



GRADO EN FISIOTERAPIA

TRABAJO DE FIN DE GRADO

**Influencia del dolor en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica  
Estudio transversal**

---

Influence of pain in patients with amyotrophic lateral sclerosis  
Cross-sectional study

Autor: Maialen Martínez Alegría

Tutor: Alba Jiménez Cubo

Fecha de entrega: 2 de junio de 2022

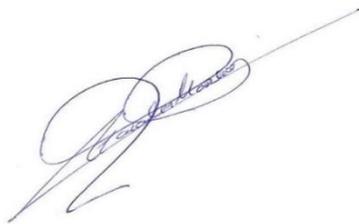
## **DECLARACIÓN DE AUTORÍA Y ORIGINALIDAD DEL TRABAJO FIN DE GRADO**

Por medio de la presente, yo Maialen Martínez Alegría alumno/a del Grado en Fisioterapia de las Escuelas Universitarias Gimbernat-Cantabria, en relación con el Trabajo Fin de Grado (TFG) titulado “Influencia del dolor en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica”, declaro que es de mi autoría y original.

Asimismo, declaro que depositando este TFG y firmando el presente documento confirmo que:

- Este TFG es original y he citado las fuentes de información debidamente.
- La autoría del TFG es compartida alumno/a y director/a.
- Soy plenamente consciente de que no respetar estos extremos es objeto de sanción por el órgano civil competente, y asumo mi responsabilidad ante reclamaciones relacionadas con la violación de derechos de propiedad intelectual.

En Torrelavega, a 14 de mayo de 2022



Fdo.: Maialen Martínez Alegría

## ÍNDICE

RESUMEN .....	5
ABSTRACT.....	6
INTRODUCCIÓN .....	7
MATERIAL Y MÉTODOS .....	11
Diseño y configuración del estudio: .....	11
Participantes:.....	11
Procedimiento: .....	11
Análisis estadístico: .....	14
RESULTADOS .....	15
DISCUSIÓN .....	24
CONCLUSIÓN .....	27
ANEXOS.....	28
BIBLIOGRAFÍA .....	33

## **ÍNDICE DE ABREVIATURAS:**

**ELA:** Esclerosis lateral amiotrófica.

**ALS:** Amyotrophic lateral sclerosis.

**SNC:** Sistema nervioso central.

**CNS:** Central nervous system.

**AVD:** Actividades de la vida diaria.

**ADL:** Activities of daily living.

**EVA:** Escala visual analógica.

**SPSS:** Statistical Package for the Social Sciences.

**EESS:** Extremidades superiores.

**EEII:** Extremidades inferiores.

**NH:** Hipoventilación nocturna.

**AOS:** Apnea obstructiva del sueño.

## **RESUMEN**

**Introducción:** La Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) es una enfermedad neurológica que se caracteriza por la degeneración y pérdida progresiva de las motoneuronas superior e inferior del sistema nervioso central (SNC). El dolor en la ELA es un síntoma menospreciado, debido a una concepción equivocada de la enfermedad como síndrome puramente motor y aunque en la última década, varios estudios se han centrado en el tema, la prevalencia de dolor en el paciente de ELA aún no está clara.

**Objetivo:** El objetivo principal del estudio es dar visibilidad al dolor en la ELA, investigar sobre su influencia en la calidad de vida y determinar entre otras su localización y características, con el fin de impulsar el tratamiento y estudio en torno a este.

**Metodología:** Se recoge información de 60 afectados a través de un cuestionario de elaboración propia en la plataforma Google Forms y se lleva a cabo un análisis de cada una de las variables estudiadas.

**Resultados:** El 90% de los participantes sufren dolor y este aumenta progresivamente a medida que avanza la enfermedad, afectando a las AVDs. Se localiza de una forma más significativa en las extremidades y la fisioterapia se valora como una herramienta útil para su disminución.

**Conclusión y discusión:** Se debe prestar especial atención a los síntomas de dolor y coordinar tratamientos pertinentes para aliviar estos, además de desarrollar herramientas o parámetros para su detección y tipificación en cada una de las fases de la enfermedad.

**Palabras clave:** Esclerosis lateral amiotrófica, Dolor, Actividades de la vida diaria y Fisioterapia.

## **ABSTRACT**

**Introduction:** Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) is a neurological disease characterized by progressive degeneration and loss of upper and lower motor neurons of the central nervous system (CNS). Pain in ALS is an underappreciated symptom, due to a misconception of the disease as a purely motor syndrome and although in the last decade, several studies have focused on the subject, the prevalence of pain in the ALS patient is still unclear.

**Objective:** The main objective of the study is to give visibility to pain in ALS, investigate about its influence on quality of life and determine among others its location and characteristics to promote treatment and study.

**Material and Methods:** Information was collected from 60 patients through a self-made questionnaire in the Google Forms platform and a descriptive analysis of each of the studied variables was carried out.

**Results:** 90% of the participants suffer from pain, which increases progressively as the disease progresses, affecting ADL. It is located more significantly in the extremities and physiotherapy is valued as a useful tool for its reduction.

**Conclusion and discussion:** Special attention should be given to pain symptoms and relevant treatments should be coordinated to alleviate these, in addition, developing tools or parameters for their detection in each of the phases of the disease will be interesting.

**Key words:** Amyotrophic lateral sclerosis, Pain, Activities of daily living and Physiotherapy.

## INTRODUCCIÓN

La Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) se trata de una enfermedad neurodegenerativa rara con un desenlace fatal, típicamente a los 2 a 5 años desde el comienzo <sup>1</sup>.

El proceso degenerativo de la ELA afecta a las neuronas motoras superior e inferior con un comienzo usualmente a nivel bulbar o espinal, provocando una pérdida de fuerza progresiva en las extremidades, disfagia, disartria e insuficiencia respiratoria. La degeneración de la neurona motora es la causa predominante de disfunción a lo largo de todas las etapas de la ELA y finalmente la causa de muerte. Sin embargo, muchos pacientes también sufren el deterioro de un componente extra motor, especialmente la corteza prefrontal, que se traduce en deterioro cognitivo o demencia frontotemporal <sup>2</sup>.

Hay 2 tipos de ELA diferenciados por la genética: familiar y esporádica (idiopática). El diagnóstico se determina excluyendo otras afecciones, utilizando exámenes clínicos, pruebas de laboratorio y estudios de electromiografía/conducción nerviosa <sup>1</sup>.

La esclerosis lateral amiotrófica tiene una incidencia estimada de 1,75 a 3 por 100 000 personas por año y una prevalencia de 10 a 12 por 100 000 en Europa, pero existen diferencias geográficas significativas. La incidencia asciende a 4-8 por 100.000 personas por año en el grupo de edad con mayor riesgo de desarrollar ELA (45-75 años). La edad media de aparición de los síntomas es variable: 58 a 63 años para ELA esporádica y 40 a 60 años para ELA familiar. La estimación del riesgo acumulado a lo largo de la vida de desarrollar ELA es de 1:350 en hombres y 1:400 en mujeres y los hombres tienen un mayor riesgo de desarrollar ELA de inicio esporádico en las extremidades en comparación con las mujeres <sup>3</sup>.

Los síntomas de la ELA no son patognomónicos y pueden confundirse fácilmente con la clínica de otras enfermedades neuromusculares. A menudo, es la propagación progresiva de los síntomas lo que permite determinar con exactitud que se trata de esta patología. No son, pues, infrecuentes los errores diagnósticos en estadios preliminares de la enfermedad, aunque hasta la fecha, se han descubierto más de 20 genes y biomarcadores asociados <sup>3, 4</sup>.

El dolor en la ELA ha sido considerado un síntoma menospreciado, debido a una concepción equivocada de la enfermedad como síndrome puramente motor, lo cual no inducía al clínico a historiar acerca del dolor de sus pacientes <sup>2</sup>.

Los pacientes de ELA pueden experimentar dolor como consecuencia de varios factores, incluyendo la reducción de la movilidad, los calambres y la espasticidad <sup>5</sup>.

Los calambres son la principal causa de dolor en aproximadamente la cuarta parte de los pacientes y el desarrollo de la espasticidad contribuye significativamente al declive funcional y a la reducción de la calidad de vida del individuo <sup>2, 6</sup>.

Cuando la enfermedad progresa, se desarrollan causas secundarias del dolor (sobre todo nociceptivas), en tanto que la atrofia, la debilidad muscular y la inmovilidad prolongada provocan cambios degenerativos en el tejido conectivo, huesos y articulaciones dando lugar a un dolor musculoesquelético <sup>2</sup>.

La gravedad del dolor y la presencia y naturaleza del mismo en el curso de la enfermedad también varían entre cada individuo, y en algunos casos el dolor se evidencia antes de la presencia de síntomas motores <sup>5</sup>. Los síntomas, pueden afectar las extremidades superiores o inferiores en su porción más proximal o distal, a la espalda o ser muy amplios <sup>7, 8, 9</sup>.

Aunque en la última década, varios estudios se han centrado en el tema, la prevalencia de dolor en el paciente de ELA aún no está clara, debido a la escasez de estudios centrados y la heterogeneidad de las metodologías usadas <sup>2</sup>. No se han establecido por completo incidencia, gravedad, distribución, mecanismos subyacentes y tratamiento del dolor en la ELA, fundamentalmente por la ausencia de un método estandarizado para el diagnóstico del dolor, por la escasez de datos sobre los determinantes del dolor y por variables que crean confusión <sup>2, 5, 9, 10, 11</sup>.

Por esta pobreza de datos de investigación, el dolor en la ELA todavía se subestima y se trata de manera insuficiente. Este, puede llegar a tener un impacto considerable en la calidad de vida tanto de los pacientes como de sus cuidadores, por lo que se debe abordar la identificación y evaluación de sus características. <sup>9</sup> Asimismo, las personas con esclerosis lateral amiotrófica tienen un alto riesgo de sufrir trastornos mentales graves, como la depresión o ansiedad, que afecta también a su función, calidad de vida y movilidad <sup>12-16</sup>.

Este 8 de marzo de 2022, el pleno del congreso de los diputados aprobó por unanimidad la Ley ELA, una ley para garantizar el derecho de una vida digna de las personas con esta patología. El objetivo de esta ley es agilizar los procesos burocráticos para otorgar las ayudas y prestaciones a personas dependientes y reducir el tiempo que transcurre entre la solicitud de valoración del grado de dependencia y la resolución del expediente <sup>17</sup>.

Con esto se reconocerá la discapacidad con grado del 33% a todas las personas diagnosticadas con Esclerosis Lateral Amiotrófica desde el mismo momento de la comunicación del diagnóstico, independientemente del desarrollo de la enfermedad y serán atendidas preferentemente en servicios multidisciplinares con recursos especializados para tratar sus necesidades. Entre otras, los pacientes que se encuentren

en etapas avanzadas de la enfermedad tendrán asegurado el acceso al servicio de fisioterapia y atención especializada 24 horas en sus domicilios. Además de que se garantice la autonomía y el respeto de la voluntad del paciente durante todo el tratamiento<sup>17, 18</sup>.

Tras la recogida de información, se ha establecido un estudio cuyo objetivo principal es dar visibilidad al dolor en esta enfermedad, además de investigar sobre su influencia en la calidad de vida y determinar entre otras su localización y características, con el fin de impulsar su tratamiento y estudio.

## **MATERIAL Y MÉTODOS**

### **Diseño y configuración del estudio:**

Se lleva a cabo un estudio de tipo observacional transversal analítico durante los meses de diciembre de 2021 hasta mayo de 2022. Se elabora una encuesta (Anexo 1) y se contacta con diferentes asociaciones de apoyo a esta enfermedad mediante las redes sociales (principalmente Instagram), con el objetivo de conseguir el mayor número de respuestas posibles. Estas, junto a la ayuda de cuentas personales de enfermos de ELA hacen llegar el cuestionario a un importante número de afectados.

### **Participantes:**

Las preguntas van dirigidas a los afectados y enfocadas en la influencia del dolor y calidad de vida a lo largo de las diferentes etapas de la enfermedad, desde los primeros episodios hasta el último periodo de vida.

Al ser una enfermedad de baja incidencia, los criterios de inclusión que se aplican son los siguientes:

- Participantes mayores de 18 años.
- Residentes en España.
- Que sufran dolor en su enfermedad.

Como criterio de exclusión, todos los participantes que no sufran dolor en su enfermedad quedan fuera del estudio.

### **Procedimiento:**

Se realiza una búsqueda bibliográfica de artículos con relevancia científica sobre las comorbilidades de los pacientes de esclerosis lateral amiotrófica, además de artículos que

hablan sobre la insuficiente visibilidad que se le otorga al dolor en esta enfermedad y como este incrementa las complicaciones en diferentes ámbitos de la vida.

A continuación, se procede a la realización de la encuesta, apoyada en la información recopilada en la literatura previamente. El formato escogido para su realización se trata de la plataforma Google Forms, para facilitar el acceso y transmisión de la información de manera efectiva. Consta de una serie de preguntas, tanto de respuesta cerrada como abierta de diferentes estilos: preguntas Si-No, de elección múltiple, de tipo abanico de respuestas y abanico de respuestas con un ítem abierto en las que el participante puede responder con sus propias palabras.

Para la elaboración del cuestionario se siguen las siguientes fases y estructura:

Al inicio se añade un texto de presentación que indica en qué consiste el cuestionario y cuál es su principal objetivo.

Con esto, se señala que en el caso de que las preguntas no puedan ser respondidas por los propios afectados, un comunicador o tercera persona puede contestar por ellos, además de especificar que el cuestionario es anónimo y el uso de los resultados es de carácter educativo e investigador.

Antes de comenzar a marcar las casillas se hace una pregunta de introducción en la que los participantes deben indicar si sufren dolor en su enfermedad. En el caso de que la respuesta sea negativa, se comunica que no continúen respondiendo, con el fin de evitar posibles sesgos.

En la primera sección del cuestionario se pregunta en qué fase de la enfermedad se encuentra cada uno de los participantes, con el objetivo de clasificar las respuestas dependiendo de lo avanzada que se encuentre la enfermedad.

A continuación, se comienza a hacer preguntas sobre el dolor:

- Impacto en la vida del paciente.
- Intensidad; haciendo uso de La Escala Visual Analógica (EVA) que permite medir la intensidad del dolor que describe el paciente con la máxima reproducibilidad entre los observadores: <sup>19</sup>

Dolor leve si el paciente puntúa el dolor como menor de 3.

Dolor moderado si la valoración se sitúa entre 4 y 7.

Dolor severo si la valoración es igual o superior a 8.

- Localización (se añade una imagen de referencia: cabeza-cuello, extremidades y tronco).
- Tipo de dolor y distribución (difuso, localizado, nociceptivo o neuropático).
- Comienzo del dolor.
- Actividades de la vida diaria limitadas por el dolor, entre otras (movilidad y desplazamiento, higiene personal, alimentación, descanso, actividades lúdicas y relaciones sociales).

En el siguiente apartado se comienza a preguntar sobre las medidas de control del dolor mediante el ejercicio o haciendo referencia a diferentes tipos de tratamiento entre ellos el tratamiento farmacológico y fisioterapéutico, además de analizar qué tipo de impacto ha tenido el uso de la fisioterapia respecto a su dolor en una escala de valoración del 0 (Ineficaz) al 10 (De gran utilidad).

Finalmente, se pide una valoración personal sobre la subestimación del dolor en su patología, con preguntas como: ¿Crees que tu dolor es menospreciado? ¿Crees que el tratamiento que recibes está siendo efectivo? ¿Crees que son necesarios estudios más rigurosos para el tratamiento del dolor?

Periodo de recogida de datos: La encuesta fue compartida el día 1 de marzo de 2022 y se puso un plazo hasta el día 30 de marzo para obtener el mayor número de respuestas siendo el número de participantes esperados en torno a 40-70.

### **Análisis estadístico:**

Todos los resultados obtenidos en los cuestionarios han sido guardados y tratados en un documento de Microsoft Excel. Se lleva a cabo un análisis de cada una de las variables estudiadas, siendo en algunos casos una referencia porcentual, en otros medias y finalmente una descripción numérica.

En la representación de estas variables se han utilizado diagramas de sectores, de barras y lineales. En estas representaciones se han comparado diferentes variables para ver su significancia.

De forma troncal se ha dividido el estudio en las tres fases de la enfermedad (Fase inicial, Fase intermedia y Fase avanzada), analizando las relaciones que existen entre el dolor, su intensidad, localización e influencia que tiene en las actividades de la vida diaria.

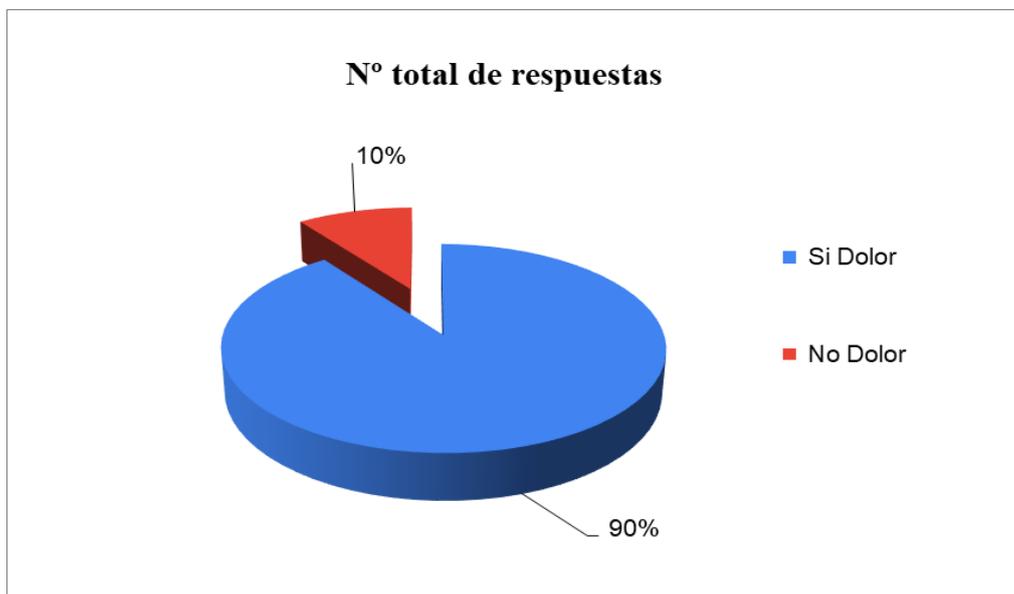
Así mismo, se ha representado la valoración porcentual de los encuestados sobre el tratamiento fisioterapéutico para la reducción del dolor, entre otras cuestiones.

Por otro lado, se lleva a cabo una correlación de las variables intensidad del dolor y tratamiento fisioterapéutico mediante coeficiente de correlación de Pearson, calculado mediante el programa de análisis estadístico SPSS Statistics.

## RESULTADOS

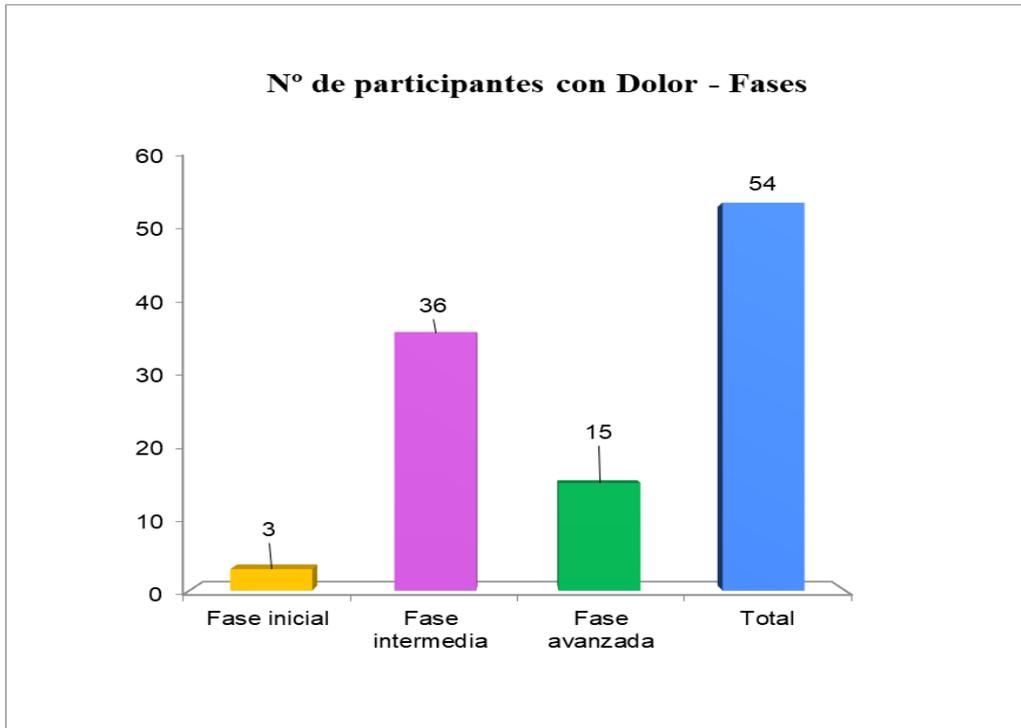
Se recibe un total de 60 respuestas de afectados alrededor de toda España, de estos 60 participantes 6 quedan fuera del estudio ya que indican que no sufren dolor en su enfermedad, por lo que se tienen en cuenta 54 respuestas. Como se puede apreciar en el siguiente diagrama (Figura 1), de los participantes, un 90% indica que sufren dolor, sobresaliendo significativamente sobre el 10% que dicen que no.

**Figura 1: Número total de respuestas.**



Se hace una distribución de los participantes que refieren dolor en función de la fase en la que se encuentran (Figura 2). De los 54 participantes que se tienen en cuenta, 3 se encuentran en la fase inicial, mientras que 36 en la fase intermedia y 15 en la fase avanzada, observándose un mayor número de participantes en la fase intermedia.

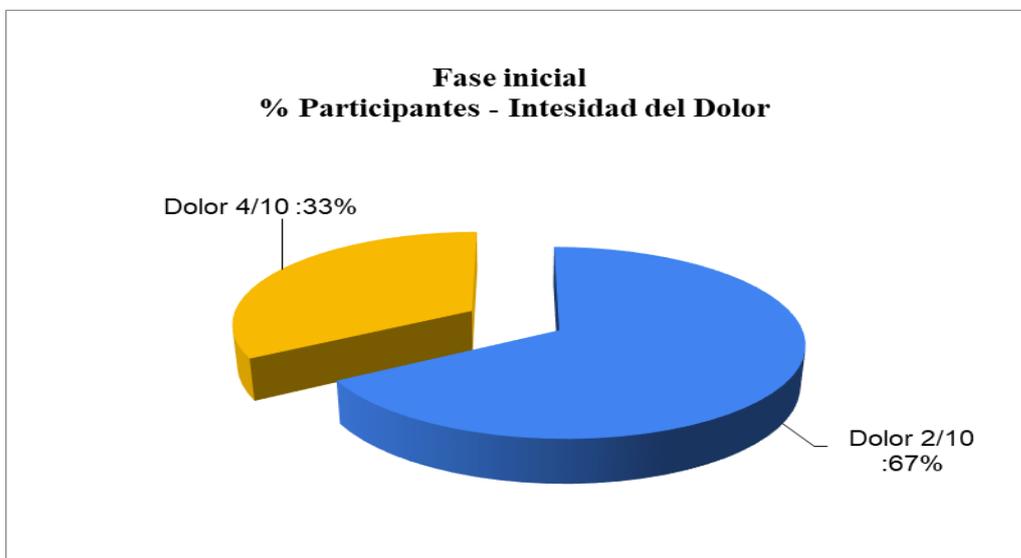
**Figura 2: Número de participantes con dolor en cada una de las fases.**



A continuación, se realiza un estudio de la intensidad del dolor durante las tres fases;

En la fase inicial se comprueba que el 33% de los participantes refieren un dolor de 4/10 en la escala EVA, mientras que el 67% de los afectados un 2/10, analizándose que en esta fase la intensidad del dolor es más bien baja (Figura 3).

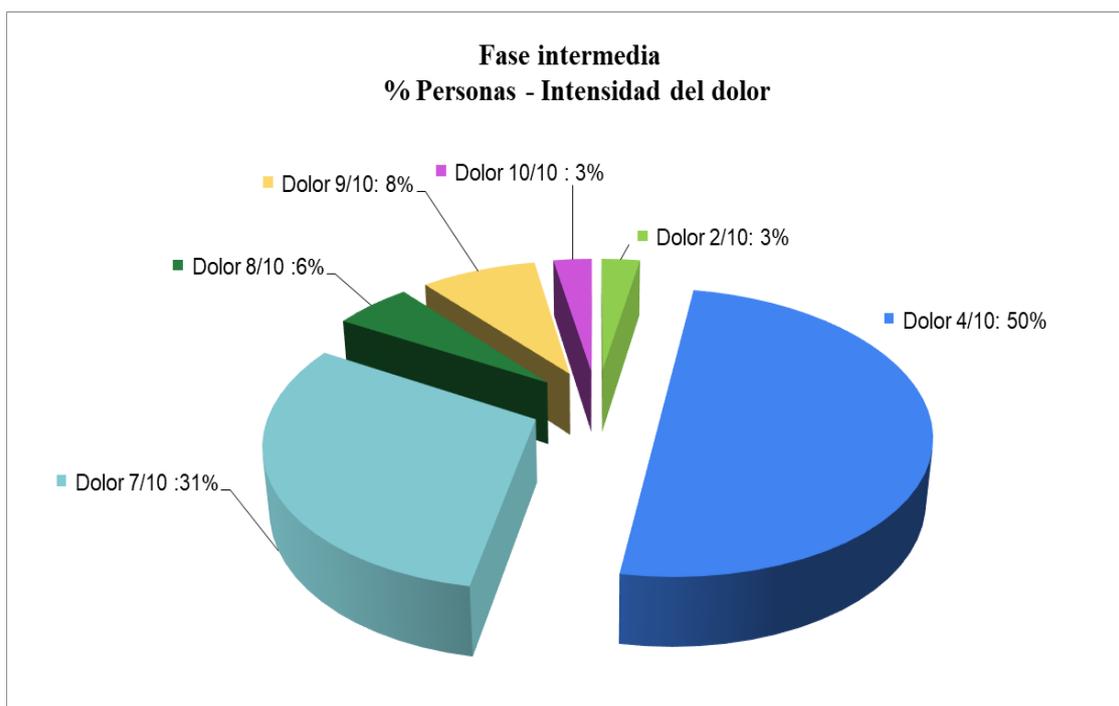
**Figura 3: Intensidad del dolor en la Fase Inicial o de diagnóstico.**



En cuanto a la fase intermedia un 3% califica su dolor con un 10/10, el 8% con un 9/10, el 6% → 8/10, el 31% → 7/10 , el 50% →4/10 y finalmente el 3% → 2/10.

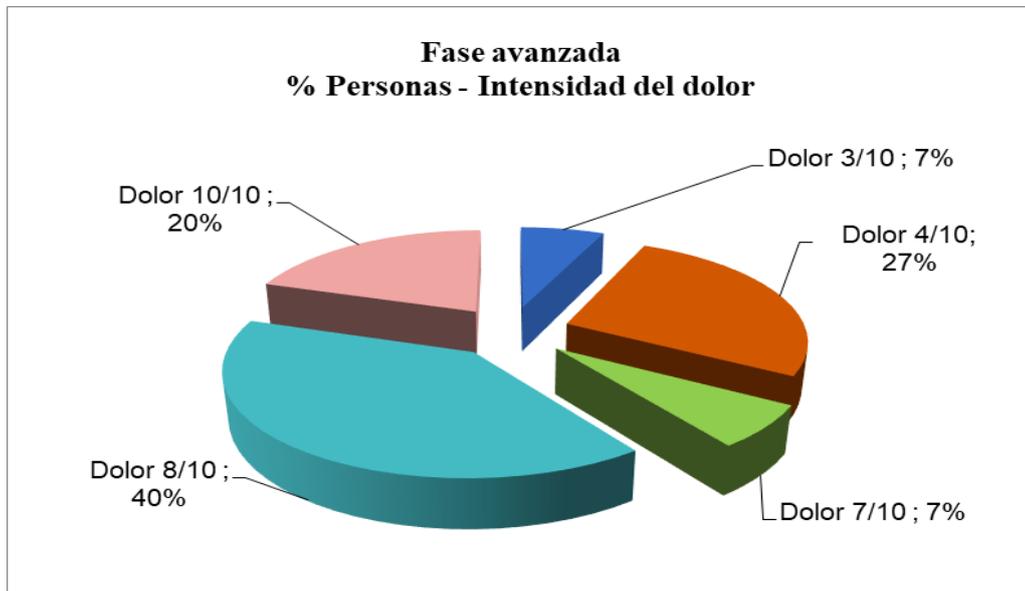
En este caso se aprecia un aumento progresivo de la intensidad (Figura 4).

**Figura 4: Intensidad del dolor en la Fase Intermedia o de deterioro motor.**

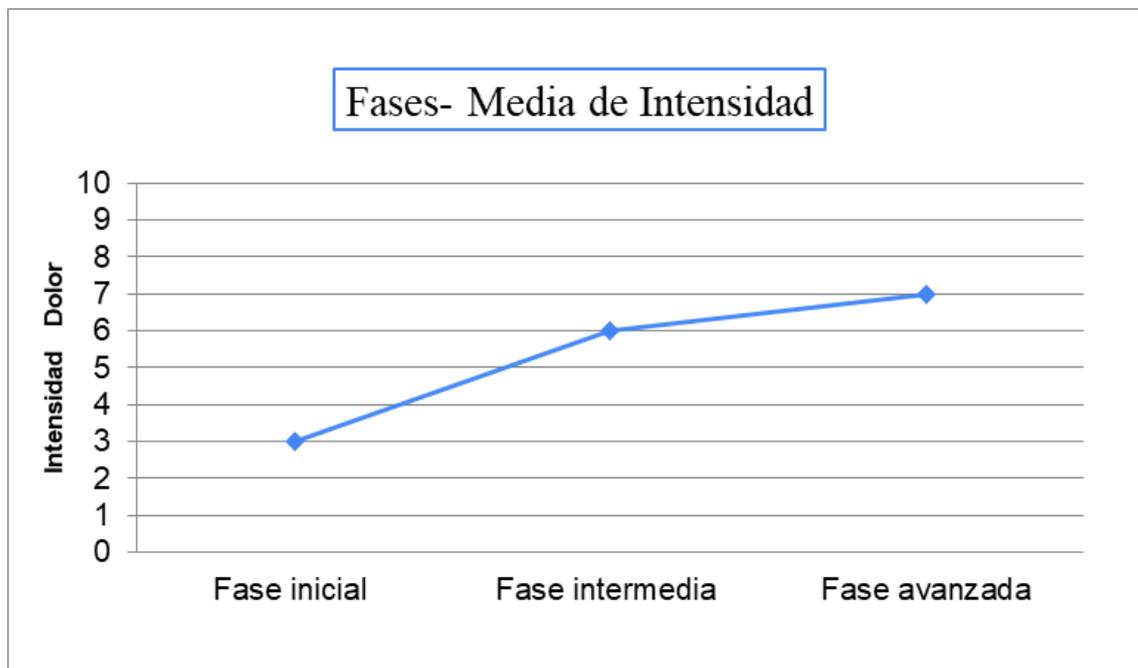


En la fase avanzada (Figura 5), el 20% refiere un 10/10 , el 40% un 8/10 , el 7% un 7/10, 27% un 4/10, y el 7% un 3/10, observándose así, un incremento significativo de la intensidad del dolor a medida que la enfermedad progresa llegando a ser insoportable, como se ha representado en la (Figura 6).

**Figura 5: Intensidad del dolor en la Fase Avanzada.**



**Figura 6: Relación entre las fases y la media de intensidad del dolor.**



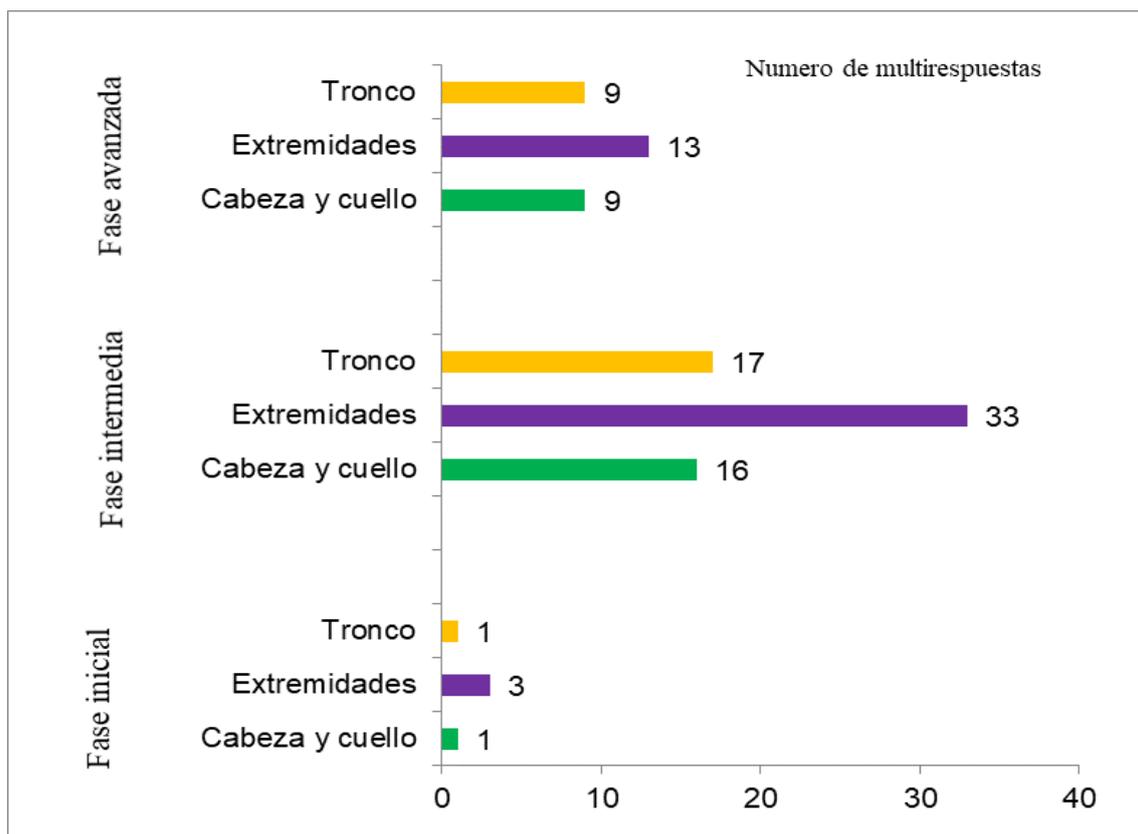
Ante la pregunta 5 se realiza un análisis asociativo entre las fases y la localización del dolor en el afectado. Se realizan tres distribuciones:

- Cabeza y cuello
- Tronco
- Extremidades

Como se puede ver en el gráfico (Figura 7), en las tres fases es significativo que la región del cuerpo más afectada son las extremidades, observándose en las tres la afectación tanto de la extremidad superior como de la inferior y en la mayoría de los casos en conjunto.

En cuanto a la región del tronco, según los resultados, se ve más afectada en las etapas intermedias y avanzadas de la enfermedad, al igual que la región de la cabeza y el cuello.

**Figura 7: Representación de la afectación de las regiones del cuerpo en cada una de las fases.**



También se pregunta sobre el comportamiento y distribución del dolor, obteniendo los siguientes resultados; el 81% de los participantes define su dolor como localizado, en cambio el 19 % habla de un dolor difuso por diferentes regiones sobre todo en etapas más avanzadas de la enfermedad.

35 de los afectados que han contestado a la 7ª pregunta experimentaron episodios dolorosos de tipo neuropático previamente al diagnóstico, la gran mayoría refiriendo, calambres y fasciculaciones en extremidades, episodios de bloqueo y movimientos involuntarios entre otros. 15 de los participantes, sitúan el comienzo de su dolor entre el primer y tercer año de la enfermedad y en uno de los casos no experimentó dolor hasta que no llegó a una fase avanzada.

Se crea un gráfico de barras (Figura 8) que analiza las actividades de la vida diaria que son limitadas por el dolor en cada fase, distribuyendo las actividades en 5 subgrupos.

- Habilidad manual
- Higiene y hora de vestirse
- Movilidad y desplazamiento
- Relaciones sociales
- Descanso

Se hace un análisis de las tres fases y se llegó a la siguiente conclusión;

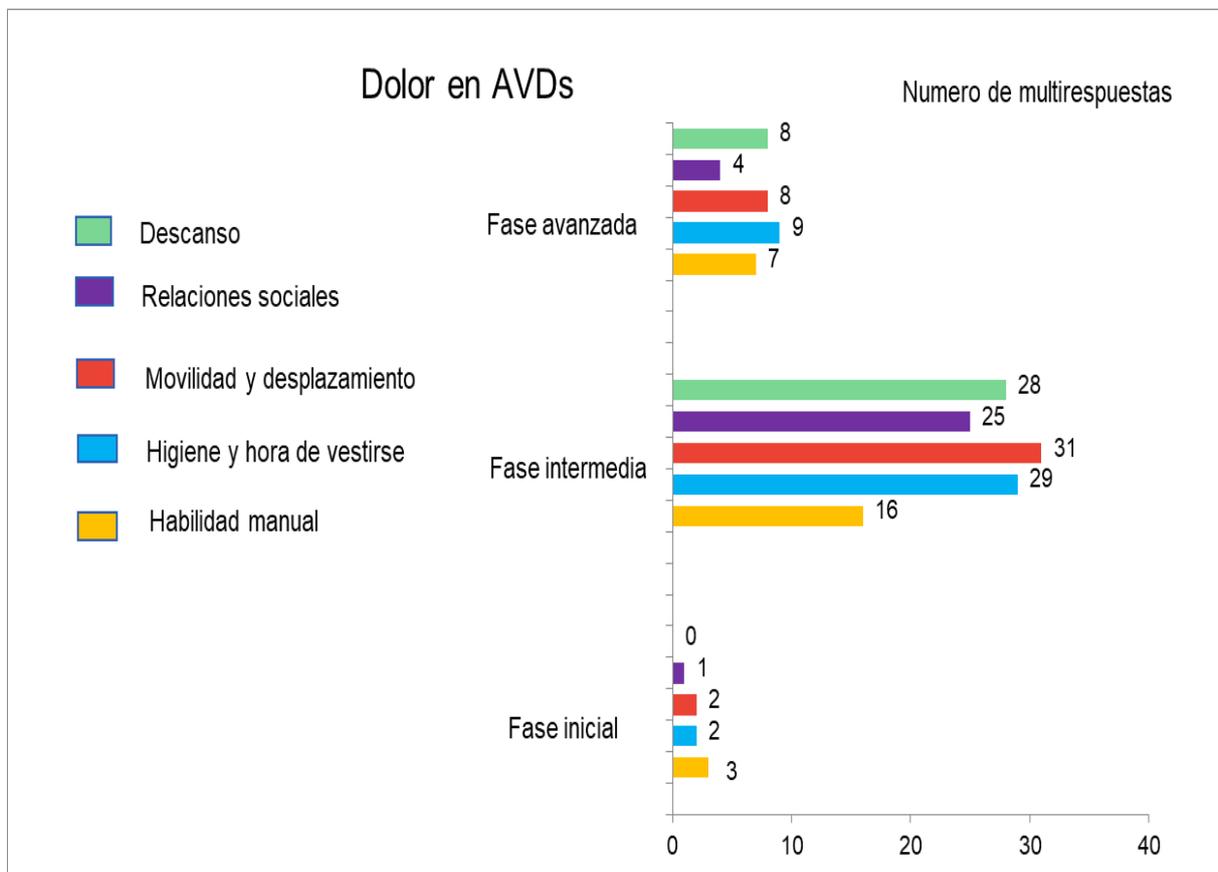
En fases iniciales las actividades que más limitadas se ven por el dolor son las que implican habilidad manual, como la escritura, la alimentación o el uso de utensilios.

En el caso de las fases intermedias, lo que más limita el dolor es la movilidad y el desplazamiento, encontrando también una limitación importante tanto en el descanso como a la hora de mantener la higiene personal, seguido de las relaciones sociales.

Finalmente, en fases avanzadas es donde el dolor limita casi por igual todas las actividades de la vida diaria, convirtiéndose de nuevo el descanso, la movilidad y el desplazamiento y la higiene personal un problema mayor.

De los que sufren dolor, el 87% lo sienten como una gran limitación en su vida.

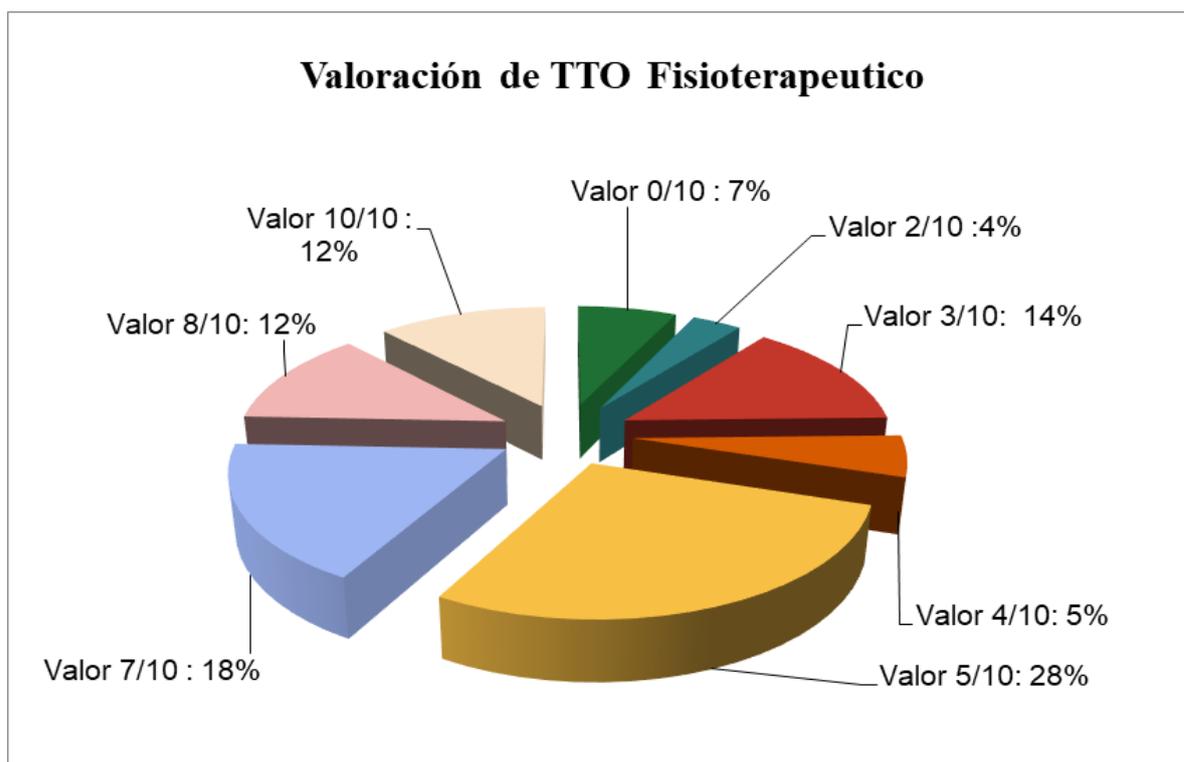
**Figura 8: Representación de actividades de la vida diaria que son limitadas por el dolor en cada fase de la enfermedad.**



En cuanto a tratamientos, el 68 % de los afectados hacen uso de fármacos para combatir el dolor y el 51 % de los que realizan actividad física, refieren que les es de utilidad para su disminución.

Se pide a los participantes que han hecho uso de la fisioterapia que valoren su efectividad del 0 al 10, obteniendo los siguientes resultados (Figura 9);

**Figura 9: Valor otorgado al tratamiento fisioterapéutico.**

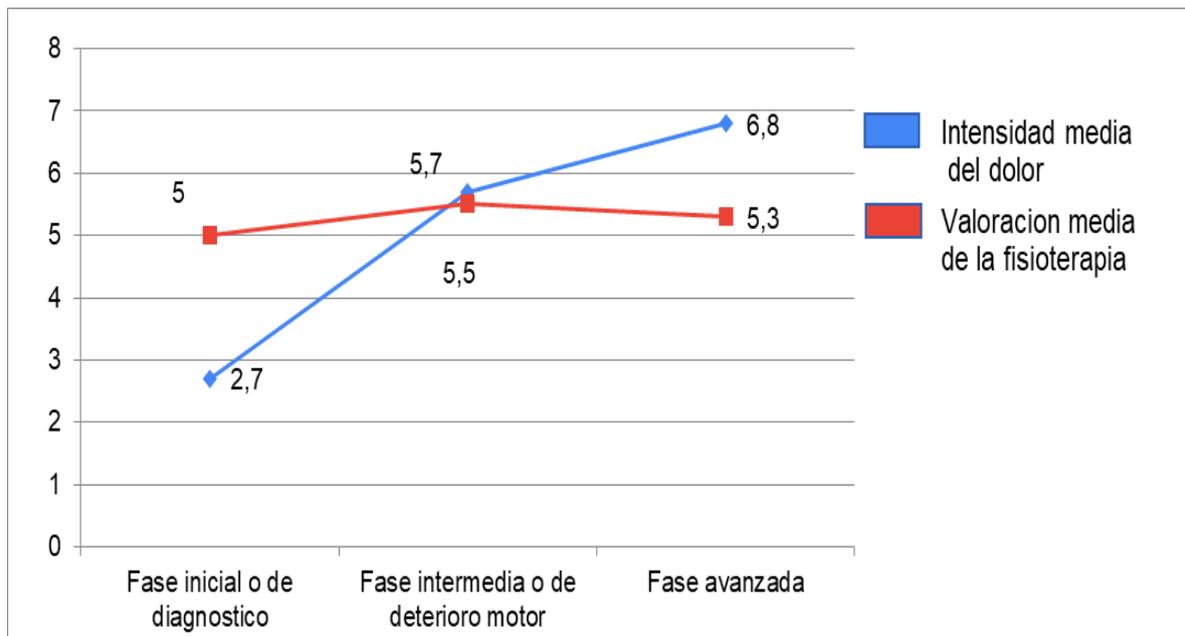


Una gran parte de los participantes, valoran el tratamiento fisioterapéutico con puntuaciones de 7 a 10 apelando a los grandes beneficios que les ha proporcionado la fisioterapia.

No obstante, un 7% de los participantes indica que la fisioterapia no les ha sido de utilidad valorando con un 0/10.

Se ha analizado la relación entre las valoraciones medias de la intensidad del dolor y el valor medio de utilidad otorgado por los participantes al tratamiento fisioterapéutico en cada una de las fases (Figura 10).

**Figura 10: Relación entre intensidad y valor fisioterapéutico.**



En este gráfico se observa un factor de **correlación de Pearson** de  $r > 0.78$  que significa una correlación alta entre las dos variables, es decir, la fisioterapia es valorada como una herramienta de gran utilidad en la disminución del dolor.

Una gran parte de los afectados, concretamente el 59,2%, coinciden que el tratamiento que reciben no está siendo efectivo y el 55,5% creen que su dolor es menospreciado. Además, el 96% afirman que son necesarios estudios más rigurosos para el tratamiento de su enfermedad.

## DISCUSIÓN

Este estudio está orientado al conocimiento del dolor en el paciente, haciendo hincapié en cada una de las tres etapas de la enfermedad e identificando en cada una de ellas, su intensidad, localización e influencia en el día a día. Así mismo, se resalta la eficacia del tratamiento fisioterapéutico como herramienta para la disminución de este.

Aunque los resultados de algunos estudios han sugerido que el dolor es más frecuente en las etapas avanzadas de la enfermedad y han descrito una correlación de la progresión con el deterioro funcional,<sup>2</sup> otros, no encuentran una diferencia de frecuencia entre las etapas iniciales y tardías de la enfermedad, o insisten en la ausencia de correlación entre la duración de la ELA y la intensidad del dolor<sup>7,20</sup>. En el estudio realizado, los resultados confirman que a medida que la enfermedad avanza, el dolor aumenta de manera progresiva. Se observa una intensidad más baja en la fase inicial, que en la fase intermedia aumenta y más de un 80% de los encuestados indican un dolor superior a 7 en la escala del 1 al 10. En la fase avanzada, un 60% refiere un dolor superior a un 8.

En cuanto a las distribuciones corporales que se realizan, se aprecia un dolor significativamente mayor en las extremidades tanto superiores como inferiores en las tres etapas de la enfermedad. Se habla sobre la frecuencia con la que los pacientes con ELA experimentan dolor de hombro como resultado de la pérdida de fuerza de la musculatura peri escapular<sup>2</sup>. La evidencia ha demostrado que el dolor de hombro constituye un deterioro funcional para estos pacientes y que el tratamiento mediante la movilización mejora la puntuación en las escalas del dolor<sup>9,21</sup>. Los calambres y la espasticidad juegan también un papel importante como causantes de dolor y deterioro funcional tanto en EESS como EEII<sup>6,22,23</sup>.

Los participantes también refieren molestias en regiones como la cabeza- cuello y tronco. Este dolor puede ser producido entre otras causas por la ventilación no invasiva, debido a problemas de contacto con la mascarilla, creando úlceras en el puente nasal o por dolor secundario a la presión de la cánula contra la tráquea <sup>2</sup>.

Asimismo, las malas posturas adquiridas desencadenan dolor en la región del tronco, siendo afectada la región lumbar, además de las complicaciones gastrointestinales debidas al soporte nutricional y el curso de la enfermedad, que pueden ser causa de molestia en dicha región <sup>2, 9, 24</sup>.

Se ha visto que de los que sufren dolor, el 87% lo sienten como una gran limitación en su día a día, siendo afectado de manera relevante el descanso en las fases intermedias y avanzadas. El dolor interrumpe el sueño y la alteración del sueño lo empeora. El dolor nocturno puede resultar directamente de la inmovilización y la incapacidad para cambiar la posición en la cama o por trastornos respiratorios como la hipoventilación nocturna (NH) y apnea obstructiva del sueño (AOS) <sup>15, 25, 26</sup>.

Así mismo, este se convierte en un gran contratiempo en la movilidad y en el cuidado personal, que a medida que avanza la enfermedad se asocia a la pérdida de función motora, como se aprecia en los resultados.

La necesidad última del paciente de ELA que sufre dolor es reducir su intensidad y, si es posible, prevenir su cronificación, pero la base de pruebas sobre la eficacia de las terapias de tratamiento sintomático es limitada <sup>11, 27</sup>. En este estudio se ha comprobado que el tratamiento fisioterapéutico es valorado positivamente en cada una de las tres fases. Sin embargo, en la fase avanzada sus efectos no llegan a ser tan satisfactorios por la gran cantidad de comorbilidades que limitan la vida de los pacientes, ya que la media de puntuación en esta fase baja. Además de las otras profesiones que componen el equipo de

atención médica, la fisioterapia desempeña un papel fundamental en el manejo general de las personas con ELA. La fisioterapia se adapta a las necesidades y objetivos del individuo, se enfoca en abordar los síntomas y maximizar la función, permitiendo a las personas con ELA vivir sus vidas al máximo y con calidad <sup>28, 29, 30</sup>.

Estudios hablan sobre el papel controvertido que ha tenido siempre el ejercicio en las personas con ELA, debido a la preocupación de que el daño a los tejidos musculares podría conducir a un deterioro progresivo más rápido <sup>31,32</sup>. Pese a que se ha demostrado que los ejercicios SROM, de fuerza y de resistencia son seguros para realizar con un régimen especificado sin empeoramiento de los resultados en relación con la función, <sup>33</sup> algunos profesionales no recomiendan ningún ejercicio más que las actividades de la vida diaria <sup>2</sup>. El ejercicio juega un rol muy importante en la salud y si se implementa en las primeras etapas de la enfermedad es fisiológica y psicológicamente beneficioso <sup>2</sup>. Además de mejorar la capacidad funcional y bulbar, <sup>34</sup> mejora la función respiratoria, la movilidad y el bienestar en pacientes con ELA <sup>35</sup>, contribuyendo a frenar el deterioro de la musculatura y facilitando el desempeño en las actividades de la vida diaria <sup>36</sup>.

En este estudio se ha observado que un 24% de los participantes no realizan actividad física, y de los que se ejercitan, el 51%, refieren que les es útil para reducir la intensidad de su dolor. Esto constata que un poco más de la mitad de los encuestados que han respondido apoyan la actividad física como medio paliativo.

Durante el análisis se ha observado la siguiente limitación:

El número de participantes pertenecientes a las distintas fases de la enfermedad no es equilibrado. En la fase intermedia se observa un número mayor en comparación con la fase inicial o la avanzada, lo que puede llevar a un sesgo en la interpretación de los datos.

## CONCLUSIÓN

Aunque un 13% de los participantes con dolor no considera que este tenga un impacto significativo en su vida, un 87% lo considera una barrera que limita su día a día y sigue siendo invisible. Una gran parte de los afectados de ELA coinciden en que su dolor está siendo menospreciado y que el tratamiento que están recibiendo no está siendo efectivo, lo que lleva a pensar que son necesarios tratamientos más rigurosos, como corrobora el 96% de los participantes.

Se debe prestar especial atención a los síntomas de dolor y coordinar tratamientos pertinentes para aliviar estos, además de desarrollar herramientas o parámetros para su detección y tipificación en cada una de las fases de la enfermedad.

Además, es importante que el tratamiento fisioterapéutico y ejercicio físico esté pautado desde la confirmación del diagnóstico y de una manera regular, con el objetivo de disminuir el dolor y asimismo retrasar la progresión de la enfermedad y prolongar la vida útil.

Se debe llevar un seguimiento de la evolución de la intensidad y localización del dolor y con esto, reevaluar con regularidad las estrategias de tratamiento y modificar los protocolos de trabajo conforme los cambios en cada estadio de la enfermedad.

## **ANEXOS**

### **(Anexo 1)**

#### **ENCUESTA:**

**1. ¿Sufre de dolor en su enfermedad?**

- Si
- No (Si esta es su respuesta, no continúe contestando la encuesta)

**2. ¿En qué fase de la enfermedad se encuentra?**

- Fase inicial o de diagnóstico
- Fase intermedia o de deterioro motor
- Fase avanzada

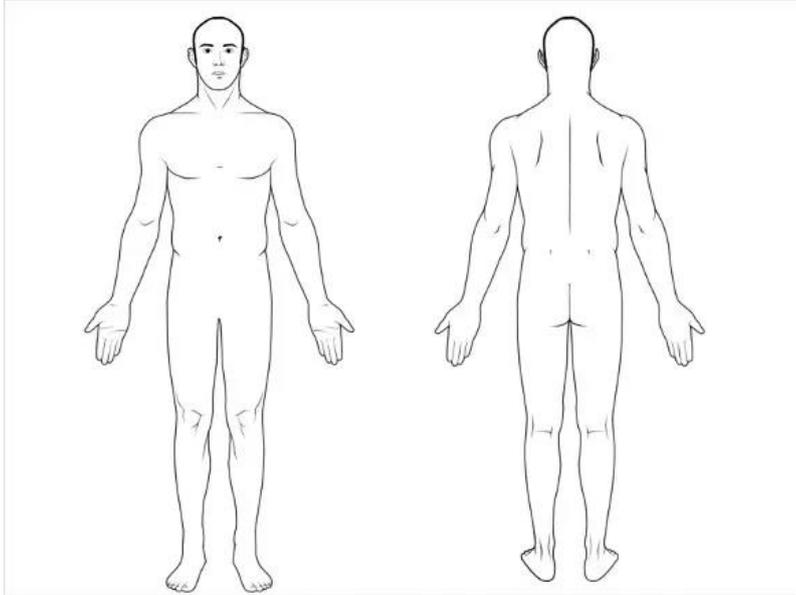
**3. ¿Considera que el dolor tiene un impacto significativo en su vida?**

- Si
- No

**4. ¿Con qué intensidad definiría su dolor?**

- 0 (Nulo)
- 1
- 2
- 3
- 4
- 5
- 6
- 7
- 8
- 9
- 10 (Insoportable)

**5. Indique dónde se localiza su dolor (Puede marcar más de una opción)**



- Cabeza y cuello
- Extremidad superior derecha (hombros, brazos, manos)
- Extremidad superior izquierda
- Extremidad inferior derecha (Piernas, pies)
- Extremidad inferior izquierda
- Tronco (Espalda, pecho, abdomen)
- Otra:

**6. ¿Su dolor es difuso o se localiza en algunos puntos? (Puede marcar más de una opción)**

- Difuso
- Localizado

- Otra:

**7. Previamente al diagnóstico ¿tuvo episodios dolorosos de tipo neuropático (espasmos, calambres, hipoestesia, hiperestesia...)? Si la respuesta es SÍ exprese ¿Donde/Como?**

Respuesta larga

-----

**8. Si en la pregunta anterior su respuesta fue NO: ¿Dónde situaría el comienzo de su dolor?**

Respuesta larga

-----

**9. Indique las actividades de la vida diaria en las que se ve limitado por el dolor: (Puede marcar más de una opción o añadir otra no mencionada)**

- Escritura
- Alimentación
- Cortado de comida y uso de utensilios
- Higiene personal y aseo
- Hora de vestirse
- Caminar
- Subir o bajar escaleras
- Descanso
- Relaciones con otras personas
- Actividades lúdicas y disfrute

- Otra:

**10. ¿Cuál de las marcas limita más su día a día?**

Respuesta corta

-----

**11. Toma algún fármaco para el control del dolor?**

- Si
- No

**12. En el caso de que realice actividad física ¿Le es útil para reducir la intensidad de su dolor?**

- Si
- No

**13. ¿Ha hecho servicio de la fisioterapia a lo largo de su enfermedad?**

- Si
- No

**14. ¿Le ha sido de utilidad a la hora de reducir su dolor?**

- 0 (Nada)
- 1
- 2
- 3
- 4
- 5

- 6
- 7
- 8
- 9
- 10 (De gran utilidad)

**15. ¿Cree que su dolor es menospreciado?**

- Si
- No

**16. ¿Cree que el tratamiento que recibe está siendo efectivo?**

- Si
- No

**17. ¿Cree que son necesarios estudios más rigurosos para el tratamiento del dolor?**

- Si
- No

## **BIBLIOGRAFÍA**

1. Hulisz D. Amyotrophic lateral sclerosis: disease state overview. *Am J Manag Care.* 2018;24(15 Suppl):S320–6.
2. Chiò A, Mora G, Lauria G. Pain in amyotrophic lateral sclerosis. *Lancet Neurol.* 2017;16(2):144–57.
3. Masrori P, Van Damme P. Amyotrophic lateral sclerosis: a clinical review. *Eur J Neurol.* 2020;27(10):1918–29.
4. Longinetti E, Fang F. Epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis: an update of recent literature: An update of recent literature. *Curr Opin Neurol.* 2019;32(5):771–6.
5. Delpont B, Beauvais K, Jacquin-Piques A, Alavoine V, Rault P, Blanc-Labarre C, et al. Clinical features of pain in amyotrophic lateral sclerosis: A clinical challenge. *Rev Neurol (Paris).* 2019;175(1–2):11–5.
6. Verschueren A, Grapperon A-M, Delmont E, Attarian S. Prevalence of spasticity and spasticity-related pain among patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Rev Neurol (Paris).* 2021;177(6):694–8.
7. Wigand B, Schlichte I, Schreiber S, Heitmann J, Meyer T, Dengler R, et al. Characteristics of pain and the burden it causes in patients with amyotrophic lateral sclerosis - a longitudinal study. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener.* 2022;23(3–4):284–91.
8. Gicalone AR, Heckman MG, Otto E, McVeigh KH. Shoulder pain among patients with amyotrophic lateral sclerosis: A case series. *Am J Occup Ther.* 2019;73(5):7305345020p1–6.

9. Kong Z, Chen P, Jiang J, Wang X, Wang Y, Shi Y, et al. Pain characteristics in amyotrophic lateral sclerosis patients and its impact on quality of life: a prospective observational study in a northern city of China. *Ann Palliat Med*. 2021;10(2):1668–74.
10. Hurwitz N, Radakovic R, Boyce E, Peryer G. Prevalence of pain in amyotrophic lateral sclerosis: a systematic review and meta-analysis. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener*. 2021;22(7–8):449–58
11. Ng L, Khan F, Young CA, Galea M. Symptomatic treatments for amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. *Cochrane Database Syst Rev*. 2017;1(1):CD011776.
12. Heidari ME, Nadali J, Parouhan A, Azarafraz M, Tabatabai SM, Irvani SSN, et al. Prevalence of depression among amyotrophic lateral sclerosis (ALS) patients: A systematic review and meta-analysis. *J Affect Disord*. 2021;287:182–90.
13. Rosa Silva JP, Santiago Júnior JB, Dos Santos EL, de Carvalho FO, de França Costa IMP, Mendonça DMF de. Quality of life and functional independence in amyotrophic lateral sclerosis: A systematic review. *Neurosci Biobehav Rev*. 2020;111:1–11.
14. Carvalho TL, de Almeida LMS, Lorega CMA, Barata MFO, Ferreira MLB, de Brito-Marques PR, et al. Depression and anxiety in individuals with amyotrophic lateral sclerosis: a systematic review. *Trends Psychiatry Psychother*. 2016;38(1):1–5.
15. Boentert M. Sleep and sleep disruption in amyotrophic lateral sclerosis. *Curr Neurol Neurosci Rep*. 2020;20(7):25.
16. Edge R, Mills R, Tennant A, Diggle PJ, Young CA, TONiC study group. Do pain, anxiety and depression influence quality of life for people with amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease? A national study reconciling previous conflicting literature. *J Neurol*. 2020;267(3):607–15.

17. Valenciana AC. Un paso adelante para lograr la Ley ELA, el derecho a una vida digna de las personas afectadas por ELA en España [Internet]. ADELA CV. 2022 [citado el 2 de mayo de 2022].
18. Brent JR, Ajroud-Driss S. Amyotrophic Lateral Sclerosis: Integrated care provides the best quality of life. *Pract Neurol (Fort Wash Pa)*. 2019;18:46–9.
19. Delgado DA, Lambert BS, Boutris N, McCulloch PC, Robbins AB, Moreno MR, et al. Validation of digital visual analog scale pain scoring with a traditional paper-based visual analog scale in adults. *J Am Acad Orthop Surg Glob Res Rev*. 2018;2(3):e088.
20. Hanisch F, Skudlarek A, Berndt J, Kornhuber ME. Characteristics of pain in amyotrophic lateral sclerosis. *Brain Behav*. 2015;5(3):e00296.
21. Burke K, Ellrodt AS, Levine J, Adams T, Allis R, Macmurdie I, et al. Exploring the use of educational material about shoulder dysfunction: A quality improvement project in people with amyotrophic lateral sclerosis. *Am J Phys Med Rehabil*. 2018;97(5):379–82.
22. Shibuya K, Misawa S, Sekiguchi Y, Beppu M, Amino H, Suichi T, et al. Prodromal muscle cramps predict rapid motor functional decline in amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2019;90(2):242–3.
23. Swash M, Czesnik D, de Carvalho M. Muscular cramp: causes and management. *Eur J Neurol*. 2019;26(2):214–21.
24. Ramírez Puerta R, Yuste Ossorio E, Narbona Galdó S, Pérez Izquierdo N, Peñas Maldonado L. Amyotrophic lateral sclerosis; gastrointestinal complications in home enteral nutrition. *Nutr Hosp*. 2013;28(6):2014–20.

25. Lucia D, McCombe PA, Henderson RD, Ngo ST. Disorders of sleep and wakefulness in amyotrophic lateral sclerosis (ALS): a systematic review. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener.* 2021;22(3–4):161–9.
26. Ahmed RM, Newcombe REA, Piper AJ, Lewis SJ, Yee BJ, Kiernan MC, et al. Sleep disorders and respiratory function in amyotrophic lateral sclerosis. *Sleep Med Rev.* 2016;26:33–42.
27. Goutman SA, Simmons Z. Symptom management in amyotrophic lateral sclerosis: We can do better. *Muscle Nerve.* 2018;57(1):1–3.
28. Bello-Haas VD. Physical therapy for individuals with amyotrophic lateral sclerosis: current insights. *Degener Neurol Neuromuscul Dis.* 2018;8:45–54
29. Majmudar S, Wu J, Paganoni S. Rehabilitation in amyotrophic lateral sclerosis: why it matters: ALS Rehabilitation. *Muscle Nerve.* 2014;50(1):4–13.
30. Lewis M, Rushanan S. The role of physical therapy and occupational therapy in the treatment of amyotrophic lateral sclerosis. *NeuroRehabilitation.* 2007;22(6):451–61.
31. Meng L, Li X, Li C, Tsang RCC, Chen Y, Ge Y, et al. Effects of exercise in patients with amyotrophic lateral sclerosis: A systematic review and meta-analysis: A systematic review and meta-analysis. *Am J Phys Med Rehabil.* 2020;99(9):801–10.
32. Lisle S, Tennison M. Amyotrophic lateral sclerosis: the role of exercise. *Curr Sports Med Rep.* 2015;14(1):45–6.
33. Clawson LL, Cudkowicz M, Krivickas L, Brooks BR, Sanjak M, Allred P, et al. A randomized controlled trial of resistance and endurance exercise in amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener.* 2018;19(3–4):250–8.

34. Plowman EK, Tabor-Gray L, Rosado KM, Vasilopoulos T, Robison R, Chapin JL, et al. Impact of expiratory strength training in amyotrophic lateral sclerosis: Results of a randomized, sham-controlled trial: Expiratory Training in ALS. *Muscle Nerve*. 2019;59(1):40–6.
35. Kalron A, Mahameed I, Weiss I, Rosengarten D, Balmor GR, Heching M, et al. Effects of a 12-week combined aerobic and strength training program in ambulatory patients with amyotrophic lateral sclerosis: a randomized controlled trial. *J Neurol*. 2021;268(5):1857–66.
36. Ortega-Hombrados L, Molina-Torres G, Galán-Mercant A, Sánchez-Guerrero E, González-Sánchez M, Ruiz-Muñoz M. Systematic review of therapeutic physical exercise in patients with amyotrophic lateral sclerosis over time. *Int J Environ Res Public Health*. 2021;18(3):1074.