

¿Qué es la Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA)?



Esclerosis lateral amiotrófica es una **enfermedad de las neuronas motoras**, una enfermedad progresiva neuromuscular que destruye las **neuronas motoras** que son las células nerviosas que controlan los músculos.

En ELA, neuronas motoras en el **cerebro** y médula espinal son afectadas. Cuando estas células nerviosas se deterioran y se pierden, paran de mandar señales a los músculos. En la ausencia de estas señales, los músculos que no se pueden controlar se atrofian, debilitándose y después paran de funcionar.

ELA es estimado que afecta **5 de cada 100,000** personas en los Estados Unidos. En el 2016, los Centros para el Control y Prevención de Enfermedades estimó que **entre 14,000 y 15,000 americanos tienen ELA**.

Inicio de síntomas de ELA por lo general ocurre tarde en la mediana edad o más tarde, sin embargo, también puede ocurrir en adultos jóvenes y hasta niños, además de los ancianos.

ELA afecta personas de todas **razas y etnias**, y hombres son ligeramente más propensos a desarrollarlo que las mujeres.

A pesar de que la causa no está clara, algunos estudios sugieren que **veteranos militares** son 1.5 a 2 veces más propensos a desarrollar ELA. ELA es reconocido como una **enfermedad conectada al servicio** por el Departamento de Asuntos Veteranos de los Estados Unidos.

La mayoría de los casos de ELA son esporádicos, lo que significa que no hay antecedentes familiares de la enfermedad. **Aproximadamente 5 a 10 por ciento de casos son familiar**, lo que significa que la enfermedad se hereda en la familia. ELA familiar y esporádica puede ser causada genéticamente, y algunas personas que tienen diagnóstico de ELA esporádica también pueden tener variaciones genéticas causantes de ELA que pueden ser pasadas a la descendencia. Un **consejero genético** puede ayudar a personas con ELA entender la herencia y cualquier riesgo asociado para familiares.

Las causas de la mayoría de los casos de ELA todavía son desconocidos. Una cosa que doctores y científicos saben es que

ELA no puede ser transmitido de una persona a otra.

ELA afecta muchas partes del cuerpo, mas notablemente los **músculos esqueléticos y respiratorios**.

El **curso de enfermedad** de cada persona es único, pero eventualmente la mayoría de los individuos con ELA no podrán pararse de pie o caminar, entrar o salir de la cama por su cuenta, usar sus manos o brazos, o respirar sin asistencia.

Los **músculos involuntarios**, como los que controlan el latido del corazón, tracto gastrointestinal e intestino, la vejiga y las funciones sexuales no se ven afectadas directamente en ELA. **Sensaciones**, como la visión, la audición y el tacto, tampoco se ven afectados.

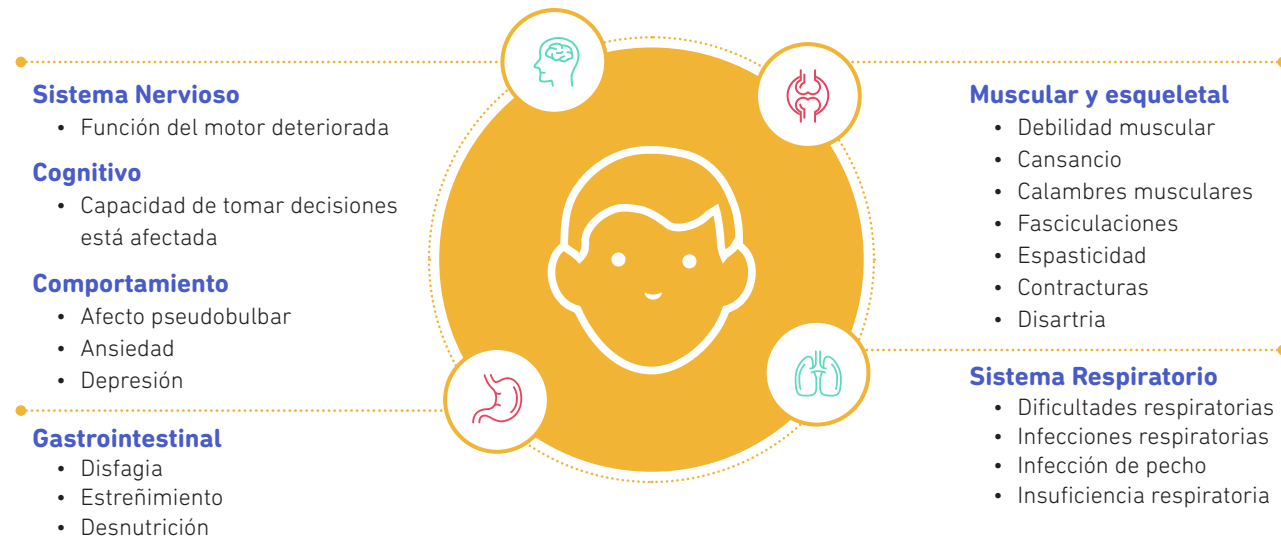
En la mayoría de los casos, ELA no afecta la capacidad de pensamiento de una persona. Sin embargo, personas con ELA desarrollan anomalías **cognitivas** (de pensamiento) o de **comportamiento** leves o moderadas.

La esperanza de vida después de una diagnosis de ELA es típicamente **2 a 5 años**.

No hay cura para ELA o **tratamiento efectivo** para detener o revertir la progresión de la enfermedad. Sin embargo, hay tratamientos que pueden modificar el curso de la enfermedad, además de terapias que pueden controlar los síntomas, previniendo complicaciones innecesarias, y hacer que vivir con la enfermedad sea más fácil.



¿Que son las señales y síntomas de ELA?



¿Qué debo saber de ELA?

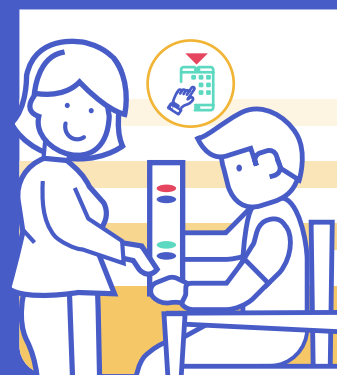
- 1 No hay una prueba que pueda ofrecer un diagnóstico definitivo de ELA. El diagnóstico se basa en una historia detallada de síntomas y señales observadas por un médico durante un examen físico junto con una serie de pruebas especializadas a descartar otras enfermedades que pueden imitar ELA.
- 2 Para muchos individuos, la primera señal de ELA puede aparecer en la mano o brazo. Tienen dificultades con tareas simples como abotonarse una camisa, escribiendo, o girando una llave en una cerradura. En otros casos, síntomas inicialmente afectan una de las piernas, y personas sufren torpeza caminando o corriendo o notan que se tropiezan mucho.
- 3 Cuando los síntomas empiezan en los brazos o piernas es referido a inicio de la extremidad ELA. En inicio bulbar ELA, individuos notan por primera vez problemas de habla o deglución.
- 4 En las primeras etapas de ELA, músculos se debilitan y pueden volverse blando o rígido, apretado y espástico. Calambres musculares y contracciones (fasciculaciones) ocurren, al igual que la pérdida de masa muscular. Síntomas pueden ser limitados a una sola región del cuerpo o puede afectar más de una región. La persona puede sufrir de cansancio, problemas con el balance, problemas con la pronunciación de las palabras, un agarre débil, tropezar al caminar u otros síntomas ligeros.
- 5 Los síntomas se generalizan en las etapas medias de ELA. Unos músculos se paralizan mientras que otros están debilitados o no afectados. Fasciculaciones pueden continuar. Los músculos no utilizados pueden producir contracturas en la que las articulaciones se vuelven rígidas, dolorosas y en ocasiones deformadas. Si una persona se cae, es posible que el o ella no pueda levantarse sin ayuda. Debilidad en los músculos para tragar puede causar asfixia, y una mayor dificultad para comer y controlar la saliva. Debilidad en los músculos respiratorios puede causar insuficiencia respiratoria. Algunas personas sufren con ataques de risa o llanto incontrolable e inapropiados (afecto pseudobulbar).
- 6 En las últimas etapas de ELA, la mayoría del músculo voluntario está paralizado. Los músculos que mueven aire dentro y fuera de los pulmones están gravemente comprometidos. La movilidad es extremadamente limitada y se necesita ayuda para atender la mayoría de las necesidades personales. Pobre respiración puede causar fatiga, pensamiento difuso, dolores de cabeza y susceptibilidad a la neumonía. Hablar, o comer y beber por la boca puede no ser posible.
- 7 En ELA, la muerte suele ser el resultado de una insuficiencia respiratoria.

¿Como atender ELA?

La Administración de Drogas y Alimentos de los Estados Unidos ha aprobado los medicamentos riluzole (nombre de marca Rilutek*) y edaravone (nombre de marca Radicava, riluzol espesado (nombre de marca Tiglutik *) y Nuedexta para tratar la ELA.

- Se cree que **Rilutek** protege las neuronas motoras por disminuir los niveles del neurotransmisor glutamato. Ensayos clínicos en personas con ELA mostraron que Rilutek prolonga la vida por unos meses, particularmente en la forma bulbar de la enfermedad, pero no revierte el daño ya hecho a las neuronas motoras.
- Se piensa que **Radicava** funciona al aliviar los efectos del estrés oxidativo que se sospecha juega un papel en la muerte de las células nerviosas en personas con ELA. Radicava ha mostrado que disminuye el deterioro el declive en evaluaciones clínicas de funcionamiento diario en personas con ELA.
- **Tiglutik** es una formulación en suspensión oral de riluzol. Al ofrecer una nueva formulación de riluzol en forma líquida, el medicamento será más fácil de tomar para las personas que tienen dificultad para tragar.
- **Nuedexta** está aprobada para el tratamiento del efecto pseudobulbar (PBA), una condición que afecta de 15 a 45% de las personas con ELA. Se desconoce el mecanismo de acción exacto del fármaco. Se ha demostrado que Nuedexta reduce la tasa de episodios diarios en personas que sufren de PBA.

Terapia del lenguaje puede ayudar con problemas de tragar y el habla, además de dificultades con hablar y comunicación.



Apoyo nutricional es una parte importante en el cuidado de personas con ELA, se ha demostrado que individuos con ELA se debilitan si pierden peso. Nutricionistas pueden enseñar a individuos y cuidadores como planear y preparar comidas pequeñas durante el día que proporcionan suficientes calorías, fibra, y líquidos y como evitar los alimentos que son difíciles para tragar. Dispositivos de succión se pueden usar para retirar el exceso de líquidos o saliva y evitar el ahogo.

Los **relajantes musculares** pueden reducir la espasticidad. **Toxina botulínica** puede ser usado para tratar los espasmos de la mandíbula o babeo, y hay medicamentos que pueden ser usados para reducir el exceso de saliva. Los **antidepresivos** y los **ansiolíticos** pueden ser útiles para tratar la depresión y la ansiedad y otros medicamentos pueden ayudar con dolor, trastornos del sueño y estreñimiento.

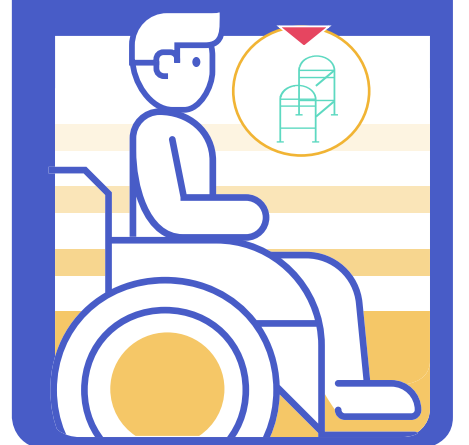
Una máquina llamada **"asistente de tos"** pueden ayudar a retirar secreciones de los pulmones.

Un tubo de gastrostomía (a veces llamado un tubo-g o tubo de alimentación) permite que nutrición líquida entre directamente al estómago, sin pasar la boca, garganta, y esófago cuando la debilidad en los músculos de la garganta hace masticar o tragar difícil y evita que las personas puedan obtener suficiente alimento al comer.

Fisioterapia ayuda a restaurar y mantener fuerza muscular y función a través del ejercicio y mantiene rango de movimiento con ejercicios de estiramiento-mejorando la seguridad e independencia de una persona a lo largo del curso de la enfermedad.

Dispositivos respiratorios como un **BiPAP** (*bilevel positive airway pressure*) puede ayudar a compensar los músculos debilitados por asistir el movimiento del oxígeno dentro y fuera de los pulmones. Este apoyo, entregado a través de una mascarilla sobre la nariz y/o la boca, se llama **ventilación no invasiva (NIV)**. Cuando ELA progresa y los músculos siguen debilitándose, individuos pueden considerar formas de **ventilación mecánica**, en cual una máquina infla y desinfla los pulmones. Los médicos pueden colocar un tubo de respiración a través de la boca o pueden crear quirúrgicamente un agujero en la parte frontal del cuello e insertar un tubo que conduce a la tráquea (traqueotomía). El tubo es conectado a un respirador.

Una variedad de productos de tecnología de asistencia puede ayudar a mantener movilidad e independencia incluso cuando los músculos se debilitan. Standers (para estar de pie), andaderas, varios tipos de vehículos de ruedas motorizadas y manuales pueden ayudar a personas con ELA pararse o moverse.





Glosario

Aspiración

Cuando un alimento o líquido ingresa accidentalmente a la tráquea en lugar del estómago

Atrofia

La disminución en el tamaño y masa del tejido muscular

Contractura

Un acortamiento de músculos o tendones alrededor de las articulaciones que pueden limitar movilidad

Disartria

Dificultad para hablar o formar palabras

Disfagia

Dificultad para tragar

Disnea

Dificultad para respirar

Espasticidad

Una tensión o rigidez inusual de los músculos

Estrés oxidativo

Un desequilibrio entre la producción de radicales libres (moléculas que contienen oxígeno altamente reactivo) y la capacidad del cuerpo para contrarrestar o desintoxicar sus efectos dañinos a través de la neutralización de los antioxidantes

Fasciculaciones

Espasmos musculares

Progresivo

Describe una enfermedad donde los síntomas empeoran con el tiempo

Sialorrea

Un exceso de saliva

Variación

Una falla en el código ADN

Para aprender más sobre ELA, visita MDA.org o contacta el MDA Resource Center a 833-ASK-MDA1.



Designada como una organización benéfica mejor calificada por el Instituto Americano de Filantropía, MDA es la primera organización sin fines de lucro que recibe un Premio a la Trayectoria de la Asociación Médica estadounidense por "significativos y duraderos contribuciones a la salud y el bienestar de la humanidad".



mda.org • 1-833-ASK-MDA1
facebook.com/MDAorg
[@MDAorg](https://twitter.com/MDAorg)