



Medicina Paliativa

Publicación Oficial Sociedad Española de Cuidados Paliativos

Artículo Aceptado para su pre-publicación / Article Accepted for pre-publication

Título / Title:

Esclerosis lateral amiotrófica: a propósito de un caso / Amyotrophic lateral sclerosis: a purpose of a case

Autores / Authors:

Alberto Noriega Ortiz¹, Ana Manzananas Gutiérrez²

¹Cuidados Paliativos. Hospital Valdecilla, Maoño- Santa Cruz de Bezana.

²Cuidados Paliativos. Hospital Valdecilla, Ribamontan al m

DOI: [10.20986/medpal.2021.1215/2020](https://doi.org/10.20986/medpal.2021.1215/2020)

Instrucciones de citación para el artículo / Citation instructions for the article:

Noriega Ortiz Alberto, Manzananas Gutiérrez Ana. Esclerosis lateral amiotrófica: a propósito de un caso / Amyotrophic lateral sclerosis: a purpose of a case. *j.medipa* 2021. doi: 10.20986/medpal.2021.1215/2020.



Este es un archivo PDF de un manuscrito inédito que ha sido aceptado para su publicación en *Medicina Paliativa*. Como un servicio a nuestros clientes estamos proporcionando esta primera versión del manuscrito en estado de prepublicación. El manuscrito será sometido a la corrección de estilo final, composición y revisión de la prueba resultante antes de que se publique en su forma final. Tenga en cuenta que durante el proceso de producción se pueden dar errores, lo que podría afectar el contenido final. El copyright y todos los derechos legales que se aplican al artículo pertenecen a *Medicina Paliativa*.

ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA: A PROPÓSITO DE UN CASO

AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS: A PURPOSE OF A CASE

Alberto Noriega Ortiz, Ana Manzanas Gutiérrez

Unidad de Cuidados Paliativos del Hospital Valdecilla. Santander, Cantabria, España

CORRESPONDENCIA

Ana Manzanas Gutiérrez

Unidad de Cuidados Paliativos. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Avda. de Valdecilla, nº 25, 39008 Santander, España

Correo electrónico: anamanzasg@gmail.com

Recibido: 3 de noviembre de 2020

Aceptado: 5 de marzo de 2021

RESUMEN

Introducción: La ELA es una enfermedad degenerativa de las motoneuronas caracterizada por un gran deterioro en el sistema motor, impidiendo desarrollar las ABVD. El objetivo general es describir la problemática en el abordaje de los pacientes con ELA en cuanto al control de síntomas y la toma de decisiones.

Caso clínico: Paciente joven con ELA, en el último periodo de su vida, abordaje del control de sus síntomas y las dificultades de la toma de decisiones.

Conclusiones: La ELA causa gran sufrimiento emocional en paciente, familia y equipo sanitario. Hay ventajas de la vía subcutánea para el control de síntomas. El incremento de dosis de las benzodiazepinas y neurolépticos, al conseguir los efectos deseados, hace sospechar que no tienen techo terapéutico. El propofol puede ser una alternativa.

Palabras clave: Esclerosis lateral amiotrófica, cuidados paliativos.

ABSTRACT

Introduction: ALS is a degenerative disease of the motor neurons characterized by a great deterioration in the motor system, preventing the development of ABVD. General objective: to describe the problems in the approach of patients with ALS in terms of symptom control and decision-making.

Clinical case: young patient with ALS, in the last period of his life, approach to the control of his symptoms and the difficulties of decision-making.

Conclusions: ALS causes great emotional suffering in the patient, family and healthcare team. The advantages of the s.c route for symptom control. Increasing the dose of benzodiazepines and neuroleptics may suggest that there is no therapeutic ceiling. Propofol can be an alternative.

Keywords: Amyotrophic lateral sclerosis, palliative care.

INTRODUCCIÓN

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es la enfermedad de las motoneuronas más común; su incidencia oscila entre 1-2 casos por 100.000 habitantes/año. Es más frecuente en los hombres y suele aparecer después de los 40 años, siendo la edad media de presentación 58 años. Se desconoce la causa¹.

Se caracteriza por un gran deterioro de la capacidad para relacionarse con el entorno de forma independiente, afectando al sistema motor, no pudiendo desempeñar las actividades de la vida diaria; permanecen los movimientos oculares, la musculatura esfinteriana y el resto de las funciones del sistema nervioso. Preserva la conciencia y la capacidad de tomar decisiones².

Los síntomas que se observan son debilidad muscular, fasciculaciones/calambres, espasticidad, disartria, disfagia, disnea, dificultad para caminar, hablar, tragar y realizar otras funciones básicas³.

El 50% de los pacientes fallecen antes de los 3 años del diagnóstico. La mitad de los pacientes pueden presentar deterioro cognitivo, aunque los pacientes preservan la conciencia y la capacidad de toma de decisiones; no siempre es así teniendo en cuenta

lo anterior, se agrava con el avance de la enfermedad⁴. La muerte acontece por complicaciones debidas a la afectación de la musculatura respiratoria⁵.

Durante la atención de estos pacientes los profesionales deben tener dominio de cuestiones éticas para garantizar la calidad de los cuidados; hay que tener en cuenta a la familia y el entorno^{6,7}.

Se recomienda la integración de los cuidados paliativos en unidades multidisciplinarias⁸.

El objetivo de esta publicación es describir la complejidad que supone el cuidado de pacientes con ELA.

CASO CLÍNICO

Mujer de 43 años, diagnosticada de ELA de comienzo bulbar hace 2 años, con antecedente de síndrome ansioso-depresivo, diagnosticada recientemente de síndrome de Sjogren.

Tratamiento inicial: baclofeno, escitalopram, alprazolam y trazodona.

Desde que la conocemos, FIS preservadas (test de Pfeifer), es autónoma para la toma de decisiones participando en ellas de manera activa y estableciendo un control férreo sobre el manejo de la enfermedad y cambios en el tratamiento. Desde el punto de vista funcional, es dependiente para todas las actividades básicas diarias (índice de Barthel), tolerando sedestación y colaborando mínimamente en transferencias. La escala ALSFRS nos dio una puntuación de 4 (0-48).

El cuidador principal es su esposo, aunque durante la mañana recibía atención por parte de una cuidadora con quien mantenía muy buena relación. Paciente y cuidadores conocían íntegramente el diagnóstico, la posible evolución y el pronóstico de la enfermedad. En entrevista con su esposo y cuidadora, así como en base a nuestra propia percepción, la paciente tiene una personalidad manipuladora, muy dueña de sus decisiones y con tendencia a establecer un control muy personal de sus síntomas, aceptando pocas recomendaciones y cambios en el tratamiento.

Se nos relata poco contacto con sus familiares más cercanos y mala relación con su madre. Todos son conocedores de su enfermedad pero no la visitan desde hace meses.

La paciente había aceptado la opción propuesta por su neurólogo de nutrición enteral por prótesis endogástrica; rechazó ventilación mecánica no invasiva en función de los parámetros de capacidad vital (no por disnea), en planificación anticipada de decisiones, y consensuó con nuestro equipo evitar ingreso hospitalario para cualquier objetivo insistiendo en priorizar control de síntomas y medidas de bienestar.

Los síntomas más relevantes a la entrada de programa de Atención Paliativa eran ojos secos (la dificultaba el empleo de comunicación mediante programa informático), sialorrea, espasticidad, fasciculaciones nocturnas y episodios aislados de ansiedad leve que se controlaron bien con el empleo de lágrimas artificiales, antidepresivos, aumento de dosis de baclofeno y 2,5 mg de lorazepam de manera puntual. Se aplicó toxina botulínica en glándulas salivares por sialorrea. Únicamente en los últimos días de vida se objetivó dificultad respiratoria con relevancia clínica.

Tres meses después, mala tolerancia a alimentación después de recambio de prótesis endogástrica, que requiere de sucesivas intervenciones por diferente personal sanitario (principalmente amigas o conocidas profesionales de enfermería). Durante este periodo de tiempo pierde completamente la capacidad para comunicarse por medio del programa informático y el empleo de pictogramas.

En el contexto previamente descrito, comienza con episodios, cada vez más frecuentes y de mayor intensidad, de labilidad emocional, trismus, y gestos de sufrimiento que, inicialmente, atribuimos a estados de ansiedad (proceso de comunicación no viable). Esta sintomatología florida y abigarrada genera un gran impacto en el entorno de su familia y cuidadores, de manera que su esposo (cuidador principal), se ve desbordado puesto que toda su vida está supeditada al apoyo a su cónyuge en la enfermedad; aunque tiene apoyo para los cuidados, él se hace cargo las noches/fines de semana y provoca una elevada carga emocional en ellos.

Inicialmente conseguimos controlar las crisis de ansiedad con dosis bajas de bromazepam, que es preciso incrementar hasta los 3 mg/8 h. Por ser este insuficiente, recurrimos al empleo de 7,5 mg de midazolam, a demanda (control episódico) y para tratamiento del insomnio, obteniendo, inicialmente, buenos resultados.

Trascurridos pocos días, constatamos mala tolerancia a la vía subcutánea en forma de induración, enrojecimiento y falta de absorción de la medicación aportada, por lo que, con idea de disminuir el volumen de los bolus, decidimos utilizar un infusor de 5 días, dejando otra vía alternativa para rescates, que también es preciso recambiar aunque con menos frecuencia, con buenos resultados.

Siguiendo la evolución de nuestra paciente, de nuevo, observamos inquietud, angustia, sufrimiento e insomnio, que pensamos pueden estar condicionados por la presencia de úlceras por presión en ambos pabellones auriculares por inmovilidad y laxitud del cuello, por lo que añadimos al tratamiento dosis de morfina a razón de 5 mg/4 h. e incrementamos pauta de midazolam a 90 mg/día, mejorando, de nuevo el control de síntomas.

Trascurrida una semana, nuevo descontrol presentando idéntica sintomatología, por lo que decidimos aumentar midazolam a 150 mg/día, logrando, una vez más, nuestro objetivo.

Hubo reagudización posterior de los mismos síntomas, optándose por añadir tratamiento con levomepromazina por su efecto sedante a dosis de 25 mg/día, de la que se requieren sucesivos incrementos hasta alcanzar la pauta actual de 100 mg/día con lo que la paciente está tranquila, confortable y su descanso nocturno es adecuado.

En todo momento los ajustes de dosis han sido adecuados a los rescates aportados.

La paciente ha sido informada de los sucesivos ajustes, expresando siempre de alguna manera a equipo y familia su deseo de no permanecer dormida excepto durante el descanso nocturno.

Su deterioro clínico es evidente y grave, considerando seriamente por parte del equipo la indicación de sedación por sospecha fundada de disnea, el gran sufrimiento emocional de la paciente (opción que comentada con su familia consideran conveniente), y rechazada de manera reiterada por esta, lo que afecta a nuestras emociones.

Trascurridos 2 días, ingresa en planta de Neurología, con el diagnóstico de neumonía basal derecha secundaria a probable broncoaspiración, proponiéndose tratamiento antibiótico y de soporte, que su esposo, en base a los deseos expresados por la paciente, indicaciones de nuestro equipo en base a situación de final inminente de vida,

e incapacidad de la paciente para decidir por bajo nivel de conciencia, decide rechazar y adecuar el esfuerzo terapéutico, disminuyendo profundamente el nivel de conciencia.

Se inicia sedación con perfusión de midazolam a razón de 150 mg/día precisando sucesivos y frecuentes aumentos del ritmo de infusión por despertar angustiado, generando un elevado sufrimiento emocional para el personal sanitario. Ante la imposibilidad de mantener un adecuado nivel de sedación con el tratamiento inicial, y siguiendo las guías para la sedación propuestas por la Sociedad Española de Cuidados Paliativos y el Instituto Catalán de Oncología, optamos por recurrir al uso de propofol en perfusión a razón de 2 mg/kg/h, suspender la administración de benzodiazepinas y reducir al 50% la perfusión de fentanilo, añadiendo butilescopolamina para prevenir/reducir la aparición de estertores.

De esta manera conseguimos mantener sedación profunda, falleciendo a las 24 h.

DISCUSIÓN

En la literatura se refleja el derecho a la autonomía de estos pacientes, teniendo en cuenta hasta el final sus deseos⁹⁻¹¹.

Conocer la auténtica realidad de su estado emocional, valores, deseos y expectativas son difíciles de evaluar por los problemas de comunicación debidos a su enfermedad, lo que genera incertidumbre y angustia en el equipo de atención paliativa¹¹.

Según diferentes autores, durante el seguimiento de los pacientes con ELA se debe abordar sus necesidades psicológicas, planificando anticipadamente sus preferencias¹²⁻¹⁴.

La escala ALSFRS-r valora específicamente la funcionalidad de estos pacientes y nos informa de la situación tan avanzada de la enfermedad¹⁵.

Varios artículos reflejan la necesidad de formación específica de los profesionales que atienden estos pacientes, pues el deterioro de las funciones motoras va dificultando cada vez más la comunicación y la carga emocional que provoca en ellos^{12,13}.

Los cuidados paliativos en la ELA requieren un equipo interdisciplinar coordinado para abordar las necesidades tanto físicas como emocionales del paciente y su familia¹⁴.

En función del número e intensidad de las crisis, es necesario incrementar dosis de benzodiazepinas¹⁶, añadir neurolépticos e ir aumentando dosis de ambos, con ningún efecto secundario, debido a una disminución obvia de la relación dosis/efecto buscado; ello debiera de hacernos reflexionar acerca de una hipotética ausencia de techo terapéutico de estos medicamentos, en determinados casos, para controlar la ansiedad o simple taquifilaxia.

Como consecuencia de la tolerancia a benzodiazepinas y neurolépticos, se recurrió al uso de propofol, sin haber recurrido primero al manejo de fenobarbital (tratamiento utilizado en caso de permanecer en su domicilio), por tener experiencia en el manejo de este y la facilidad para acceder a este fármaco y estar la paciente hospitalizada.

Como dificultades añadidas para lograr un buen control de síntomas, nos enfrentamos a la dificultad de uso de la vía subcutánea por intolerancia a los bolus por lo que es preciso recurrir a sistemas para infusión subcutánea continua, y las limitaciones para una adecuada comunicación paciente/equipo así como el complicado perfil psicoemocional de la paciente.

CONCLUSIONES

- Los pacientes con ELA al final de la vida presentan múltiples síntomas y alta dependencia, provocando un gran impacto emocional en el paciente, su familia y el equipo sanitario.
- El estrecho seguimiento de los pacientes en domicilio permite planificar anticipadamente las decisiones con paciente y familia de acuerdo con los valores y preferencias del paciente.
- La sedación paliativa en pacientes con uso previo de benzodiazepinas y neurolépticos puede requerir el empleo del propofol en casos de refractariedad, siguiendo las recomendaciones de las guías de sedación paliativa.
- Las complicaciones derivadas del uso de la vía subcutánea pueden empeorar o hacer más difícil el manejo de síntomas, el uso de infusores puede ayudar a minimizarlas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Riancho J, Gonzalo I, Ruiz-Soto M, Berciano J. ¿Por qué degeneran las motoneuronas? Actualización en la patogenia de la esclerosis lateral amiotrófica. *Neurología*. 2019;34:27-37.
2. Scull-Torres M. La observancia de la bioética en el cuidado paliativo de enfermos con esclerosis lateral amiotrófica. *Pers Bioet*. 2019;23:111-21.
3. Hogden A, Foley G, Henderson RD, James N, Aoun SM. Amyotrophic lateral sclerosis: Improving care with a multidisciplinary approach. *J Multidiscip Health*. 2017; 19:205-15.
4. Giordana MT, Ferrero P, Grifoni S, Pellerino A, Naldi A, Montuschi A. Dementia and cognitive impairment in amyotrophic lateral sclerosis: a review. *Neurol Sci*. 2011;32):9-16.
5. Westeneng HJ, Debray TPA, Visser AE, van Eijk RPA, Rooney JPK, Calvo A, et al. Prognosis for patients with amyotrophic lateral sclerosis: development and validation of a personalised prediction model. *Lancet Neurol*. 2018; 17:423-33.
6. Danel-Brunaud V, Touzet L, Chevalier L, Moreau C, Devos D, Vandoolaeghe S, et al. Consideraciones éticas y cuidados paliativos en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica: una revisión. *Rev Neurol*. 2017;173:300-7. Disponible en: <http://revcmhabana.sld.cu/index.php/rcmh/article/%20view/1194>
7. Gallardo N, Arantzamendi M, Carvajal A. Revisión narrativa sobre la calidad de vida relacionada con la salud en personas con esclerosis lateral amiotrófica. *Med Paliat*. 2018;25:105-13.
8. Oliver D, Borasio GD, Johnston W. Palliative care in amyotrophic lateral sclerosis from diagnosis to bereavement. 3ª ed. Oxford: Oxford University Press; 2014
9. Ameneiros-Lago E, Carballada-Rico C, Garrido-Sanjuán JA, García Martínez A. Adecuación de las intervenciones clínicas en pacientes con enfermedad avanzada y compleja. Propuesta de algoritmo para la toma de decisiones. *Rev Calidad Asistencial*. 2015;30:38-43. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S1134282X15000093>
10. Bede P, Oliver D, Stodart J, van den Berg L, Simmons Z, O Brannagáin D, et al. Palliative care in amyotrophic lateral sclerosis: a review of current international

guidelines and initiatives. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2011;82:413-8.

11. Rodríguez Artavia A. Aspectos bioéticos de los cuidados paliativos. *Enfermería en Costa Rica*. 2012; 33:32-40.

12. Danel-Brunaud V, Touzet L, Chevalier L, Moreu C, Devos D, Vandoolaeghe S, et al. Ethical considerations and palliative care in patients with amyotrophic lateral sclerosis: A review. *Rev Neurol (Paris)*. 2017;173:300-7.

13. Connolly S, Galvin M, Hardinam O. End-of-life management in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Lancet Neurol*. 2015;14:435-42.

14. Kiernan MC. Palliative care in amyotrophic lateral sclerosis. *Lancet Neurol*. 2015;14: 347-8.

15. Salas Campos T, Rodríguez Santos F, Esteban J, Cordero Vázquez P, Mora Paradina JS, Cano Carmona A.(2010). Spanish adaptation of the revised Amyotrophic Lateral Sclerosis Rating Scale (ALSFRS-r). *Amyotroph Lateral Scler*. 2010;11:475-7.

16. Núñez Olarte JM, Conti Jiménez M, Pérez Aznar C, Sánchez Isac M, Cantero Sánchez N, Solano Garzón ML, et al. Auditoría clínica del manejo de la esclerosis lateral amiotrófica en situación terminal: resultados preliminares. *Med Paliat*. 2013;20:133-2.