona se le abren un gran número de posibilidades, entre las que se encuentran:

#### Comunicación

- Escribir
- Hablar a través de un sintetizador de voz
- Participar en chats y foros de Internet
- Utilizar el correo electrónico

### Control de entorno (domótica)

- Encender y apagar la TV, cambiar de canal, volumen, etc.
- Encender, apagar y regular las luces.
- Controlar otros electrodomésticos (video, hi-fi, calefacción, etc.)

### Entretenimiento

- Juegos
- Participación en juegos en la red
- Ver películas (DVD o de Internet)
- Leer en formato electrónico (hay miles de libros en este formato)
- Oír música en formato digital
- Compartir hobbies por Internet

### Información

- Leer la prensa digital
- Ver la TV y oír la radio en el ordenador
- Obtener información de Internet sobre cualquier tema de interés

### Formación

- Posibilidad de seguir estudios a distancia de cualquier tipo (universidad, idiomas, etc.)
- La utilización de un ordenador permite realizar todas estas actividades, manejando un ratón y un teclado.
- A través de Internet, los usuarios de estos sistemas están poniéndose en contacto unos con otros, intercambian experiencias, reciben información relevante para ellos, hacen amistades, debaten sobre temas de interés común, etc

A continuación mencionamos algunos sistemas concretos.

### Teclado de Conceptos

Fue pensado para personas con discapacidad motriz, y consiste en una cuadrícula en blanco que se puede agrupar de acuerdo a varios conceptos temáticos asignados por los terapeutas. También existen teclados alternativos de tipo virtual que se simulan en pantalla y se mueven mediante un mouse.

### Teclados

Los hay de distintos tipos y se pueden adaptar a las necesidades del usuario.

### Ratones

Los hay tipo palancas, pedal, esférico (*track ball*), *touch*, etc., entre ellos encontramos:

- Emuladores de ratón: dispositivos inalámbricos que actúan mediante ondas infrarrojas.
- Ratón virtual: pensado para facilitar el control del mismo a personas con discapacidad motora que no tengan control de la voz. Funciona por escaneo de un teclado virtual y se activa por un sonido detectado por un micrófono conectado a la tarjeta de sonido. También existen ratones para control por voz pensados para personas que no pueden controlarlo de forma normal. Existen en el mercado diferentes softwares diseñados para el uso del ratón, dependiendo de las necesidades especiales que tenga cada usuario.

### Pizarras electrónicas copiadoras

Facilitan que las personas sordas e hipo acústicas, o aquellas con dificultades motrices puedan obtener copias de clases presenciales sin perder la observación y atención de la mismas.

### Pantallas táctiles

Permiten que personas con dificultades motrices puedan acceder a los movimientos del cursor con la presión de un dedo o mano.

### Interruptores

Se pueden adaptar de cualquier tipo, bucales, oculares o de cejas, de muñeca, infrarrojos, fotoeléctricos, etc. Algunos sistemas permiten a personas tetraplégicas comunicarse a través de sus ojos mediante anteojos infrarrojos conectados a la interfaz y al teclado.

### Sistemas alternativos y aumentativos de comunicación

Desarrollados para personas que, por su discapacidad, no pueden acceder a un código verbal-oral de comunicación.

### Sistemas de movilidad

Aquellos relacionados con la movilidad personal y las barreras arquitectónicas, diseñados para que las personas con graves discapacidades físicas puedan interactuar o utilizar un ordenador personal. Ejemplo: brazos o soportes articulados, conmutadores adosados a sillas de ruedas, emuladores de teclado, varillas, micro-robots, etc.

### Chip para parapléjicos

Médicos de una institución médica del sur de Francia, implantaron un chip electrónico en el abdomen de un paciente parapléjico, gracias al cual éste podrá caminar.

### «Phantom», dedo-robot para ciegos

Mediante una combinación de escenarios de realidad virtual unidos a un dedo-robot este sistema permite sentir el tacto de los objetos representados informáticamente lo que le permite a un ciego apreciar si una estructura es cóncava o convexa, o conocer la textura o el grosor de una pieza.

### Sistemas de Control de Entornos

Permiten la manipulación de dispositivos que ayudan a controlar un entorno.

#### Control ambiental

Existe gran número de interfaces que permiten, a las personas con discapacidad motora, poder controlar dispositivos de uso doméstico, Ejemplo de ello son las llamadas «casas inteligentes», cuyo software facilita: conectar/desconectar timbres, abrir/cerrar puertas, comunicarse por teléfono, control de luces, etc.

#### Control del ordenador con los ojos

Puede ocurrir que algunas personas discapacitadas tengan dificultades o imposibilidad de manejar un ratón y/o un teclado. Para esos casos se ha desarrollado este servicio, que permite el control total del ordenador por el movimiento de los ojos. Para ello se utiliza un sistema de seguimiento del movimiento del ojo. Este equipo sustituye al ratón en las aplicaciones para Windows y los sistemas Macintosh. Permite al usuario colocar el puntero del ratón en cualquier lugar de la pantalla del ordenador simplemente mirando a ese punto. Pueden elegirse dos opciones para realizar el «clic»: parpadeando lentamente o bien manteniendo el puntero en el lugar deseado durante un tiempo predeterminado. Esto proporciona al usuario acceso completo a todas las funciones de Windows, a través de varias opciones para emular la función de los botones del ratón. Entre estas se incluyen la pulsación, pulsar y arrastrar, doble pulsación, pulsar con el botón derecho, etc. El software está diseñado para ejecutarse en segundo plano mientras el usuario utiliza cualquier otra aplicación sin interferir en su funcionamiento.

## AYUDAS ORTOPÉDICAS, MECÁNICAS Y APARATOS ORTÓTICOS

### Férulas

Existe una férula de pie-tobillo con diferentes acabados que puede aplicarse cuando se tiene debilidad en pies y tobillos. Si es la mano la que está débil, puede aplicarse una férula para sujetar el pulgar. Si los músculos de la muñeca también están debilitados, se puede colocar otra que estabiliza la muñeca y sitúa al pulgar en oposición a los dedos.

Cuando los afectados son los músculos de los hombros se puede colocar una férula para uno o para ambos hombros, permitiendo empujar el brazo hacia arriba de tal manera que los músculos y ligamentos del hombro estén menos forzados.

### Bastones y andadores

El mercado ofrece gran variedad. Existen infinidad de modelos para poder satisfacer las necesidades de cada paciente (alturas, apoyos, etc.)

### Sillas de ruedas

Vamos a dedicar más tiempo y espacio a este apartado que a los anteriores, pues hay que tener en cuenta muchos factores, a la hora de adquirir y usar la silla de ruedas apropiada. La mayoría de los afectados de ELA necesitan una silla de ruedas en el transcurso de la enfermedad. Al principio esporádicamente; el paso del tiempo la hace necesaria con más frecuencia.

El primer factor a considerar es que la silla de ruedas es la que tiene que adaptarse al afectado, y no éste a la silla de ruedas. Una silla de ruedas es un elemento prescrito por un especialista.

En general, la silla de ruedas es útil cuando el afectado aún puede caminar (con ayuda de un bastón o andador) pero ha desarrollado mucha debilidad en uno o varios grupos de músculos.

¿Cuándo se necesita la silla de ruedas?

- Cuando el afectado no puede levantarse de una silla normal, sin la ayuda de otra persona, bien por debilidad en pies y piernas o en manos y brazos.
- Cuando el afectado es inseguro, es decir cuando vacila y se cae con frecuencia.

Hay que descartar que una silla de ruedas sea un signo de «derrota». El afectado debe pensar que es un utensilio que le va a dar mayor movilidad e independencia y a ahorrar esfuerzos, evitando fatigas innecesarias. El médico receta la silla, pero es el paciente el que interviene en su elección. Para los adultos existen dos tamaños e infinidad de modelos.

Factores a tener en cuenta en la elección de la silla:

- Altura.
- Profundidad y anchura del asiento.
- Altura y anchura del respaldo.
- Altura y anchura de reposabrazos.

- Cuando el paciente esté sentado en la silla de ruedas, los pies deben tocar el suelo firmemente y el borde del asiento ha de tocar la parte de atrás del muslo.
- El reposapiés debe ajustarse de tal forma que la parte de atrás de la rodilla deje libre en el borde del asiento, al menos 6 cm.
- El respaldo debe tocar el omóplato.
- Las caderas deben quedar sueltas en el asiento para permitir el uso de ropa gruesa. El asiento debe tener a cada lado 2,5 cm. más de ancho que las nalgas.
- Los brazos de la silla deben ser ajustados para que el paciente pueda doblar los suyos de manera natural.

Otros aspectos que hay que tener en cuenta:

- Existen sillas con water cubierto para eventualidades.
- Las sillas de ruedas plegables resultan muy útiles, pues son ligeras y ocupan poco espacio. Son especialmente útiles para pacientes que andan en casa (con andador o bastón) y la necesitan cuando realizan largos paseos.
- Cuando las extremidades están severamente dañadas, existen unas correas para sujetarlas.
- Los brazos de las sillas de ruedas pueden ser móviles con el fin de poder acceder a la mesa, cama, bañera, etc.
- Existen unas estacas para las ruedas muy útiles cuando se tiene débil la capacidad de agarrar, pero aún se tiene fuerza en los brazos.
- Hay dispositivos antivuelcos incorporados en la parte delantera.
- Existen bandejas que se incorporan a los brazos de la silla de ruedas.

Y, como estos accesorios, existen muchos más que se pueden ir adaptando a medida de las necesidades del afectado.

### Cómo manejar una silla de ruedas

Los controles básicos de una silla de ruedas standar son los aros de las ruedas y los frenos.

- Impulsando los aros hacia adelante, las ruedas irán hacia adelante. Si se impulsan hacia atrás la silla se irá hacia atrás.
- Si se quiere girar hacia la derecha, habrá que mover el aro de la rueda izquierda hacia delante y si lo que se quiere es girar hacia la izquierda, habrá que mover el aro derecho hacia delante.
- Para hacer un círculo pequeño, hay que tirar hacia atrás del aro derecho y, al mismo tiempo, empujar hacia adelante el aro izquierdo.



Todo conocimiento nuevo requiere practica y aprendizaje. Con un poco de interés y constancia el manejo de la silla será fácil y se dispondrá de mayor autonomía a la hora de desplazarse. Como todo vehículo de ruedas, la silla lleva frenos y, a veces, las ruedas pequeñas delanteras también los llevan. Los frenos pueden adaptarse a las necesidades del afectado.

### La silla de ruedas eléctrica

A medida que avanza la enfermedad, muchos afectados de ELA necesitan de un ayudante que empuje la silla de ruedas, en esta fase es aconsejable el uso de una silla eléctrica.

En lo fundamental es igual que la silla standard, las novedades son el tipo de neumáticos que son mas pequeños (sin llantas) y que se tienen que inflar. Llevan una la batería debajo del asiento o en la parte trasera de la silla. El centro de control suele manejarse con un mando-palanca pero puede adaptarse a las necesidades de cada persona.

Antes de adquirir una silla electrica debemos considerar varios aspectos. Son bastante pesadas y, algunas, no pueden plegarse. No se pueden guardar en los coches a la hora de hacer un traslado más largo. Tendremos que consultar si en nuestra ciudad existen vehículos adaptados para el transporte de discapacitados.

Para proporcionar confortabilidad al afectado con ELA muy avanzada, (cuando tiene muy mermada su movilidad), existen férulas de descanso que evitan el dolor de la curvatura de los hombros. Se pueden poner respaldos altos reclinables con reposa cabezas. Hay elementos de apoyo, rellenos de espuma o agua para mantener derecha a la persona afectada y apoyada en una superficie mullida.

## TRABAJADOR SOCIAL

El trabajador Social tiene como objetivo favorecer la inserción social y el acceso a los distintos recursos y servicios que tanto el afectado como sus familiares pueden necesitar, una vez diagnosticada la enfermedad. La labor de este profesional será informar, orientar y derivar en su caso, facilitando el acceso a los recursos disponibles, que les permitan una mayor calidad de vida.

- Beneficios legales
- Recursos Sociales
- Pensiones y ayudas
- La Ley de Dependencia.

## BENEFICIOS LEGALES

### Certificado de minusvalía

Es un documento útil de poseer ya que con él se pueden conseguir buenas ventajas tanto a nivel municipal como fiscal. Si se es pensionista de Invalidez Permanente (I.P.) de la Seguridad Social, han de presentarse los siguientes documentos:

- Fotocopia del D.N.I.
- Fotocopia compulsada de la resolución del Instituto Nacional de la Seguridad Social en la que se recoge la concesión de la pensión. Si la pensión se ha concedido como consecuencia de una resolución del Juzgado de lo Social, la sentencia firme.

Si no se es pensionista de la S.S., deberá presentar la fotocopia del D.N.I. y los informes médicos y/o psicológicos actualizados.

El certificado de minusvalía sirve para poder optar a subvenciones para poder constituirse como trabajador autónomo y también para poder acceder a cursos de formación profesional ocupacional. En el campo asistencial, es necesario este certificado para poder optar a una plaza en residencias asistidas, dependientes del Ministerio de Asuntos Sociales.

En cuanto a las prestaciones sanitarias, existen ayudas para aquellas personas que no tengan cobertura sanitaria ni como titular ni como beneficiario de la Seguridad Social.

La Administración Local, concede ayudas para la adaptación de vehículos a motor, supresión de barreras arquitectónicas, exención del impuesto de circulación y la concesión de la tarjeta de aparcamiento.

Hasta ahora, era posible solicitar el certificado de minusvalía con la homologación de la resolución del Instituto Nacional de la Seguridad Social, evitando así el reconocimiento médico, pero debido a una reciente resolución, ya no es posible dicha homologación. Se puede adjuntar a la solicitud la resolución del I.N.S.S. pero se ha de realizar una nueva valoración médica en el Centro de Diagnósticos y Orientación

### Ventajas fiscales

- Se pueden conseguir deducciones de la base imponible del I.R.P.F.
- Exención de impuesto de matriculación de vehículos
- Reducción de impuesto de transmisión patrimonial.

### La ley y la discapacidad

Una vez que a una persona le diagnostican ELA pasa a ser denominado como incapacitado permanente. Dentro de esta incapacidad existen varios grados:

- Incapacidad permanente parcial
- Incapacidad permanente total para la profesión habitual
- Incapacidad permanente absoluta
- Gran invalidez

La competencia para iniciar, instruir y resolver los procedimientos para el reconocimiento de derechos por incapacidad laboral permanente, corresponde a la Dirección Provincial del Instituto Nacional de la Seguridad Social (I.N.S.S.) de la provincia en la que se encuentre domiciliado. Para ello se crean los llamado «Equipos de valoración de incapacidad» que son los que examinan la situación de incapacidad del trabajador y formular al Director Provincial del I.N.S.S. los «Dictámenes-Propuestas», perceptivos y no vinculantes en materia de:

- Calificación del grado
- Revisión
- Plazo para instar la misma
- Existencia de lesiones permanentes no invalidantes
- Carácter común o profesional de la enfermedad invalidante
- Prórroga o no del período de observación médica.

Se abonan los gastos de desplazamiento producido por los enfermos por comparencias exigidas por el E.V.I. cuando así se requieran, debiendo ser justificado por factura o talón que ha de contener número de serie, número de identificación fiscal, impuesto aplicado y contraprestación total. Si el desplazamiento se

realiza desde una localidad distinta, se abona el transporte de ferrocarril –clase turista– autobús, avión o barco para desplazamientos interinsulares o entre las islas y la península –clase turista– Si no se tiene medio de transporte se abona el taxi o vehículo de alquiler hasta la estación de autobús o tren, puerto o aeropuerto más próximo. También si se considera imprescindible el acompañante, se abonan sus gastos en medio ordinarios de transporte.

### Iniciación del procedimiento

Puede ser de OFICIO: aquí la propia D.P. del I.N.S.S. puede iniciar el procedimiento por propia iniciativa. Como consecuencia de petición razonada de la Inspección de Trabajo y S.S. Por extinguirse la situación de incapacidad temporal, por el transcurso del plazo máximo (de 12 a 18 meses). Por recibir del servicio de salud que gestione la asistencia sanitaria petición razonada, junto con el alta médica en asistencia sanitaria, el historial clínico (si lo aprueba el afectado) o en su defecto, informe o dictamen médico.

La otra opción que existe es que la solicite el interesado, tal solicitud debe contener:

- Nombre, apellido, D.N.I., fecha de nacimiento.
- Hechos, razones y petición
- Fecha de cese en el trabajo y su causa
- Datos de la profesión habitual, categoría profesional y función y descripción del trabajo concreto realizado
- Lugar y fecha
- Firma del solicitante
- Órgano al que se dirige.

A la solicitud debe acompañar: D.N.I., certificado de cotización de la última o últimas empresas, cuando sea necesario para acreditar el período mínimo de cotización. También se puede aportar copia original del historial clínico o informe de la inspección médica, así como pruebas y exploraciones.

Se ha de reflejar en el expediente los documentos aportados y los que pueden ser exhibidos y, previa compulsa, retirados.

Si estuviera en desempleo o lo hubiera estado en los últimos 24 meses, se adjunta certificado del I.N.E.M.

También pueden iniciar el procedimiento entidades colaboradoras de la Seguridad Social, como las mutuas de accidentes de trabajo y enfermedades laborales, pero como no es el caso que nos compete, no ahondaremos en ello.

### Instrucción del procedimiento

Para que se reconozcan las prestaciones económicas que le corresponden, se requieren los siguientes actos e informes a los que se está obligado:

- Aportación del alta médica de asistencia sanitaria y del historial clínico, que será confidencial, previo consentimiento del interesado.
- Formulación del dictamen-propuesta por el Equipo de Valoración de Incapacidades (E.V.I.), acompañado de un informe médico de síntesis (en este informe se recoge el historial clínico del servicio público de salud, así como informes de otros facultativos y resultados de pruebas practicadas). El interesado debe comparecer para tener derechos.
- Una vez examinados los documentos, el equipo emite el DICTAMEN-PROPUESTA. El interesado dispone de diez días, desde que se le manifiesta la decisión, para que formule las alegaciones, aportando los documentos pertinentes.

### Revisiones

La revisión de la situación de incapacidad puede producirse en todo tiempo y mientras el inválido no haya llegado a la edad mínima de jubilación, 65 años.

En toda resolución, inicial o de revisión, que reconozca el derecho a prestaciones de incapacidad permanente, en cualquiera de sus grados, ha de constar necesariamente, el PLAZO a partir del cual se puede instar revisión por «agravación o mejoría».

Si el pensionista de incapacidad está trabajando, por cuenta ajena o propia, el I.N.S.S. puede de oficio o a instancia del interesado promover la revisión, con independencia de que haya o no transcurrido el plazo señalado en la resolución. Es competencia del I.N.S.S. declarar si procede el nuevo grado de incapacidad o la inexistencia de la misma a la vista de las revisiones.

### LA LEY Y LA INCAPACIDAD

Legislación sobre la incapacidad permanente contributiva y no contributiva.

En 1997 el concepto de «invalidez permanente» fue sustituido por el de «incapacidad permanente».

La pensión contributiva: es la devengada por aquellos trabajadores que, debido a su situación de invalidez, ven disminuida o anulada su capacidad de trabajo, por lo que, siempre que reúnan los requisitos exigidos, suponen una sustitución de la renta de trabajo que dejan de percibir.

La pensión no contributiva: cubre igualmente una contingencia invalidante, pero sin que suponga la existencia previa de una relación laboral, y por tanto una pérdida de trabajo.

La incapacidad permanente contributiva (ya sea absoluta o gran invalidez) está exenta del I.R.P.F. y de su sistema de retenciones a cuenta).

Como ya dijimos anteriormente, la competencia para iniciar, instruir y resolver los procedimientos para el reconocimiento de los derechos por

Incapacidad Laboral Permanente (I.L.P.) corresponde a la Dirección Provincial del Instituto Nacional de la Seguridad Social de la provincia en la que se encuentre domiciliado el interesado.

### Beneficiarios

Son beneficiarios de las prestaciones derivadas de la I.P. los trabajadores por cuenta ajena, declarados en tal situación, afiliados a la Seguridad Social que reúnan los requisitos de «cotización y alta».

Se exceptúan los supuestos de la declaración de I.P.A. o G.I. derivada de enfermedad común o accidente no laboral para las que «no se exige el requisito de estar en alta», y sí un tiempo mayor de carencia.

Cuando se tienen 65 años y se reúnen todos los requisitos para acceder a la jubilación en el sistema de la Seguridad Social, no se reconoce el derecho a la prestación de incapacidad permanente derivada de contingencias comunes, primando exclusivamente el reconocimiento de la pensión de jubilación.

Por el contrario, cuando el trabajador haya cumplido dicha edad y no reúna los requisitos para acceder a la jubilación, podrá ser declarado en situación de incapacidad permanente I.P., en tal caso la cuantía de la pensión de incapacidad permanente será equivalente al resultado de aplicar a la correspondiente base reguladora el porcentaje que corresponda al período mínimo de cotización que esté establecido, en cada momento, para el acceso a la pensión de jubilación.

### Grados de incapacidad permanente

- Incapacidad permanente parcial (I.P.P.)
- Incapacidad permanente total (I.P.T.)
- Incapacidad permanente absoluta (I.P.A.)
- Gran invalidez (G.I.).

Como la Esclerosis Lateral Amiotrófica tiene como primeros síntomas la atrofia de las extremidades inferiores o superiores o ambas a la vez, vamos a hacer una exposición de los dos últimos tipos de incapacidades.

## PENSIONES Y AYUDAS

### La I.P.A.

Es aquella que impide al trabajador la realización de cualquier profesión u oficio. Cuando se pierde toda actitud psicofísica necesaria para desarrollar una profesión en condiciones de rentabilidad empresarial, con la necesaria continuidad, dedicación, eficacia y profesionalidad exigible a un trabajador.

### Compatibilidad

Las pensiones de la I.P.A. no impiden el ejercicio de actividades lucrativas o no, compatibles con el estado del inválido, siempre que no representen un cambio en su capacidad de trabajo a efecto de revisión. A la luz de la noción de I.P.A., que presupone una incapacidad para toda profesión u oficio, hay que interpretar esta disposición en el sentido de considerar compatibles con el grado de I.P. trabajos de carácter marginal u ocasional. Los beneficiarios deben comunicar a la entidad gestora (I.N.S.S.) la realización de cualquier trabajo, ya sea por cuenta propia, o por cuenta ajena, a efecto de poder simultanear la pensión con la actividad laboral, ello sin perjuicio de que sí los trabajos desarrollados están incluidos en el sistema de la S.S., han de cursar el alta y cotizar, sin que sea obstáculo para ello su condición de pensionista.

### Beneficiarios de la I.P.A. (Incapacidad Permanente Absoluta)

Aquellos que están afiliados a la Seguridad Social y estén o no en alta.

#### Afiliados en alta

Se requieren, además de estar en alta, las siguientes condiciones:

- Si el sujeto causante tiene menos de 26 años necesita haber cotizado la mitad del tiempo transcurrido entre la fecha en que cumplió 16 años y la del hecho causante de la pensión. Ejemplo: Si un trabajador tiene 24 años y padece una enfermedad que le incapacita totalmente para el trabajo, debe tener un período mínimo cotizado de 4 años (la mitad de los 8 años que van de los 16 a los 24 años).
- Si el enfermo tiene más de 26 años necesita haber cotizado una cuarta parte del tiempo transcurrido entre la fecha que haya cumplido los 20 y el día en que se produce el hecho causante, con un mínimo en todo caso de 5 años. Además se requiere que, al menos,

la quinta parte del período cotizado esté comprendido entre los 10 años inmediatamente anteriores al hecho causante de la incapacidad. Ejemplo: Un trabajador de 44 años sufre una enfermedad invalidante. Para causar derecho a la pensión tiene que tener como mínimo cotizados 6 años (una cuarta parte de los 24 años que van de los 20 fijados en la disposición a su edad de 44). Al menos de esos 6 años cotizados, 1.2 (la quinta parte de esos seis años) deben de haber sido cotizados dentro de los 10 años anteriores al hecho causante de la incapacidad.

En caso de trabajadores que no hayan agotado el período máximo de duración de la incapacidad transitoria, (comúnmente enfermedad), que son 18 meses incluida la prórroga, los días que falten para agotar dicho período se asimilan a días cotizados a efectos del cómputo del período mínimo de cotización exigido para causar derecho a la pensión de incapacidad.

#### Afiliados a la S.S. pero no en alta

El artº 138.3 de la L.G.S.S, suprime la exigencia de alta o situación asimilada al alta para los grados de I.P.A o G.I, exigiendo un período de carencia dilatado para acceder a la pensión. A cambio de abrir esa vía para las situaciones de no alta, la Ley exige que el período de carencia en la cotización alcance en todo caso los quince años y que al menos tres de ellos se encuentren en los diez años previos al hecho causante.

#### Prestación económica por I.P.A.

La I.P.A. genera un el derecho a una pensión vitalicia equivalente al 100% de la base reguladora, cuyo cálculo se expone a continuación.

#### Base reguladora

El cálculo de la base reguladora de esta prestación se efectúa, según la causa que la originó por lo que ciñéndonos a la enfermedad común causante de la misma, sería:

- Si el discapacitado se encuentra en alta o en situación asimilada al alta: Es el cociente que resulte de dividir por 112 sus bases de cotización durante los 96 meses inmediatamente anteriores a producirse el hecho causante. Las bases de cotización correspondientes a los 24 meses anteriores al hecho causante se computan por su valor nominal y el resto se actualizan de acuerdo con la evolución mensual del I.P.C., si en dicho período de cálculo existen meses



durante los que no existió la obligación de cotizar, dichas lagunas se integran con las bases mínimas para mayores de 18 años.

### La gran invalidez (G.I.)

Es la situación en la que el discapacitado precisa de «asistencia de tercera persona» para realizar los actos más elementales de la vida diaria (vestirse, desplazarse, comer, lavarse, etc...). Le es aplicable lo dispuesto para la I.P.A. con las especialidades siguientes:

### Prestación económica por G.I.

Consiste en una pensión de cuantía igual a la que corresponde por I.P.A. incrementada en un 50% para remunerar a la persona que atiende al inválido. No obstante a petición del Gran Inválido o sus representantes legales, el citado incremento puede sustituirse por su alojamiento y cuidado en régimen de internado en institución asistencial pública del sistema de la Seguridad Social financiada con cargo a presupuestos.

Para la revalorización de estas pensiones, se aplican las reglas que el gobierno señala anualmente para la actualización de las pensiones, actuando el porcentaje de revisión exclusivamente sobre la pensión básica y sin afectar al complemento del 50%, y a la cantidad resultante se le aplica éste. Y a efectos del límite máximo de las pensiones se computa únicamente la pensión sin incremento (anualmente se fijan unas cuantías máximas de pensión, sin perjuicio de las pagas extraordinarias que correspondan).

### La pensión no contributiva

Ahora vamos a exponer las prestaciones económicas que tiene derecho un incapacitado permanente que no trabaje ni por cuenta propia o ajena.

El reconocimiento de estas pensiones para ancianos y enfermos discapacitados da lugar a la asistencia sanitaria de la S.S. previo reconocimiento de su derecho por el I.N.S.S.

Aquí también son revisables los grados de minusvalía con los mismos procedimientos anteriormente expuestos.

La primera revisión puede ser solicitada transcurrido dos años del reconocimiento y las posteriores cuando pase un año desde la revisión anterior. Los beneficiarios son personas de más de 18 años y menos de 65. Aunque el solicitante carezca de ingresos propios, si convive con otras personas en una misma unidad económica, se suman los ingresos de todos los integrantes.

También se tiene derecho cuando los ingresos del afectado son inferiores a la cuantía de la propia pensión de incapacidad no contributiva.

Si la suma de los ingresos de una unidad familiar «supera» junto a la pensión no contributiva el límite señalado, la pensión se reduce hasta dicho límite.

Si la minusvalía está clasificada con grado igual o superior al 75% (G.I.), se tiene derecho a un complemento equivalente al 50% de la pensión por incapacidad no contributiva.

### Asignación económica por un hijo a cargo

Requisitos:

- Tener menos de 18 años –afectado o no de minusvalía–
- Estar afectado por una minusvalía igual o superior al 65% (aunque tenga más de 18 años).
- Ha de vivir con el beneficiario y a sus expensas. Si trabaja por cuenta propia o ajena «no está a cargo».

### La Ley de Dependencia

Fue aprobada el 14 de diciembre de 2006 y aporta novedades importantes en relación a los servicios sociales.

La Ley 39/2006, de 14 de diciembre, de Promoción de la Autonomía Personal y Atención a las personas en situación de Dependencia, pretende favorecer la autonomía de las personas que no pueden valerse por sí mismas por encontrarse en situación de dependencia y de sus cuidadores.

La Ley aporta como novedoso el reconocimiento oficial de «Dependencia», entendiéndolo como tal «al estado de carácter permanente en que se encuentra una persona que, por razones de su edad, enfermedad o discapacidad..., precisan de la atención de otra/s personas para realizar actividades básicas de la vida diaria...»

Diferenciaremos por tanto entre tener una «discapacidad», y ser «dependiente». La persona puede padecer una discapacidad física, psíquica, mental o sensorial y no por ello necesitar de otras personas para sus actividades cotidianas.

Por tanto los afectados por la enfermedad seguirán los procedimientos correspondientes para el reconocimiento de la discapacidad, que serán los mismos que hemos realizado hasta ahora, y de esta forma poder acceder a los beneficios

legales, pensiones y recursos sociales reconocidos para los discapacitados, por parte de la Seguridad social y los Servicios Sociales.

### ¿Qué novedades aporta la Ley de Dependencia?

La Ley introduce un derecho subjetivo que reconoce una serie de servicios y prestaciones económicas, para todas aquellas personas que precisan de ayudas por su falta de autonomía, una vez sean valoradas como personas con un grado de dependencia.

Los afectados podrán informarse a través de los trabajadores sociales de los Centros Sociales de su zona, o de su Centro de Salud, u Hospital (en el caso de que el afectado se encuentre hospitalizado), o bien realizar directamente la solicitud a través de un Registro oficial, siguiendo el modelo normalizado.

El Ministerio de Asuntos Sociales reconoce que en nuestro país hay más de 1.125.000 personas que cumplen estas características. Para todos ellos, la Ley de Dependencia establece varios grados (según la intensidad del cuidado que requieran), que determinan, además, la implantación de la norma hasta el año 2015, mientras se generan las infraestructuras necesarias.

Los Grados de dependencia estipulados por la Ley son los siguientes:

- Grado 1 o dependencia moderada: Personas que necesitan ayuda para realizar varias actividades básicas de la vida diaria, al menos una vez al día, (por ejemplo, para comer y beber, controlar la micción o la defecación, lavarse, vestirse...)
- Grado 2 o dependencia severa: Personas que necesitan ayuda para realizar varias actividades básicas de la vida diaria dos o tres veces al día, pero no requieren el apoyo permanente de un cuidador.
- Grado 3 o gran dependencia: Personas que necesitan ayuda para realizar varias actividades básicas de la vida diaria varias veces al día y, por su pérdida total de autonomía, necesitan el apoyo indispensable y continuo de otra persona.

En cada uno de los grados de dependencia se establecerán 2 niveles, en función de la autonomía de las personas y de la intensidad del cuidado que requieran.

De esta valoración dependerá el momento en el que podrá ser beneficiario de la ley, ya que ésta se implantará de manera progresiva según el siguiente calendario:

## Calendario de implantación de la ley

2007	2008	2009	2010	2011	2012	2013	2014
GRANDES DEPENDIENTES Grado III	DEPENDIENTES SEVEROS Grado II		DEPENDIENTES MODERADOS Grado I				
Nivel 1 y 2	Nivel 2	Nivel 1	Nivel 2		Nivel 1		

Tras ser evaluados, cada ciudadano y ciudadana recibirá una acreditación con su grado y nivel de dependencia, que tendrá validez en todo el estado.

- En 2007 serán beneficiarios los valorados en Grado III, Niveles 1 y 2
- En 2008 y 2009: Grado II, Nivel 2
- En 2010: Grado II, Nivel 1
- En 2011 y 2012: Grado I, Nivel 2
- En 2013 y 2014: Grado I, Nivel 1

### ¿Qué requisitos se necesitan para ser beneficiario?

- Ser español o con residencia legal en España (durante 5 años, 2 inmediatamente anteriores a la solicitud).
- Encontrarse en situación de dependencia en alguno de los grados establecidos.
- Tienen tratamiento especial los menores de 3 años (en el caso de extranjeros: los padres deberán acreditar 5 años de residencia en España).

### Tipos de prestaciones

La ley contempla dos tipos de prestaciones: servicios y prestaciones económicas. Las prestaciones económicas y los servicios son incompatibles entre sí, a excepción de la tele asistencia (para personas que no estén en residencia).

Tendrá prioridad la atención mediante los servicios. De no ser así, se podrá acceder a las prestaciones económicas.

Algunos de estos servicios y prestaciones ya nos resultan familiares, formando parte de la red actual de recursos para personas mayores o discapacitadas (Centros de Día, Residencias...). Otros suponen una novedad, y por tanto una ampliación importante de la red de atención para las personas que se encuentren en situación de dependencia (Centros de Noche, prestación económica para el cuidador, prestación económica para un asistente personal, Servicio de Ayuda a Domicilio prestado por las Conserjerías de Bienestar Social).

PRESTACIONES		LAAD
SERVICIOS	Nivel Especializado	<p><b>Catalogo de servicios</b></p> <p>Servicio de prevención de dependencia y promoción de la autonomía personal.</p> <p>Servicio de Tele asistencia.</p> <p>Servicio de Ayuda a Domicilio</p> <p>Atención de necesidades hogar</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Cuidados personales</li> </ul> <p>Servicios de Centro de Día y de Noche:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Centro de Día mayores</li> <li>• Centro de Día menores de 65 años</li> <li>• Centro de Día de atención especializada</li> <li>• Centro de Noche</li> </ul> <p>Servicio de Atención Residencial</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Personas mayores</li> <li>• Personas discapacitadas</li> </ul>
PRESTACIONES ECONÓMICAS	Periódicas	<p>Prestación económica vinculada al servicio.</p> <p>Prestación económica para cuidados en el entorno familiar y apoyo a cuidadores no profesionales.</p> <p>Prestación económica de asistente personal.</p>
	Ocasionales	<p>Ayudas económicas: para facilitar la autonomía personal</p> <p>Ayudas técnicas e instrumentos</p> <p>Accesibilidad y adaptación del hogar</p>

- **Prestación económica vinculada al servicio:** Esta prestación se concederá cuando no sea posible el acceso a un servicio público o concertado de atención y cuidado. Será sustitutiva de los siguientes servicios: Atención Residencial, Centro de Día y de Noche, Ayuda a Domicilio y tele asistencia.
- **Prestación económica para cuidados en el entorno familiar:** Son ayudas destinadas a cuidadores no profesionales (familiares, hasta 3º grado de parentesco o cuidadores contratados no profesionales). A través de un convenio especial, suscrito entre la Tesorería General de la Seguridad Social y las Conserjerías de Bienestar Social, el cuidador será dado de alta en la Seguridad Social en el caso de que no lo esté ya, cotizando a efectos de pensión de jubilación, de incapacidad permanente, muerte y supervivencia.

- **Prestación económica de asistencia personal:** Dirigida a la contratación de un asistente personal que acompañe al beneficiario, con el objetivo de facilitar el acceso o realización de tareas en el trabajo o en el centro educativo, permitiendo una vida más autónoma. Se concederá a personas que hayan sido valoradas en el Grado III, niveles 1 y 2.

Otro aspecto a tener en cuenta por los enfermos de ELA, será saber si las pensiones que puedan percibir por invalidez son compatibles con las prestaciones económicas reconocidas por la Ley de dependencia o se verán afectadas.

Únicamente afectaran a los complementos reconocidos por necesidad de tercera persona o por gran invalidez, entendiéndose que se duplicaría, ya que tienen la misma finalidad. Por tanto se deducirán las cantidades percibidas por:

- Complemento de gran invalidez de la Seguridad social,
- Complemento de asignación económica por hijo a cargo mayor de 18 años.
- Complemento por necesidad de 3ª persona de la pensión de invalidez no contributiva.
- Subsidio por ayuda de 3ª persona de la LISMI.

### Procedimiento para reconocer el derecho

Según la Ley, corresponde a cada CC.AA. establecer los siguientes procedimientos, aunque entendemos que se siguen criterios de actuación comunes para todo el territorio nacional.

Se iniciará por parte de la persona interesada, representante o guardador de hecho, entendiéndose por tal, la persona que lo cuida. Supondrá la gestión de la solicitud.

La solicitud podrá realizarse para Valoración inicial u Homologación. La Homologación se podrá aplicar a los afectados que tengan reconocido Certificado de minusvalía, Pensión de Gran Invalidez de la Seguridad Social o Necesidad de Ayuda de 3ª persona, sin necesidad de tener que ser valorados. La solicitud irá acompañada de los siguientes documentos:

- Fotocopia compulsada DNI solicitante y, en su caso, representante legal o guardador de hecho. En caso de menor de edad, libro de familia.
- Informe de salud original.
- Certificado de empadronamiento con indicación del alta en el padrón.
- Copia compulsada de certificado de minusvalía (en caso de tenerlo).

- En caso de homologación: Resolución del INSS del reconocimiento de la gran invalidez.

La solicitud se dirigirá a la Dirección Territorial de Bienestar Social, a través de un registro oficial.

Instrucción del procedimiento para el reconocimiento de la situación de dependencia, que implica:

- El estudio de la solicitud y la documentación por parte de la Secretaría autonómica de Bienestar Social.
- Citación para la Valoración del Grado de dependencia del solicitante, en su domicilio, por parte de los técnicos de la Secretaría de Bienestar Social (Comunidad Autónoma)
- Posteriormente los Trabajadores Sociales municipales de atención a la dependencia procederán, a petición de la Secretaría Técnica de la Comunidad Autónoma, a una visita al domicilio, para la elaboración del Informe Social, dónde se recogerán datos sobre el entorno donde viven, la intensidad de cuidados que necesita el dependiente y las preferencias del solicitante y familiares sobre las prestaciones y servicios que reconoce la Ley.
- Valoración Grado de dependencia + Informe Social = Dictamen de Grado de Dependencia.
- La Comunidad Autónoma dictará Resolución expresa, que notificará por correo al solicitante, sobre el reconocimiento de la situación de dependencia, con el grado y nivel reconocido.
- Por último, este grado de dependencia generará el derecho de acceso a los servicios y prestaciones correspondientes, a partir del inicio de su año de implantación, de acuerdo con el calendario previsto en la Ley, o desde el momento de su solicitud de reconocimiento por el interesado, si esta es posterior a esa fecha.
- La Secretaría Técnica propondrá un Programa Individual de Atención (P.I.A.), que recogerá el servicio o prestación reconocida, enviándolo al municipio, para que el trabajador social municipal de dependencia lo comunique al solicitante, y éste dé su conformidad, enviándolo de nuevo a la Secretaría Técnica, para que ésta resuelva definitivamente.
- La Resolución final del P.I.A. será enviada por correo al solicitante, con el servicio o prestación reconocido y la fecha de efecto del derecho.

## Revisiones

Tanto el grado o nivel de dependencia, como el P.I.A. será revisable, a petición del interesado o de la Administración Pública, por un cambio en su situación de dependencia.

## Procedimiento de urgencia

Teniendo en cuenta los síntomas de la Esclerosis Lateral Amiotrófica y los cambios sustanciales producidos por la enfermedad, es importante conocer la posibilidad de utilizar el procedimiento de urgencia. Podrá solicitarse en cualquier momento del procedimiento (preferentemente desde el inicio), ya sea por valoración inicial, homologación o revisión, por situaciones justificadas, y reducirá a la mitad los plazos establecidos para el procedimiento ordinario. Se consideraran supuestos de urgencia los siguientes:

- Sospecha de maltrato, negligencia o incapacidad física o psíquica en la atención al dependiente.
- Ausencia de soporte familiar.
- Necesidad urgente de acceso a un recurso residencial.
- Existencia de otros familiares de la unidad de convivencia en situación de dependencia..
- Menores de 3 años (en todos los casos, sin necesidad de justificar la urgencia)
- Otras situaciones de gravedad sociosanitaria a valorar.

Se podrá realizar a través del trabajador social municipal de dependencia, el del recurso residencial, en caso de estar ingresado, o el del recurso sanitario, en caso de hospitalización o seguimiento sociosanitario.

Sin duda alguna la Ley ha supuesto un gran avance para todas aquellas personas que se encuentran en una situación de dependencia. Aún así todavía existen muchas lagunas y vacíos pendientes de resolver. Es una Ley ambiciosa, que requiere de una importante infraestructura y presupuesto, así como de la coordinación necesaria con la red de recursos ya existentes. Algunos de los servicios que contempla se encuentran sin desarrollar. Las personas solicitantes se van a encontrar con grandes diferencias, dependiendo de la Comunidad Autónoma donde residan y su forma de aplicación.

Con todo ello, con esta Ley nace el cuarto pilar del Estado de Bienestar, que configura el Sistema de Autonomía y Atención a la Dependencia y un impulso importante para los afectados de ELA para afrontar sus necesidades con una mayor calidad de vida.



## ADAPTACIONES EN MEDIOS DE TRANSPORTE PÚBLICO

La Ley de Accesibilidad en el Transporte Aéreo (Air Carrier Access Act, ACAA) prohíbe la discriminación basada en la discapacidad en el transporte aéreo y exige a las compañías de transporte aéreo de los Estados Unidos que tengan en cuenta las necesidades de los pasajeros con discapacidad. El Departamento de Transporte (DOT, por sus siglas en inglés) posee una norma que define los derechos de los pasajeros y las obligaciones de las compañías de transporte aéreo en virtud de esta ley. Lo que sigue es un resumen de los principales puntos de la norma del DOT (Parte 382 del Código de Reglamentaciones Federales sobre el Departamento de Transporte [14 CFR Part 382]).

## PROHIBICIÓN DE PRÁCTICAS DISCRIMINATORIAS

Las compañías de transporte no podrán negarse a prestar el servicio de transporte a ninguna persona por razón de su discapacidad. Las compañías aéreas podrán excluir a una persona si el transporte de la misma compromete la seguridad del vuelo. Si una compañía de transporte excluye a una persona con discapacidad por motivos de seguridad, la compañía de transporte deberá entregar una explicación por escrito de la decisión.

Las compañías aéreas no podrán exigir que se notifique mediante aviso previo que va a viajar una persona con discapacidad. Las compañías de transporte podrán exigir un aviso previo de 48 horas como máximo para ciertos servicios que requieren tiempo de preparación (como, por ejemplo, una conexión para un respirador, o el transporte de una silla de ruedas eléctrica en una aeronave de menos de 60 asientos).

Las compañías de transporte no podrán limitar el número de personas con discapacidad que viajen en un vuelo.

Las compañías de transporte no podrán exigir a una persona con discapacidad que viaje con un acompañante, excepto en ciertas circunstancias limitadas que se especifican en la norma. Si un pasajero con discapacidad y la compañía de transporte discrepan sobre la necesidad de un acompañante, la compañía aérea podrá exigir el acompañante, pero no podrá cobrar el servicio de transporte de dicho acompañante.

Las compañías aéreas no podrán impedir que una persona ocupe un asiento por razón de su discapacidad, ni exigir a ninguna persona que se siente en un asiento determinado por razón de su discapacidad, salvo que lo exija una norma de seguridad de la Administración de Aviación Federal (FAA, por sus siglas en inglés). La norma de la FAA sobre asignación de asientos en la fila de salida

establece que los transportistas podrán situar en las filas de salida únicamente a personas que puedan desempeñar una serie de funciones necesarias en una evacuación de emergencia.

### ACCESIBILIDAD DE INSTALACIONES

Las aeronaves nuevas de 30 asientos o más deberán tener apoyabrazos móviles de pasillo en la mitad de los asientos de pasillo de la aeronave. Los requisitos para «aeronaves nuevas» se aplican a las aeronaves encargadas después del 5 de abril de 1990 o entregadas después del 5 de abril de 1992. No es necesaria la adaptación retroactiva, aunque desde el 5 de abril de 1992 es obligatorio cumplir con los requisitos sobre sillas de ruedas a bordo (véase más adelante) con independencia de la antigüedad de la aeronave. Cuando se restauren aviones más antiguos, se deberán añadir las características de accesibilidad exigidas (como por ejemplo apoyabrazos móviles).

Las aeronaves nuevas de fuselaje ancho (doble pasillo) deberán tener baños accesibles.

Las aeronaves nuevas de 100 asientos o más deberán tener espacio de uso prioritario para guardar en la cabina de pasajeros la silla de ruedas plegable de un pasajero.

Las aeronaves con más de 60 asientos y un baño accesible deberán tener una silla de ruedas a bordo, sin importar la fecha en que se hubiera encargado o entregado la aeronave. Para vuelos en aeronaves con más de 60 asientos que no tengan un baño accesible, las compañías de transporte deberán llevar una silla de ruedas a bordo en el vuelo si un pasajero con discapacidad comunica a la compañía aérea con 48 horas de anticipación que puede utilizar un baño accesible, pero necesita una silla de ruedas a bordo para llegar al mismo.

Las instalaciones aeroportuarias propiedad de compañías de transporte u operadas por éstas deberán cumplir los mismos criterios de accesibilidad que se aplican a los operadores de aeropuertos dependientes del gobierno federal.

### OTROS SERVICIOS Y ADAPTACIONES

Las compañías aéreas deberán facilitar ayuda para el embarque, el descenso de la aeronave y para efectuar las conexiones. También es preceptiva la ayuda dentro de la cabina de pasajeros, aunque no es obligatorio prestar servicios personales amplios. La mayoría de las aeronaves de entre 19 y 30 asientos deberán disponer de rampas o elevadores mecánicos en los principales aeropuertos de Estados Unidos desde diciembre de 1998, y en todos los aeropuertos de Estados Unidos con más de 10.000 embarques al año desde diciembre de 2000.

Las pertenencias de los pasajeros con discapacidad que se transporten en la cabina de pasajeros deberán cumplir las normas de la FAA sobre transporte de equipaje de mano. Los dispositivos de ayuda no se consideran equipaje de mano a efectos de límites. Las sillas de ruedas (incluidas las sillas de ruedas plegables a baterías) y otros dispositivos de ayuda tienen prioridad para el transporte en la cabina de pasajeros (incluso en los armarios) sobre los objetos de otros pasajeros que sean embarcados en el mismo aeropuerto, si el pasajero con discapacidad decide pre-embarcar.

Las sillas de ruedas y otros dispositivos de ayuda tienen prioridad sobre otros objetos para su transporte en el compartimento de equipajes.

Las compañías de transporte deberán aceptar sillas de rueda a baterías, incluidas las baterías, embalando las baterías en paquetes de materiales peligrosos cuando sea necesario. La compañía de transporte proporcionará el embalaje.

Las compañías de transporte no podrán cobrar ningún cargo por prestar los servicios que exige la norma, como el embalaje de materiales peligrosos para baterías. No obstante, sí podrán cobrar servicios optativos como el oxígeno.

Hay otras disposiciones sobre servicios y adaptaciones que se ocupan del tratamiento de los dispositivos de ayuda para movilizarse y dispositivos de ayuda, información al pasajero, adaptaciones para personas con problemas auditivos, control de seguridad, enfermedades transmisibles y certificados médicos, y animales que prestan servicio a personas con discapacidad.

## DISPOSICIONES ADMINISTRATIVAS

El personal de las compañías de transporte y empresas contratistas que tiene trato con los viajeros deberá tener la formación adecuada.

Las compañías de transporte deberán disponer de «funcionarios de resolución de quejas» (CRO, por sus siglas en inglés) para responder a las quejas de los pasajeros y deberán responder asimismo a las quejas por escrito. También existe un mecanismo de ejecución de la norma del DOT.

La norma se aplica a todas las compañías de transporte aéreo de los Estados Unidos que prestan servicios comerciales de transporte aéreo. Las compañías de transporte aéreo indirecto (como los operadores de vuelos chárter) no están cubiertas por ciertas disposiciones que se refieren a la prestación directa del servicio de transporte aéreo.

Las compañías de transporte deberán obtener una garantía de cumplimiento de los contratistas que presten servicios a los pasajeros.

## GUÍA DE SERVICIOS FERROVIARIOS PARA VIAJEROS CON DISCAPACIDAD. (ADIF, RENFE y Ministerio de Fomento)

### Dónde reservo y compro mi billete?

La compra del billete podrá hacerse en estaciones, oficinas de venta RENFE y agencias de viajes. La reserva del billete, y la solicitud del servicio de asistencia si fuera precisa, se hará únicamente a través del teléfono 902 24 05 05.

### ¿Qué debo hacer para solicitar el servicio de asistencia?

- **En trenes de alta velocidad-larga distancia, avant y media distancia convencional.** Si viaja en silla de ruedas y necesita plaza específica de movilidad reducida (plaza H), ser portador de un billete para este tipo de plaza, adquirido con al menos 12 horas de antelación a la salida del tren, siendo automática la reserva de asistencia. Si no viaja en una plaza específica de movilidad reducida (plaza H), haber reservado o adquirido el billete con al menos 12 horas de antelación a la salida del tren y solicitar la necesidad de la asistencia en el momento de la compra, o bien a través del número de teléfono 902 24 05 05 con la misma antelación de 12 horas.
- **Servicio de asistencia inmediata.** Cuando la estación de origen y destino de su viaje sea alguna de las señaladas con este distintivo, obtendrá la asistencia inmediata presentándose con su billete en la estación origen de su viaje, con al menos 30 minutos de antelación a la salida de su tren en el punto de encuentro designado de cada estación.
- **Para trenes de Media Distancia,** si dispone de un billete sin plaza asignada y desea realizar su viaje en plaza específica de movilidad reducida (plaza H), deberá tener solicitada la asistencia a través del teléfono 902 24 05 05 con, al menos, 30 minutos de antelación a la salida del tren.
- **En trenes de Cercanías.** En trenes de Cercanías CIVIA, que son autoaccesibles, y para garantizar que el viaje se desarrolle en las mejores condiciones, se recomienda al viajero que comunique al número de teléfono 902 24 05 05, el recorrido que va a realizar con 2 horas de antelación a la salida de su tren.

### ¿Dónde y con qué antelación debo presentarme?

En el punto de encuentro designado en cada estación, recogido en el listado de estaciones, con 30 minutos de antelación a la salida del tren excepto en trenes autoaccesibles CIVIA que no precisan antelación.

### ¿Qué ventajas puedo obtener para realizar el viaje?

Si el tren en el que realiza el viaje sólo dispone de plaza específica de movilidad reducida (plaza H) en Preferente, abonará el precio de un billete en clase Turista.

Para trenes con control de acceso, aquella persona que desee acompañar al viajero con discapacidad o con dificultades en su desplazamiento hasta el tren para colaborar en la asistencia, deberá solicitar una autorización específica en la Oficina de Atención al Cliente de la estación.

Si tiene una discapacidad igual o superior al 65%, independientemente de su edad, puede obtener la Tarjeta Dorada Renfe con validez anual y que ofrece descuentos de entre el 25 y el 40% en función del tren elegido y del día de la semana en que realice su viaje. Igualmente podrá obtener la Tarjeta Dorada con acompañante, si así se solicita, que permite viajar a un acompañante disfrutando de las mismas condiciones de descuento que el viajero al que acompaña.

### Si uso silla de ruedas...

Si el viaje se realiza acomodado en la silla de ruedas, ésta tendrá las siguientes dimensiones máximas: anchura 700 mm, profundidad 1.300 mm, y altura 1.400 mm. En caso de realizar el viaje transferido a una plaza no específica para silla de ruedas, ésta deberá ser plegable para facilitar su transporte.

### ¿Qué clase de asistencia no podemos facilitarle?

En los casos en que el viajero necesite asistencia especial para comer, beber o acudir al baño, se recomienda que realice el viaje con un acompañante. En los casos en los que el viajero no comprenda las indicaciones del personal de a bordo que afecten a la seguridad, será necesaria la presencia de un acompañante durante el viaje.

### Más información

Otras informaciones adicionales se podrán consultar en el teléfono 902 24 05 05 las 24 horas, o bien en la página web: [www.adif.es](http://www.adif.es)

### Recomendaciones

Le recomendamos que para asegurarse la prestación de la asistencia solicite el servicio de forma anticipada y respete la antelación mínima de presentación, de no ser así RENFE y ADIF podrían no garantizar la prestación del servicio, si bien harán cuanto sea posible para prestar la asistencia necesaria.

Todo viajero portador de un billete válido, aún no habiendo solicitado el servicio de asistencia, podrá viajar utilizando sus propios medios si así lo desea, bajo

su responsabilidad y siempre que no se afecte a la seguridad. La regulación normativa de la accesibilidad al transporte ferroviario de las personas con discapacidad se halla contenida en el Real Decreto 1544/2007 de 23 de noviembre, por el que se regulan las condiciones básicas de accesibilidad y no discriminación para el acceso y utilización de los modos de transporte para personas con discapacidad.

### **ACCESIBILIDAD EN BUQUES ACCIONA. Transmediterránea**

Los buques de ACCIONA Transmediterránea cumplen normativas de accesibilidad para personas con movilidad reducida. La compañía establece los medios precisos para garantizar el embarque de personas discapacitadas, con el establecimiento de pasarelas y fingers que faciliten el acceso al buque, Asimismo, se facilitaran plazas de aparcamiento de dimensiones adecuadas y ubicación cercana a los ascensores para las personas con movilidad reducida.

De la misma manera, se habilitaran butacas con reposabrazos abatibles, así como camarotes con los medios necesarios que garanticen la accesibilidad de los usuarios discapacitados, y aseos comunes adaptados que permitan el uso en las condiciones de seguridad correspondientes.

Las instalaciones y zonas comunes están dotadas de los servicios y medios necesarios que permiten que los pasajeros con movilidad reducida circulen con normalidad, de la misma manera que la vías de evacuación hacia los puntos de abandono del buque, se adaptan a los pasajeros que viajen en silla de ruedas.

## VOLUNTADES ANTICIPADAS

El Documento de Voluntades Anticipadas es el documento mediante el que una persona mayor de edad o menor emancipada, con capacidad legal suficiente y libremente, manifiesta las instrucciones que sobre las actuaciones médicas se deben tener en cuenta cuando se encuentre en una situación en la que las circunstancias que concurren no le permitan expresar libremente su voluntad.

En la declaración de voluntades anticipadas, la persona interesada podrá hacer constar la decisión respecto a la donación de sus órganos con finalidad terapéutica, docente o de investigación. En este caso, no se requerirá autorización para la extracción o la utilización de los órganos donados.

El documento se formalizará en escritura pública ante notario o por escrito ante tres testigos. En éste último caso, los testigos serán personas mayores de edad, con plena capacidad de obrar, de los cuales dos, como mínimo, no tendrán con el otorgante relación por razón de matrimonio, pareja de hecho, parentesco hasta el segundo grado de consanguinidad o afinidad o relación patrimonial alguna. El Documento de Voluntades Anticipadas podrá ser inscrito en el Registro Centralizado de Voluntades Anticipadas de la Comunidad Valenciana.

Mientras la persona otorgante conserve su capacidad, según lo dispuesto en el artículo 1 del Decreto 168/2004, su libertad de actuación y la posibilidad de expresar su voluntad prevalece sobre las instrucciones contenidas en el Documento de Voluntades Anticipadas ante cualquier actuación clínica.

Cuando sea necesario, el médico responsable de la asistencia de la persona, conforme a lo dispuesto en el artículo 9 del Decreto 168/2004, podrá consultar el Registro Centralizado de Voluntades Anticipadas de la Comunidad Valenciana obteniendo, si existe el Documento de Voluntades Anticipadas, una copia impresa del mismo que deberá incorporarse a la historia clínica del paciente.

El Documento de Voluntades Anticipadas producirá plenos efectos por sí mismo y deberá ser respetado por los servicios sanitarios y por cuantas personas tengan alguna relación con el autor del mismo.

En el caso de que en el cumplimiento del Documento de Voluntades Anticipadas surgiera la objeción de conciencia de algún facultativo, la entidad sanitaria responsable de prestar la asistencia sanitaria pondrá los recursos suficientes para atender la voluntad anticipada del paciente en los supuestos admitidos por el ordenamiento jurídico. No podrán tenerse en cuenta voluntades anticipadas que incorporen previsiones contrarias al ordenamiento jurídico o a la buena práctica

clínica, o que no correspondan exactamente con el supuesto de hecho que el sujeto ha previsto en el momento de emitirlos. En estos casos, quedará constancia razonada de ello en la historia clínica del paciente.

### ¿Existen limitaciones legales respecto del contenido del Documento de Voluntades Anticipadas?

El documento no podrá incluir instrucciones que sean contrarias al ordenamiento jurídico, y en el caso de que se incluyesen instrucciones de ese tipo se tendrán por no puestas.

También se tendrán por no puestas aquellas instrucciones que no se correspondan con los tipos de supuestos previstos por el otorgante en el momento de formalizar el documento, o cuando se trate de instrucciones relativas a intervenciones médicas que el otorgante desea recibir pero resulten contraindicadas para su patología a juicio del equipo médico.

### ¿Cuál es la eficacia del Documento de Voluntades Anticipadas?

El Documento de Voluntades Anticipadas produce efecto únicamente cuando la persona que lo ha otorgado carece de capacidad, de libertad de actuación y posibilidad de expresar su voluntad. Mientras conserve tales facultades, prevalece siempre su voluntad sobre lo manifestado en el documento.

El Documento de Voluntades Anticipadas puede revocarse, modificarse o sustituirse por otro en cualquier momento por cualquiera de los tres procedimientos por los que puede ser otorgado (ante Notario, ante funcionario encargado del Registro o ante tres testigos).

Para más información consultar el Decreto 168/2004.

El Servicio de Atención e Información al Paciente (SAIP) de cualquier hospital público puede tramitar y facilitar información del Documento de Voluntades Anticipadas.



## LA FUNDACIÓN DIÓGENES Y LA INVESTIGACIÓN

La Fundación Diógenes para la investigación de la Esclerosis Lateral Amiotrófica se dedica, fundamentalmente a promover la investigación científica. Fue fundada en Abril del 2000 por D. José Luis Pérez Torregrosa, afectado de ELA y fallecido en Septiembre del 2001.

Gracias a José Luis se consiguió la firma de un Convenio de Colaboración entre El Excmo. Ayto. de Elche, la Universidad Miguel Hernández, también de Elche y la Fundación Diógenes. En dicho Convenio las partes se comprometieron al desarrollo de un proyecto de investigación sobre ELA, y como consecuencia subvencionar la CATEDRA ELA, ubicada en el Instituto de Neurociencias del Consejo Superior de Investigaciones Científicas de la Universidad Miguel Hernandez.

El grupo de investigación de la Cátedra ELA está hoy formada por los siguientes investigadores:

- Dra. Carmen Viso. Investigadora responsable del proyecto.
- Dr. Salvador Martínez. Coordinador de la Cátedra ELA.
- Dr. Jonatan Jon. Investigador.
- Dr. Phil Crossley. Investigador.
- D. Diego Pastor. Investigador.

En la línea de investigación abierta se pretendió inicialmente estudiar la histopatología y la fisiopatología de la degeneración neuronal que se produce en la Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA). Para ello se consiguió en el laboratorio un modelo animal, llamado mdf, de «muscle deficient mouse». Sobre este modelo se están desarrollando las manipulaciones experimentales encaminadas a conocer las causas de la degeneración de motoneuronas, así como a experimentar posibles terapias.

Una vez realizada la caracterización morfológica e histopatológica de las motoneuronas que degeneran en estos animales modelo, se comenzó a desarrollar experimentos en busca de una posible terapia para tratar la enfermedad. Buscábamos una terapia encaminada a recuperar la función motora perdida, o al menos detener la progresión de su deterioro, por lo que la terapia celular nos pareció la vía mas interesante a explorar.

La investigación realizada durante los 7 años de desarrollo del proyecto ha permitido obtener importantes descubrimientos científicos que además de ser publicados en diferentes revistas internacionales, han servido de argumento experimental para proponer y desarrollar un ensayo clínico, que describiremos más adelante.

## Introducción general sobre la ELA

La Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA), es una enfermedad neurodegenerativa que ataca selectivamente a las motoneuronas, es decir a las neuronas que controlan los movimientos de los músculos voluntarios (situadas en la corteza cerebral frontal y en la médula espinal), cuyo curso lleva a la parálisis progresiva de estos músculos en un periodo de tiempo relativamente corto. La ELA supone un elevado coste social y su incidencia similar a la esclerosis múltiple. En España se calcula que cada día se diagnostican 2-3 nuevos casos, siendo 900 los casos diagnosticados por año. A pesar de que la ELA fue descrita hace casi 150 años (Aran, 1850), actualmente siguen desconociéndose los factores que inician la degeneración de las motoneuronas. Aunque se ha visto que en las células que degeneran confluyen varios mecanismos alterados, como son: alteración del esqueleto proteínico de la neurona, un aumento de radicales libres, una pérdida de resistencia a factores nocivos para la célula como es la sobreactivación de estas neuronas, así como alteraciones de estructuras intracelulares (la mitocondria y el aparato de Golgi); pero en definitiva todavía no se conoce la causa en la mayoría de los casos de ELA. Sólo en pocos casos de ELA familiar (menos del 10% del total de casos de ELA) se ha podido descubrir una mutación en un gen conocido como el gen SOD (superóxido dismutasa); aunque cada día se encuentran genes nuevos implicados en estas formas familiares de ELA.

Puesto que son muchos los factores causales posiblemente implicados en la degeneración de la motoneurona, también han sido varios los tratamientos experimentales. Las diferentes estrategias terapéuticas para combatir la ELA se pueden englobar en terapias génicas (cuyo desarrollo es muy escaso y casi exclusivamente experimental), farmacológicas y celulares.

## Estrategias génicas

Estas estrategias génicas permiten expresar genes en sitios donde éstos normalmente no se expresan o inhibir o activar la expresión de un determinado gen ya existente. Para ello se utilizan unos vectores, llamados vectores de expresión que transportan el constructor que lleva el gen a expresar.

En cuanto a enfermedades neurodegenerativas de la motoneurona, se ha investigado la expresión de neuroprotectores con la ayuda de vectores de expresión. En algunos casos, los vectores de expresión, adenovirus, son inyectados a nivel intramuscular, éstos se transportan retrogradamente hacia las motoneuronas localizadas en la médula espinal. Los vectores de expresión, una vez en la médula expresan los neuroprotectores. Como neuroprotectores se ha estudiado también el GDNF. Estudios experimentales con el modelo animal de la ELA

familiar (ratones transgénicos SOD1) ha mostrado la expresión del GDNF en las motoneuronas del asta ventral de la médula. Esta expresión va asociada a una disminución de la muerte de las motoneuronas y una preservación de los axones que inervan el músculo, y en consecuencia una disminución de la atrofia muscular (Li-Jun et al., 2002).

Haciendo uso de la misma estrategia de expresión génica que permite expresar genes exógenos en la motoneurona y estudiar posteriormente la muerte y/o supervivencia de las neuronas se ha estudiado un aumento en la expresión de HGF (factor de crecimiento de hepatocitos) en el sistema nervioso en el modelo animal de la ELA familiar. Los autores de este trabajo (Sun W et al., 2002) demuestran que la sobre-expresión retarda la aparición de la sintomatología y alarga la esperanza de vida de estos ratones.

### Estrategias farmacológicas

Dentro de las terapias farmacológicas señalar el uso del riluzole. El riluzole, que se encuentra en el mercado como el tratamiento de la ELA desde los años noventa, es un inhibidor de glutamato (neurotransmisor de las neuronas). Hoy en día es el único fármaco que ha demostrado un efecto beneficioso para la progresión del deterioro motor.

Se han ensayado diferentes sustancias en busca de beneficios potenciales en ALS. Entre ellos señalar:

- Celecoxib (Celebrex®), un inhibidor de COX-2, que puede interferir con el glutamato.
- Minociclina (Minocin®), un antibiótico que parece combatir la muerte celular.
- Agentes antivirales.
- Tamoxifen (Nolvadex®), un fármaco para el cáncer de seno que puede ayudar a proteger las mitocondrias.
- IGF1, un factor neurotrófico (nutrimento nervioso).
- Medicamentos para restringir el estrés oxidante y los radicales libres, tales como creatina y coenzima Q10. Respecto al papel del estrés oxidante de los radicales libres, algunos autores apoyan el uso de antioxidantes en la prevención de enfermedades neurodegenerativas. El interés se ha centrado en antioxidantes como el carotenos, un potente antioxidante presente en el tomate y sus derivados, flavonoides y vitaminas.

- Neurodex®, para reducir las expresiones emocionales indeseables, tales como risa y llanto.

Hoy en día se están ensayando otras sustancias en diferentes ensayos clínicos regulados, de los que se está a la espera de la publicación de los resultados. Los organismos internacionales registran 111 ensayos activos hoy en día en busca de terapias para la ELA.

Además de los fármacos que posiblemente puedan detener la degeneración de neuronas motoras en la ALS, hay que tratar los síntomas que se manifiestan durante el curso de la enfermedad. Estos incluyen fármacos para aliviar calambres y sacudimientos musculares, ayudar en el manejo de saliva, reducir la ansiedad y depresión, tratar el estreñimiento, ayudar a resolver problemas de sueño y calmar el dolor relacionado con la inmovilidad prolongada y las dislocaciones de articulaciones.

Los tratamientos no farmacéuticos, tales como terapia física y ocupacional, terapia respiratoria y ventilación inducida, apoyo alimenticio y emocional, desempeñan también un papel decisivo. Tenemos que resaltar el papel fundamental que puede jugar la actividad. La actividad muscular es el mejor factor que favorece la funcionalidad y supervivencia de las motoneuronas.

### Estrategias celulares: terapia celular

Muchas esperanzas para detener el avance de la degeneración celular asociada a la ELA están puestas en las células madre. Las células madre son células indiferenciadas que pueden programarse para generar diferentes tipos de células específicas que necesita el tejido u órgano en el que se encuentran. Las fuentes de obtención de células madre son diversas: se pueden obtener a partir de embriones, aunque actualmente todavía existen ciertos problemas técnicos, derivados de su uso porque producen tumores embrionarios, y éticos en su obtención. También se pueden obtener células madre de características sanguíneas a partir del cordón umbilical. En el adulto también existen órganos ricos en células madre, como es la médula ósea y el tejido graso. En el cerebro parece que hay células madre en la pared de los ventrículos y el bulbo olfatorio (aunque su posible papel en regeneración neural en humanos está por demostrar). Diferentes estudios han mostrado que a partir de estas células madre (incluso de orígenes no neurales) se pueden obtener diferentes tipos de células del sistema nervioso, como los astrocitos, los oligodendrocitos y las neuronas. Razón por la cual el interés de utilizar las células madre en diferentes patologías neurodegenerativas como puede ser el Alzheimer, Parkinson, Esclerosis múltiple o la ELA.

Existen evidencias que las células de la médula ósea trasplantadas en el cerebro (Eglitis and Mezey, 1997; Bonilla et al., 2001) y/o en la médula espinal (Corti et al., 2002) pueden generar células que expresan antígenos neurales y de microglía en el ratón adulto. Ahora bien su eficacia restauradora de neuronas perdidas es muy escasa, incluso en los ratones modelo de enfermedad estudiados.

Hoy en día la búsqueda de beneficios terapéuticos con el uso de células en la ELA es un campo de investigación muy activo. Esta actividad investigadora es tan elevada como que en 2008 se han publicado casi 100 artículos de investigación sobre el tema (333 en los últimos 5 años), estando mayoritariamente en estadios experimentales.

Los estudios realizados por el grupo de investigación de la Cátedra ELA ha demostrado que una población de células de la médula ósea, llamadas células madre hematopoyéticas (hSC), transplantadas en la médula de ratones modelo de la ELA (ratones mdf) producen un efecto beneficioso (neurotrófico) sobre las motoneuronas de la médula espinal, evitando que mueran, y con ello se obtiene una mejora en la actividad motora de estos animales. Este efecto neurotrófico se debe fundamentalmente a una molécula llamada GDNF (Estudio publicado: Neuroprotective effect of adult hematopoietic stem cells in a mouse model of motoneuron degeneration. Cabanes C, Bonilla S, Tabares L, Martínez S. *Neurobiol Dis.* 2007 May;26(2):408-18. 2007).

Como consecuencia de estos resultados experimentales la Fundación Diógenes ha co-patrocinado un ensayo clínico basado en el trasplante autólogo de células madre de médula ósea en la médula espinal de enfermos de ELA; en fase I/II y que esta desarrollándose en la actualidad (Ensayo clínico en fase I/II de utilización de las células madre de médula ósea autólogas en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica. Código del ensayo clínico: CMN/ELA. EudraCT number: 2006-003096-12). Este ensayo tiene como finalidad, primero demostrar que es posible implantar células en la médula espinal sin producir daños importantes; y después ver si al igual que ocurría en el modelo animal, las células actúan como Caballos de Troya aportando factores beneficiosos para las motoneuronas, que les permita sobrevivir y funcionar durante un periodo mas largo de tiempo. A finales del 2009 se obtendrán los resultados finales de este ensayo clínico.

Otras líneas de investigación de la Cátedra ELA van encaminadas a usar células embrionarias reprogramadas para intentar regenerar las motoneuronas y el uso de inyecciones de células en los músculos para obtener beneficios neurotróficos. Ambas líneas están en fase experimental todavía.

## ASOCIACIONES, ENTIDADES Y DIRECCIONES DE INTERÉS

En casi todas las comunidades autónomas existe una asociación para afectados de ELA. En estas entidades los afectados y familiares reciben ayuda y apoyo de los profesionales y asociados que las integran.

### ASOCIACIONES DE AFECTADOS

#### ADELA (Asociación española de ELA)

Hierbabuena, 12. Bajo local. 28039 Madrid.  
Tel. 913 113 530, 902 142 142. Fax 914 593 926.  
adela@adelaweb.com  
www.adelaweb.com

#### ADELA-CV (Asociación de Valencia)

Avda. del Cid, 41. Bajo. 46018 Valencia  
Tel. 963 794 016, 963 261 785. Fax 963 836 976  
Bernabé del Campo Latorre, 26. 03202 Elche. Alicante  
Tel. 658 858 298. Fax: 965 423 614.

correo@adela-cv.org  
www.adela-cv.org

#### ADELA Balears (Asociación de Baleares)

Sor Clara Andreu, 15. Bajo. 07010 Palma de Mallorca. Islas Baleares  
Tel. 971 498 777  
pedrotous@gmail.com

#### ADELA-EH (Asociación del País Vasco)

adelaeh@euskalnet.net  
www.adelavasconavarra.com

#### ADELA ARABA (Asociación de Álava)

Vicente Abreu, 7. Bajo, Ofi. 8. 01008 Vitoria-Gasteiz. Álava.  
Tel. 945 229 765

#### ADELA GUIPÚZCOA

Pº Zarategui 100, Txara 1. 20015 Donostia-San Sebastián. Guipuzcoa  
Tel. 943 245 609. Fax 943 245 609  
adelaeh@euskalnet.net

#### ADELA BIZKAIA

Iparraguirre, 9. Bajo. 48009 Bilbao. Vizcaya  
Tel. 944 237 373  
adelabilbao@euskolnet.net

**ADELA NAVARRA**

Lerin, 25. Bajo. 31010 Andoain. Apdo. 1242.31005 Pamplona.  
Tel. 948 245 435  
www.adelavasconavarra.com

**ARAELA (Asociación de Aragón)**

Patronato Juan Pablo II  
Privilegio de la Unión, 39. 2º, 2º despacho. 50013 Zaragoza.  
Tel. 976 133 868.  
araela@terra.es  
info@araela.org

**ELA Principado (Asociación de Asturias)**

San Rafael, 22. Bajo, Dcha. 33400 Gijón. Asturias.  
Tel. 985 163 311. Fax: 984 190 615.  
elaprincedado@telecable.es

**Fundación Catalana de ELA Morrie**

Av. Turismo, 42. 8370 Calella. Barcelona.  
Tel: 93 766 59 69, 618 943 084, 606 423 816  
ela@elacat.org  
www.fundaciomorrie.com

**ELA Andalucía**

Manuel Arellano, 40. 9º A. 41010 Sevilla.  
Tel. 954 331 616, 628 099 256.  
ela.andalucia@gmail.com

**FUNDACIONES****Fundación Española para el Fomento de la Investigación en ELA (FUNDELA)**

Hospital Carlos III de Madrid. Servicio de Neurología.  
Sinesio Delgado, 10. 28029 Madrid.  
Tel. 914 532 595.  
fundela@fundela.info  
www.fundela.info

**FUNDACIÓN DIÓGENES**

Bernabé del Campo Latorre, 26. 03202 Elche. Alicante  
Tel. 965 424 866. Fax: 966 958 198  
info@fundacionela.com  
www.fundacionela.com

## ORGANISMOS OFICIALES

**CEAPAT. Centro estatal de Autonomía Personal y Ayudas Técnicas**

[www.ceapat.org](http://www.ceapat.org)

**Ministerio de Trabajo y Asuntos Sociales**

[www.seg-social.es](http://www.seg-social.es)

**Ministerio de Sanidad y Consumo**

[www.msc.es](http://www.msc.es)

**CERMI. Comité Español de Representantes de Minusválidos**

[www.cermi.es](http://www.cermi.es)

## COCEMFE

**Confederación Española de Personas con Discapacidad Física y Orgánica**

[www.concemfe.es](http://www.concemfe.es)

## SISTEMAS ALTERNATIVOS DE COMUNICACIÓN (SAC) Y MATERIAL PARA REALIZAR LAS ACTIVIDADES DE LA VIDA DIARIA

**Iriscom.** Recurso para la comunicación de personas con discapacidad motora que consiste en el manejo del ordenador mediante el movimiento del ojo.

[www.iriscom.org](http://www.iriscom.org)

[acceso.uv.es](http://acceso.uv.es)

[www.ceapat.org](http://www.ceapat.org)

[www.lagares.org](http://www.lagares.org)

[www.websystems.com](http://www.websystems.com)

[www.isaac-online.org/en/home.shtml](http://www.isaac-online.org/en/home.shtml)

[www.asha.org](http://www.asha.org)

[www.aphasia.com](http://www.aphasia.com)

[www.assistivetech.com](http://www.assistivetech.com)

[www.geocities.com/Heartland/Plains/6097/assist\\_tech.html](http://www.geocities.com/Heartland/Plains/6097/assist_tech.html)

[www.salttillo.com](http://www.salttillo.com)

[enablingdevices.com/home.aspx](http://enablingdevices.com/home.aspx)

[www.adaptivation.com](http://www.adaptivation.com)



[wata.org/resource/links/links.cgi?display\\$ion=aac](http://wata.org/resource/links/links.cgi?display$ion=aac)

[www.toby-churchill.com](http://www.toby-churchill.com)

[www.prentrom.com](http://www.prentrom.com)

[www.ahf-net.com](http://www.ahf-net.com)

[www.dynavoxtech.com](http://www.dynavoxtech.com)

[www.madentec.com](http://www.madentec.com)

[www.disabilityresources.org](http://www.disabilityresources.org)

[www.zygo-usa.com](http://www.zygo-usa.com)

[www.mayer-johnson.com](http://www.mayer-johnson.com)

[www.familyvillage.wisc.edu/at/communication.html](http://www.familyvillage.wisc.edu/at/communication.html)

[www.aacinstitute.org/Resources/links.html](http://www.aacinstitute.org/Resources/links.html)

## AGRADECIMIENTOS

La edición y producción de este libro ha sido posible gracias al convenio de colaboración firmado con la Excelentísima Diputación de Alicante para la ejecución de una campaña de sensibilización y divulgación sobre la ELA por toda la provincia de Alicante.

### Profesionales que han colaborado en la realización del libro

Dr. Salvador Martínez. Director de la CATEDRA ELA del Instituto de Neurociencias del CSIC. Universidad Miguel Hernández de Elche.

Dra. Carmen Viso. Investigadora del Instituto de Neurociencias de la UMH.

Dr. Jonatan Jon. Investigador.

Dr. Phil Crossley. Investigador.

D. Diego Pastor. Investigador.

Dra. Carmen Díaz Marín. Neuróloga del Hospital de Villajoyosa, Alicante.

Dr. Emilio Servera. Neumólogo. Hospital Clínico Universitario de Valencia.

Dr. Jesús Sancho Chiniesta. Neumólogo. Hospital Clínico Universitario de Valencia.

Dra. Elia Gómez. Hospital de San Juan de Alicante.

Dr. Ezequiel Martí Bonmatí. Unidad de nutrición del servicio de farmacia del Hospital General de Valencia.

Dra. Elena Urbietta Sanz. Servicio de Farmacia. Hospital de Murcia.

Doña Natalia Santana Hernández. Trabajadora Social.

Doña. Trinidad Bautista Martín. Fisioterapeuta.

Doña Nieves García Berenguer. Psicóloga.

D. Javier Cabo Lombana. Presidente de la Fundación Diógenes.

## FUNDACIÓN DIÓGENES

La Fundación Diógenes para la investigación de la Esclerosis Lateral Amiotrófica nace en abril del año 2000 por el empeño de un grupo de personas afectadas por tan terrible enfermedad. Es una entidad sin ánimo de lucro y de interés general que tiene como objetivo principal promover la investigación y sensibilizar a la sociedad sobre la ELA, trabajando a favor de los intereses de los afectados.

### Gobierno de la fundación

En toda fundación debe existir, con la denominación de Patronato, un órgano de gobierno y representación de la misma que adoptará sus acuerdos por mayoría en los términos establecidos en los Estatutos. Corresponde al Patronato cumplir con los fines fundacionales y administrar con diligencia los bienes y derechos que integran el patrimonio de la fundación, manteniendo el rendimiento y la utilidad de los mismos.

### Patronos

Presidente Javier Cabo Lombana.

Presidenta de Honor Nieves Berenguer Vicedo.

Secretaria Concha Pérez Pérez.

Tesorera Genoveva Marco Canals.

Vocales Luisa Botella Alenda,  
Juan Lillo Serva,  
M<sup>a</sup> Luisa Pastor Vicente,  
Vicente Pérez Castaño.

Directora M<sup>a</sup> Elena Contreras Carrero.

### Comité científico

Dr. Alfredo Candela Blanes.

Servicio de Neumología del Hospital General Universitario de Alicante.

Dra. Carmen Díaz Marín.

Servicio de Neurología del Hospital Marina Baixa.

Dr. Carlos Martín Etefania.

Servicio de Neurología del Hospital General Universitario de Alicante.

Dr. Salvador Martínez.

Instituto de Neurociencias de Alicante INA. UMH/CSIC.

Dr. Mariano Pérez Arroyo.  
Servicio de Neurofisiología de la Clínica Vistahermosa de Alicante.

Don Javier Cabo Lombana.  
Presidente de la Fundación Diógenes.

Dña. Concha Pérez Pérez.  
Secretaria de la Fundación Diógenes.

Coordinadora:  
Elena Contreras.  
Directora Fundación Diógenes.

## COLABORADORES HABITUALES DE LA FUNDACIÓN DIÓGENES

### Entidades Públicas

Excelentísima Diputación Provincial de Alicante.

Excelentísimo Ayuntamiento de Elche.

Excelentísimo Ayuntamiento de Elda.

Consejo Superior de Investigaciones Científicas (CSIC) de la Universidad Miguel Hernández de Elche.

Sistema Murciano de Salud.

### Entidades Privadas

Fundación Manuel Peláez Castillo. Alicante.

Caja del Mediterráneo CAM. Obra Social.

Gas Natural DGS, S.A. Barcelona.

Fundación Alicia Koplowitz. Madrid.

Asociaciones de ELA de toda España.

Cofradía de Bomberos de la Excelentísima Diputación de Córdoba.

Iresa Consultores.

Estudio de Diseño Joaquín Gallego.

AICE Consultores, S.L.



FUNDACIÓN DIÓGENES

fundación para la investigación de la  
esclerosis lateral amiotrófica