

LA ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA

Ana Madrigal Muñoz
Observatorio de la Discapacidad
Instituto de Migraciones y Servicios Sociales

ÍNDICE

1. Concepto de Esclerosis Lateral Amiotrófica.

- A. ¿Qué es la Esclerosis Lateral Amiotrófica?
- B. ¿Cuántos tipos de ELA se conocen?
- C ¿Cuáles son sus síntomas? ¿cómo evoluciona?
- D ¿Cuál es el pronóstico de la esclerosis Lateral Amiotrófica?

2. Datos estadísticos.

3. Datos epidemiológicos.

- A ¿Quién tiene mayor probabilidad de contraer ELA?
- B Epidemiología de la ELA.

4. Causas.

5. Evaluación y diagnóstico.

- A Pruebas diagnósticas.
- B Criterios diagnósticos.
- C Comunicación del Diagnóstico.

6. Tratamientos y Calidad de Vida.

- A Tratamientos de la ELA.
- B Rehabilitación.
- C Apoyo Psicosocial. ¿Cómo ayudar a la familia?
- D Calidad de vida.

7. Principales líneas de investigación.

- A. Causas de la ELA y mecanismos involucrados en su evolución

B. Investigación reciente en España.

8. Recursos Sociales.

9. Movimiento asociativo.

A Movimiento asociativo nacional.

B Movimiento asociativo internacional.

10. Direcciones y enlaces de interés.

11. Bibliografía.

La información que se ofrece es meramente divulgativa. En ningún caso deberá emplearse con fines diagnósticos ni terapéuticos. No pretende sustituir la información de los facultativos. Por otro lado, la información ofrecida podría no ser exhaustiva, exacta o actualizada.

Lo más importante de la Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA)

- La Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) es una enfermedad crónica y degenerativa del Sistema Nervioso, que se caracteriza por la muerte progresiva de las motoneuronas (neuronas implicadas en el movimiento voluntario), centrales y periféricas, produciendo debilidad y atrofia muscular que desemboca en parálisis.
- Se conocen tres tipos de ELA: *Esporádica*, la más frecuente y de causa desconocida, *Familiar*, de carácter hereditario y *Guameña*, típica de la isla de Guam.
- Por ser una enfermedad degenerativa, se produce un agravamiento progresivo de los síntomas, los cuales varían de una persona a otra dependiendo del área cerebral afectada. La ELA afecta, en un principio, al movimiento voluntario de las extremidades superiores e inferiores. Más adelante, aparecen dificultades para alimentarse, masticar y tragar. Las personas afectadas terminan con discapacidades que las hace altamente dependientes para las actividades cotidianas, con un deterioro de la calidad de vida, llegando a precisar ayuda externa, incluso para respirar.
- Aunque tradicionalmente se la haya considerado una enfermedad mortal, hoy en día las personas afectadas con ELA pueden disfrutar de una vida plena durante años.
- La ELA es más frecuente en los hombres que en las mujeres y en las personas mayores de 55 años.
- El diagnóstico parte de la información recogida en la Historia Clínica y a través de Pruebas Neurológicas. Como la ELA comparte con otras enfermedades degenerativas y neurológicas muchos síntomas, se suele llegar a un diagnóstico definitivo descartando otras posibilidades.
- Hoy en día, no se conoce ningún tratamiento que logre la curación definitiva de la ELA, aunque es necesario planificar un programa de rehabilitación individualizado y abordado desde un punto de vista multiprofesional que evite un deterioro excesivo de la calidad de vida de la persona.
- De todos los medicamentos prescritos para la ELA, el Riluzole es el único tratamiento específico que va dirigido a eliminar las posibles causas de la enfermedad y ha demostrado su eficacia para ralentizar, aunque sea lentamente, la evolución de la misma.

La Esclerosis Lateral Amiotrófica en las distintas Secciones Informativas del SID

1. Concepto de Esclerosis Lateral Amiotrófica.

A ¿Qué es la Esclerosis Lateral Amiotrófica?

La Esclerosis Lateral Amiotrófica (en adelante, ELA) es una enfermedad de las neuronas del sistema nervioso (en adelante, SN) encargadas del movimiento voluntario. El SN está formado por células nerviosas que, según su función, se pueden clasificar en neuronas sensoriales, neuronas motoras o motoneuronas e interneuronas. Las *neuronas sensoriales*, son células receptoras o conexiones de receptores que conducen la información desde los órganos de los sentidos al sistema nervioso central (en adelante, SNC). Las *motoneuronas* transmiten la información desde el SNC hasta los músculos encargados del movimiento. Las motoneuronas se dividen, a su vez, en motoneuronas centrales o superiores, que van del cerebro a la médula espinal, y motoneuronas periféricas o inferiores, que llevan las señales nerviosas de la médula espinal a los músculos. Los mensajes van desde el cerebro a la médula espinal, a través de las motoneuronas centrales, y desde este punto, a través de las motoneuronas periféricas, a los músculos que realizan el movimiento. Por último, las *interneuronas* tienen como función conectar dos o más neuronas.

La ELA es una enfermedad crónica y degenerativa, generalmente, de origen desconocido que se caracteriza por la muerte progresiva de las motoneuronas, centrales y periféricas, produciendo debilidad y atrofia muscular que desemboca en parálisis. En un primer momento, los músculos se gastan y, posteriormente, se contraen.

Etimológicamente, esclerosis significa endurecimiento (*skerós* es "endurecimiento patológico" y *osis*, "enfermedad") y hace referencia al estado de la médula espinal en las fases avanzadas de la enfermedad. Lateral significa "al lado" y pone de manifiesto la ubicación del daño en la médula espinal. Por último, el término amiotrófica significa "sin nutrición muscular" y se refiere a la pérdida de señales que los nervios envían normalmente a los músculos.

La ELA es la enfermedad más graves de un grupo de dolencias que tienen síntomas similares y son conocidas como "enfermedades de motoneuronas": la Atrofia Muscular Juvenil o Enfermedad de Kugelberg Welander, la Atrofia Muscular Infantil o Enfermedad de Werdnig Hoffmann, la parálisis bulbar progresiva, la amiotrofia focal benigna, la esclerosis lateral primaria y la atrofia muscular espinobulbar o Enfermedad de Kennedy.

La ELA también se la conoce con otras denominaciones:

- En Estados Unidos, "Enfermedad de Gehrig o Lou Gehrig", en honor del jugador de béisbol que murió en 1941 de esta enfermedad.
- En Gran Bretaña, "Enfermedad de Stephen Hawking", en honor del científico británico que padece esta dolencia.
- "Enfermedad de Charcot".
- "Esclerosis Lateral Amiotrófica con Cuerpos de Poliglucosano".

[Volver al Índice](#)

B ¿Cuántos tipos de ELA se conocen?

Actualmente, se conocen tres tipos de ELA:

1. Esporádica. Es la ELA más frecuente, que afecta al 90% de las personas con esta enfermedad. Se caracteriza porque se desconoce la causa de la misma y porque las personas afectadas no tienen ningún familiar con ELA.
2. Familiar. La ELA, en este caso, tiene un componente hereditario.
3. Territorial o Guameña. Se describe por la elevada incidencia de la enfermedad en la isla de Guam, en el Pacífico.

No se trata de una enfermedad contagiosa, afecta a personas entre 40 y 70 años, aunque existen casos de personas más jóvenes, con ligero predominio de varones.

[Volver al Índice](#)

C ¿Cuáles son sus síntomas? ¿cómo evoluciona?

La ELA se manifiesta de forma distinta en cada persona. Suele comenzar con calambres musculares durante la noche, debido a la contracción espontánea de los músculos, y va acompañada de otros síntomas, como debilidad, atrofia muscular, reflejos desmesurados o dificultades de coordinación en alguna de las extremidades. Los primeros síntomas pueden ser tan vagos que pasen inadvertidos. La enfermedad evolucionará de forma asimétrica, es decir, de manera distinta en cada zona corporal. Además de la disminución de la movilidad, pueden aparecer síntomas emocionales (lloros, risas inapropiadas, respuestas emocionales desproporcionadas a la afectación física), síntomas que no deben confundirse con ningún problema psiquiátrico.

A continuación se ofrece un esquema de la evolución de los síntomas:

⇒ *Comienzo.*

- Sensación de cansancio general.
- Debilidad muscular de un brazo o una pierna.
- Calambres.
- Pequeños temblores bajo la piel (fasciculaciones).
- Dificultades en la coordinación de movimientos (ataxia): Tropiezos, tambaleos, etc.
- Problemas de destreza: dificultades para realizar tareas que requieren cierta habilidad manual, como abrocharse un botón.
- Exageración de los reflejos (hiperreflexia).
- Voz nasal, debido a la afectación de los músculos del habla (músculos fonatorios).

⇒ *Evolución.*

La debilidad muscular afecta, de manera más acusada, a las manos y los pies. Esto se manifiesta en los siguientes síntomas:

- Dificultades al caminar.
- Limitaciones en las actividades de la vida diaria (lavarse, vestirse, etc.).
- Extensión de la parálisis a los músculos del cuello y del tronco.
- Problemas de articulación que dificultan el habla (disfasia).
- Dificultades al tragar (disfagia) y para masticar, con riesgo a atragantarse.
- Problemas al respirar. En etapas avanzadas, pérdida de la capacidad de respirar con autonomía, por lo que se precisa un respirador artificial.
- Incremento del riesgo de neumonías.
- Risas y llantos inadecuados, debido a la rigidez muscular (espasticidad) y no porque exista una alteración psicológica.

Si se tiene en cuenta la ubicación de las motoneuronas afectadas al inicio de la enfermedad, se obtiene otra clasificación de la ELA:

1. ELA de inicio Espinal. Afecta, en un primer momento, a las motoneuronas de la médula espinal que se manifiesta en problemas de motricidad de los miembros superiores e inferiores.
2. ELA de inicio Bulbar. Afecta, en un primer momento, a las motoneuronas del tronco cerebral, provocando problemas del habla y al tragar. Es más frecuente entre las mujeres y comienza a una edad más tardía.

Según la forma en que comienza y evoluciona, se distinguen tres formas clínicas:

1. Común. Se inicia en una extremidad superior.
2. Pseudopolineurítica. Se inicia en una extremidad inferior. La agravación de los síntomas se produce lentamente, es decir, puede durar años, aunque haya períodos de estabilidad.
3. Bulbar. Los problemas del habla, para tragar, la salivación excesiva y el aumento de las mucosidades aparecen desde el inicio. La enfermedad evoluciona con rapidez ([ver más arriba](#)).

La ELA no afecta a las siguientes facultades:

- Intelectuales y mentales.
- Sensoriales (vista, oído, olfato o gusto).
- El control de esfínteres de la vejiga o el recto.
- La función sexual.
- Las funciones musculares automáticas (corazón, intestinos, etc.).
- Los músculos del ojo.
- La ELA, por sí misma, no produce dolor, aunque la presencia de calambres y la pérdida de movilidad provocan cierto malestar que puede mejorar con rehabilitación o medicación.

[Volver al Índice](#)

D ¿Cuál es el pronóstico de la Esclerosis Lateral Amiotrófica?

Por ser una enfermedad degenerativa, la ELA se caracteriza por el agravamiento progresivo de los síntomas, que desemboca en una discapacidad. A medida que van muriendo las motoneuronas, se van debilitando los músculos que éstas controlan hasta que dejan de funcionar y se produce la parálisis de los mismos. En las primeras etapas, la ELA afecta a los músculos encargados del movimiento voluntario (piernas, brazos y otras zonas corporales) y, más adelante, al fallar los músculos del diafragma y de la caja torácica, se pierde la capacidad de respirar, precisando ventilación respiratoria asistida.

En los casos más graves, aproximadamente la mitad de los casos, la persona afectada fallece entre dieciocho meses y tres años después del diagnóstico a causa de los problemas respiratorios: insuficiencia respiratoria o neumonía por aspiración. El resto vive más de cinco años y, además, un 10%, aproximadamente, más de diez años. Se han encontrado casos de personas que llevan conviviendo con la ELA más de treinta años. En este sentido, se ha comprobado la relación de la edad de inicio y el tiempo de supervivencia: cuanto mayor es la persona que enferma, menor es el tiempo que vive. La muerte sobreviene, generalmente, sin dolor, cuando la persona está dormida. El fallo respiratorio se produce por la acumulación de bióxido de carbono que causa somnolencia.

La calidad de vida y posibilidades de supervivencia ha mejorado con el uso de la ventilación respiratoria asistida, la atención de las necesidades alimenticias y el cuidado de las infecciones. Hoy en día, las personas afectadas con ELA pueden disfrutar de una vida plena durante años.

Aunque no sea lo habitual, en algunos casos puede haber una remisión de los síntomas o un estancamiento de la enfermedad.

[Volver al índice](#)

2. Datos Estadísticos.

Según la *Encuesta sobre Discapacidades, Deficiencias y Estado de Salud*, realizada en 1999 por el INE, IMSERSO y Fundación ONCE, la distribución por edades y géneros de la esclerosis Lateral Amiotrófica, es la reflejada a continuación. Lamentablemente las cifras están unidas a las de la Esclerosis Múltiple, entidad que nada tiene que ver con la ELA, salvo en el nombre.

Personas con Esclerosis en España de 6 y más años.

| | Hombres | Mujeres | Total |
|-----------------|---------------|---------------|---------------|
| De 6 a 24 años | 2.001 | 727 | 2.728 |
| De 25 a 44 años | 4.826 | 6.597 | 11.423 |
| De 45 a 64 años | 5.695 | 11.877 | 17.573 |
| De 65 a 79 años | 6.258 | 13.596 | 19.854 |
| 80 años y más | 1.816 | 6.024 | 7.840 |
| TOTAL | 20.596 | 38.821 | 59.418 |

Fuente: INE-IMSERSO-Fundación ONCE, 1999

Según algunas fuentes, en España hay 4.000 españoles con ELA.

[Volver al índice](#)

3. Datos Epidemiológicos.

A ¿Quién tiene mayor probabilidad de contraer ELA?

- Es más frecuente entre los varones (la razón hombre/mujer es 3 hombres/2 mujeres), aunque a partir de los sesenta años, se igualan las diferencias.
- La edad media de inicio es a los 55 años, aunque al 80% se le manifiesta la ELA entre los 40 y 70 años.
- Se manifiesta por igual en todas las razas y etnias.

[Volver al Índice](#)

B Epidemiología de la ELA.

La epidemiología es la ciencia que estudia los patrones de una enfermedad teniendo en cuenta diversos factores, como las variaciones geográficas, demográficas, genéticas, socioeconómicas, etc.

En epidemiología, se utilizan los parámetros de incidencia y prevalencia:

- Incidencia. Es el número de casos nuevos en un período de tiempo determinado, generalmente, un año por cada 100.000 habitantes. La ELA es una enfermedad rara. La aparición de la enfermedad es, aproximadamente, dos casos por cada 100.000 habitantes al año.
- Prevalencia. Es el número de personas afectadas en un período de tiempo por cada 100.000 habitantes. En el mundo, la prevalencia es de seis casos por cada 100.000 habitantes. Por su parte en España la prevalencia es de 1/100.000 habitantes, lo que significa que unos 40.000 españoles vivos desarrollarán ELA.

Además, se estima que en España cada año se diagnostican 900 casos nuevos de ELA, es decir, de dos a tres casos diarios. Hoy en día, el número total de personas afectadas asciende a las cuatro mil en España.

4. Causas.

Actualmente, se desconoce la causa o causas que desencadenan la ELA, aunque existen diversas hipótesis que intentan explicar el origen de esta enfermedad. Estas hipótesis se caracterizan por poner el acento en determinados factores (genéticos, ambientales, alteraciones en el metabolismo, etc.), aunque la explicación que va adquiriendo mayor aceptación es la que afirma que la ELA es el resultado de la combinación de varios factores. La investigación de las causas de la enfermedad es de vital importancia de cara a la prevención, diagnóstico y tratamiento de esta dolencia. Las hipótesis que intentan explicar el origen de la ELA son las siguientes:

⇒ *Mecanismos Genéticos.*

Un 10% de los casos de esclerosis lateral amiotrófica es hereditario (ELA Familiar). Parece ser que se trata de una herencia autosómica, es decir, que no está ligada al sexo, y dominante, por lo que se requiere la imperfección (mutación) en un único gen para desarrollar ELA, esto quiere decir que si una persona tiene ELA hereditaria, sus hijos tendrá una probabilidad del 50% de heredar el gen defectuoso y, por tanto, sufrir la enfermedad.

Dentro de las hipótesis genéticas, la teoría que cobra más fuerza es la que hace referencia al gen SOD-1, situado en el cromosoma 21, que se encarga de codificar la enzima “súper óxido dismutasa Cu-Zn” y controlar el metabolismo del oxígeno. En 1993 se descubrió el gen SOD-1. Aunque pocas personas con ELA tienen este gen imperfecto, su mutación produce una enfermedad similar a la ELA esporádica. Se dispone de evidencia científica, de estudios con roedores, sobre la intervención del metabolismo del oxígeno en el desarrollo de una enfermedad similar a la ELA.

⇒ *Factores Ambientales.*

Esta hipótesis surgió a la luz de la elevada incidencia de ELA en la Isla de Guam en el Pacífico. Para verificar esta hipótesis, se estudiaron, entre otros factores ambientales, las pautas alimenticias. Se observó que las personas de la zona estudiada se caracterizaban por un estado carencial en calcio y niveles elevados de aluminio, estado ocasionado por un

aminoácido presente en una harina típica de la alimentación en la isla. Las modificaciones en la dieta y de medicamentos redujeron la incidencia de ELA en esta zona hasta alcanzar niveles similares a los de otras áreas del mundo. Además, la utilización de modelos animales, en los que se provocaron altos niveles de aluminio y bajos de calcio, suscita un síndrome similar a la ELA.

En cualquier caso, todavía no se hay evidencia que permita relacionar la ELA esporádica y los factores ambientales, si bien los datos epidemiológicos parecen apuntar en esta dirección.

⇒ *Alteraciones en el Metabolismo.*

Según esta hipótesis, la ELA se produce por un exceso de Glutamato. Éste es un aminoácido esencial, necesario para la transmisión de los impulsos nerviosos, que si se sobrepasan ciertos niveles, pueden dañar las motoneuronas. Niveles extremos de Glutamato originan la entrada excesiva de calcio en la célula, interrumpiendo muchas de las funciones celulares.

En la ELA se ha observado una alteración en el metabolismo del Gluamato, que podría deberse al transporte inadecuado de esta sustancia lejos de las células nerviosas, al finalizar el envío de señales.

⇒ *Hipótesis de los Radicales Libres.*

La ELA se produce, según esta hipótesis, por un exceso de radicales libres. Las células liberan unos metabolitos tóxicos en forma de radicales libres, que destruyen el oxígeno que la célula utiliza para luchar contra la enfermedad. Las mutaciones del gen SOD-1 (*véase factores genéticos*) produciría un exceso de radicales libres, causa del daño cerebral debido a la destrucción de la motoneurona.

⇒ *Hipótesis Inmunológica.*

El Sistema Nervioso es el responsable de la respuesta inmunológica que se produce ante la lesión de las neuronas. La respuesta puede ser reparadora, eliminando las células destruidas, o producir un daño celular.

La ELA sería la consecuencia de una respuesta inmunológica inadecuada.

⇒ *Deficiencia del Factor Neurotrófico.*

Estudios realizados en roedores y humanos han demostrado que los factores neurotróficos participan, en gran medida, en el crecimiento y mantenimiento de las motoneuronas. Se han llevado a cabo ensayos clínicos para indagar si determinados factores neurotróficos (CNTF,

BDNF) retrasan la progresión de la ELA, sin que se hayan encontrado resultados definitivos que confirmen la hipótesis.

⇒ *Alteración del Metabolito de los Neurofilamentos.*

La ELA se produciría por una alteración de los neurofilamentos, es decir, de las proteínas responsables del mantenimiento de la estructura de la neurona. En las motoneuronas afectadas, los neurofilamentos se acumularían en la cola de la célula, impidiendo la transmisión celular.

⇒ *Defectos en las Mitocondrias.*

Las mitocondrias se encuentran en las células y están encargadas de la producción de energía. La actividad que realizan las mitocondrias se relaciona con la producción de radicales libres que dañan la célula.

⇒ *Anomalías en el Sistema Inmune.*

En muchos trastornos del sistema nervioso, se produce una alteración del sistema autoinmune. Basándose en este dato, se cree que la ELA se produce porque los anticuerpos atacan, por equivocación, los propios tejidos y, por ello, dañarían las neuronas motoras, interfiriendo en la transmisión de las señales desde el cerebro hasta los músculos.

⇒ *Virus y otros Agentes Infecciosos.*

Esta hipótesis ha sido defendida durante varias décadas, si bien aún no se ha podido identificar el agente causante de la ELA. Esta tesis defiende que la degeneración de las células nerviosas se produciría por la intervención de un virus. Así, el VIH (virus de inmunodeficiencia humana), responsable del SIDA, causa, en algunos casos, un síndrome similar a la ELA, y que mejora cuando se trata con fármacos antivirales.

Otros virus y agentes infecciosos que se están investigando son: el ecovirus, el virus de la poliomelitis, las bacterias responsables de la enfermedad de Lyme o los priones.

⇒ *Toxinas.*

Los metales pesados, el plomo, el mercurio o el arsénico pueden atacar el sistema nervioso y dañar las células nerviosas. Se han apreciado determinadas situaciones en las que las personas estaban expuestas a estas sustancias: contacto con pesticidas, antiguos combatientes de la Guerra del Golfo, etc.

5. Evaluación y Diagnóstico.

Actualmente, no se dispone de ninguna prueba específica para diagnosticar la ELA, aunque las señales de deterioro de las motoneuronas en una extremidad pueden ser un indicio a tener en cuenta.

La ELA comparte con otras dolencias muchos de sus síntomas, así como su naturaleza degenerativa (distrofias musculares, atrofia muscular bulbar, atrofia muscular espinal, miastenias, etc.). Salvo en los casos en los que se dispone de evidencia de su origen genético, su diagnóstico sólo se consigue después de descartar otras enfermedades mediante las pruebas diagnósticas.

La evaluación parte de una *historia clínica* en la que se recogen datos sobre los antecedentes familiares, los síntomas, el estado general de salud, etc. El médico de cabecera, cuando detecta indicios de una posible ELA, prescribirá un detallado *examen neurológico* que conduzca a un diagnóstico definitivo.

En conclusión, al diagnóstico se llega cuando se dispone de evidencia de daño de las neuronas motoras centrales y periféricas que no puedan atribuirse a otras causas.

A Pruebas Diagnósticas.

⇒ *Estudio Genético.*

El estudio genético es eficaz cuando la ELA es de tipo familiar, según se deduce de los antecedentes recopilados en la historia clínica, y, por tanto, la enfermedad tiene un carácter hereditario.

⇒ *Electromiograma (EMG).*

El EMG mide las señales que van de los nervios a los músculos y la actividad eléctrica de estos últimos, para determinar si el patrón encontrado es congruente con el de la ELA. Si esto es así, se realizarán otras pruebas que confirmen el diagnóstico.

⇒ *Velocidad de Conducción de los Nervios.*

Determinadas anormalidades en la velocidad de conducción nerviosa pueden ser indicio de otras dolencias, como una neuropatía periférica o de una miopatía, y, por tanto, tras esta prueba, se podrá descartar la ELA.

⇒ *Resonancia Magnética Nuclear.*

Con la Resonancia Magnética Nuclear, se obtienen imágenes muy detalladas del cerebro y la médula espinal. Las personas con ELA suelen presentar imágenes anormales. Además, esta prueba puede revelar la presencia de un tumor en la médula espinal, un disco herniado en la zona cervical, entre otras dolencias.

⇒ *Extracción del Líquido Cefalorraquídeo mediante Punción Lumbar.*

Se extrae líquido de la médula espinal, tras anestesiar e introducir una aguja por la espalda. Posteriormente, la persona debe permanecer acostada durante unas horas y precisa de un tiempo para recuperarse.

⇒ *Otras Pruebas Diagnósticas.*

Biopsia Muscular.

Se toma una pequeña muestra del músculo con anestesia local. Esta prueba se lleva a cabo cuando existe la sospecha de una miopatía.

Análisis de Sangre y de Orina.

Los análisis de sangre y de orina no sirven para lograr un diagnóstico certero de la ELA, aunque son eficaces para descartar otras enfermedades.

[Volver al índice](#)

B Criterios diagnósticos.

La semejanza de los síntomas de la Esclerosis Lateral Amiotrófica y de otras enfermedades neuromusculares explica que sólo se llegue al diagnóstico después de un largo período de tiempo en el que se pasa por diversos médicos y especialistas hasta que se logra a un dictamen certero. Para que se pueda diagnosticar ELA, se deben cumplir los siguientes criterios:

⇒ *Criterios de inclusión.*

Para poder realizar un diagnóstico de ELA es necesaria la presencia de los siguientes signos:

- Degeneración de la motoneurona inferior o periférica (MNI), según criterios clínicos y electrofisiológicos. Los síntomas de la destrucción de la motoneurona son los siguientes:
 - Debilidad muscular.
 - Atrofia muscular.
 - Pequeños temblores bajo la piel (fasciculaciones).

- Degeneración de la motoneurona superior o central (MNS), según examen neurológico, cuyos síntomas son:
 - Reflejos exagerados (hiperreflexia).
 - Contracciones rítmicas e involuntarias de un músculo o grupo muscular por la extensión brusca y pasiva de los tendones.
 - Rigidez de los músculos (espasticidad).
 - Pérdida de reflejos cutáneos abdominales.

- Degeneración progresiva de los síntomas y signos en la región afectada o la progresión a otras regiones.

⇒ *Criterios de exclusión.*

Se debe descartar la evidencia de cualquier otro proceso que puedan explicar los signos de degeneración de la motoneurona inferior o superior, así como los signos clínicos y neurológicos observados.

⇒ *Niveles de certeza diagnóstica.*

Los niveles de certeza diagnóstica se establecen a partir de la evidencia clínica de signos de MNS y MNI en cuatro regiones: Bulbar, Cervical, Torácica y Lumbar.

1º. ELA Clínicamente Definida.

Si se encuentra evidencia de signos de MNS y MNI en, al menos, tres regiones.

2º. ELA Clínicamente Probada, apoyada por laboratorio.

Si se encuentra evidencia de signos de MNS y MNI en una sola región, o signos MNS en una región y de MNI en dos regiones, siempre y cuando se haya excluido otras causas en laboratorio y por medio de neuroimágenes.

3º. ELA Clínicamente Posible.

Si se encuentra evidencia de signos de MNS y MNI en una sola región, o signos MNS en dos o más regiones, siempre que se hayan descartado otras dolencias.

3º. ELA Clínicamente Sospechosa.

Se trata de un síndrome puro de MNI cuyas características clínicas no permiten considerar la posibilidad de ELA para que la persona sea incluida en un ensayo terapéutico.

[Volver al Índice](#)

C. Comunicación del Diagnóstico.

El médico no comunicará el diagnóstico hasta que no cuente con la confirmación del neurólogo de que existe evidencia de daño en las motoneuronas y se cumplen los criterios diagnósticos. La información se ofrecerá teniendo en cuenta las características del paciente. Si se trata de una persona adulta, se deben tener en cuenta sus derechos a conocer el diagnóstico y a tomar decisiones sobre los tratamientos e intervenciones a los que se someterá.

La forma en que se informe acerca del diagnóstico puede influir en el estado psicológico y emocional de la persona afectada y, por, tanto, en el modo de enfrentarse al futuro. Se recomienda denominar la enfermedad por su nombre (Esclerosis Lateral Amiotrófica), explicando su naturaleza degenerativa. Es conveniente subrayar los aspectos positivos y la circunstancia de que no existen dos personas afectadas con los mismos síntomas. A la hora de exponer las posibilidades terapéuticas, se debe informar con claridad sobre su efectividad real, los posibles efectos secundarios, las terapias alternativas y las líneas de investigación.

En el proceso de comunicación del diagnóstico, se deben cumplir los siguientes objetivos:

- No negarle al paciente ninguna información que solicite.
- No imponerle información que no desea oír.
- Tener en cuenta las reacciones del paciente ante la información suministrada.

Una vez comunicado el diagnóstico, se recomienda buscar una segunda opinión que lo confirme o lo descarte.

[Volver al Índice](#)

6. Tratamientos y Calidad de Vida.

A Tratamientos de la ELA.

Aunque aún no se dispone de un tratamiento específico que cure la ELA, hay que huir de los juicios negativos según los cuales “no se puede hacer nada por las personas con Esclerosis Lateral Amiotrófica”. La intervención sobre esta dolencia se debe abordar desde tres grandes frentes:

- Apoyo para superar la discapacidad.
- Tratamiento de las disfunciones motrices.
- Tratamiento de los síntomas.

Para llevar a cabo esta tarea, la ELA se debe tratar desde un enfoque multidisciplinar, que supone la coordinación de los distintos médicos (general, neurólogo, neumólogo, etc.), personal de enfermería y otros especialistas que puedan intervenir.

En cualquier caso, hay que evitar siempre la automedicación y seguir escrupulosamente las indicaciones del médico.

⇒ *Rilutek® (Riluzole).*

Este medicamento es el único que busca actuar sobre las causas de la ELA. Se caracteriza por bloquear el glutamato (*ver hipótesis de las*

alteraciones del metabolismo) y su eficacia reside en que ralentiza, aunque de manera no llamativa, el progreso de la enfermedad. En junio de 1996 la Comisión Europea autorizó su comercialización.

⇒ *Creatina.*

Se trata de un nutriente natural que se encuentra en la carne y en otros alimentos, que puede actuar como antioxidante. El estudio de la creatina en animales ha demostrado su eficacia para prolongar la vida de los roedores cuando se le suministra esta sustancia. Dado que la creatina y el Riluzole actúan de forma diferente, se pueden tomar simultáneamente. Estudios recientes apuntan a que la combinación de ambos medicamentos podría mejorar las expectativas de las personas afectadas de ELA.

En cualquier caso, hay que tener en cuenta que los suplementos de creatina pueden tener efectos adversos, como una retención de líquidos que incremente el peso corporal.

⇒ *Ventilación Mecánica a Domicilio (VMD).*

En las fases avanzadas de la ELA, la persona precisará de asistencia artificial para poder respirar. La VMD es un dispositivo con una mascarilla que suministra aire o volumen corriente, adaptando la frecuencia de emisión al tiempo de inspiración y espiración del paciente. En la VMD no invasiva se utiliza una mascarilla nasal.

La VMD no invasiva está indicada cuando la persona....

- *Está consciente.*
- *Es capaz de toser eficazmente.*
- *Su ELA progresa lentamente.*
- *Conserva cierto grado de autonomía.*
- *Está muy motivada y con muchas ganas de vivir.*
- *Conserva la capacidad de comunicarse y de desarrollar algunas de las actividades cotidianas.*

Algunos autores recomiendan la VMD desde las primeras fases de la ELA, con el fin de que la persona afectada se vaya familiarizando con el

dispositivo y se prepare para cuando realmente sea necesario. Sin embargo, otros autores prefieren esperar a que la persona tenga las primeras manifestaciones de insuficiencia respiratoria. Se recomienda un ensayo previo cuando los métodos no invasivos aún son posibles. Durante un período de prueba, la persona podrá adquirir experiencia práctica, comprobar la eficacia de la VMD y verificar hasta qué punto que lo puede soportar.

Pueden producirse problemas por un mal drenaje de las secreciones, cuando hay afectación bulbar progresiva. En este caso, se aconsejan los métodos de tos asistida y drenaje de las secreciones.

La introducción de la ventilación mecánica implica una gran carga para la familia. Ésta debe ser informada de las expectativas supervivencia y la calidad de vida esperada, para evitar que, más adelante, surjan sentimientos de frustración y tristeza, que pueden empeorar la enfermedad acelerando el proceso degenerativo.

⇒ *Traqueotomía o Traqueostomía.*

Consiste en practicar una incisión en la traquea para formar una abertura por la que se introduce un tubo. Está indicada en los siguientes casos:

- Existen problemas importantes de limpieza de secreciones.
- Tos ineficaz.
- Resultados insatisfactorios con la VMD.
- El tiempo libre de ventilación mecánica es muy limitado.

⇒ *Medicamentos Sintomáticos.*

El médico que está tratando a la persona afectada de ELA puede prescribir una serie de medicamentos para aliviar las molestias y dolores (calambres musculares, espasmos, insomnio, etc.). Es imprescindible evitar la automedicación pues hay fármacos que pueden ser perjudiciales para esta enfermedad. Por ejemplo, los sedantes y tranquilizantes pueden causar dificultades en la respiración.

Se recomienda una serie de medicamentos que, pese a no haberse demostrado científicamente su eficacia, pueden actuar como antioxidantes (por ejemplo, las vitaminas E y C).

⇒ *Otros.*

Factores Neurotróficos.

Se trata de suministrar las proteínas encargadas del mantenimiento y la maduración de la neurona, retardando el proceso de degeneración de la motoneurona.

Minociclina.

Es un antibiótico que se suele prescribir para el tratamiento de la acné y que tiene propiedades antiinflamatorias. El estudio con roedores ha demostrado su eficacia para retrasar el inicio y la progresión de la enfermedad.

Neurotín® (Gabapentina).

Se trata de un medicamento, comercializado en España, que está indicado para tratar la epilepsia. Actúa como antiglutamato, de manera similar al Riluzole.

Coenzima Q 10 (CoQ10).

En un estudio reciente, se demostró la eficacia de dosis de 100 mg/3 veces/día de CoQ10 en pacientes con distrofias musculares.

Selenio.

El Selenio contribuye a la producción de Glutathione, que es una enzima que actúa como un antioxidante natural. La administración conjunta de este mineral y vitamina E mejoran los síntomas de la distrofia muscular (la fuerza, el caminar, la capacidad de levantarse desde la posición de sentado, etc.).

[Volver al índice](#)

B. Rehabilitación.

La rehabilitación de las personas con ELA se debe abordar desde una perspectiva multiprofesional que cuente con la intervención del neurólogo, el médico rehabilitador, el fisioterapeuta, el logopeda, el dietista, el neumólogo, etc. La planificación del programa de

rehabilitación se debe hacer de forma individualizada, teniendo en cuenta las características de la ELA en cada persona concreta.

Los objetivos generales que persigue el programa de rehabilitación son los siguientes:

- Educación sanitaria.
- Prevención de deformidades.
- Uso sensato de la energía.
- Normalización del tono muscular.
- Mantenimiento de los mecanismos posturales normales.
- Mejora de la coordinación, equilibrio y estímulo de la marcha.
- Mantenimiento de la amplitud articular.
- Estímulo de toda experiencia sensitiva.
- Ergonomía postural en cada fase de la enfermedad (la ergonomía es el estudio de datos biológicos y tecnológicos aplicados a problemas de mutua adaptación entre el hombre y la máquina).
- Integración de los ejercicios en Asistencia Ventilatoria Domiciliaria.
- Apoyo psicológico.

⇒ *Técnicas de Rehabilitación.*

Técnicas del concepto Bobath.

Las técnicas del concepto Bobath se basan en los conocimientos aportados por la neurofisiología, especialmente, los que hacen referencia a la plasticidad o capacidad de modificación del SNC. Los tratamientos de fisioterapia buscan la normalización del tono muscular, que, en el caso de la ELA, está alterado a causa de la degeneración de las motoneuronas. Para lograrlo, se entrenan las posturas capaces de disminuir el tono muscular y aquellas que facilitan los movimientos deseados: mayor equilibrio de pie, movimientos activos e individuales de brazos y piernas, etc.

Fundamentos del Concepto Bobath.

- *Mejorar la calidad del movimiento.*
- *Buscar resultados de larga duración.*

- *El programa se planifica específicamente para cada persona.*
- *El paciente debe ser visto y tratado como un todo.*

Las Técnicas del Concepto de Bobath son recomendables cuando el paciente da muestra de debilidad y tiene síntomas de espasticidad.

Técnicas de Facilitación Neuromuscular Propioceptiva del Método Kabat (FNP).

Se basan en el principio de que todo acto motor es una elaboración del SNC, en respuesta a una múltiple información sensitivo - motora simultánea y secuencial, de manera que puede influirse o modificarse mediante diversos estímulos táctiles, auditivos, visuales, etc.

Primeramente se fatiga al músculo para relajarlo. Al estirarlo, se contraen los músculos contrarios (antagonistas) causando algo conocido como inhibición recíproca, que hace que se relajen estos músculos.

Masoterapia (Masajes).

Consiste en masajear el músculo para eliminar las sustancias sobrantes y facilitar la irrigación, así como la reposición en caso de contractura muscular.

Ejercicios de coordinación de Frenkel.

Consisten en una serie de ejercicios que buscan estimular las capacidades musculares conservadas con el objetivo de evitar su empeoramiento progresivo y, en su caso, conseguir una mejoría. Los ejercicios deben empezar con movimientos muy simples y progresar gradualmente hasta los más complicados.

Hidroterapia y Natación.

La hidroterapia es el tratamiento de todo o partes del cuerpo con agua a distintas temperaturas. La presión del agua y los baños, solos o con determinados productos, favorecen el metabolismo, actuando sobre el sistema nervioso y la circulación sanguínea.

Efectos de la Hidroterapia.

- *La aplicación breve de agua fría actúa como tónico.*
- *La aplicación prolongada de agua fría actúa como sedante.*
- *La aplicación de agua tibia actúa como sedante y relajante.*
- *La aplicación breve de agua caliente actúa como sedante y relajante, descongiona el organismo y el tono muscular.*
- *La aplicación prolongada de agua caliente descongiona el cuerpo, relajándolo en su totalidad.*

Los ejercicios de natación en pacientes con ELA deben practicarse siempre bajo supervisión médica.

Drenaje Postural y Terapia Percutiva.

Se trata de técnicas destinadas a eliminar las secreciones por acción de la gravedad hacia los bronquios mayores (traquea) hasta lograr expulsarlas mediante la tos. En el drenaje postural, se mantiene al paciente en determinadas posturas durante un período de tres a cinco minutos. En la terapia percutiva, además, se dan unos golpecitos rítmicamente y con las manos huecas. En ambos casos, se debe evitar que el paciente esté recién comido.

Cinesiterapia Activa Resistida

La cinesiterapia es la terapia basada en el movimiento. Puede ser activa, si requiere la participación del paciente, o pasiva, relajada o forzada. La cinesiterapia tiene efectos positivos sobre el sistema cardiovascular, respiratorio y muscular. En este caso, facilita la conducción de impulsos nerviosos a través de la motoneurona.

Con la Cinesiterapia Activa Resistida.....

- *Se vencen resistencias externas que obstaculizan o impiden el movimiento.*
- *Se produce mayor tensión muscular, aumentando la fuerza y el volumen muscular.*
- *Se aplica peso cada vez mayor de forma progresiva.*
- *Las repeticiones del ejercicio no deben ser muchas y han de realizarse de forma espaciada para lograr una buena recuperación.*
- *Puede realizarse manualmente o por medio de instrumental (circuito de poleas, muelles, resortes, etc.).*

⇒ *Terapia Ocupacional y Ayudas Técnicas.*

La Terapia Ocupacional supone el tratamiento y adiestramiento del paciente de modo que alcance su máxima capacidad y autonomía para realizar una vida lo más normalizada e independiente posible. Se trata a la persona desde el punto de vista físico, psíquico, social y laboral, optimizando la capacidad del paciente, minimizando sus déficits y teniendo en cuenta su forma de vida y el entorno socio-familiar que le rodea. El terapeuta ocupacional también ofrece información y asesoramiento sobre las ayudas técnicas y aparatos de ortesis más adecuados para compensar las áreas funcionales afectadas. Entre los objetivos que se persiguen con la terapia ocupacional destacan los siguientes:

- Mantener el funcionamiento de las manos. Se dispone de una gran variedad de ayudas técnicas que pueden suplir los problemas en la utilización de las manos: utensilios para comer, instrumentos para escribir, para vestirse con autonomía, etc.
- Mantener la movilidad. Pese a que la ELA afecta a la movilidad de casi todos los músculos, las ayudas técnicas existentes pueden compensar las discapacidades que afectan las posibilidades de

caminar. En las primeras fases de la enfermedad, puede ser suficiente ayudarse de un bastón o de una muleta. Para evitar caídas por inestabilidad, será conveniente utilizar una ortesis tobillo-pie o andadores, según las necesidades de cada persona. Posteriormente, para cuando se ha perdido la capacidad de caminar incluso con ayuda, se pueden utilizar sillas de ruedas. Generalmente, al principio, la silla de ruedas se utiliza para trayectos largos fuera del domicilio. Las sillas de ruedas pueden ser manuales o eléctricas. Las primeras se clasifican en tres categorías según el tamaño de las ruedas traseras. Las de ruedas grandes son adecuadas para largos trayectos, las pequeñas para utilizarla dentro de casa y las de ruedas de tamaño medio, para ambos entornos. Con independencia del modelo elegido, es recomendable que la silla disponga de un respaldo alto y de un reposacabeza. En este sentido, se dispone de modelos reclinables, adecuados para disminuir la presión y evitar irritaciones o daños en la piel. Por su parte, las sillas de ruedas eléctricas son las que permiten un mayor grado de autonomía dentro y fuera del hogar.

- Mantener la comunicación. Con el transcurso del tiempo, a consecuencia de la ELA, se debilitan la musculatura de la boca y la garganta, encargada de controlar el habla y generar la presión que mueve el aire por encima de las cuerdas vocales. Es necesario que la persona afectada acuda a un logopeda o foniatra que estimulen las capacidades de comunicación. Más adelante, podrá utilizar un dispositivo electrónico que sustituya el habla. Existen en el mercado una gran variedad de ayudas técnicas para facilitar la comunicación de las personas con problemas del habla. Estos productos varían en una gama que va desde los más sencillos y económicos (tableros de comunicación, alfabéticos o silábicos), a otros más sofisticados que compensan discapacidades específicas. Los comunicadores que funcionan por batería o a través de la red eléctrica permiten una comunicación más fluida, pues se teclean mediante un pulsador con un dedo, la mano el codo y, en definitiva, cualquier parte del cuerpo con la que se pueda llevar a cabo un movimiento voluntario, como los comunicadores Canon y Lighthriter. El programa HANDS OFF, además de la comunicación, facilita el acceso a cualquier función del ordenador. La elección de uno u otro tipo de dispositivo es una decisión personal, aunque existen una serie de factores que pueden influir en la opción final:

- El consejo del logopeda y el terapeuta ocupacional.

- El nivel de entrenamiento necesario y la complejidad del sistema.
 - El coste del producto.
 - La facilidad del transporte.
 - La flexibilidad.
 - La velocidad de comunicación.
 - La capacidad de memoria.
- Facilitar la toma de alimentos y bebidas. El deterioro de los músculos encargados de masticar, mover los alimentos hacia la parte posterior de la boca hacen que el comer y el beber se conviertan en actividades menos placenteras, más peligrosas y requieran más tiempo, aunque los mayores problemas se deben a los riesgos de atragantamiento y de aspiración (inhalación de comida o líquido hacia los pulmones en vez de dirigirlos desde el esófago hasta el estómago). La solución a estos problemas es la implantación de un tubo gástrico, que se suele llevar a cabo percutáneamente, es decir, por medio de un endoscopio a través de la piel.

Los terapeutas ocupacionales recomiendan entrenarse en la utilización de las ayudas técnicas antes de que el deterioro de las capacidades funcionales dificulte su aprendizaje.

⇒ *Tratamientos de Foniatría y Logopedia.*

La Foniatría es una especialidad médica que se ocupa del estudio, diagnóstico y tratamiento de las alteraciones de la voz, el habla, el lenguaje y la audición, esta última en los aspectos implicados en la comunicación. La foniatría utiliza los conocimientos anatómicos, fisiológicos, diagnósticos y terapéuticos de la Otorrinolaringología, así como las aportaciones de otras especialidades médicas (neurología, psicología, ...) y no médicas (lingüística, fonética, ...).

Profesionales trabajan en el campo de la Foniatría.

- **Foniatra.** Es el médico especialista en Foniatría. Se ocupa de la prevención, diagnóstico y tratamiento de las patologías de la voz, habla, lenguaje y audición.

- **Psicólogo del lenguaje.** Valora desde el punto de vista psicológico al paciente remitido por el médico foniatra y participa en la orientación terapéutica y tratamiento psicológico del enfermo.
- **Logopeda.** Elabora y lleva a cabo el programa de rehabilitación, siguiendo la orientación terapéutica marcada por el médico foniatra y el resto de los profesionales implicados.

Tratamientos de Foniatria y Logopedia.

Los tratamientos de foniatria y logopedia suelen incluir:

- Relajación total o de distintas zonas corporales, a través de diversas técnicas.
- Ejercicios de respiración en distintas posiciones (tumbado, sentado), hasta aprender la respiración costo-diafragmática que mejora la inspiración y espiración del aire, aumentando la capacidad pulmonar.
- Ejercitación muscular del sistema bucofonatorio y órganos asociados.
- Impostación vocal, que entrena a la persona a fonar (producir voz, hablar) correctamente, coordinando la respiración y los movimientos del sistema bucofonatorio y evitando la utilización de músculos innecesarios y las pautas incorrectas.

[Volver al Índice](#)

C Apoyo Psicosocial. ¿Cómo ayudar a la familia?

La comunicación del diagnóstico de la ELA genera en la persona afectada y su familia una fuerte respuesta emocional; la experiencia de que hay una ruptura vital, un antes y un después. Hasta que se toma conciencia de la nueva situación y se aceptan los cambios que hay que introducir en la vida de la de las personas con ELA (no sólo en el ámbito personal, sino también en su vida familiar y social), hay que pasar por una serie de etapas psicológicas que constituyen el período de duelo.

- 1º. Impacto devastador. En los primeros momentos, cuando se le comunica el diagnóstico, la persona sufre una gran conmoción emocional que le impide comprender la relevancia de lo que le están diciendo y, por ello, se siente confusa.
- 2º. Negación. La persona se niega a ver la realidad. Aparecen pensamientos de negación: "no puede ser", "a mí no me puede ocurrir esto", "tiene que haber un error", etc. Estos sentimientos pueden llevarla a consultar distintos especialistas en busca de quien desmienta el diagnóstico inicial a lo largo de un prolongado peregrinaje.
- 3º. Depresión. Esta etapa se caracteriza por períodos de llanto, pérdida de apetito, aislamiento social, culpa, etc.
- 4º. Resentimiento. Aparecen sentimientos de ira, venganza, deseos de dañar a otros, etc.
- 5º. Aceptación. Se acepta la realidad. La carga emotiva es menor y da paso a la reflexión.
- 6º. Superación. La persona se ha desprendido del dolor e inicia un nuevo proyecto de vida. Es capaz de establecer relaciones sociales estables y hablar de su enfermedad sin que esto le afecte.

Para pasar un período de duelo satisfactorio, es muy positivo recibir ayuda psicológica, bien profesional, bien a través de grupos de autoayuda en distintas asociaciones.

¿Cómo podemos ayudar a una persona con ELA y su familia cuando están pasando un período de duelo?

- *Ofrecer nuestra compañía. Nuestra sola presencia puede infundir ánimos.*
- *Adoptar una actitud serena y reposada, que transmita tranquilidad.*
- *Admitir con tolerancia las expresiones de ira, rabia o llanto.*
- *No atosigar con frases del tipo "sé cómo te sientes", "tienes que...", "no pienses en eso", induciéndoles a que tomen decisiones trascendentales e inmediatas o anticipándose a deseos.*
- *Ofrecer ayuda eficaz: no decir "¿puedo hacer algo?", sino ofrecer ayuda para algo concreto.*
- *Escuchar y dejar hablar siempre, aunque lo que nos estén diciendo sea repetitivo y ya nos lo haya dicho antes. No cambie de tema.*
- *Evitar consejos fáciles e inútiles: "distráete", "sal con amigos", "vete a trabajar"....*
- *Evitar frases hechas: "la vida sigue", "eres joven aún", "piensa en tu familia".....*

Una vez superado el período de duelo, y pese a haber asimilado ya la enfermedad, las personas con ELA pueden sufrir problemas emocionales como consecuencia de la enfermedad y que precisen ayuda psicológica. Los problemas más frecuentes son la ansiedad y la depresión. *La ansiedad* es una respuesta natural del organismo ante una situación amenazante, que, en las personas con ELA, se puede desencadenar en momentos en los que no existe ningún peligro objetivo (por ejemplo, el recuerdo de una caída puede anticipar el miedo a que se vuelva a repetir). La ansiedad se manifiesta a través de respuestas cognitivas o de pensamientos inadecuados o irracionales (preocupaciones, pensamientos negativos del tipo “no voy a hablar porque no me van a entender, todo me va mal”, dificultad para tomar decisiones), conductuales, las más frecuentes son las conductas de evitación (rechazo de las ayudas técnicas) y fisiológicas (palpitaciones, ahogo, micción frecuente, etc.). *La depresión* es la sensación de tristeza que persiste en un período desproporcionadamente prolongado. La persona se siente emocionalmente decaída y pierde interés por las cosas, personas y/o actividades con las que antes disfrutaba.

Síntomas asociados a la depresión.

| Cognitivos | Conductuales | Fisiológicos |
|---|---|---|
| <ul style="list-style-type: none"> ▪ Pensamientos de inutilidad. ▪ Culpa. ▪ Pensamientos relacionados con la muerte. ▪ Problemas para concentrarse, pensar, recordar..... | <ul style="list-style-type: none"> ▪ Inactividad. ▪ Realización de actividades poco placenteras. ▪ Reducción de las relaciones sociales... | <ul style="list-style-type: none"> ▪ Pérdida de energía, cansancio. ▪ Aumento o pérdida del apetito. ▪ Insomnio o dormir demasiado. ▪ Problemas sexuales. ▪ Dolor de cabeza. |

Es muy importante llevar a cabo un diagnóstico que permita diferenciar los síntomas debido a la ELA o a la ansiedad y la depresión, ya que algunos pueden confundirse: fatiga, dolores generalizados, problemas del sueño o del apetito, etc. Los problemas emocionales requerirán tratamiento psicológico, aunque si persisten, el psicólogo podrá enviar al paciente a un psiquiatra que le prescriba los correspondientes psicofármacos. El tratamiento psicológico se abordará desde tres frentes:

⇒ *Terapia Cognitiva.*

Se basa en la premisa de que los problemas emocionales son debidos a los pensamientos e interpretaciones inadecuadas que hacemos de la realidad. Así, según Beck, la depresión surge porque la persona emplea la mayoría de su tiempo en pensamientos negativos sobre sí mismo, el mundo y el futuro. En las terapias cognitivas se enseña al paciente a identificar los pensamientos irracionales y aquéllos racionales pero que no están basados en hechos objetivos, para que pueda sustituirlos por otros más adecuados.

⇒ *Control de sentimientos y sensaciones.*

El objetivo de estas terapias es la eliminación de los miedos y fobias desproporcionados. Para ello, se enseña a la persona a relajarse. La relajación es muy eficaz para controlar las respuestas fisiológicas que acompañan a la depresión y a la ansiedad. Existen distintas técnicas destinadas a que la persona logre un estado óptimo de relajación. El psicólogo evaluará cuál es la más adecuada para cada persona.

⇒ *Terapia de Control de la Conducta.*

Las personas con ELA pueden desplegar un conjunto de conductas poco adaptativas debidas a su ansiedad y depresión. Son conductas que se aprenden y se mantienen por las consecuencias que tienen para la persona. Así, el rechazo de ayuda de los demás hace que no se sienta inútil. La terapia conductista busca, entre otras metas, la sustitución de las conductas no adaptativas por otras más deseables, aumentar el repertorio de actividades placenteras para que aprenda a disfrutar de las mismas y se enseña a enfrentarse a las situaciones que producen estrés.

La ELA tiene importantes repercusiones en la vida familiar. Se producen importantes cambios que afectan a diferentes ámbitos (emocional, económico, laboral, social, etc.) y, aunque no siempre son negativos, son fuente de desasosiego y estrés. Por otro lado, la familia es el pilar fundamental en el que se sustentan las actitudes y sentimientos. Su respuesta tiene gran influencia en el modo de aceptar y asimilar la ELA. Las actitudes negativas afectan a las relaciones familiares y crean un ambiente negativo para la persona con ELA. Las respuestas inadecuadas hacia el familiar afectado son:

⇒ *Sobreprotección.*

La familia se centra en la discapacidad y deja en un segundo plano las aptitudes, es decir, las actividades que sí puede desarrollar y en las que puede participar. Esto hace que esté siempre pendiente de la persona con ELA, evitando que aprenda por sí mismo y reforzando la dependencia respecto al cuidador.

⇒ *Rechazo.*

El rechazo hacia la persona con ELA se manifiesta de varias maneras:

- Olvido. La familia deja a la persona con ELA al cuidado de otra persona.
- Hostilidad. Expresan el rechazo mediante conductas agresivas.
- Negación. La familia no acepta la enfermedad y actúa como si no ocurriese nada.
- Exigencia. Se obliga a la persona con ELA a realizar actividades más allá de sus posibilidades, atribuyendo las discapacidades a vagancia o mala voluntad.

⇒ *Resignación.*

Adoptan una actitud pasiva, de conformidad y renuncia, sin llegar a asimilar la ELA.

La persona más afectada es la cuidadora, cuando el paciente tiene un elevado grado de dependencia. El cuidador suele ser una mujer, la esposa o la madre, que lleva a cabo su tarea a costa de relegar otras áreas personales, como el empleo, actividades de ocio, relaciones personales, etc.

Consecuencias para el cuidador/a principal.

| Ámbito laboral | Ámbito social | Ámbito personal |
|----------------|---------------|-----------------|
| | | |

| | | |
|--|--|--|
| <ul style="list-style-type: none"> - Abandono del trabajo. - Reducción de la jornada laboral. - Desatiende la carrera profesional | <ul style="list-style-type: none"> - Búsqueda de apoyos extrafamiliares sin carga emocional. - Pérdida de amistades por morbo. - Incomprensión social | <ul style="list-style-type: none"> - Interdependencia emocional enfermo/a. - Vivencia cotidiana y total de enfermedad. - Imposibilidad de planificar el futuro y de tener un proyecto vital propio. - Sentimientos de culpabilidad. - Miedo a una nueva enfermedad. |
|--|--|--|

La sobrecarga de trabajo lleva consigo repercusiones psicológicas, siendo la más común “El Síndrome del Cuidador Quemado”, cuyos síntomas más frecuentes son depresión, culpa, ansiedad, consumo inadecuado de determinadas sustancias (tabaco, alcohol, tranquilizantes, etc.), insomnio, pérdida del apetito, problemas de salud y implicación excesiva con la persona atendida, entre otros. Las relaciones de pareja también se ven afectadas. Con frecuencia, se acusa al otro de la situación, se descuidan las relaciones o se rechazan las relaciones sexuales.

Atención Psicosocial a las Personas Afectadas y a las Familias.

- *Información clara y veraz sobre la enfermedad que evite la creación de expectativas falsas: explicar el diagnóstico, las repercusiones y los recursos sociales, sanitarios y educativos a los que puede acceder.*
- *Que la información y el apoyo a la persona afectadas y a las familias estén centralizados para evitar el peregrinaje por distintos especialistas.*
- *Información sobre las asociaciones de afectados para paliar los sentimientos de impotencia y soledad.*
- *Establecimiento de contactos con otras personas enfermas y/o sus familias para que ejerzan labores de autoayuda.*
- *Apoyo psicológico a las personas afectadas y a sus familias*
- *Mayor comprensión por parte de familiares y amigos ante las variaciones en el estado de ánimo de las personas afectadas.*
- *Formación sobre los cuidados.*

- *Concienciación al cuidador sobre la necesidad de conservar espacios propios, cultivando las actividades de ocio, las aficiones y las relaciones sociales.*

[Volver al Índice](#)

D Calidad de Vida.

La ELA es una enfermedad degenerativa que desemboca en una discapacidad grave con un elevado grado de dependencia. A consecuencia de la falta de autonomía, la persona afectada sufre un importante deterioro de la calidad de vida que se manifiesta en distintas áreas de su vida personal, social y laboral (períodos de absentismo laboral, pérdida del empleo o dificultades para encontrarlo, limitaciones para llevar una vida normalizada: asistir a un centro de ocio, utilizar el transporte público, necesidad de adaptación progresiva de la vivienda, barreras en el entorno físico y social, la persona afectada oculta su angustia y preocupación para evitar que sufra su familia).

Ante el deterioro de la calidad de vida se requiere una serie de acciones que mejoran el bienestar social de las personas con ELA:

- Acceso a los servicios sociales destinados a mantener a las personas dependientes en su entorno habitual, como el SAD.
- Acudir a los centros de día.
- Ayudas económicas, para poder afrontar los gastos extras derivados de la enfermedad (medicamentos, ayudas técnicas, etc.).
- Orientación y apoyo a las familias y, muy especialmente, a la persona cuidadora para mantener los roles de todos sus miembros.
- Promover el cumplimiento de la normativa sobre la eliminación de barreras arquitectónicas en edificios públicos y privados.

De manera más específica, se producen los siguientes deterioros funcionales en las personas afectadas de ELA y que influyen en su calidad de vida.

⇒ *Dificultades en el Habla y sus repercusiones sociales.*

Las dificultades en el habla aparecen en las últimas fases de la enfermedad, salvo en la ELA bulbar, que se manifiestan desde el principio. Las discapacidades del habla producen una importante frustración, tanto en la persona que intenta comunicarse, como en el interlocutor. Para evitar estas situaciones, la persona con ELA puede limitar o, incluso, suprimir las intervenciones espontáneas y la participación en conversaciones. En el peor de los casos, la persona se va aislando, evitando las relaciones sociales para impedir el rechazo.

Recomendaciones.

- *Conservar la energía, hablando con lentitud.*
- *Elegir frases cortas y de fácil pronunciación.*
- *Utilizar el lenguaje no verbal.*
- *Hacer uso de las ayudas técnicas específicas para la comunicación (Véase más arriba).*

⇒ *Problemas relacionados con la alimentación.*

Las personas con ELA tienen serios problemas para alimentarse (dificultades para tragar, para masticar, etc.) y como consecuencia, tienen peligro de atragantamiento, sufren una pérdida de peso, etc. En muchos casos, se tiene que considerar la posibilidad de colocar un tubo gástrico para la aportación de alimentos.

Las personas con problemas de deglución sufren, con frecuencia, una salivación excesiva, que puede incrementarse cuando se alimentan a través del tubo gástrico. Para evitar el exceso de saliva, se recomiendan lo siguiente:

- Evitar los alimentos secos, que se deshacen y se desmigajan con facilidad en la boca: panes secos y crujientes, galletas, arroz cocido, cereales, naranjas, uvas, manzanas, etc.
- Sustituir estos alimentos por panes no crujientes, plátanos (con moderación, por su poder astringente que aumenta el estreñimiento), piña en trozos pequeños, fruta en puré o enlatada.

- Utilizar un aparato de succión de la saliva.
- El exceso de salivación puede incrementar el riesgo a sufrir insomnio. Determinados antidepresivos, como la amitriptilina, inducen el sueño y reducen la saliva.

⇒ *Accesibilidad al medio físico.*

La movilidad de las personas con ELA se ve considerablemente reducida como consecuencia del proceso degenerativo de la enfermedad. Muchos lugares, a los que antes se accedía con facilidad, se vuelven infranqueables. Las barreras arquitectónicas se ponen de manifiesto, no sólo fuera de casa, sino también dentro del hogar (puertas estrechas por las que no caben la silla de rueda, disposición de los saneamientos que impiden maniobrar con ésta, etc). Los problemas de accesibilidad en el ámbito doméstico requerirán reformas que eliminen o, al menos, reduzcan las barreras arquitectónicas que impiden llevar una vida confortable.

⇒ *Preguntas de interés.*

Si se van a hacer cambios en el baño, ¿qué es lo más conveniente?

Las reformas más recomendables son:

- Colocar un plato de ducha a ras del suelo, sin bordillos o resaltes, para que sea totalmente accesible y disminuyan las transferencias, a largo plazo.
- Ampliar el hueco de la puerta a unos 80 cm.
- Elevar la altura del inodoro o colocar un alza de plástico a 50 cm de altura.
- Quitar el mueble del lavabo.
- Colocar una barra fija a un lado del inodoro y otra plegable al otro lado.
- Quitar la bañera. Si esto no es posible, se recomienda colocar una tabla de baño al mismo nivel que el borde para no tener que cambiar de altura al entrar o salir de la bañera. De mayor utilidad son los asientos giratorios de bañera, que disponen de respaldo y agarradero y permiten introducir a la persona en la bañera mediante un giro.

Si se hace un cuarto de baño nuevo, se debe velar para que, dentro de lo posible, se deje una circunferencia libre de metro y medio de diámetro, así como un espacio libre 80 centímetros a un lado del inodoro.

¿Qué se puede hacer para mantener erguida la cabeza?

El control cervical se consigue mediante la progresiva adaptación a un collarín. En un primer momento, será blando para poder descansar los músculos del cuello. Paulatinamente, será más rígido y con mayor capacidad de sujeción.

¿Cómo se puede escribir en un ordenador sin utilizar el teclado?

Se dispone de pulsadores que se conectan a ciertos ratones, al ordenador o a determinados aparatos electrónicos para manejar procesadores de texto, navegadores y comunicadores con escáner. Los pulsadores se podrán accionar con los movimientos conservados de la persona con ELA. Otras posibles adaptaciones del teclado son:

- Rampas para descansar la muñeca.
- Protectores de teclados para pulsar una sola tecla a la vez.
- Soportes para los antebrazos.

¿Existe algún remedio para el estreñimiento?

No existe ningún remedio que acabe con el estreñimiento, sino que a cada persona le hace efecto una determinada solución. Aunque las personas que sufren este problema deben consultar a un especialista en nutrición, existen varios remedios caseros, como tomar media hora antes del desayuno de 1 a 4 cucharadas de aceite de oliva, dos piezas de fruta y un vaso de agua templada.

¿Cómo afrontar la hora de comer?

La persona con ELA debe colocarse en la postura correcta para comer: sentada en una silla con la espalda apoyada en el respaldo, la cabeza en línea con ésta o ligeramente doblada y con la cadera y la rodilla flexionadas a 90°.

Es necesario evitar distracciones y que la persona esté concentrada en el acto de comer, por lo que se apagará la radio y la televisión, así como se dejará de hablar con otra persona.

El peligro de atragantamiento se evita pasando los sólidos a purés y espesando los líquidos (*Véase más arriba*). Esto último se puede conseguir mediante diversos productos, como la pulpa para el zumo, espesantes que se venden en las farmacias o gelatina.

Receta del agua gelatinosa.

- *Humedecer en un recipiente de agua fría 8 hojas de gelatina.*
- *Hervir agua: un litro menos el contenido del recipiente.*
- *Verter en el agua caliente el contenido del recipiente.*
- *Añadir el jarabe que se desee (fresa, limón, etc.).*
- *Dosificar en pequeños recipientes hasta que cuaje.*
- *Conservar en el frigorífico.*

¿Cómo actuar para eliminar la saliva y las flemas en la boca?

Las personas con ELA tienen, a menudo, un exceso de saliva y de flemas que pueden eliminarse mediante un aspirador de flemas. Este dispositivo puede ser útil para eliminar las secreciones de la boca y del tramo superior de la garganta. Para la eliminación de las flemas pulmonares, el fisioterapeuta debe entrenar a la persona diversos ejercicios (drenaje <<*véase más arriba*>>, tos asistida, etc.).

¿Cómo levantarse con mayor facilidad?

Las dificultades para levantarse desde la posición de sentado puede deberse a que el asiento sea inadecuado. Se aconseja sentarse en un sillón con un respaldo alto para sujetar la espalda y la cabeza, que disponga de reposabrazos. Debería contar con un asiento a unos 50 cm de altura, a ser posible reclinable. En el mercado se dispone de sillones con un dispositivo eléctrico que permite tumbar a la persona o colocarse en posición vertical pulsando un botón.

Para levantarse, la persona tiene que apoyar bien los dos pies, inclinando el tronco hacia delante para después tomar impulso.

Para levantarse del inodoro, se levantará a la persona mediante alzas de plástico y ayudándose de asideros o barras de agarre.

Para facilitar la incorporación desde la posición tumbada, se recomienda elevar la cama 50 cm, colocando alzas en las patas o con una cama articulada. El colchón deberá ser firme para que la persona no se hunda.

Cuando ya no pueda incorporarse por sí mismas y precise de la ayuda de otra persona, puede disponer de una grúa. Existen distintos modelos eléctricos, hidráulicos y manuales. Las grúas eléctricas son las de más fácil manejo para la persona afectada. Cuentan con ruedas y levantan pesos superiores a cien kilogramos.

¿Cómo hacer transferencias seguras?

El manejo de una persona dependiente debe hacerse con la mayor seguridad, evitando que, tanto ella como el cuidador sufra ningún daño. Los pasos a seguir son los siguientes:

1. Estabilizar las rodillas de la persona con las del cuidador que pasará los brazos por debajo de las axilas de aquélla.
2. La persona con ELA apoyará la cabeza en el pecho del cuidador, quien protegerá su espalda manteniéndola recta y flexionando ligeramente las rodillas.
3. En esta postura, girarán sobre los pies hasta colocar a la persona con ELA en el otro asiento.

También se puede ayudar de tablas de transferencia de un asiento a otro, que permiten que la persona con ELA, por sí sola o con la ayuda de un cuidador, se pueda desplazar. Como la persona siempre tiene apoyo, se reducen los riesgos a las caídas.

Si la transferencia se hace desde una silla de ruedas, es imprescindible asegurarse de que estén puestos los frenos. Se puede quitar el reposabrazos del lado en que se va a producir el traslado para que no moleste.

¿Es eficaz la medicina Alternativa?

Como hoy por hoy no se conoce ningún tratamiento que garantice la curación de la ELA, cada vez son más las personas afectadas que acuden a la medicina alternativa. Ésta incluye una variedad de tratamientos (yoga, acupuntura, aromaterapia, homeopatía, etc.) procedentes de distintas disciplinas y tradiciones, en ocasiones, de origen milenario. Aunque carecen de rigor científico, una encuesta realizada en Estados Unidos ha puesto de manifiesto la enorme aceptación de estas terapias en la población general.

En todo caso, es importante informarse bien de las características y propiedades del tratamiento. Lo normal es que cuando se le comunica el

diagnóstico, la persona con ELA entre en un estado de indefensión y desesperanza que la convierte en vulnerable ante cualquier posibilidad de curación que se le ofrezca, por descabellada que pueda parecer. Por esta razón, debe tener cuidados y tomar su decisión teniendo en cuenta los siguientes criterios:

- Las implicaciones del tratamiento.
- Si se ha demostrado su eficacia.
- Los posibles riesgos.
- El coste.

¿Se debe tomar alguna precaución si se está tratando la ELA con Riluzol?

Este medicamento ha de tomarse en ayunas, con el estómago vacío. Se debe evitar el consumo de productos con cafeína, como café, té, chocolate o bebidas de cola.

Antes de comenzar a tomar riluzol se debe comunicar al médico y, en su caso al farmacéutico.....

- Si se es alérgico al riluzol o a otros medicamentos.
- Qué medicamentos con y sin prescripción está tomando, especialmente si se trata de amitriptilina (Elavil), productos que contienen cafeína, ciprofloxacino (Cipro), ofloxacino (Floxin), omeprazol (Prilosec), rifampicina (Rifadin), teofilina (Theo-Dur) y vitaminas.
- Si usted tiene o alguna vez ha tenido trastornos sanguíneos o anemia o enfermedades del riñón o del hígado.
- Si está embarazada, tiene planes de quedar embarazada o si está amamantando. Si queda embarazada mientras toma este medicamento, comuníquese a su doctor que considerará si debe modificar la dosis o cambiar el tratamiento.
- Si va a ser sometido a cualquier cirugía, incluyendo la dental, dígale al doctor o dentista que usted está tomando riluzol.
- Si usa productos derivados del tabaco, debe tener en cuenta que fumar puede reducir la eficacia de este medicamento.

En caso de omisión, se debe tomar la dosis olvidada tan pronto como lo recuerde, sin embargo, si es hora para la siguiente, es preferible saltarse la que no se tomó y seguir con la dosificación regular. En ningún caso, hay que tomar una dosis doble para compensar la que se olvidó.

Este medicamento puede provocar somnolencia (sueño). No conduzca automóviles ni maneje maquinaria pesada hasta que sepa cómo le

afectará este medicamento. Además, el alcohol puede aumentar la somnolencia causada por el riluzol.

Para guardarlo, hay que mantener el riluzol en su envase, bien cerrado y fuera del alcance de los niños. Se ha de conservar a temperatura ambiente y lejos del calor excesivo y la humedad: no lo guarde nunca en el baño. Es imprescindible desecharlo, al igual que cualquier otro medicamento, si está caducado o ya no se utiliza, en ambos casos deberá ponerse en conocimiento del farmacéutico.

[Volver al Índice](#)

7. Principales Líneas de Investigación.

A. Causas de la ELA y mecanismos involucrados en su evolución y tratamiento.

Esta línea de investigación intenta desentrañar los mecanismos que explican el proceso degenerativo de las neuronas motoras. El descubrimiento de las causas y factores relacionados con la ELA permitirá desarrollar terapias eficaces que detengan o retrasen la evolución. Dentro de esta concepción, se están investigando distintos factores que pueden incidir en la ELA, teniendo en cuenta las teorías sobre las causas de la enfermedad ([Véase el apartado relativo a las causas de la ELA](#)).

⇒ *Investigación del Glutamato.*

El glutamato es un aminoácido excitotóxico, es decir, capaz de provocar la muerte celular en cantidades elevadas. Su exceso precipitaría la entrada de calcio en la célula, interrumpiendo muchas de sus funciones y acelerando la muerte de las neuronas. El excedente de esta sustancia puede producirlo el propio organismo o bien debido a la ingesta excesiva de determinados alimentos ricos en proteínas, como el queso, la leche, la carne, o algunas verduras. En cualquier caso, el glutamato, en las cantidades adecuadas, es imprescindible para el metabolismo y para el funcionamiento del cerebro.

⇒ *Investigación de los radicales libres.*

Esta línea de investigación parte del conocimiento científico que ha verificado que la acumulación excesiva de radicales libres está implicada en la aparición de varias enfermedades neurodegenerativas, como la ELA.

⇒ *Factores Neurotróficos.*

Los factores neurotróficos son sustancias químicas, situadas en el cerebro y en la médula espinal, que están relacionados con el desarrollo, el mantenimiento y la protección de las neuronas. La pérdida patológica de estos factores o su deterioro produciría la degeneración y destrucción masiva de las neuronas motoras. La investigación actual busca desentrañar el papel de los factores neurotróficos en la aparición de la ELA. Dentro de esta línea de investigación, se están estudiando fármacos homólogos de estos factores que, como la *Miotrofina*, se encuentran en fase de ensayo clínico.

La intervención de los factores neurotróficos en la ELA ha llevado a estudiar el papel de esta enfermedad en la *apoptosis* (muerte celular programada). Ésta es un proceso fisiológico natural, por medio del cual se eliminan las células corporales que no son necesarias (suicidio celular). Los factores neurotróficos podrían estar implicados en el equilibrio entre la muerte celular normal y la conservación de las células necesarias. Por otro lado, se ha comprobado la intervención de la muerte celular en otras enfermedades degenerativas del sistema nervioso, como la Enfermedad de Parkinson o el Alzheimer.

⇒ *Intervención de la enzima SOD-1. Hipótesis genética del cromosoma 21.*

Una de las teorías explicativas de la ELA relaciona esta dolencia con una mutación de la enzima SOD-1. Estudios con roedores han puesto de manifiesto que la alteración de esta enzima origina la destrucción de motoneuronas. Asimismo, se ha comprobado que un 20% de las personas con ELA familiar muestran una mutación en determinadas zonas del cromosoma 21, responsables de la producción de SOD-1. Dicha mutación contribuye a disminuir la eficacia de esta enzima, con los efectos tóxicos que ello implica, aunque aún se desconoce el mecanismo que desactiva la enzima.

⇒ *Identificación de otros genes.*

Se están estudiando familias con ELA a las que no se les ha detectado una mutación en la enzima SOD-1, con el fin de localizar genes adicionales causantes de la enfermedad. La investigación de los factores genéticos implicados en la ELA es de gran importancia de cara a la detección prenatal, al diagnóstico temprano y al desarrollo de tratamientos. Así, se ha estudiado la intervención de distintos genes en esta enfermedad, situados en los cromosomas 2, 9, 15, 18 y X. Por ejemplo, las mutaciones del cromosoma X explicaría la mayor incidencia de varones. Asimismo, la investigación del mapa genético (genoma humano) permitirá en futuro un mayor conocimiento de las causas de la ELA. Esta información tendrá importantes implicaciones de cara a la prevención mediante el asesoramiento genético.

⇒ *Anomalías en el metabolismo de los lípidos.*

Recientemente, como publicó la revista Entorno Médico en septiembre de 2002, se descubrió que ciertas alteraciones en el metabolismo de los lípidos producían un trastorno similar a la ELA en roedores. La investigación se planteó a raíz de los descubrimientos anteriores del mismo equipo de investigación, que encontró en muestras de la médula espinal, obtenidas mediante autopsia, un exceso de lípidos, como las ceramidas o el colesterol. A partir de estos hallazgos, se reprodujo la alteración del metabolismo de los lípidos en laboratorio, exponiendo un cultivo de neuronas motoras a radicales libres, con lo que se explicaría que el exceso de estos últimos desencadenara la ELA. Según esta línea de investigación, la utilización del fármaco ISP-1, que previene la acumulación de lípidos, produciría la destrucción de radicales libres.

⇒ *Investigación del arimoclomol y otros medicamentos análogos.*

El arimoclomol es un coinductor de las proteínas encargadas de proteger las células del estrés y actualmente se utiliza para el tratamiento de los síntomas de la diabetes. El estudio de este medicamento en roedores con una enfermedad similar a la ELA demostró que el arimoclomol lograba ralentizar el progreso de la dolencia. Se observaron mejorías en los músculos de las extremidades posteriores y un incremento de la supervivencia de las motoneuronas en las fases finales de la enfermedad.

⇒ *Combinación de fármacos.*

Un estudio realizado desde la Universidad McGill (Estados Unidos) demostró que la combinación de fármacos incrementa las posibilidades de supervivencia en ratones con una enfermedad similar a la ELA. Después de comprobar que la miociclina reduce la progresión de la enfermedad y retrasa la muerte en ratones, se comprobó que la combinación de este antibiótico con riluzol y nimodipino (antagonista del calcio) es eficaz para ralentizar la evolución de la ELA.

⇒ *Asociación con una forma de demencia.*

Un grupo de investigadores del *Massachusetts General Hospital* (Estados Unidos) viene estudiando la relación genética de la ELA con la demencia frontotemporal. La ELA es conocida en Estados Unidos como Enfermedad de Lou Gehrig, debido al jugador de béisbol que murió a causa de una demencia frontotemporal. La investigación se planteó a partir de preguntarse por qué, en la ELA, la muerte celular sólo afectaba a las neuronas motoras. A partir del estudio con familias, se verificó que la degeneración celular también afecta a otras neuronas. Este hallazgo encontró, en ambos trastornos, un fallo genético en una región del cromosoma 9. La amplitud de esta zona hace que no se descarte la hipótesis defensora de la implicación de más de un gen. La diferencia entre ambas enfermedades estriba en las áreas cerebrales afectadas: en la ELA, las áreas motoras de los lóbulos frontales, y en la demencia frontotemporal, las secciones frontal y temporal del cerebro.

⇒ *Investigación con Células Madres.*

Las *células madres*, también llamadas troncales, se caracterizan por su capacidad para dividirse de forma indefinida y producir células especializadas de cualquier tipo: por una parte, pueden generar copias exactas de sí mismas y, por otra, pueden reproducir células pertenecientes a diferentes tipos de tejidos. Las células madres se dividen en dos clases:

1. Células madres embrionarias. En los cuatro primeros días de desarrollo embrionario se forman las células madres totipotentes. Se encuentran en el embrión y son capaces de originar un organismo completo. A partir del cuarto día, se forma el blastocito, en cuya capa interna sus células pueden crear cualquier tejido humano, a excepción de la placenta y de los tejidos necesarios para el desarrollo fetal. Son las llamadas células madres pluripotentes. Estas células generan, a su vez, células especializadas en una función concreta. La

investigación de células madres embrionarias se suele centrar en el cultivo de las pluripotentes, que, además, son susceptibles de manipulación genética.

2. Células madres somáticas. Se trata de células madres adultas que se encuentran en algunos órganos, como la médula ósea o la piel. Por ejemplo, en la médula ósea, están las células hematopoyéticas, eficaces para regenerar las células sanguíneas. Esta línea de investigación busca identificar, aislar y cultivar estas células para comprobar sus propiedades terapéuticas, inyectando estas células en los tejidos para regenerar las células dañadas (*véase más adelante*). En la Universidad Miguel Hernández de Alicante, un grupo de investigadores ha logrado detener el proceso degenerativo de las células en roedores con una patología similar a la ELA. La investigación consistió en transplantar células madres procedentes de la médula ósea del propio ratón.

Actualmente, la investigación con células madres tiene las siguientes aplicaciones:

➤ Trasplante de Células Madres.

El estudio de las células madres pluripotentes permitirá conocer el proceso de desarrollo celular. Desde esta línea de investigación, se intenta explicar los factores que intervienen en el proceso de toma de decisión celular que desemboca en la especialización de las células. Actualmente, se tiene conocimiento de la importante implicación de los genes en la especialización celular, si bien no se sabe cuál es el mecanismo encargado de la activación/desactivación de cada gen. Conocer este mecanismo abrirá la posibilidad de utilizar las células madres para sustituir los tejidos y órganos dañados (en el caso de la ELA, las motoneuronas) debido a la capacidad de estas células de producir cualquier tipo de célula.

➤ Investigación de Fármacos.

Se trata de probar los efectos positivos y colaterales de los fármacos en tejido humano surgido de cultivos de células madres.

➤ Terapia Genética.

La terapia genética busca la curación de enfermedades hereditarias mediante la inyección de genes sanos. Esta línea de investigación parte de los conocimientos sobre el desarrollo celular y pretende corregir los errores genéticos que dan lugar a determinadas enfermedades. La alteración genética provoca una insuficiencia de determinada proteína, cuya síntesis es lo que se busca estimular a

través de la modificación del genoma de las células. Para la terapia genética se utilizan dos procedimientos:

- *Ex vivo*. Se extraen células del paciente que, tras modificarlas in vitro mediante la administración del gen (vector retrovítico), se reimplantan en el organismo. Esta técnica es la más utilizada por su mínimo riesgo al rechazo.
- *In vivo*. Se administra el gen directamente al paciente. Esta indicado cuando las células son difíciles de extraer, cultivarlas y de reimplantarlas.

[Volver al índice](#)

B. Investigación reciente en España.

Desde la Fundación Española para el Fomento de la Investigación en Esclerosis Lateral Amiotrófica (FUNDELA, <<[véase más adelante](#)>>), se están promoviendo una serie de investigaciones, entre las que cabe destacar las siguientes:

⇒ *Investigación Clínica.*

Ensayos clínicos.

- Ensayo clínico para el estudio de la seguridad y capacidad de tolerancia a largo plazo de SR57746A en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica. Se trata de comprobar la eficacia de esta sustancia en el tratamiento de la ELA.
- Ensayo clínico multinacional aleatorio doble ciego, con placebo controlado, con grupos paralelos de mecanismo de ONO-2506PO en presencia de Riluzol.

Patología Neuromuscular.

- Medición de la Fuerza Muscular Isométrica por Tensiometría por Cable. El objetivo de esta

investigación es valorar la eficacia de determinadas intervenciones, cuantificada a través de la tensiometría por cable.

Calidad de Vida.

- Estudio de la Calidad de Vida en pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica. Evalúa el efecto de la discapacidad física sobre el bienestar y la calidad de vida de pacientes con ELA, para poder identificar sus necesidades psicológicas.
- Estudio de los aspectos pragmáticos del lenguaje en pacientes con ELA. Investiga los comportamientos comunicativos de estas personas, como base para la elaboración de intervenciones terapéuticas.
- Estudio sobre la situación clínica y social de los enfermos de Esclerosis Lateral Amiotrófica.

⇒ *Investigación Básica.*

Genética y Bioquímica.

- Estudio de las Bases Genéticas de la Esclerosis Lateral Amiotrófica.
- Estudio del metabolismo oxidativo en fibroblastos en pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica.
- Estudio del metabolismo energético (función mitocondrial, consumo de O₂, concentración de CoQ10, radicales libres y enzimas antioxidantes) en fibroblastos cultivados de pacientes diagnosticados con enfermedad motoneurona, esporádica y familiar (asociado a no mutaciones en el gen SOD-1). Evaluación del papel protector de la coenzima Q10 en estas células.
- Fragmento C de la toxina tetánica y factores neurotróficos: vectores de terapia génica en modelos animales de Esclerosis Lateral Amiotrófica.
- Encefalomiopatías metabólicas debidas a Depleción de ADN Mitocondrial.

⇒ *Otros Proyectos.*

- Efectos de la Ventilación asistida en la mejora de los procesos cognitivos.
- Sistema de Soporte en Cuidados Domiciliarios relacionados con la calidad de vida en pacientes con ELA.
- Caracterización citológica y morfológica de las alteraciones celulares a microscopía óptica y electrónica de los ratones transgénicos para la Esclerosis Lateral Amiotrófica.
- Comparación sentimientos de sufrimiento entre grupo de pacientes con ELA y pacientes terminales con cáncer.
- Protocolo de fisioterapia basado en la medición de la Fuerza Muscular Isométrica por Tensiometría por Cable.
- Caracterización clínica y molecular de Esclerosis Lateral Amiotrófica familiar en España.

[Volver al Índice](#)

8. Recursos Sociales.

Reconocimiento de Minusvalía.

Consiste en la valoración de las situaciones de minusvalía que presente una persona de cualquier edad, calificando el grado según el alcance de las mismas. El reconocimiento de grado de minusvalía puede solicitarse durante todo el año y se entenderá reconocido desde la fecha de solicitud.

Más información:

http://imsersodiscapacidad.usal.es/mostrarficha.asp_Q_ID_E_193_A_fichero_E_0.1

El establecimiento de un determinado grado de minusvalía, junto con el cumplimiento de determinados requisitos, puede dar derecho a una serie de medidas de protección social, entre las que cabe destacar las siguientes:

- Pensiones no Contributivas de Invalidez.

- Prestación familiar por hijo a cargo.
- Orientación para ingresar en centros para personas con discapacidad.
- Beneficios fiscales.
- Tarjeta de estacionamiento para personas con discapacidad.
- Otras.

⇒ *Pensión no Contributiva de Invalidez.*

La Pensión no Contributiva de Invalidez asegura a todos los ciudadanos en situación de invalidez y en estado de necesidad una prestación económica, asistencia médico-sanitaria gratuita y servicios sociales complementarios, aunque no se haya cotizado o se haya hecho de forma insuficiente para tener derecho a una pensión contributiva.

Los requisitos básicos para solicitarlos son:

- Carecer de ingresos suficientes.
- Tener 18 años ó más y menos de 65.
- Residir en territorio español y haberlo hecho durante un período de cinco años, de los cuales dos han de ser consecutivos e inmediatamente anteriores a la fecha de su solicitud.
- Tener un grado de minusvalía igual o superior al 65%.

La gestión de las Pensiones no Contributivas de Invalidez le corresponde a los órganos competentes de las Comunidades Autónomas y a las Diputaciones Provinciales del IMSERSO de Ceuta y Melilla.

Más información:

<http://imsersodiscapacidad.usal.es/mostrardoc.asp?ID=&Fichero=&file=PNCL.html>

⇒ *Prestación familiar por hijo a cargo.*

Es una asignación económica que se reconoce por cada hijo a cargo de beneficiario, menor de 18 años o mayor afectado de minusvalía en grado igual o superior a 65%, cualquiera que sea su filiación, así como por los menores acogidos en acogimiento familiar, permanente o preadoptivo, siempre que no se supere el límite de ingresos establecido.

Más información:

<http://www.seg-social.es>

⇒ *Orientación para ingresar en centros.*

Entre los centros que están destinados a las personas con discapacidad, el IMSERSO dispone de cinco Centros de Recuperación de Minusválidos

Físicos (CRMF) y de cinco Centros de Atención de Minusválidos Físicos (CAMF).

- Centros de Recuperación de Minusválidos Físicos (CRMF).

Los CRMF del IMSERSO son instituciones que disponen de un conjunto idóneo de instalaciones y profesionales destinados a facilitar la integración socio-laboral de aquellas personas que, por causas congénitas o adquiridas, tienen una discapacidad física y/o sensorial que les impide recibir una atención recuperadora en centros ordinarios.

Su ámbito de actuación es nacional, por lo que pueden acceder a ellos personas con discapacidad desde cualquier punto del territorio español.

Más información:

http://imsersodiscapacidad.usal.es/mostrarficha.asp_Q_ID_E_185_A_fichero_E_0.1

- Centros de Atención de Minusválidos Físicos (CAMF).

Son centros de ámbito nacional pertenecientes al IMSERSO, que tienen por finalidad la atención integral a los discapacitados físicos que, careciendo de posibilidades razonables de recuperación profesional, a consecuencia de la gravedad de su discapacidad, encuentran serias dificultades para conseguir una recuperación profesional o integración laboral y para ser atendidas en régimen familiar o domiciliario.

Más información:

http://imsersodiscapacidad.usal.es/mostrarficha.asp_Q_ID_E_199_A_fichero_E_0.1

⇒ *Beneficios Fiscales.*

Las personas que tienen reconocida oficialmente su minusvalía pueden disfrutar de beneficios fiscales en los siguientes impuestos:

- Impuesto sobre la renta de las personas físicas (IRPF).
- Impuesto sobre sociedades (IS).
- Impuesto sobre el valor añadido (IVA).
- Impuesto especial sobre determinados medios de transporte (IEDMT).
- Impuesto sobre vehículos de tracción mecánica.

Más información en la Agencia Tributaria:

<http://www.aeat.es>

⇒ *Tarjeta de estacionamiento para personas con discapacidad.*

Se trata de un documento acreditativo de la persona con certificado de minusvalía que, además, presenta movilidad reducida o conductas agresivas o molestas de difícil control que dificulten la utilización de

medios normalizados de transporte razón por la que le es necesario disfrutar de unos derechos especiales en materia de circulación y estacionamiento de vehículos.

La tarjeta y su señal distintiva, colocada en lugar visible, permite que los vehículos ocupados por su titular puedan aparcar en los espacios reservados a tal efecto y disfrutar de las ventajas que sobre estacionamiento y aparcamiento establezcan los ayuntamientos a favor de las personas con discapacidad.

Más información:

http://imsersodiscapacidad.usal.es/mostrarficha.asp_Q_ID_E_201_A_fichero_E_0.1

⇒ *Otras.*

- Bonotaxi.
- Solicitud de ayudas públicas.
- Reducciones en medios de transporte.
- Otras ayudas y servicios para el colectivo de personas con discapacidad que se contemplen en los organismos competentes en materia de Servicios Sociales, ya sean autonómicos, municipales o estatales.

Prestaciones Sociales y Económicas de la LISMI.

La Ley de Integración Social de los Minusválidos (LISMI), desarrollada en el Real Decreto 383/1984, establece un sistema especial de prestaciones económicas y técnicas. Estas prestaciones se dirigen a personas con minusvalía que por no desarrollar una actividad laboral, no están incluidas en el campo de aplicación de la Seguridad Social, configurándose como prestaciones de derecho y compatibles entre sí; en concreto:

- Asistencia Sanitaria y Prestación Farmacéutica (ASPF).
- Subsidio de Garantía de Ingresos Mínimos (SGIM).
- Subsidio por Ayuda de Tercera Persona (SATP).
- Subsidio de Movilidad y Compensación por Gastos de Transporte (SMGT).

En la actualidad, sólo pueden solicitarse el SMGT y la ASPF, ya que la Ley 26/1990, de 20 de diciembre, por la que establecen en la Seguridad Social Prestaciones no Contributivas, suprimió los subsidios de Garantía de Ingresos Mínimos (SGIM) y por Ayuda de Tercera Persona (SATP), si bien sus beneficiarios pueden continuar con el percibo de los mismos salvo que opten por pasar a una prestación no contributiva.

La gestión de las Prestaciones Sociales y Económicas de la LISMI le corresponde a los órganos competentes de las Comunidades Autónomas y a las Diputaciones Provinciales del IMSERSO de Ceuta y Melilla.

Más información:

http://imsersodiscapacidad.usal.es/mostrarficha.asp_Q_ID_E_180_A_fichero_E_0.1

Consejerías de Servicios Sociales/Bienestar Social.

En 1998 culminó el proceso de transferencia de los Servicios Sociales a las Comunidades Autónomas. Desde ese momento, el IMSERSO sólo tiene competencias de gestión directa, en materia de discapacidad, en las Ciudades Autónomas de Ceuta y Melilla, así como los Centros de Recuperación de Minusválidos Físicos y los Centros de Atención de Minusválidos Físicos.

A continuación se recoge la dirección de las consejerías de servicios sociales/bienestar social, así como las direcciones WEB de los órganos de gobierno de cada Comunidad Autónoma.

Andalucía.

Avda. Hytasa, 14.

41071 SEVILLA.

Tel: 95 504 80 00

Fax: 95 504 82 34

WEB: <http://www.juntadeandalucia.es>

Aragón:

Pº María Agustín, 36.

50071 ZARAGOZA

Tel: 976 40 00/49 02

WEB: <http://portal.aragob.es>

Asturias.

General Elorza, 35

33071 OVIEDO

Tel: 98 510 55 00/65 71

WEB: <http://www.princast.es>

Baleares

Plza. Obispo Berenguer de Palou, 10

07003 PALMA DE MALLORCA

Telf: 971 17 74 00

Fax: 971 17 74 10

WEB: <http://www.caib.es>

Canarias.

Leoncio Rodríguez, 7 5ª plta.

Edif. El Cabo

38071 SANTA CRUZ DE TENERIFE.

Telf: 922 47 70 00/05/10

Fax: 922 22 91 47

WEB: <http://www.gobcan.es>

Cantabria.

Marqués de la Hermida, 8

39009 SANTANDER

Telf: 942 20 77 05/82 40

Fax: 942 20 77 06

WEB: <http://www.cantabria.org>

Castilla La Mancha

Avda. de Francia, 4

45071 TOLEDO

Telf: 925 26 72 33/70 99

Fax: 925 26 71 54

WEB: <http://www.jcm.es>

Castilla y León.

Avda. de Burgos, 5

47071 VALLADOLID.

Telf: 983 41 36 00

WEB: <http://www.jcyl.es>

Cataluña

Información en la página WEB siguiente:

<http://www.gencat.net>

Comunidad Madrid.

Alcalá,63

28071 MADRID

Telf: 91 720 00 00/04 06-7-9

Fax: 91 521 77 81

WEB: <http://www.comadrid.es>

Comunidad de Valencia

Pº Alameda, 16

46010 VALENCIA

Telf: 96 386 67 00

Fax: 96 386 67 09

WEB: <http://www.gva.es>

Extremadura

Pº de Roma, s/n

06800 Mérida. BADAJOZ.

Telf: 924 00 59 29

Fax: 924 00 60 56

WEB: <http://www.juntaex.es>

Galicia.

Edif. Administrativo San Lázaro.

15703 Santiago de Compostela. A CORUÑA

Telf: 981 54 69 67

Fax: 981 54 36 36

WEB: <http://www.xunta.es>

Navarra

Avda. Carlos III, 2

31071 PAMPLONA

Telf: 948 42 70 00

Fax: 948 42 78 10

WEB: <http://www.navarra.es>

País Vasco

Duque de Wellintong, 2

01010 VITORIA

Telf: 945 01 80 00/64 02

WEB: <http://www.euskadi.net>

WEB de las Diputaciones Forales Vascas.

Álava: <http://www.alava.net>

Guipúzcoa: <http://www.gipuzkoa.net>

Vizcaya: <http://www.bizkaia.net>

Región de Murcia.

Avda. de la Fama, 3

30071 MURCIA

Telf: 968 36 26 42/3

Fax: 968 36 62 19

WEB: <http://www.carm.es>

La Rioja

Vara del Rey, 3

26071 LOGROÑO

Telf: 941 29 11 00

Fax: 941 29 12 25

WEB: <http://www.calarioja.es>

Consejerías de Salud.

La siguiente dirección WEB recoge las direcciones de las Consejerías de Salud de las Comunidades Autónomas:

<http://www.terra.es/personal/duenas/directo.htm>

Información y asesoramiento sobre Ayudas Técnicas.

El IMSERSO dispone de un centro en el que se puede disponer información y asesoramiento acerca de las ayudas técnicas, el Centro Estatal de Autonomía Personal y Ayudas Técnicas (CEAPAT). Su finalidad es potenciar la accesibilidad integral y el desarrollo de la tecnología.

Promueve el perfeccionamiento de las Ayudas Técnicas y el Diseño para Todos, con el fin de mejorar la calidad de vida de los ciudadanos, con especial apoyo a las personas con discapacidad y personas mayores.

Dirección:

C/ Extremeños, 1.

28018 MADRID.

Telf: 91 363 48 00

Teléfono de texto: (91) 778 90 64

Fax: (91) 778 41 17

Correo electrónico: ceapat@mtas.es

WEB: <http://www.ceapat.org/>

Más Información:

La Página WEB del IMSERSO, en su apartado de Discapacidad, recoge información de interés para las personas discapacitadas en la siguiente dirección:

http://www.seg-social.es/imserso/discapacidad/i0_index.html

Una vez concluido el proceso de transferencias en materia de Servicios Sociales a las Comunidades Autónomas, al IMSERSO sólo le quedan competencias de gestión directa en las Ciudades Autónomas de Ceuta y Melilla. Las direcciones postales de las direcciones provinciales de estas ciudades son las siguientes:

Ceuta.

Pza. de África, s/n

51701 CEUTA

Telf: 956 52 82 00

Fax: 956 51 44 70

Melilla

Pza. de España, 1

Telf: 952 69 91 00/93 01

[Volver al índice](#)

9. Movimiento Asociativo.

A Movimiento Asociativo Nacional.

ADELA (Asociación Española de Esclerosis Lateral Amiotrófica)

Dirección

Hierbabuena, 12, Local Bajo

(Apdo. de Correos 36015)

28039 MADRID

Teléfono

91 311 35 30

902 142 142

Fax

91 459 39 26

Correo Electronico

adela@adelaweb.com

Página Web: <http://www.adelaweb.com>

Asociación Aragonesa de Esclerosis Lateral Amiotrófica (ARAELA)

Dirección

C/Genoveva Torres Morales, 9, 2º.

50006 ZARAGOZA

Teléfono

976 25 46 46

Correo Electronico

ARAELA@terra.es

Asociación Española de Esclerosis Lateral Amiotrófica (Oviedo): ELA PRINCIPADO

Dirección

San Rafael, 22- BAJO DCHA

33400 GIJÓN (ASTURIAS)

Teléfono

985 16 33 11

Asociación Balear de Esclerosis Lateral Amiotrófica

Dirección

C/ Llarc, nº. 56

07320 SANTA MARÍA DEL CAMÍ (MALLORCA)

Asociació Catalana d'Esclerosis Latera Amiotròfica (ACELA)

Dirección

HOTEL D'ENTITATS DE GRÀCIA

Providencia 42, 4 art, despatx, 3

08024 BARCELONA

Teléfono

932 84 91 92

Fax

932 13 08 90

GROUP DE SUPORT D'ELA

C/Oriente, nº. 4-2º-1ª

08911 BADALONA (BARCELONA)

Teléfono

933 89 09 73

Asociación Española de Esclerosis Lateral Amiotrófica (Pamplona): ADELA NAVARRA
Dirección

Avda. Baja Navarra, 64

31006 PAMPLONA

Teléfono

948 24 54 35

Apartado de Correos

Apdo. 1242 PAMPLONA

Pagina Web: <http://www.adelavasconavarra.com/>

Federación de Asociaciones de Esclerosis Lateral Amiotrófica de Euskal Herria:
ADELA E.H.

Pº. Zarategui, 100 - Txara 1

20015 DONOSTIA (SAN SEBATIÁN)

Teléfono

943 48 26 05

Fax

943 48 25 89

Pagina Web: <http://www.adelavasconavarra.com/>

Asociación Valenciana de Esclerosis Lateral Amiotrófica

Dirección

Avda. Cid, 41 - 21

46018 VALENCIA

Teléfono

963 79 40 16

Fax

91 459 39 26

Correo Electronico

correo@adela-cv.org

FAMMA (Federación de Asociaciones de Minusválidos Físicos de la Comunidad de Madrid)

Dirección

Galileo, nº 69

28015 MADRID

Teléfono

91 593 35 50

Fax

91 593 92 43

Página Web: <http://www.famma.org/>

Federación de Asociaciones de Enfermedades Rara (FEDER)

Dirección

C/ Enrique Marco Dorta, 6 local
41018 SEVILLA

Teléfono

95 498 98 92

Fax

95 498 98 93

Correo Electronico

f.e.d.e.r@teleline.es

Página Web: <http://www.esfermedades-raras.es>

[Volver al Índice](#)

B Movimiento Asociativo Internacional.

International Alliance of ALS/MND Associations on Internet [Alianza Internacional de Asociaciones de Esclerosis Lateral Amiotrófica y Enfermedades Motrices]

Página Web:

<http://www.alsmndalliance.org/>

Recoge información sobre la ELA y ofrece una relación de enlaces y asociaciones internacionales.

Association de la Suisse Romande et Italienne contre les Myopathies

Chemin de la Traverse 12

Case postale 179

1170 AUBONNE

Tel: 021 808 74 11

E-mail : asrim@planet.ch

Página Web: <http://www.asrim.ch/>

European Organization for Rare Disorder (EURODIS)

Plataforme Maladies Rares 102, Rue Didot
75014 París (FRANCE)
Tel: 00 33 1 56 53 53 40
Fax: 00 33 1 56 53 52 15
E-mail: eurodis@eurodis.org
Página Web: <http://www.eurodis.org/>

National Organization for Rare Disorders (NORD)

P.O. Box 1968
(55 Kenosia Avenue)
Danbury, CT 06813-1968
Tel: 203-744-0100
Fax: 203-798-2291
E-mail: orphan@rarediseases.org
Página Web: <http://www.rarediseases.org>

[Volver al Índice](#)

C. Otras fuentes de información.

Las siguientes organizaciones promueven investigaciones y, en algunos casos, proporcionan información y apoyo para los pacientes y sus familias.

Les Turner ALS Foundation
8142 North Lawndale Avenue
Skokie, IL 60076
info@lesturnerals.org
<http://www.lesturnerals.org>
Tel: 888-ALS-1107 847-679-3311
Fax: 847-679-9109

Muscular Dystrophy Association
3300 East Sunrise Drive
Tucson, AZ 85718-3208
mda@mdausa.org
<http://www.mdausa.org/>
Tel: 520-529-2000 800-572-1717
Fax: 520-529-5300

Project ALS
511 Avenue of the Americas
Suite #341

New York, NY 10011
projectals@aol.com
<http://www.projectals.org>
Tel: 212-969-0329 800-603-0270
Fax: 212-337-9915

- La Unidad de Recursos Neurológicos y Red de Información del Instituto ofrece información sobre los programas investigación del NINDS (organismo norteamericano que apoya programas de investigación sobre el cerebro y el sistema nervioso y, por extensión, de las patologías nerviosas):

BRAIN

P.O. Box 5801
Bethesda, MD 20824
Tel: (800) 352-9424
www.ninds.nih.gov

[Volver al Índice](#)

10. Direcciones y Enlaces de Interés.

A. Direcciones electrónicas de divulgación de la ELA.

Las siguientes WEB recogen información divulgativa sobre la ELA: descripción, causas, diagnóstico, perfil, tratamiento, etc.

- Salud y Discapacidad: disc@pnet. WEB cofinanciada por la Fundación ONCE y FEDER.
<http://salud.discapnet.es>
- Guía de salud de la Confederación Estatal de Minusválidos Físicos de España (COCEMFE).

<http://www.cocemfe.es>

- Oficina para la Promoción e Integración Social para Personas con Discapacidad del Gobierno Mexicano.

<http://discapacidad.presidencia.gob.mx/?P=41>

- Asociación norteamericana de distrofia muscular (Muscular Distrophy Association)

<http://www.mdausa.org/espanol/esp-fa-als.html>

Esta WEB ofrece folletos on-line en español para pacientes y cuidadores.

- Latinsalud.com. Página WEB que recoge guías de salud.

<http://www.latinsalud.com/articulos/00294.asp>

B. Direcciones electrónicas de centros de investigación sobre la ELA.

- Fundación Española para el Fomento de la Investigación en Esclerosis Lateral Amiotrófica (FUNDELA): Planifica, coordina y gestiona los recursos de investigación destinados a la lucha contra la ELA, así como establece y desarrolla programas de investigación y actividades de formación en este ámbito.

<http://www.fundela.info/>

- Instituto de Investigación de Enfermedades Raras.

<http://cisat.isciii.es/er/>

- Centro de investigación de la ELA Robert Packard, dentro del Jonh Hopkins

<http://www.hopkinsmedicine.org/alscenter/index.cfm>

- Instituto Australiano de Investigación de Enfermedades de la motoneurona (Research Instituto of Australia Inc).

<http://home.vicnet.net.au/%7Emndri/>

- FYADENMAC (Familiares Y Amigos De Enfermos de la Neurona Motora A.C. y Asociación Mexicana en contra de la Esclerosis Lateral Amiotrófica) es una asociación sin ánimo de lucro, dedicada a la investigación y promoción de igualdad de oportunidades de los pacientes de la Neurona Motora y Esclerosis Lateral Amiotrófica (E.L.A.) en la República Mexicana.
<http://www.fyadenmac.org/>

C. Otras Direcciones Electrónicas.

- Federación Española de Enfermedades Raras (FEDER)
<http://www.enfermedades-raras.org>
- EFDEPORTES. Recoge información sobre las implicaciones del ejercicio físico en la ELA.
<http://www.efdeportes.com/efd60/ciren.htm>
- American Academy of Neurology (Academia Americana de Neurología)
<http://www.aan.com>
- ALS Association (Asociación americana de la ALS, siglas inglesas con las que se conoce la ELA)
<http://www.alsa.org/>
- Federación Mundial de neurología de la ELA (World Federation of Neurology Amyotrophic Lateral Sclerosis)
<http://www.wfnals.org/>
- Sociedad Canadiense de ELA (ALS Society of Canada).
<http://www.als.ca/>
- Capítulo Argentino de Lucha contra las enfermedades de las Motoneuronas.
<http://www.calmo.org.ar/>
- Communication Independence for the Neurologically Impaired (CINI). Es una ONG dedicada a mejorar la calidad de vida de las personas con ELA.
<http://www.cini.org/>
- Asociación Escocesa de Enfermedades de la motoneurona.
<http://www.scotmnd.org.uk/>

- ALS France.
<http://membres.lycos.fr/als/>
- Motor Neurone Disease (MND) (Reino Unido).
<http://www.mndassociation.org/full-site/home.shtml>
- Asociación Italiana de ELA.
<http://www.aisla.it/>
- Asociación Italiana de ELA.
<http://www.aisla.it/>
- Les Turner ALS Foundation (Chicago). Es una ONG dedicada al tratamiento y eliminación de la ELA.
<http://www.lesturnerals.org/>
- Página WEB que ofrece bibliografía sobre ventilación mecánica.
<http://www.uninet.edu/tratado/c0204b.html>

[Volver al Índice](#)

11. Bibliografía.

Manuales de la Asociación Española de Esclerosis Lateral Amiotrófica.

1. *Manual de ejercicios para realizar en casa: (manual I).* Coordinado y realizado por el Club de Leones de Chamberí-Madrid. (Madrid, 1995).
2. *Manual de ayudas técnicas para discapacitados: (manual II).* ADELA (Madrid, 1995).
3. *Manual de ayudas para problemas con la respiración: (manual III).* ADELA (Madrid, 1995).
4. *Ayudas para problemas con la comida y bebida: (manual IV).* Coordinado y realizado por el Club de Leones de Chamberí-Madrid. (Madrid, 1995).
5. *Manual de ayudas para problemas con la comunicación: (manual V).* Coordinado y realizado por el Club de Leones de Chamberí-Madrid. (Madrid, 1995).
6. Cruz González, Juan *Guía de apoyo psicológico en la Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA).* (Madrid, 1996)
7. Cruz González, Juan *Guía de apoyo psicológico en la Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA).* (Madrid, 1998)

Bibliografía Especializada.

1. Munsat T.L. Clinical Trial Methodology. 1995. *Motor Neuron Disease. Biology and Management.* P.N. Leigh and Swash. Editors.-
2. Oliver D: *Motor Neuron Disease.* RCCP Clinical Series 1994.1- 18.-
3. Louwerse ES.Bossuyt PMMM, Weverling G.J. Vianney de Jong JMB. 1995. *Pronostic factors in Amyotrophic Lateral Sclerosis.* Abstraet 5.V European Neurological Society, Munich Germany.-
4. Lacomblez L. *Results of th large scale efficaey and safety study of Riluzolein* A.L.S. 1995

5. European Neurological Society Munich. Germany.- *Pathogenesis and Treatment of A.L.S. / M.N.D and Quality of Life Issues in ALS/MND*
6. *6th International Symposium on ALS/MND, 30 oct-nov 1995 Dublin.*
7. *9º International Symposium on ALS/MND - 27 oct - 3 nov. Vancouver - 1999 -*
8. R. Arroyo González, A. Guerrero Solá. *Actualizaciones en esclerosis múltiple y esclerosis lateral amiotrófica.* (2003)
9. Universidad Pontificia de Salamanca. *Jornadas sobre Intervención Logopédica en Esclerosis Múltiple y Esclerosis Lateral Amiotrófica: Salamanca, 26 y 27 de febrero de 1997.* (1998)

Bibliografía sobre Diagnóstico.

1. Kimura J (ed.). *Electrodiagnosis in Diseases of Nerve and Muscle: Principle and practice.* 2 nd edn. Philadelphia: FA Davis 1989.
2. Ross MA, Miller RG, Berchert L, Parry G, Barohn RJ, Armon C, Bryan WW, Petajan J, Stromatt S, Goodpasture J, McGuire D. *Toward earlier diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis: revised criteria.* rhCNTF ALS Study Group. *Neurology.* 1998 Mar;50(3):768-72
3. Bouche P, Le Forestier N, Maisonobe T, Fournier E, Willer JC. *Electrophysiological diagnosis of motor neuron disease and pure motor neuropathy.* *J Neurol.* 1999 Jul;246(7):520-5. Review.
4. Stohr M, Bluthardt M, (eds). *Atlas der klinischen Elektromyographie und Neurographie.* 3rd edn. Stuttgart: Kohlhammer, 1993.
5. Eisen A, Stewart H. *Not-so-benign fasciculation.* *Ann Neurol.* 1994 Mar;35(3):375-6. No abstract available.
6. Dengler R, Konstanzer A, Kuther G, Hesse S, Wolf W, Struppeler A. *Amyotrophic lateral sclerosis: macro-EMG and twitch forces of single motor units.* *Muscle Nerve.* 1990 Jun;13(6):545-50.
7. Finsterer J, Fuglsang-Frederiksen A, Mamoli B. *Needle EMG of the tongue: motor unit action potential versus peak ratio analysis in limb and bulbar onset amyotrophic lateral sclerosis.* *J Neurol Neurosurg Psychiatry.*

1997

Aug;63(2):175-80.

8. Chaudhry V, Corse AM, Cornblath DR, Kuncl RW, Freimer ML, Griffin JW. *Multifocal motor neuropathy: electrodiagnostic features. Muscle Nerve.* 1994 Feb;17(2):198-205.
9. Cornblath DR, Kuncl RW, Mellits ED, Quaskey SA, Clawson L, Pestronk A, Drachman DB. *Nerve conduction studies in amyotrophic lateral sclerosis. Muscle Nerve.* 1992 Oct;15(10):1111-5.

Otros.

Asociación Española de Esclerosis Lateral Amiotrófica. *La ELA y la Asociación Española de ELA.* (Madrid, 1995).

Jesús S. Mora Pardina. *Esclerosis lateral amiotrófica: una enfermedad tratable.* (Barcelona, 1999)

Asociación Española de Esclerosis Lateral Amiotrófica. *Esclerosis lateral amiotrófica y otras enfermedades de la motoneurona.* (Madrid, 1993)

Albom, Mitch; Pareja, Alejandro (trad.). *Martes con mi viejo profesor.* (Madrid, 1999)

Revistas.

ADELA informa: revista de la Asociación Española de Esclerosis Lateral Amiotrófica. Publicación divulgativa de carácter trimestral que pretende el asesoramiento, la información y la comunicación de sus asociados, instituciones y empresas privadas.

ADELA Boletín Científico. Revista especializada sobre Esclerosis Lateral Amiotrófica, de carácter semestral.

Revistas on-Line.

es.charla.enfermedad.ela

Página Web:

news:es.charla.enfermedad.ela

Grupo de noticias en castellano enfocado hacia la Esclerosis Lateral Amiotrófica. Texto en castellano.

sci.med.diseases.als

Página Web:

<news:sci.med.diseases.als>

Grupo de noticias sobre la investigación y cuidados de la Esclerosis Lateral Amiotrófica. Texto en inglés.

[Volver al Índice](#)