



**AVANCES EN LOS
CUIDADOS PALIATIVOS
DE LAS ENFERMEDADES
NEURODEGENERATIVAS**

Drs. J.F. Martí Massó, J.J. Poza y B. Olasagasti

CONCEPTO E IMPORTANCIA DE LAS ENFERMEDADES NEURODEGENERATIVAS

Son un conjunto de enfermedades que comparten el mecanismo patológico de la degeneración, con apoptosis neuronal como mecanismo lesional. En ocasiones puede existir también un componente inflamatorio, de escasa intensidad, aunque éste se haya destacado por la posibilidad de prevenirse con fármacos antiinflamatorios. En general todas ellas tienen en común su aparición insidiosa y su curso progresivo. Frecuentemente la progresión ocurre en varios años.

Por sus manifestaciones clínicas, las enfermedades que aquí nos interesan, podemos dividir las en dos grandes grupos: un conjunto de enfermedades que cursan con **deterioro cognitivo**: enfermedad de Alzheimer (EA), demencia con cuerpos de Lewy (DCL), demencias fronto-temporales (DFT), corea de Huntington, etc. El otro grupo son enfermedades predominantemente **motoras**: enfermedad de Parkinson (EP), parkinsonismos de otra naturaleza, trastornos de la marcha de la vejez y la esclerosis lateral amiotrófica (ELA).

Las repercusiones socioeconómicas son muy importantes, pues al propio proceso de la enfermedad hay que sumar el impacto psíquico, la merma en la calidad de vida, la incapacidad laboral, la pérdida de habilidades sociales, la carga física y psíquica de los cuidadores de estos pacientes y el enorme gasto económico que conlleva la atención social y sanitaria de todas estas personas.

Aunque no se conoce la etiología, en los últimos años se han producido avances importantes en el conocimiento del mecanismo etiopatogénico, y entendemos que son “proteínotopías” que se convierten en neurotóxicas bien por su acúmulo, por su configuración espacial, o por su constitución defectuosa. Así la enfermedad de Alzheimer se considera una alteración de la proteína amiloide y de la proteína tau, muchas demencias fronto-temporales son “taupatías” y la demencia con cuerpos de Lewy se considera una sinucleinopatía. Aparecen preferentemente en edades avanzadas. Dado que el número de ancianos ha aumentado considerablemente en estos últimos años, estas enfermedades adquieren una gran magnitud epidemiológica. Casi todas las familias tenemos o hemos tenido recientemente a alguien con alguna de estas enfermedades.

Las posibilidades terapéuticas son limitadas y no evitan la progresión de la enfermedad, que puede llevar al paciente a una situación terminal con demencia muy grave o gran inmovilidad o parálisis que compromete las funciones vitales. El cuidado terminal de estos enfermos plantea problemas éticos debido a que las decisiones deben ser tomadas por sus familiares. No hay pautas generales recomendables para todos los pacientes y cada caso debe ser discutido con su familia.

En los últimos años no se han producido grandes avances que hayan modificado sustancialmente el cuidado de estos pacientes. Sin embargo, es conveniente utilizar de forma correcta los fármacos disponibles, que permiten una calidad de vida y de muerte mucho mejor.

ENFERMEDADES QUE CURSAN CON DEMENCIA

La demencia es un síndrome en el que el deterioro cognitivo adquirido alcanza tal magnitud que altera la capacidad laboral o social del paciente. Por tanto depende de cual era la situación previa laboral y social del enfermo. La demencia es un síndrome multietiológico. La causa más frecuente es la enfermedad de Alzheimer, y en segundo lugar la demencia con cuerpos de Lewy. Otras enfermedades degenerativas como las demencias frontotemporales y enfermedades vasculares, infecciosas o metabólicas también pueden ocasionarla. Cuando hablamos de demencia englobamos tanto al paciente con una demencia leve, autónomo, capaz de comprender conceptos elementales y recordar ciertas cosas, y al enfermo en estado vegetativo, incapaz de hablar y de responder de forma psicológicamente adecuada a cualquier orden.

ENFERMEDAD DE ALZHEIMER

Es una enfermedad cerebral que cursa con un deterioro cognitivo progresivo y con unas características patológicas determinadas: atrofia del cerebro de predominio temporal, pérdida neuronal que

domina en determinadas regiones del cerebro, pérdida de la densidad sináptica y lesiones elementales como la degeneración neurofibrilar y presencia de placas seniles. Las lesiones en la enfermedad de Alzheimer están constituidas por depósitos de proteínas anómalas; amiloide en intersticio y proteína tau anormal en la neurona. El beta-amiloide proviene de la proteína precursora del amiloide. Normalmente los metabolitos de esta proteína precursora son fragmentos solubles no patógenos, pero puede que por otra vía metabólica se convierta en un material insoluble que se deposita anormalmente. La relación entre el amiloide y la proteína tau no está clara, aunque se intenta relacionar de varias formas. El depósito no es aleatorio. Las lesiones neuronales predominan en el sistema límbico y se extienden al neocórtex frontal y parietal (áreas asociativas), pero tienen tendencia a respetar las áreas motoras y sensitivas primarias. También existen lesiones en algunas estructuras subcorticales especialmente en el núcleo basal de Meynert. Hay pruebas diagnósticas muy sensibles capaces de detectar depósitos en vida.

TRATAMIENTO FARMACOLÓGICO

FÁRMACOS ANTICOLINESTERÁSICOS:

DONEPEZILO, RIVASTIGMINA y GALANTAMINA. Impiden la degradación de acetilcolina por la acetilcolinesterasa. Los tres fármacos han demostrado en ensayos clínicos bien diseñados a corto y a largo plazo una leve mejoría comparados con el placebo. Esta mejoría no es siempre evidente en la práctica y por tanto el beneficio es cuestionable en muchos pacientes. Sus efectos secundarios más frecuentes son náuseas, mareo y pérdida de apetito al inicio del tratamiento o en su escalado. La diarrea, la incontinencia urinaria, calambres musculares, astenia, el broncoespasmo, la agitación, insomnio, convulsiones y el bloqueo cardíaco son menos frecuentes.

FÁRMACOS ANTIGLUTAMATÉRGICOS:

– MEMANTINA: Indicada en las fases avanzadas, donde el resultado es más difícil de evaluar y no debe usarse en pacientes que han tenido crisis epilépticas. En nuestra opinión produce trastorno de la

marcha o lo agrava en algunos enfermos. El posible beneficio es siempre cuestionable y uno debe guiarse por la valoración que hacen los familiares.

TRATAMIENTO SINTOMÁTICO

Los problemas principales de la demencia son la depresión, la acatisia, el delirio, el insomnio y las crisis epilépticas que contribuyen poderosamente a la distorsión de la vida familiar.

Depresión: los antidepresivos más utilizados son los inhibidores de la recaptación de serotonina (IRS): paroxetina, fluoxetina, escitalopram. La venlafaxina es un fármaco potente y de gran utilidad. También la trazodona se utiliza en pacientes deprimidos con insomnio. No deben utilizarse los tricíclicos por su acción anticolinérgica, que agrava el trastorno mnésico.

Acatisia: este síntoma incapacitante puede agravarse bajo la toma de neurolépticos típicos o incluso antieméticos antidopaminérgicos (metoclopramida, clebopride, etc). La primera opción terapéutica es retirar fármacos agravantes, asociar benzodiazepinas y en algunos casos esto se resuelve. En general cuando es grave, debe utilizarse quetiapina o clozapina. En mi opinión dosis bajas de clozapina (12,5 a 50 mg) resuelven la clínica mayoría de pacientes.

Delirio: Los neurolépticos son los fármacos de elección en el tratamiento del pensamiento delirante. Se clasifican en:

1. CLÁSICOS o TÍPICOS: como el haloperidol, las benzamidas sustituidas como el sulpiride y las fenotiazinas como la clorpromazina o flufenazina. Agravan los síntomas parkinsonianos y dado que muchos pacientes pueden tener cuerpos de Lewy corticales son muy sensibles a este efecto secundario, con lo que la torpeza motora se instaura de forma llamativa.
2. ATÍPICOS: En este grupo se han incluido varios fármacos de potencia y efectos secundarios diferentes: La clozapina y la quetiapina son los dos únicos que no inducen o agravan el parkinsonismo.

Todos los neurolépticos tienen varios efectos secundarios (parkinsonismo, distonia aguda, disquinesias tardías, convulsiones, etc), y entre ellos, la posibilidad de aumentar el riesgo de ictus, en parte

por la posibilidad de inducir arritmias. Sin embargo, no hay justificación para prohibir la utilización de los atípicos, que son los que en estos momentos no están financiados por la sanidad pública, en pacientes mayores de 75 años.

Insomnio: Habitualmente se indican inicialmente benzodiacepinas de acción corta (lorazepam, lormetazepam, etc.). Si no son suficientes, puede emplearse el clometiazol (distraneurina) o trazodona y si no hay respuesta utilizamos neurolépticos.

Epilepsia: La gabapentina, lamotrigina y el levetiracetam, posiblemente son los fármacos más indicados cuando existen crisis epilépticas. Es conveniente suprimir, si es posible los fármacos capaces de agravar o desencadenar las crisis: neurolépticos, antidepresivos, quinolonas, etc.

TRATAMIENTO GLOBAL DE SU ENTORNO Y SU PERSONA

Estimulación cognitiva: de eficacia dudosa, con la ventaja de que proporciona la satisfacción de que se hace lo posible.

Centros de Día: que cumplen la función de “guardería” y permiten una relación social con otras personas y mantener al paciente con la máxima actividad posible.

Concepto de calidad de vida: tratamiento orientado a las necesidades del paciente (incontinencia de orina, dolores,...).

Formación de los cuidadores: para formarles en el conocimiento de los trastornos de conducta habituales en estos pacientes.

PROBLEMAS COMUNES EN LOS PACIENTES CON DEMENCIA Y LOS CUIDADOS PALIATIVOS

El paciente con demencia tiene estas peculiaridades que deben valorarse en el proceso de toma de decisiones:

- Pérdida de la autonomía, que pasa a los tutores o cuidadores.
- Dificultad para expresar sus dolencias. La depresión adquiere unas manifestaciones clínicas diferentes. Averiguar el motivo de una anorexia o la localización del dolor puede ser difícil.

- Dificultades para beber o comer.
- La demencia modifica la calidad de vida.
- La demencia disminuye el tiempo de supervivencia.

Las decisiones deben ser tomadas por familiares que en ocasiones no son sus cuidadores. Cada vez vemos con más frecuencia que los familiares se desentienden del cuidado del paciente pero siguen siendo los responsables de las decisiones importantes.

En nuestra experiencia debe discutirse con la familia todas estas situaciones:

- Mantener o suprimir los tratamientos para el control de la tensión arterial, para la hipercolesterolemia o incluso el tratamiento anticoagulante en pacientes con arritmia.
- En caso de una infección, el empleo de antibióticos y qué tipo de antibióticos mediante qué vía.
- En caso de negarse a alimentarse, la utilización o no de sonda nasogástrica o la realización de una gastrostomía.
- En caso de posible problema quirúrgico, la conveniencia o no de intervenirle.
- Menos veces se plantea la indicación de diálisis o de un respirador.

La experiencia nos indica que es más fácil instaurar que dejar de utilizar las medidas que se aplican en personas sanas y jóvenes. El prescindir de medidas terapéuticas tiene que quedar claro que significa la misma calidad de vida y de muerte, aunque no signifique la misma duración de vida.

Los cuidados paliativos son tratamientos activos, basados en conocimientos sólidos y experiencia bien probada, que alivian síntomas y signos físicos y psíquicos de los enfermos ya desahuciados y que deben traer ayuda espiritual, psicológica y social a los familiares. Por definición, estos cuidados excluyen la resucitación en caso de parada cardíaca, la respiración artificial en caso de asfixia, las infusiones intravenosas en caso de deshidratación, la diálisis en caso de fallo renal, la administración de antibióticos en caso de infección, la alimentación artificial (sonda nasogástrica o gastrostomía) en caso de no deglución o rechazo del alimento, etc. Así como la administración de sedantes que alivien la agitación o la disnea, analgésicos potentes que calmen todo conato de dolor y antitérmicos que hagan desaparecer la fiebre.

DEMENCIA CON CUERPOS DE LEWY

La Demencia con cuerpos de Lewy (DCL) es un trastorno que cursa con demencia y patológicamente se caracteriza por la presencia de cuerpos de Lewy en el tronco cerebral y en la corteza cerebral. Es un término genérico propuesto en la primera reunión sobre la enfermedad (Newcastle Upon Tyme 1995), en el que se incluyen varios tipos de trastornos designados previamente, como “variante de cuerpos de Lewy de la enfermedad de Alzheimer”, “Enfermedad de Alzheimer con cambios de enfermedad de Parkinson”, “Demencia asociada a cuerpos de Lewy corticales”, “Enfermedad de cuerpos de Lewy difusos”. La característica patológica esencial de esta entidad es la presencia de cuerpos de Lewy en la corteza cerebral. Forma parte junto a la Enfermedad de Parkinson (EP) y el Fallo Autonómico Puro (FAP), del espectro de las enfermedades con cuerpos de Lewy (ECL). Desde el punto de vista molecular, las ECL junto con la Atrofia Multisistema (AMS) constituyen el grupo de las sinucleinopatías. Virtualmente desconocida hasta hace dos décadas, la DCL se cree en este momento la segunda causa neurodegenerativa de demencia en el anciano.

SÍNTOMAS Y SIGNOS DE LA ENFERMEDAD

La enfermedad suele afectar a personas de cualquier sexo, en general después de los 70 años de edad. Suele tener un comienzo insidioso, aunque ocasionalmente puede presentarse como un delirium. En muchos pacientes cuando se revisa retrospectivamente, es frecuente recordar que la torpeza había aparecido meses o incluso años antes, de un modo desproporcionado a la edad del paciente. En general si el comienzo es en forma de parkinsonismo, la aparición es en edades menores que si se presenta con demencia.

Los síntomas cardinales son el deterioro cognitivo y el parkinsonismo. La demencia es algo diferente a la que ocurre en la enfermedad de Alzheimer (EA). El trastorno de memoria no es tan intenso ni precoz. En el comienzo de la DCL suele existir un trastorno de atención, con un patrón de demencia denominado subcortical. Pronto aparecen trastornos en las habilidades visuoespaciales, en la resolución de problemas y en ejecución de determinados actos. También la fluidez verbal puede alterarse, presentando una afasia con trastorno

de evocación y repetición. Un hecho llamativo de este deterioro es la gran fluctuación que puede experimentar con cambios marcados de un día a otro o incluso dentro del mismo día. Estas fluctuaciones van ligadas a alteraciones de la atención. Los enfermos, en nuestra experiencia, suelen manifestar una gran somnolencia diurna, a veces con cuadros de verdadero estupor con gran enlentecimiento del EEG de varias horas. También los cuadros de deliriums que aparecen frecuentemente con el fenómeno de puesta de sol (“sundowning syndrome”) empeorando la intranquilidad hacia el anochecer, ocasionan grandes variaciones de la situación mental del paciente.

Otro trastorno asociado al deterioro son las ilusiones y alucinaciones visuales. Al principio el paciente critica su trastorno y es consciente de su anomalía. Las alucinaciones suelen ser bien formadas y precisas detallando muchas de sus características. Menos frecuentes son las alucinaciones de otras modalidades, aunque más tarde suelen aparecer tanto táctiles como auditivas.

El parkinsonismo suele presentarse como un síndrome bradicinético predominante, algunas veces con leve temblor de actitud y mioclonias frecuentes, tanto espontáneas como reflejas. Algunos enfermos, sin embargo, pueden sufrir un temblor de reposo, incluso hemicorporal, exactamente igual que los pacientes con enfermedad de Parkinson (EP). La inestabilidad postural es responsable en parte de las caídas y el número de pacientes que llegan a sufrir fracturas por este motivo es elevado. Una característica especial del parkinsonismo es la gran sensibilidad a los neurolépticos. Con dosis pequeñas de cualquier fármaco antidopaminérgico el empeoramiento es notable. En nuestra experiencia también son sensibles a cualquier fármaco sedante. Dado que los deliriums y el trastorno de sueño nocturno ocurren frecuentemente, ello plantea un problema importante en el manejo de estos pacientes. Respecto a la levodopa, con frecuencia hay una respuesta inicial positiva, pero modesta, y las alucinaciones limitan la dosis, así como el empleo de otros fármacos antiparkinsonianos, en general con una mayor capacidad de inducir efectos secundarios. Además de las caídas por alteración en la estabilidad postural, estos pacientes presentan síncope frecuentes, muchas veces postprandiales, al levantarse o incluso al pararse después de un esfuerzo. Son debidos a la extensión de la patología a los núcleos del tronco cerebral y al asta intermedio-lateral de la médula espinal.

Otra alteración frecuente en estos pacientes es el trastorno de sueño REM. Los pacientes sufren sueños agitados, con golpes, ensueños y gran agitación nocturna, desde estadios iniciales de la enfermedad, cuando los deliriums aun no han hecho su aparición, o incluso años antes del comienzo.

FORMAS DE PRESENTACIÓN DE LA DCL EN LA PRÁCTICA HABITUAL

1. Paciente que consulta por deterioro cognitivo y tiene un parkinsonismo
2. Paciente que consulta por torpeza o temblor y sufre un deterioro cognitivo
3. Paciente con enfermedad de Parkinson que comienza con alucinaciones visuales bajo tratamiento con fármacos antiparkinsonianos
4. Paciente que sufre un delirium severo y que se complica con un parkinsonismo grave
5. Paciente que tras una fractura de cadera no puede reiniciar la marcha
6. Anciano que presenta síncope de repetición

TRATAMIENTO

El tratamiento farmacológico del paciente con DCL es sintomático y problemático. Las dianas terapéuticas son múltiples (motoras, cognitivas, psiquiátricas y vegetativas) y los efectos de los fármacos, con frecuencia, van a afectar a los diferentes síntomas de forma antagónica: mejorando unos síntomas y empeorando otros. Por tanto, el primer paso es seleccionar aquellos aspectos clínicos que necesiten ser tratados farmacológicamente, lo que se deberá consensuar con el cuidador. La condición fluctuante del trastorno, además, complica la valoración de los resultados obtenidos. No hay muchos estudios específicos en estos pacientes, de modo que algunas decisiones terapéuticas están basadas en la medicina basada en el sentido común y la experiencia.

El parkinsonismo se tratará con las mínimas dosis posibles de L-Dopa necesarias para obtener una situación motora aceptable, y se evitarán los agonistas Dopaminérgicos por el mayor riesgo de induc-

ción de psicosis que conlleva su uso. No hay datos concluyentes sobre la respuesta farmacológica a L-Dopa, aunque ésta puede ser variable y, en general, menor que en la EP, por la afectación de sistemas motores no dopaminérgicos y patología intrínseca estriatal asociada. Si no se obtiene un mayor beneficio con aumentos de dosis de L-Dopa, estará indicado rebajar las mismas. Los inhibidores de la acetilcolinesterasa, resultan eficaces en algunos pacientes, disminuyendo los deliriums, y mejorando la conducta.

En cuanto al tratamiento de los síntomas psicóticos, recordar la hipersensibilidad a los neurolépticos en estos pacientes. El uso de los neurolépticos típicos está formalmente contraindicado. La clozapina y la quetiapina a dosis tan bajas como sea posible, son los fármacos de elección.

No hay recomendaciones específicas respecto al uso de otros fármacos sintomáticos eventualmente necesarios (antidepresivos, hipnóticos, etc.). El trastorno del sueño REM responde bien a clonacepam, pero será necesario valorar los posibles efectos secundarios relacionados con las benzodiacepinas. La melatonina, parece una alternativa inocua, y disponible en algunas parafarmacias. Por último, mencionar que los anticolinérgicos usados para mejorar la imperiosidad miccional pudieran, hipotéticamente, empeorar síntomas cognitivo-conductuales o inducir episodios confusionales, por lo que habrá de sopesarse cuidadosamente el balance riesgo-beneficio de su uso. Respecto a los cuidados paliativos, las consideraciones que hemos hecho en la enfermedad de Alzheimer son también aplicables a estos pacientes.

DEMENCIA “DE TIPO FRONTAL”

Se trata de un síndrome en el que los pacientes tienen en común una sintomatología con rasgos clínicos que sugieren una afectación primaria y predominante de los lóbulos frontales y temporales anteriores, tales como:

- Trastornos de la conducta
- Trastornos afectivos
- Alteración del lenguaje y del habla
- Otros signos

El conjunto de lesiones es inespecífico, pero permite separar a la demencia frontal de otras entidades clínico-patológicas definidas por rasgos histológicos más característicos. La localización de la lesión, preferentemente frontal, se confirma tanto por la atrofia en el TAC o RM como por la disminución del flujo cerebral en la SPECT o PET. Mediante el PET se ve la hipoperfusión fronto-temporal antes de que sea apreciable en el TAC o en la RM.

ENFERMEDAD DE PICK. Desde el principio predominan los trastornos de tipo “frontal” con alteración del juicio y de la personalidad. Es un hecho llamativo que la atrofia afecte masivamente a unas circunvoluciones y respete otras próximas. En las zonas donde las neuronas se conservan se encuentran con frecuencia o bien una dilatación del soma con cromatolisis central (células de Pick) o bien inclusiones esferoides intracitoplasmáticas intensamente argirófilas (cuerpos de Pick). Estos cuerpos de Pick están compuestos de proteína tau.

PROBLEMAS ESPECIALES EN LA DEMENCIA FRONTAL

Frecuentemente estos pacientes tienen desde hace muchos años una conducta anormal, por lo que vienen siendo etiquetados como personalidades especiales o raras. Esta conducta puede ocasionar tomas de decisiones inadecuadas con peleas con los familiares que posteriormente tienen que decidir sobre el paciente.

Por otro lado, algunos pacientes sufren un síndrome de afasia no fluida progresiva o de demencia semántica que hace difícil la comunicación verbal. Muchos de estos pacientes terminan en mutismo.

Existe la posibilidad de que se asocie a un parkinsonismo o a una esclerosis lateral amiotrófica, que llevan aparejados otros problemas.

ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA (ELA)

Es una enfermedad degenerativa que afecta a las neuronas motoras, tanto a la cortical como a la espinal. Clínicamente cursa con una combinación de síntomas de afectación piramidal y de segunda

motoneurona, con debilidad, amiotrofia, fasciculaciones e hiperreflexia. Habitualmente tiene un inicio segmentario, aunque poco a poco se va generalizando. Las formas de comienzo bulbar, con disartria como síntoma inicial suelen tener un pronóstico peor. Acaba siendo mortal en un plazo frecuente, pero no obligado, de 2 a 4 años tras su inicio, en general debido a complicaciones deglutorias por debilidad de la musculatura bulbar o por insuficiencia respiratoria.

TRATAMIENTO

La calidad de vida del paciente con ELA se ve seriamente comprometida desde el inicio de la enfermedad, debido a la incapacidad que provoca la debilidad muscular progresiva. Nuestra labor como médicos, dirigida a mantener la mejor calidad de vida posible, se inicia con la explicación del diagnóstico y llega hasta el alivio de los síntomas finales de la enfermedad.

La explicación del diagnóstico debe hacerse de forma humana y sensible. No es conveniente engañar al enfermo, pero no siempre es necesario decir toda la verdad. Al enfermo hay que darle la información que desee tener, explicándole lo que pregunte, pero sin darle detalles por los que no muestre interés.

Desde el punto de vista terapéutico, no existe ningún tratamiento que modifique de forma sustancial el curso de la enfermedad, y las medidas terapéuticas van a ir dirigidas a aliviar los síntomas de la enfermedad. Conviene informar adecuadamente al enfermo y a su familia para que no sea engañado por la cantidad de ofertas “milagrosas” que pueden encontrarse en diversos medios de comunicación, especialmente en Internet.

DISPOSITIVOS PARA MEJORAR LA COMUNICACIÓN

Uno de los síntomas frecuentes más invalidantes es la disartria progresiva que termina en mutismo. Además, la debilidad de la mano puede dificultar la escritura. La comunicación puede ayudarse mediante un alfabeto en el que el paciente va señalando las letras. Más sofisticados son los medios informáticos, existiendo programas que permiten manejar el ordenador mediante movimientos oculares, lo que ayuda a mantener la comunicación hasta los estadios finales de la enfermedad.

CUIDADOS NUTRITIVOS

La obligación del médico es conocer cuál es la mejor medida para alimentar e hidratar de forma correcta al paciente en cada momento de la evolución. En el mercado existen en estos momentos suplementos nutritivos de diferentes sabores y texturas, así como espesantes que son de gran ayuda cuando se inicia la disfagia.

La pérdida de peso importante indica que la nutrición no está siendo adecuada, y hay que valorar la realización de una gastrostomía percutánea. La mortalidad de este procedimiento es muy baja (0,3 a 1%) y las complicaciones son raras (3 a 5,9%), siendo la más frecuente la infección de la herida quirúrgica. Es recomendable realizar la gastrostomía antes de que la función respiratoria se deteriore mucho, preferentemente antes de que la capacidad vital forzada caiga por debajo del 50%. La colocación de la sonda de gastrostomía con control radiológico no requiere sedación y es mejor tolerada desde el punto de vista respiratorio, pero el riesgo de otras complicaciones es mayor.

CUIDADOS RESPIRATORIOS

Los trastornos respiratorios son frecuentes en la ELA debido a debilidad de la musculatura respiratoria y a la alteración de la musculatura bulbar que predispone a la aspiración y al síndrome de apnea obstructiva durante el sueño. Con frecuencia, la debilidad de la musculatura respiratoria debuta clínicamente con síntomas de hipoventilación nocturna, como insomnio de conciliación, sueño de baja calidad con despertares frecuentes o hipersomnia diurna. Se ha demostrado que las medidas de soporte ventilatorio consiguen una mejoría de las expectativas de vida de los pacientes con ELA, pero antes de decidir su instauración debe valorarse la situación particular de cada enfermo.

La ventilación no invasiva mediante CPAP o BiPAP tiene un bajo coste y un riesgo bajo de complicaciones, si bien puede ser difícil de tolerar en pacientes con gran debilidad de musculatura bulbar. Su aplicación mejora la calidad del sueño, reduce el trabajo respiratorio y aumenta la calidad de vida de los pacientes, por lo que es una técnica a considerar en los casos en que la insuficiencia respiratoria se inicia cuando la enfermedad aún no está muy avanzada.

La ventilación invasiva, mediante traqueotomía, es una técnica agresiva, con elevado riesgo de complicaciones, que sólo estará indicada en casos muy excepcionales.

Los pacientes con ELA tienen dificultad para eliminar las secreciones respiratorias, que puede aumentar con los sistemas de ventilación asistida. Es importante que el paciente se mantenga bien hidratado para facilitar la eliminación de estas secreciones. En los casos de abundante mucosidad respiratoria, la administración de fármacos betabloqueantes puede ayudar. Si con ello no es suficiente se pueden hacer limpiezas periódicas de la vía aérea mediante aspiración.

En los momentos finales de la enfermedad, la angustia respiratoria debe controlarse mediante la administración generosa de benzodiazepinas y morfina.

TRATAMIENTO DE LA SIALORREA

Como resultado de la debilidad de la lengua, faringe y la musculatura facial, se pierde el control de la saliva y se produce sialorrea. Esta se puede combatir con fármacos anticolinérgicos, como la atropina o amitriptilina por vía oral, o la escopolamina en parches transdérmicos. Si no se consigue respuesta se pueden infiltrar las glándulas salivares con toxina botulínica para reducir la secreción de saliva.

TRATAMIENTO DEL DOLOR

Aunque la ELA no provoca dolor por sí misma, el dolor está presente con frecuencia en esta enfermedad, debido a la inmovilidad que produce, que origina rigidez articular, dolores lumbares y cervicales y úlceras de decúbito. El dolor debe ser tratado enérgicamente, de entrada con cuidados posturales, y si es necesario con analgésicos o incluso opiáceos.

Algunos pacientes tienen calambres frecuentes, especialmente al inicio de la enfermedad, que pueden mejorar con fármacos antiepilépticos, como la carbamacepina. Aunque suele predominar la hipotonía, algunos pacientes presentan espasticidad que puede ocasionar dolor. En estos casos se indicará tratamiento con baclofen o tizanidina.

CUIDADO EN CASA

¿Hasta cuándo debe permanecer en su domicilio el paciente? En general siempre que sea posible, y no signifique una angustia para él y sus familiares, mientras no deban aplicarse procedimientos terapéuticos especiales se mantiene el paciente en su domicilio. Los ingresos hospitalarios se reservarán para situaciones de absoluta necesidad y con la idea del alta lo más precoz posible.

LA IMPORTANCIA DE MANTENER LA ESPERANZA

La naturaleza progresiva de la enfermedad significa una pérdida en la esperanza de supervivencia. Conviene ayudar al paciente a mantener la esperanza, y la ilusión de que pueda percibir y comprender la realidad del mundo que le rodea y disfrutar de muchas cosas que pueden hacerle todavía feliz. Existe siempre la posibilidad de que aparezcan nuevos tratamientos eficaces que mantengan la ilusión de los enfermos.

La depresión reactiva a la enfermedad se puede tratar con fármacos antidepresivos. De entrada se preferirán los inhibidores de la recaptación de serotonina. Los antidepresivos tricíclicos, por su acción anticolinérgica, pueden además colaborar en el control de otros síntomas, como la sialorrea o el insomnio.

ACTITUDES Y CREENCIAS DE LOS CUIDADORES

La actitud de los cuidadores es fundamental en la calidad de vida de los pacientes con ELA. Una actitud cariñosa, no angustiada, esperanzada, colaboradora y dispuesta en todo momento, minimizando las incapacidades de la enfermedad es un gran apoyo para el enfermo.

RESUMEN

Existen un amplio grupo de enfermedades degenerativas del sistema nervioso central que suelen manifestarse fundamentalmente por deterioro cognitivo o por trastorno motor, con debilidad o trastornos de la marcha. Algunas de estas enfermedades son muy preva-

lentes, tales como la enfermedad de Alzheimer y la enfermedad de Parkinson, y dado que aparecen más frecuentemente en relación con la edad, su prevalencia está aumentando de forma importante.

Las enfermedades que cursan con demencia plantean problemas importantes en su manejo, dado que el enfermo no es capaz de tomar decisiones que deben tomarla sus familiares y no tienen capacidad para expresar los síntomas correctamente.

El tratamiento con cuidados paliativos de los enfermos con demencia terminal requiere unos conocimientos en el manejo de trastornos de conducta y de aspectos físicos que son importantes para evitar sufrimientos y mejorar la calidad de muerte.

La esclerosis lateral amiotrófica es una enfermedad que produce debilidad severa que llega a producir insuficiencia respiratoria causante de la muerte, con conservación habitualmente de las funciones cognitivas. Los cuidados paliativos deben encaminarse en mantener la nutrición, respiración, dolor, sialorrea, y mantener la esperanza.

Palabras clave: cuidados paliativos, enfermedades neurodegenerativas, demencia, Enfermedad de Alzheimer, demencia frontal, enfermedad de Pick, Demencia con cuerpos de Lewy, Esclerosis lateral amiotrófica.

BIBLIOGRAFÍA

- ALBINSSON, L., STRANG, P. Differences in supporting families of dementia patients and cancer patients: a palliative perspective. *Palliat Med* 2003; 17: 359-67.
- BALFOUR, J.E., O'ROURKE, N. Older adults with Alzheimer disease, comorbid arthritis and prescription of psychotropic medications. *Pain Res Manag* 2003; 8: 198-204.
- BRADLEY, W.G., ANDERSON, F., GOWDA, N., MILLER, R.G.; ALS CARE Study Group. Changes in the management of ALS since the publication of the AAN ALS practice parameter 1999. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord*. 2004 Dec; 5(4): 240-4.
- CIPHER, D.J., CLIFFORD, P.A. Dementia, pain, depression, behavioral disturbances, and ADLs: toward a comprehensive conceptualization of quality of life in long-term care. *Int J Geriatr Psychiatry* 2004; 19: 741-8.

- EVERS, M.M., PUROHIT, D., PERL, D., KHAN, K., MARTIN, D.B. Palliative and aggressive end-of-life care for patients with dementia. *Psychiatr Serv* 2002; 53: 609-13.
- FEGG, M.J., WASNER, M., NEUDERT, C., BORASIO, G.D. Personal values and individual quality of life in palliative care patients. *J Pain Symptom Manage*. 2005 Aug; 30(2): 154-9.
- HANRAHAN, P., LUCHINS, D.J. Access to hospice programs in end-stage dementia: a national survey of hospice programs. *J Am Geriatr Soc* 1995; 43: 56-9.
- HECHT, M.J., GRAESEL, E., TIGGES, S., HILLEMACHER, T., WINTERHOLLER, M., HILZ, M.J., HEUSS, D., NEUNDORFER, B. Burden of care in amyotrophic lateral sclerosis. *Palliat Med*. 2003 Jun; 17(4): 327-33.
- HURLEY, A.C., VOLICER, B.J., VOLICER, L. Effect of fever-management strategy on the progression of dementia of the Alzheimer type. *Alzheimer Dis Assoc Disord* 1996; 10: 5-10.
- KAUB-WITTEMER, D., STEINBUCHER, N., WASNER, M., LAIER-GROENEVELD, G., BORASIO, G.D. Quality of life and psychosocial issues in ventilated patients with amyotrophic lateral sclerosis and their caregivers. *J Pain Symptom Manage*. 2003 Oct; 26(4): 890-6.
- KUBLER, A., WINTER, S., LUDOLPH, A.C., HAUTZINGER, M., BIRBAUMER, N. Severity of depressive symptoms and quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Neurorehabil Neural Repair*. 2005 Sep; 19(3): 182-93.
- LLOYD-WILLIAMS, M. An audit of palliative care in dementia. *Eur J Cancer Care* 1996; 5: 53-5.
- McCARTHY, M., ADDINGTON-HALL, J., ALTMANN, D. The experience of dying with dementia: a retrospective study. *Int J Geriatr Psychiatr* 1997; 12: 404-9.
- MILLUL, A., BEGHI, E., LOGROSCINO, G., MICHELI, A., VITELLI, E., ZARDI, A. Survival of Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis in a Population-Based Registry. *Neuroepidemiology*. 2005; 25(3): 114-119.
- NEUDERT, C., WASNER, M., BORASIO, G.D. Individual quality of life is not correlated with health-related quality of life or physical function in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *J Palliat Med*. 2004 Aug; 7(4): 551-7.
- OLIVER, D. Ventilation in motor neuron disease: difficult decisions in difficult circumstances. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord*. 2004 Mar; 5(1): 6-8.

- SHEGA, J.W., LEVIN, A., HOUGHAM, G.W., COX-HAYLEY, D., LUCHINS, D., HANRAHAN, P., et al. Palliative excellence in Alzheimer care efforts (PEACE): a program.
- VAN DER STEEN, J.T., OOMS, M.E., VAN DER WAL, G., RIBBE, M.W. Pneumonia: the demented patient's best friend? Discomfort after starting or withholding antibiotic treatment. *J Am Geriatr Soc* 2002; 50: 1681-8.
- VOLICER, L., COLLARD, A., HURLEY, A., BISHOP, C., KERN, D., KARON, S. Impact of special care unit for patients with advanced Alzheimer's disease on patients' discomfort and costs. *J Am Geriatr Soc* 1994; 42: 597-603.