



NOTA CLÍNICA

Esclerosis lateral amiotrófica: a propósito de un caso

Alberto Noriega Ortiz y Ana Manzananas Gutiérrez*

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

Recibido el 3 de noviembre de 2020

Aceptado el 5 de marzo de 2021

PALABRAS CLAVE

Esclerosis lateral amiotrófica, cuidados paliativos.

KEYWORDS

Amyotrophic lateral sclerosis, palliative care.

Resumen

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

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

Conclusiones: La ELA causa gran sufrimiento emocional en paciente, familia y equipo sanitario. El uso de la vía subcutánea puede mejorar el control de síntomas. El incremento de dosis de las benzodiacepinas y neurolépticos, al conseguir los efectos deseados, induce a pensar que no tienen techo terapéutico. En caso de refractariedad el propofol puede ser una alternativa.

Abstract

Introduction: Amyotrophic lateral sclerosis is a degenerative disease of the motor neurons characterized by broad deterioration of the motor system, which prevents basic activities of daily living (BADL).

General objective: to describe the difficulties found in approaching patients with ALS in terms of symptom control and decision-making.

Case report: a young patient with ALS at the final stage of his life. Approaching symptom control and difficulties in decision-making.

*Autor para correspondencia:

Ana Manzananas Gutiérrez

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

Correo electrónico: anamanzanas@gmail.com

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

1134-248X/© 2021 Sociedad Española de Cuidados Paliativos. Publicado por Inspira Network. Todos los derechos reservados.

Conclusions: ALS causes deep emotional suffering in patients, their families, and healthcare teams. Uses of the subcutaneous route for symptom control. Because the desired effects are achieved, increasing benzodiazepine and neuroleptic doses may suggest there is no therapeutic ceiling. In case of refractoriness propofol may be an alternative.

Noriega Ortiz A, Manzanos Gutiérrez A. Esclerosis lateral amiotrófica: a propósito de un caso. 2021;28:198-201.

INTRODUCCIÓN

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

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

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

El 50 % de los pacientes fallecen antes de los 3 años del diagnóstico. La mitad de los pacientes pueden presentar deterioro cognitivo, aunque los pacientes preservan la conciencia y la capacidad de toma de decisiones; no siempre es así⁴. La muerte acontece por complicaciones debidas a la afectación de la musculatura respiratoria⁵.

Durante la atención de estos pacientes los profesionales deben tener en cuenta los principios de la ética, la familia y su entorno para garantizar la calidad de los cuidados^{6,7}.

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

El objetivo de esta publicación es describir lo complejo que puede suponer el cuidado de pacientes con ELA.

CASO CLÍNICO

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

Tratamiento inicial: baclofeno, escitalopram, alprazolam y trazodona.

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

en transferencias. La Escala de Valoración Funcional de la Esclerosis Lateral Amiotrófica (ALSFRS) nos dio una puntuación de 4 (0-48).

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

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

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

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

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

En el contexto previamente descrito, comienza con episodios, cada vez más frecuentes y de mayor intensidad, de labilidad emocional, trismus y gestos de sufrimiento que, inicialmente, atribuimos a estados de ansiedad (proceso de comunicación no viable). Esta sintomatología florida y abigarrada genera un gran impacto en el entorno de su familia y cuidadores, de manera que su esposo (cuidador principal), se ve desbordado puesto que toda su vida está supeditada al apoyo a su cónyuge en la enfermedad. Aunque tiene apoyo

para los cuidados, él se hace cargo las noches/fines de semana lo cual genera una elevada carga emocional.

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

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

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

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

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

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

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

Su deterioro clínico es evidente y grave, considerando seriamente por parte del equipo la indicación de sedación (decisión que, comentada con su familia, considera oportuna) por sospecha fundada de disnea y gran sufrimiento emocional de la paciente (opción que rechaza), causando controversias en la toma de decisiones del equipo.

Trascurridos 2 días, ingresa en planta de Neurología con el diagnóstico de neumonía basal derecha secundaria a probable broncoaspiración, proponiéndose tratamiento antibiótico y de soporte, que su esposo, en base a los deseos expresados por la paciente, indicaciones de nuestro equipo debido a la situación inminente de final de vida, e incapacidad de la paciente para decidir por bajo nivel de conciencia, se decide adecuar el esfuerzo terapéutico, disminuyendo profundamente el nivel de conciencia.

Se inicia sedación con perfusión de midazolam a razón de 150 mg/día precisando sucesivos y frecuentes aumentos del ritmo de infusión por despertar angustiado, generando un elevado sufrimiento emocional para el personal sanitario. Ante la imposibilidad de mantener un adecuado nivel de sedación con el tratamiento inicial, y siguiendo las guías para la sedación propuestas por la Sociedad Española de Cuidados Paliativos y el Instituto Catalán de Oncología, optamos por recurrir al

uso de propofol en perfusión a razón de 2 mg/kg/h, suspender la administración de benzodiazepinas y reducir al 50 % la perfusión de fentanilo, añadiendo butilscopolamina para prevenir/reducir la aparición de estertores.

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

DISCUSIÓN

En la literatura queda reflejada claramente la obligatoriedad de respeto al principio de autonomía de todos los pacientes, hasta el final de la vida⁹⁻¹¹.

Conocer la auténtica realidad de su estado emocional es complicado por las dificultades en la comunicación a causa de la enfermedad, lo cual genera incertidumbre y angustia en el equipo de atención paliativa¹¹.

Según diferentes autores, durante el seguimiento de los pacientes con ELA se debe analizar su estado psicoemocional y planificar anticipadamente la toma de decisiones¹²⁻¹⁴.

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

Varios artículos reflejan la necesidad de formación específica de los profesionales que los atienden. El deterioro provocado por la enfermedad hace cada vez más dificultosa la comunicación, lo que produce gran impacto en el equipo^{12,13}.

Los pacientes con ELA requieren un seguimiento multidisciplinar¹⁴.

En función del número e intensidad de las crisis, es necesario adecuar dosis de benzodiazepinas¹⁶, añadir neurolépticos e ir aumentando dosis de ambos, controlando la aparición de efectos secundarios en el momento en que se objetive una disminución de la relación dosis/efecto buscado, intentando mantener un adecuado grado de bienestar; ello debiera de hacernos reflexionar acerca de una hipotética ausencia de techo terapéutico de estos medicamentos para controlar la ansiedad o simple taquifilaxia.

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

Como dificultades añadidas para lograr un buen control de síntomas, nos enfrentamos a las complicaciones derivadas del manejo de la vía subcutánea por intolerancia a los bolus, lo que obliga a recurrir a sistemas de infusión subcutánea continua, y el inconveniente añadido de lo difícil de la comunicación con el paciente.

CONCLUSIONES

- Los pacientes con ELA al final de la vida presentan múltiples síntomas y elevado grado de dependencia, provocando un gran impacto emocional en el paciente, su familia y el equipo sanitario.
- El estrecho seguimiento permite tomar anticipadamente las decisiones con la debida anticipación, teniendo en cuenta la opinión de la familia y los valores, creencias y deseos de los pacientes.

- En la sedación paliativa de pacientes con uso previo de benzodiacepinas y neurolépticos puede ser una alternativa el empleo del propofol en casos de refractariedad, siguiendo las recomendaciones de las guías.
- Las complicaciones derivadas del uso de la vía subcutánea pueden hacer más difícil el control de síntomas. El uso de infusores puede ayudar a minimizarlas.

Nota: se obtuvo el consentimiento informado de la paciente y la familia para el tratamiento de datos y la publicación de este artículo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Riancho J, Gonzalo I, Ruiz-Soto M, Berciano J. ¿Por qué degeneran las motoneuronas? Actualización en la patogenia de la esclerosis lateral amiotrófica. *Neurología*. 2019;34:27-37.
2. Scull-Torres M. La observancia de la bioética en el cuidado paliativo de enfermos con esclerosis lateral amiotrófica. *Pers Bioet*. 2019;23:111-21.
3. Hogden A, Foley G, Henderson RD, James N, Aoun SM. Amyotrophic lateral sclerosis: Improving care with a multidisciplinary approach. *J Multidiscip Health*. 2017;19:205-15.
4. Giordana MT, Ferrero P, Grifoni S, Pellerino A, Naldi A, Montuschi A. Dementia and cognitive impairment in amyotrophic lateral sclerosis: a review. *Neurol Sci*. 2011;32:9-16.
5. Westeneng HJ, Debray TPA, Visser AE, van Eijk RPA, Rooney JPK, Calvo A, et al. Prognosis for patients with amyotrophic lateral sclerosis: development and validation of a personalised prediction model. *Lancet Neurol*. 2018;17:423-33.
6. Danel-Brunaud V, Touzet L, Chevalier L, Moreau C, Devos D, Vandoolaeghe S, et al. Consideraciones éticas y cuidados paliativos en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica: una revisión. *Rev Neurol*. 2017;173:300-7.
7. Gallardo N, Arantzamendi M, Carvajal A. Revisión narrativa sobre la calidad de vida relacionada con la salud en personas con esclerosis lateral amiotrófica. *Med Paliat*. 2018;25:105-13.
8. Oliver D, Borasio GD, Johnston W. *Palliative care in amyotrophic lateral sclerosis from diagnosis to bereavement*. 3ª ed. Oxford: Oxford University Press; 2014.
9. Ameneiros-Lago E, Carballada-Rico C, Garrido-Sanjuán JA, García Martínez A. Adecuación de las intervenciones clínicas en pacientes con enfermedad avanzada y compleja. Propuesta de algoritmo para la toma de decisiones. *Rev Calidad Asistencial*. 2015;30:38-43.
10. Bede P, Oliver D, Stodart J, van den Berg L, Simmons Z, O Branagáin D, et al. Palliative care in amyotrophic lateral sclerosis: a review of current international guidelines and initiatives. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2011;82:413-8.
11. Rodríguez Artavia A. Aspectos bioéticos de los cuidados paliativos. *Enfermería en Costa Rica*. 2012;33:32-40.
12. Danel-Brunaud V, Touzet L, Chevalier L, Moreu C, Devos D, Vandoolaeghe S, et al. Ethical considerations and palliative care in patients with amyotrophic lateral sclerosis: A review. *Rev Neurol (Paris)*. 2017;173:300-7.
13. Connolly S, Galvin M, Hardinam O. End-of-life management in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Lancet Neurol*. 2015;14:435-42.
14. Kiernan MC. Palliative care in amyotrophic lateral sclerosis. *Lancet Neurol*. 2015;14:347-8.
15. Salas Campos T, Rodríguez Santos F, Esteban J, Cordero Vázquez P, Mora Paradina JS, Cano Carmona A. (2010). Spanish adaptation of the revised Amyotrophic Lateral Sclerosis Rating Scale (ALS-FRS-r). *Amyotroph Lateral Scler*. 2010;11:475-7.
16. Núñez Olarte JM, Conti Jiménez M, Pérez Aznar C, Sánchez Isac M, Cantero Sánchez N, Solano Garzón ML, et al. Auditoría clínica del manejo de la esclerosis lateral amiotrófica en situación terminal: resultados preliminares. *Med Paliat*. 2013;20:133-2.