

# Descripción de las alteraciones podológicas en pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica

*Description of podiatry alterations in patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis*



UNIVERSITAT DE  
BARCELONA



**Bellvitge**  
Hospital Universitari

 Institut Català  
de la Salut

**Nombre y apellidos:** Marta Flores González

**Curso y código de la asignatura:** 4to Podología, 360416

**Tutora:** Dra. Mònica Povedano.

# ÍNDICE

1-	Resumen.....	3
2-	Abstract and Keyboards .....	3
3-	Introducción .....	4
4-	Objetivos .....	6
5-	Material y métodos .....	6
	5.1- Metodología.....	6
	5.2- Muestra.....	6
	5.3- Criterios de inclusión y exclusión.....	6
	5.4- Variables.....	7
	5.4.1.- Variables descriptivas .....	7
	5.4.2.- Variables cuantitativas.....	7
6-	Resultados .....	8
	6.1.-Grados de Flexión Dorsal de la Articulación Tibio-peronea-astragalina.....	9
	6.2.- Morfología del pie.....	9
	6.3.- Dedos en garra .....	9
	6.4.- Edemas.....	10
	6.5.- Onicomycosis .....	10
	6.6.- Reflejo Rotuliano y Aquileo.....	11
	6.7.-Reflejo cutáneo plantar o Babinski .....	11
	6.8.- Musculatura del pie .....	12
7-	Discusión .....	12
8-	Limitaciones del estudio.....	15
9-	Conclusiones.....	16
10-	Bibliografía .....	17
	AGRADECIMIENTOS.....	19
	ANEXOS.....	20

## 1- Resumen

Este estudio ha sido diseñado para valorar las diferentes alteraciones podológicas que se encuentran presentes en los pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA). La muestra es de 38 pacientes (15 varones y 23 mujeres) que han sido diagnosticados de Esclerosis Lateral Amiotrófica según los criterios del Escorial-arlie en la unidad multidisciplinar del Hospital de Bellvitge (Hospitalet de Llobregat, Barcelona). Se ha practicado una exploración neurológica y podológica en las extremidades inferiores, y se han estudiado las variables: pie cavo, dedos en garra, edemas, onicomiosis, descompensaciones musculares del pie, estado de los reflejos rotuliano y aquileo así como el reflejo cutáneo plantar.

Los resultados obtenidos en el estudio muestran la presencia de dedos en garra, limitación de la flexión dorsal, linfedemas, onicomiosis y alteraciones de la musculatura del pie, tanto en pacientes de inicio bulbar como en pacientes con inicio espinal.

**Conclusión:** Los pacientes con ELA presentan alteraciones podológicas en las que la figura del podólogo puede mejorar la calidad de vida de estos pacientes.

**Palabras clave:** Esclerosis Lateral Amiotrófica, ELA, Amyotrophic lateral sclerosis, ALS, Motoneuron disease, Lou Gehring.

**Abreviaciones:** ELA: Esclerosis Lateral Amiotrófica; ALS: Amyotrophic Lateral Sclerosis; ELAf,: Esclerosis Lateral Amiotrófica familiar; ELAe: Esclerosis Lateral Amiotrófica esporádica; MN: Motoneurona; MNS/1°MN: Motoneurona superior/ Primera Motoneurona; MNI/2°MN: Motoneurona inferior/ Segunda motoneurona; TPA: Tibio-peronea-astragalina; DF: Flexión Dorsal; UFMNA: Unidad funcional de motoneurona; SUA: Síndrome de las uñas amarillas.

## 2- Abstract and Keyboards

This study was designed to evaluate the different podologic alterations that live in patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS). The sample are 38 patients (15 male and 23 female) who have been diagnosed with Amyotrophic Lateral Sclerosis according to the criteria of the Escorial-arlie, at the multidisciplinary unit of the Hospital of Bellvitge (Hospitalet de Llobregat, Barcelona). From there, a small neurological and podological examination has been carried out on the lower extremities. The variables that have been

studied were: foot cavus, claw fingers, edema, onychomycosis, value the muscle imbalance in the foot, the state of knee jerk, ankle reflex and Babinski reflex.

The results obtained in the study show the presence of onychomycosis, claw fingers, linfedemas in patients with bulbar ALS and spinal ALS.

**Conclusions:** Patients with ALS present podologic alterations in which the figure of the podiatry can improve the life quality of these patients.

**Keybords:** Esclerosis Lateral Amiotrófica, ELA, Amyotrophic lateral sclerosis, ALS, Motoneuron disease, Lou Gehring.

**Abbreviations:** ALS: Amyotrophic Lateral Sclerosis; Familial ALS: Familial Amyotrophic Lateral Sclerosis; Sporadic ALS: Sporadic Amyotrophic Lateral Sclerosis; MN: Motoneuron; UMN / 1<sup>o</sup>MN: Upper Motoneurone / First Motoneurone; LMN / 2<sup>o</sup>NM: Lower Motoneuron / Second Motoneuron; TPA: Tibio-peronea-astragalin; DF: Dorsal Flexion; YNS: Yellow nail syndrome

### 3- Introducción

La Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA), también conocida como enfermedad de Lou Gehring, es una enfermedad neurodegenerativa que afecta a las neuronas motoras del cerebro, tronco encefálico y médula espinal<sup>(1,2)</sup> que son las células encargadas de transmitir la orden del movimiento voluntario del cerebro a los músculos. La degeneración de las neuronas motoras hace que la capacidad del cerebro de iniciar y controlar el movimiento muscular se pierda y como consecuencia, los pacientes presentan atrofia muscular que avanza provocando una parálisis progresiva.<sup>(1)</sup>

La ELA presenta una incidencia de 1 y 3 casos por cada 100.000 habitantes año,<sup>(3,4)</sup> afectando sobre todo a adultos entre 40 y 70 años,<sup>(1)</sup> siendo en hombres la presencia de una incidencia ligeramente más elevada que las mujeres.<sup>(1, 5,6)</sup>

Dentro de los casos de ELA se distinguen dos grandes grupos: un primer grupo que presenta el 5-10% de los casos en los que los pacientes afectados muestran agregación familiar, habitualmente con un patrón de transmisión mendeliana autosómica dominante (ELA familiar [ELAf])<sup>(1, 2,6)</sup> y por otro lado, aquellas otras formas en las que no se encuentra una clara historia familiar y a las que se le presuponen un origen esporádico (ELA esporádica [ELAe]).<sup>(1)</sup>

El fenotipo de la enfermedad se clasifica por su origen. Aproximadamente el 65% de los pacientes con ELA tienen una forma espinal de la enfermedad, mientras que el 30% presentan síntomas de disfunción bulbar en forma de disartria o disfagia<sup>(3)</sup> y el 5% son pacientes con un origen respiratorio y en menor medida con síntomas iniciales de pérdida de peso y/o labilidad emocional.<sup>(2,3)</sup>

Los síntomas de esta enfermedad no son similares en todos los pacientes, en unos predomina los signos de las neuronas motoras superiores (NMS) y en otros las neuronas motoras inferiores (NMI). Son signos de neurona motora superior: Incremento del tono muscular, Espasticidad, Hiperreflexia, Clonus, Reflejos de liberación anómalos (Hoffmann y Babinski), reflejo mentoniano exaltado y labilidad emocional.<sup>(2,7)</sup>

Son signos de motoneurona inferior: Debilidad muscular intensa, amiotrofia progresiva en músculos de regiones medulares afectadas, habla distorsionada, fasciculaciones y calambres.<sup>(7)</sup>

La ELA es una enfermedad progresiva, donde el 50% de los pacientes mueren dentro de los 30 meses de la aparición de los síntomas y alrededor del 20% de los pacientes sobreviven entre 5 y 10 años después del inicio de los síntomas.<sup>(3)</sup>

Actualmente no existe tratamiento curativo para la ELA y el principal objetivo del tratamiento es sintomático en unidades multidisciplinarias prolongando la supervivencia y mejorando la calidad de vida de los pacientes.

Este estudio se encuentra enfocado a describir las alteraciones podológicas observadas en pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica, que se ha llevado a cabo en el Hospital Universitario de Bellvitge, en la unidad funcional de motoneurona (UFMNA), equipo multidisciplinar formado por especialistas en neurofisiología, neumología terapia ocupacional y fisioterapia, enfermería, rehabilitación, dietética, psicología y trabajo social.

Los motivos que me han impulsado a llevar a cabo este estudio han sido el desconocimiento de la enfermedad y el hecho de no hallar artículos que relacionara la ELA con la extremidad inferior y el pie. Es por ello que el presente trabajo pretende describir las alteraciones podológicas que se encuentran en pacientes con ELA, con la intención, en un futuro, de realizar un plan de tratamiento que pueda prologar la marcha autónoma y mejorar la calidad de vida de estos pacientes.

## **4- Objetivos**

Objetivo principal: Describir alteraciones podológicas en los pacientes diagnosticados de Esclerosis Lateral Amiotrófica del equipo multidisciplinar de la unidad funcional de la motoneurona (UFMNA) del Hospital Universitario de Bellvitge.

Objetivo específico: Proponer un plan de tratamiento según las afecciones podológicas observadas en estos pacientes.

## **5- Material y métodos**

### **5.1- Metodología**

Se realiza búsqueda bibliográfica en las principales bases de datos biomédicas sobre la Esclerosis Lateral Amiotrófica, principalmente en PubMed, SCOPUS, en los blogs médicos: Aula ELA-Blog del Hospital de Bellvitge, FUNDELA y en libros de neurología actualizados en los últimos 10 años. Se utilizaron estas bases de datos biomédicas gracias a su accesibilidad a una gran cantidad de artículos, los blog como soporte de información y los libros para entender mejor el funcionamiento del sistema nervioso y complementar información sobre la enfermedad. Las palabras claves para la búsqueda de los artículos fueron: [“Esclerosis Lateral Amiotrófica AND ELA”], [“Amiotrophyc Lateral Sclerosis AND ALS”] y [“Lou Gehring”].

Una vez realizado el paso anterior se procede a escoger las variables de estudio, realizando a la vez un formulario (*anexo 1*) donde se anotan todos los datos observados a través de la exploración clínica, y por último una vez recogida toda la muestra de datos se procede a realizar un análisis de los resultados obtenidos.

### **5.2- Muestra**

La muestra de pacientes fue recogida entre los días 6 de Noviembre de 2016 hasta el día 21 de Abril de 2017, obteniendo un tamaño total de 38 pacientes (23 mujeres y 15 hombres).

### **5.3- Criterios de inclusión y exclusión**

Los sujetos sometidos a estudio son pacientes que han sido diagnosticados de Esclerosis Lateral Amiotrófica en el Hospital de Bellvitge siguiendo los criterios del Escorial-arlie. Siendo criterio de inclusión para el estudio aquellos pacientes con diagnóstico de ELA y como criterios de exclusión todas aquellas enfermedades de motoneurona no diagnosticadas como ELA, como por ejemplo la enfermedad de Kennedy.

## **5.4- Variables**

### **5.4.1.- Variables descriptivas**

Se inició el estudio planteándose variables descriptivas que fueron: Sexo, edad, origen y de la enfermedad. Otra de las variables descriptivas seleccionadas para el estudio ha sido valorar la visita previa a un podólogo.

### **5.4.2.- Variables cuantitativas**

- Número de pacientes capaces de realizar 10° de Flexión Dorsal (DF) de la Articulación Tibio-perona-astragalina (TPA). Esto juega un factor primordial para realizar actividades como caminar, correr o subir y bajar escaleras. Para medir esta variable se ha utilizado un goniómetro y se ha clasificado a los pacientes en dos grupos: Aquellos capaces de dorsiflexionar 10° o más ( $\geq 10^\circ$ ) y aquellos con limitación inferior a 10° de DF ( $<10^\circ$ ).
- Morfología de pie. Se clasificó en Pie Cavo, Pie Plano y Pie normal debido a que según bibliografía el Pie Cavo a menudo resulta de un desequilibrio de las fuerzas musculares, comúnmente causado por neuropatías sensoriales motoras hereditarias, parálisis cerebrales, lesiones cerebrales (apoplejía), enfermedad de las células del cuerno anterior (lesión de la raíz espinal), lesión del cuello del talar y pie torácico residual<sup>(8)</sup> o por lo contrario la presencia de pie plano por disfunción del tibial posterior.
- Presencia o ausencia de dedos en garra debido a las descompensaciones musculares causada por la enfermedad.
- Presencia o Ausencia de edemas maleolares, causados por la ausencia de movimiento con el avance de la enfermedad.
- Presencia de onicomycosis.
- Estado de los reflejos rotulino y aquileo
- Estado del reflejo cutáneo plantar o Babinski
- Estudiar las posibles descompensaciones musculares en el pie causadas por la enfermedad.

## 6- Resultados

Se han estudiado pacientes con edades comprendidas los 31 y los 88 años, siendo el rango de edad más frecuente de 64 años y el sexo predominante el femenino.

La *Tabla 1* muestra el número total de pacientes clasificados según el tipo de inicio de la ELA (Espinal o Bulbar) y a la vez subclasificado por sexo.

Pacientes con inicio Espinal (28 pacientes → 71,79%)	
<b>Hombres</b>	12 pacientes → 42,85%
<b>Mujeres</b>	16 pacientes → 57,14%
Pacientes con inicio Bulbar (10 pacientes → 25,64%)	
<b>Hombres</b>	3 pacientes → 30%
<b>Mujeres</b>	7 pacientes → 70%

*Tabla 1.- Tabla que clasifica el número de pacientes obtenidos en el estudio según inicio y sexo.*

La muestra de pacientes en el momento del estudio, tiene una media de evolución de 5 años para los pacientes de inicio espinal y de 3 años para los de inicio bulbar.

Al inicio de la exploración se ha pasado la Escala ALSFRS-R (*anexo 2*), conformada por 12 ítems. En este estudio nos hemos centrado específicamente en los ítems 8 y 9 que corresponde al caminar y a la capacidad de subir escaleras. La media de los datos recogidos muestran como resultados que la mayoría de pacientes de inicio espinal se encuentran entre los niveles 2 y 0 (que corresponde a caminar con ayuda y la ausencia de movimiento voluntario) tanto para caminar como para subir escaleras, mientras que en los casos bulbares ha sido de 2 en el ítem de caminar (Puede caminar con ayuda) y de 1 en el caso de subir escaleras (Requiere ayuda).

Únicamente el 21,73% (7 pacientes) de los pacientes refirieron haber sido visitados previamente por un podólogo, de los cuales el 40% (3 pacientes de origen espinal) llevan actualmente soportes plantares y el 60% (3 pacientes de inicio espinal y 1 de inicio bulbar) iban para realizarse quiropodia, siendo la gran mayoría (60%), mujeres.

A continuación se muestran los resultados obtenidos de las diferentes variables estudiadas.

## 6.1.-Grados de Flexión Dorsal de la Articulación Tibio-peronea-astragalina

Una de las primeras variables del estudio ha sido valorar el grado de Flexión Dorsal (DF) de la articulación Tibio-peronea-astragalina (TPA), los resultados obtenidos se muestran en las *Tablas 1.1 y 1.2*:

<b>Pacientes ELA Espinal</b>	
<b>≥ 10° de Flexión Dorsal de la TPA</b>	35,71%
<b>&lt;10° de Flexión Dorsal de la TPA</b>	64,28%

*Tabla 1.1.- Porcentaje de pacientes con ELA Espinal capaces o no de realizar 10° de DF de la TPA.*

Del 64, 28% de los pacientes con menos de 10° de DF, el 94,44% la causa principal de esta limitación ha sido debido a la presencia de edemas maleolares en ambos pies, y el 5,55% restante por afectación de la musculatura posterior de la pierna (Sóleo y Gastrocnemios).

<b>Pacientes ELA Bulbar</b>	
<b>≥ 10° de Flexión Dorsal de la TPA</b>	50%
<b>&lt;10° de Flexión Dorsal de la TPA</b>	50%

*Tabla 1.2.- Porcentaje de pacientes con ELA Bulbar capaces o no de realizar 10° de DF de la TPA.*

Del 50% con limitación para realizar la DF de 10°, el 80% ha sido causado por limitación de la musculatura posterior de la pierna y el 20% restante por presencia de edemas maleolares.

## 6.2.- Morfología del pie

Se estudió la variable de morfología de pie, clasificándose en Pie Cavo, Plano o Normal. En los casos espinales únicamente el 39,29% de los pacientes presentaron un pie cavo y el 60,71% restante considerado como pie normal, y en los pacientes de inicio bulbares el 30% han sido pies cavos, el 10% pies planos y el 60% considerado como pies normales.

## 6.3.- Dedos en garra

Otra de las variables de estudio fue la presencia o ausencia de dedos en garra.

<b>Pacientes ELA Espinal</b>	
<b>Presencia de dedos en garra</b>	57,14%
<b>Ausencia de dedos en garra</b>	42,85%

*Tabla 1.3.- Clasificación del porcentaje de pacientes con ELA espinal presentan o no dedos en garra.*

Tal y como muestra la *Tabla 1.3* del 57, 14% de los pacientes con presencia de dedos en garra, el 31, 25% se ha localizado en 2° dedo, el 31,25% en 2° y 3° dedo, el resto de pacientes en 2°,3° y 4° dedo.

<b>Pacientes ELA Bulbar</b>	
<b>Presencia de dedos en garra</b>	40%
<b>Ausencia de dedos en garra</b>	60%

*Tabla 1.4.- Clasificación del porcentaje de pacientes con ELA bulbar con presencia o ausencia de dedos en garra.*

Del 40% de pacientes con presencia de dedos en garra, el 50% lo han presentado en el 2° dedo, el 25% en 2° y 3° dedo y el 25% restante en 2°,3° y 4° dedo.

#### **6.4.- Edemas**

<b>Pacientes ELA Espinal</b>	
<b>Presencia de Edemas</b>	64,29%
<b>Ausencia de Edemas</b>	35,71%

*Tabla 1.5.- Presencia o ausencia de edemas en maléolos y dorso de pie en pacientes ELA Espinal.*

<b>Pacientes ELA Bulbar</b>	
<b>Presencia de Edemas</b>	10%
<b>Ausencia de Edemas</b>	90%

*Tabla 1.6.- Presencia o ausencia de edemas a nivel de maléolos y dorso de pie en pacientes ELA Bulbar.*

Tanto en los pacientes de inicio espinal como los de inicio bulbar, aquellos que presentaron edemas se han localizado a nivel de maléolos y dorso de pie, de forma bilateral.

#### **6.5.- Onicomiosis**

<b>Pacientes ELA Espinal</b>	
<b>Presencia de Onicomiosis</b>	28,57%
<b>Ausencia de Onicomiosis</b>	71,42%

*Tabla 1.7.- Clasificación de presencia o ausencia de onicomiosis en pacientes ELA Espinal.*

<b>Pacientes ELA Bulbar</b>	
<b>Presencia de Onicomiosis</b>	10%
<b>Ausencia de Onicomiosis</b>	90%

*Tabla 1.8.- Clasificación de presencia o ausencia de onicomiosis en pacientes ELA Bulbar.*

## 6.6.- Reflejo Rotuliano y Aquileo

Para estudiar esta variable se diferenci6 entre ELA espinal y bulbar y a la vez se clasific6 en un subgrupo en funci6n del predominio de la motoneurona afectada, debido a la diferencia significativa de la cl6nica en funci6n de la afectaci6n de la motoneurona.

<b>Estado de los reflejos Rotuliano y Aquileo en pacientes ELA Espinal</b>		
	<b>Predominio 1<sup>a</sup> Motoneurona</b>	<b>Predominio de 2<sup>a</sup> Motoneurona</b>
<b>Reflejos Conservados</b>	44,44%	47,36%
<b>Reflejos Vivos</b>	55,55%	0%
<b>Reflejos Ausentes</b>	0%	52,63%

Tabla 1.9.- Estado de los reflejos Rotuliano y Aquileo en pacientes ELA Espinal.

<b>Estado de los reflejos Rotuliano y Aquileo en pacientes ELA Bulbar</b>		
	<b>Predominio 1<sup>a</sup> Motoneurona</b>	<b>Predominio de 2<sup>a</sup> Motoneurona</b>
<b>Reflejos Conservados</b>	28,57%	33,33%
<b>Reflejos Vivos</b>	71,42%	0%
<b>Reflejos Ausentes</b>	0%	66,66%

Tabla 1.10.- Clasificaci6n del estado de los Reflejos Rotuliano y Aquileo en pacientes con ELA Bulbar.

Como se observa en las tablas anteriores (Tabla 1.9 y 1.10) cuando hay predominio de afectaci6n de neurona motora superior/ 1<sup>o</sup> Motoneurona los pacientes tienden a presentar hiperrefleja, que en ocasiones va acompa~ada de Clonus, mientras que cuando hay un predominio de afectaci6n de 2<sup>o</sup> Motoneurona los pacientes tienden a presentar no tener reflejos.

## 6.7.-Reflejo cut6neo plantar o Babinski

<b>Estado del reflejo de Babinski en ELA Espinal</b>		
	<b>Predominio 1<sup>a</sup> Motoneurona</b>	<b>Predominio de 2<sup>a</sup> Motoneurona</b>
<b>Positivo</b>	22,22%	0%
<b>Negativo</b>	77,77%	100%

Tabla 1.11.- Estado del reflejo de Babinski en pacientes con ELA espinal.

<b>Estado del reflejo de Babinski en ELA Bulbar</b>		
	<b>Predominio 1<sup>a</sup> Motoneurona</b>	<b>Predominio de 2<sup>a</sup> Motoneurona</b>
<b>Positivo</b>	14,28%	0%
<b>Negativo</b>	85,71%	100%

Tabla 1.12.- Estado del reflejo de Babinski en pacientes con ELA bulbar.

Como muestran las Tablas 1.11 y 1.12 únicamente apareció el reflejo de Babinski como positivo en aquellos pacientes con predominio de afectación de 1º Motoneurona.

### **6.8.- Musculatura del pie**

Los resultados obtenidos en esta variable son: El 83,3% de los pacientes de origen espinal, presentan la musculatura Flexora más tónica que la musculatura Extensora y además en un 25% de los casos se ha presentado predominancia de Tibiales respecto Peroneos de forma simultánea, el resto de pacientes no presentan descompensaciones musculares destacables. En el caso de los pacientes de origen bulbar se ha observado predominancia de la musculatura flexora respecto la extensora del 66,6%.

### **7- Discusión**

La Esclerosis Lateral Amiotrófica afecta a hombres con mayor incidencia respecto mujeres, no obstante en este estudio, de un total de 38 pacientes con edades comprendidas entre 31 y 88 años, el predominio ha sido del sexo femenino (60,5%) con una relación de hombre/mujer de: 1/1,4.

Como se puede observar en resultados, el 64,28% de los pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica de origen espinal y el 50% de los pacientes con origen bulbar, presentan limitación en el rango de movimiento de la tibio-peronea-astragalina, siendo la movilidad inferior a 10°. Es importante preservar estos 10° de flexión dorsal, ya que es requerida durante el día a día para poder realizar actividades como es la marcha autónoma. Dentro de los porcentajes ya mencionados, el 5,55% y el 80% de los pacientes (origen espinal y bulbar respectivamente) presentan limitación por espasticidad de la musculatura, propio de la enfermedad. Por lo contrario el 94,44% y el 20% restantes (origen espinal y bulbar respectivamente) que también presentan limitación por la presencia de edemas bilaterales situados a nivel de maléolos y dorso de pie.

Los resultados obtenidos en la variable de morfología del pie, no son los resultados esperados, debido a que antes de iniciar el estudio se pensó en encontrar predominancia de pie cavo de origen neuromuscular como se puede encontrar en enfermedades como la poliomielitis o en la ataxia de Freidreich <sup>(9)</sup>. Durante el estudio se pudo observar que casi la totalidad de los pies clasificados en los resultados como pies normales, es decir el 60,71% en el caso de los pacientes espinales y el 60% los bulbares presentan una falsa imagen de pie cavo en sedestación debido a la presencia de un antepié caído por la debilidad de la musculatura extensora del pie, característico de la enfermedad, pero que al colocar al paciente en bipedestación esta falsa imagen desaparece.

La presencia de los dedos en garra (57,14% en pacientes de origen espinal y 40% en paciente de origen bulbar) se ha asociado a descompensaciones musculares, ya que se ha podido observar que hay mayor fuerza muscular de los músculos flexor largo y corto de los dedos respecto los músculos extensores de los dedos. Esto concuerda con la bibliografía consultada en la que refiere que los pies de origen neurológico, con presencia de desequilibrios musculares favorecen la aparición de esta deformidad. <sup>(14,15)</sup>

Los edemas resultan de la insuficiencia linfática que conduce a un proceso inflamatorio progresivo que se manifiesta con molestias, infecciones <sup>(10)</sup> y empeoramiento de la calidad de vida del paciente, es por ello que los pacientes del estudio incapaces de realizar una marcha autónoma y que se encuentran en sillas de ruedas han presentado esta variable. Un posible tratamiento para conseguir la disminución del linfedema es la elevación de la pierna y la aplicación del kinesiology tape, ya que la administración de diuréticos en estos pacientes se encuentra contraindicada.

Otro de los resultados obtenidos ha sido la presencia simultánea de onicomycosis y edemas. El 28, 57% de pacientes de ELA espinal y 10% de pacientes de origen bulbar (es decir la totalidad de pacientes de origen bulbar con presencia de edemas) han presentado ambas variables de forma simultánea. Buscando bibliografía que enlazara ambas variables se ha encontrado que los linfedemas puede generar infecciones y por tanto posibles onicomycosis, no obstante también se ha encontrado descrito el Síndrome de las uñas amarillas (SUA), conformado por la tríada: afección pulmonar (derrame pleural), uñas amarillentas y linfedemas de las extremidades <sup>(11,12)</sup>, siendo el requerimiento absoluto para el diagnóstico de dicho síndrome la presencia de uñas amarillentas <sup>(11,12)</sup>. No obstante no es seguro que los pacientes del estudio presenten onicomycosis o dicho síndrome debido al desconocimiento al inicio del estudio y poder

así realizar las pruebas complementarias pertinentes para realizar un diagnóstico. Así pues, se tendría que realizar un diagnóstico diferencial mediante cultivo para descartar la presencia o no de onicomiasis.

Los resultados muestran simetría entre los reflejos Rotuliano y Aquileo asociándolo a que los pacientes del estudio no se hallan en fases iniciales ya que el inicio de la enfermedad cursa con sintomatología unilateral. Lo que si se ha podido observar que coincide con la bibliografía consultada es que cuando hay predominio de afectación de primera motoneurona o neurona motora superior, siendo indiferente el inicio de la enfermedad, los pacientes presentan los reflejos exaltados, mientras que cuando hay predominio de la segunda motoneurona o neurona motora inferior los reflejos se encuentran abolidos, es decir ausentes.

Respecto el reflejo cutáneo plantar también conocido como reflejo de Babinski es considerado un reflejo primitivo observado durante la infancia y que generalmente desaparece durante la vida adulta aquí se ha podido observar que es un síntoma clínico de la enfermedad, y según los resultados obtenidos únicamente se ha encontrado presente en un 22,22% en pacientes con predominio de neurona motora superior. Esto se asocia a una lesión de la vía piramidal y por tanto de la primera neurona motora o neurona motora superior. El 77,77% restante presentó un signo negativo por la ausencia de aparición del reflejo cutáneo plantar, pudiéndose asociar a la paresia del extensor del Hallux <sup>(4)</sup>.

Respecto a la musculatura de la extremidad inferior se ha podido observar que la enfermedad comienza de forma distal y poco a poco se propaga por el resto del cuerpo. En el estudio no se ha hecho diferenciación entre los pacientes que presentaron síntomas iniciales en pie respecto los que iniciaron los síntomas en la extremidad superior, factor a tener en cuenta en futuros estudios. El orden de afectación de mayor a menor medida de los músculos del pie han sido: Extensor del Hallux, Extensores comunes de los dedos y Peroneos.

Todo y no analizar de forma detallada la marcha, ya que no era una de las variables seleccionadas, durante el estudio se ha podido observar que los pacientes tanto de origen espinal como de origen bulbar no presentan una marcha considerada normal ya que presentan dificultades a la hora de realizar giros y se ha podido observar dos tipos de marchas destacables: marcha en stepage y marcha espástica, esta última presente sobretodo en pacientes con sintomatología de predominio de primera motoneurona. En el

caso de pacientes de inicio espinal únicamente el 46,42% presentan cierta autonomía durante la marcha ya que el 32% refiere requerir algún tipo de ayuda como férulas, bastón o andador.

En el caso de inicio bulbar se ha observado que el 40% de los pacientes se encuentran en sillas de ruedas, asociándose a un fallo del fuelle respiratorio más precoz respecto los pacientes de inicio espinal. Esto produce mayor agotamiento al realizar las actividades diarias como son la marcha o el subir escaleras.

Por tanto con lo observado durante el estudio y los resultados obtenidos, el podólogo puede ayudar a estos pacientes a mejorar su calidad de vida. El podólogo podría entrar en acción en aquellos pacientes que aún conservan una marcha autónoma, realizando un estudio biomecánico e intentando realizar las compensaciones necesarias de cada paciente haciéndolo sentir a la vez más seguro durante la deambulación, y a su vez prolongar el máximo de tiempo posible la fase de deambulación autónoma. Esto se podría llevar a cabo mediante el estudio y confección de unos soportes plantares individualizados para cada paciente o la aplicación de férulas Jousto, que consisten en la aplicación de unas férulas que mantienen el pie en una posición de 90° evitando así los tropiezos y caídas y a la vez introduciendo en la misma férula un soporte plantar individualizado realizando las compensaciones necesarias.

Cuando el paciente ya no es capaz de realizar una deambulación por sí mismo y requiere de ayudas o se encuentra en una silla de ruedas, el podólogo puede actuar a nivel de la sintomatología aguda que presente en ese momento como es el caso de la presencia de los edemas, dedos en garra o onicomycosis, tal y como se ha visto en este estudio.

## **8- Limitaciones del estudio**

Durante el estudio se ha podido ver una serie de limitaciones causadas por:

- Exclusión de los primeros pacientes visitados por no valorar todas las variables.
- Muestra del estudio pequeña.
- Seguimiento no continuado de los pacientes para ver la evolución.
- En el caso de los pacientes que había visitado al podólogo con anterioridad y llevan actualmente soportes plantares, no se ha tenido en cuenta si estos son prefabricados o personalizados, algo a tener en cuenta en próximos estudios.

- No se ha tenido en cuenta si los síntomas se iniciaron a nivel de extremidad inferior o superior en aquellos pacientes de inicio espinal.

## **9- Conclusiones**

- 1- La Esclerosis Lateral Amiotrófica es una enfermedad que afecta de forma diferente a los pacientes y para la que no hay tratamiento, por ello se requiere de un tratamiento multidisciplinar y especializado para mejorar lo máximo posible la calidad de vida de estos pacientes.
- 2- Los pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica sí presentan alteraciones podológicas.
- 3- El podólogo puede interactuar con estos pacientes para mejorar la calidad de vida, ayudando a mantener el máximo de tiempo posible una deambulación autónoma y atender a la sintomatología clínica una vez se encuentran en silla de ruedas.

## 10- Bibliografía

1. ¿Qué es la ELA?- AulaELA Bellvitge pacients [Internet]. Barcelona, Bellvitge [citado 17 sept. 2014] Disponible en: <http://blogs.bellvitgehospital.cat/aulaela/es/que-es-la-ela/>
2. Caroscio James T, Mulvihill MN et.al Amyotrophic lateral sclerosis. *Neurol Clin.* 1987;5 (1):1-8.
3. Información General- FUNDELA [Internet]. Disponible en: <http://www.fundela.es/ela/información-general/>
4. Prieto I, García T, Martín M De. Guía para la atención de la esclerosis lateral amiotrófica (ELA) en España *Minist Sanid y Política Soc.* 2009;150.
5. Camacho A, et al. Informe de la Fundación Del Cerebro sobre el impacto social de la esclerosis lateral amiotrófica y las enfermedades neuromusculares. *Neurología.* 2015.
6. Alvarez N. Díez L. Avellaneda C. Serrab M. y Rubio MA. Relevancia del síndrome piramidal en la esclerosis lateral amiotrófica. *Neurología.* 2016.
7. Pardina J. Esclerosis lateral amiotrófica y otras enfermedades de la motoneurona. 2008;797-826.
8. Younger A.S. Hansen Jr. S.T. Adult cavo varus foot. *The Journal of the American Academy of Orthopedic Surgeons.*13 (5): p. 302-315.
9. Sagnelli A. Scaioli V. Piscosquito G. Dalla Bella.E. Gellera C. Pareuson.D. Spinal and bulbar muscular atrophy and Charcot-Marie-Tooth type 1<sup>a</sup>: Co-existence of two rare neuromuscular genetic diseases in the same patient. *Neuromuscular Disorders* 25 (10): p. 800-801.
10. LyCL. Kataru RO. Mehrara BJ. Inflammatory manifestations of lymphedema. *Int J Mol Sci.* 2017 Jan 17;18(1): p.171
11. Galera Martín CM. Calzado Villarreal L. Arrue Michelena I. Ortiz de Frutos J. López Gómez S. Vanaclocha Sebastián F. Alteraciones ungueales en pacientes con edemas en miembros inferiores. *RevClin Esp* 2006: p.455-6- Vol.206 (9).
12. Pomare,X. LandabasoYO. Ribas.CD. Síndrome de las uñas amarillas como forma de presentación de derrame pleural. *Arch Bronconeumol* 2007: 43:242-3. Vol 43.(4)
13. Leticia martinez C. Lariado R. Denise Loazio L. Síndrome uñas amarillas. *Dermatol. Rev. Mex.* 2015: 59. P.576-581.

14. Rodríguez Boronat E. Álvarez Goenaga F. Viladot Pericé R. Deformidades de los dedos medios y del Quinto radio. Patología ungueal. En: A. Viladot, R. Viladot. 20 lecciones sobre patología del pie. Barcelona: Mayo ediciones; 2009;p.135-141.
15. Merton L. Root, D.P.M. William P. Orien, D.P.M John H. Weed, D.P.M. Deformidad de dedos en garra causados por espasmos de los flexores corto y largo de los dedos. Función normal y anormal del pie. 1ª ed. Barcelona: Editorial base; 2012;p.450.

## **AGRADECIMIENTOS**

Le agradezco la colaboración y la ayuda para llevar a cabo este trabajo a mi tutora, la Dra. Mònica Povedano, directora de la unidad multidisciplinar de la Esclerosis Lateral Amiotrófica, del departamento de Neurología del Hospital universitario de Bellvitge, así como a su equipo al Dr. Raul Domínguez (neurólogo), Begoña Andrés (enfermera), Patricia Stewart (trabajadora social), Laura Baget (psicóloga), Esther Giró (enfermera), Yolanda Martín (enfermera) y Jose Luís (administrador) entre otros. También agradecerle la gran ayuda a Elena Subero (podóloga) que está trabajando en su tesis doctoral en dicha unidad.

# ANEXOS

## 1.- Formulario utilizado para la exploración clínica

### PROTOCOLO DE EXPLORACIÓN ELA

Mujer:	Hombre:
Edad:	
Fecha:	

ELA:

Tiempo desde el inicio de la enfermedad:
Origen:
Predominio de motoneurona:

- Grados de Flexión Dorsal de la Tibio-peronea-astragalina:

≥10º DF	<10º DF

- Morfología del pie

Pie Cavo	Pie Plano	Pie normal

- Dedos en garra

Presencia	Ausencia

- Localización de los dedos en garra: \_\_\_\_\_

- Edemas

Presencia	Ausencia

- Localización del/ los edemas: \_\_\_\_\_

- Onicomycosis

Presencia	Ausencia

- Estado de los Reflejos

	Conservado (Normalizado)	Hiperreflexia	Hiporeflexia	Ausencia
Reflejo Rotuliano				
Reflejo Aquileo				
Babinski				

- Alteraciones/ descompensaciones musculares en el pie

---

---

---

---

## 2.- Escala ALSFRS-R

### ESCALA FUNCIONAL ALSFRS-R (ELA)

Escala funcional de la ELA revisada (ALSFRS-R)		
1. Lenguaje	4	Procesos del habla normales.
	3	Trastornos del habla detectables.
	2	Habla inteligible con repeticiones.
	1	Habla complementada con comunicación no verbal.
	0	Pérdida del habla útil.
2. Salivación	4	Normal.
	3	Aunque leve, definitivo exceso de saliva en la boca, puede haber sialorrea nocturna mínima.
	2	Exceso de saliva moderado, puede haber sialorrea mínima.
	1	Exceso marcado de saliva con algo de sialorrea.
	0	Sialorrea marcada, requiere pañuelo constantemente.
3. Deglución	4	Hábitos alimenticios normales.
	3	Problemas alimenticios tempranos, ahogamientos ocasionales.
	2	Requiere cambios en la consistencia de la dieta.
	1	Necesita alimentación a través de tubos suplementarios.
	0	NPO (Nil Per Os) Alimentación exclusivamente enteral o parenteral.
4. Escritura	4	Normal.
	3	Un poco lenta y torpe, todas las palabras son legibles.
	2	No todas las palabras son legibles.
	1	Capaz de sostener una pluma, pero no de escribir.
	0	Incapaz de sostener una pluma.
5a. Cortado de comida y uso de utensilios (pacientes sin gastrostomía)	4	Normal.
	3	Algo lento y torpe, no necesita ayuda.
	2	Puede cortar la mayoría de las comidas, lento y torpe, requiere algo de ayuda.
	1	La comida requiere ser cortada por alguien más, aún puede alimentarse lentamente.
	0	Necesita ser alimentado.
5b. Cortado de comida y uso de utensilios (pacientes con gastrostomía)	4	Normal.
	3	Torpe, puede manejar todos los utensilios.
	2	Requiere algo de ayuda con cierres y broches
	1	Aporta poca ayuda para el cuidador
	0	Incapaz de realizar ningún aspecto de la tarea.

6. Vestido e higiene	4	Normal.
	3	Capaz de autocuidado con eficiencia disminuida.
	2	Requiere ayuda intermitente o métodos sustitutos.
	1	Requiere ayuda de cuidador para autocuidado.
	0	Dependencia total.
7. Voltearse en la cama y ajustar las cobijas	4	Normal.
	3	Algo lento y torpe, no necesita ayuda.
	2	Puede voltearse solo o ajustar las sábanas con dificultad.
	1	Puede comenzar a voltearse sin terminar, no puede ajustar sábanas.
	0	Dependencia total.
8. Caminar	4	Normal.
	3	Dificultad temprana para la deambulaci3n.
	2	Puede caminar con ayuda.
	1	S3lo movimiento funcional no ambulatorio.
	0	No hay movimiento voluntario de piernas.
9. Subir escaleras	4	Normal.
	3	Lento.
	2	Moderadamente inestable o fatiga.
	1	Requiere ayuda.
	0	No puede.
10. Disnea	4	Ninguna.
	3	Ocurre cuando camina.
	2	Ocurre con uno o m3s: comer, bañarse y vestirse.
	1	Ocurre en descanso ya sea sentado o acostado.
	0	Dificultad significativa, se considera soporte mec3nico.
11. Ortopnea	4	Ninguna.
	3	Un poco de dificultad al dormir, disnea diurna, no siempre requiere de dos almohadas.
	2	Requiere de almohadas extra para dormir (>2)
	1	S3lo puede dormir sentado.
	0	Incapaz de dormir.
12. Insuficiencia respiratoria	4	Ninguna.
	3	Uso intermitente de BiPAP
	2	Uso continuo de BiPAP por las noches.
	1	Uso continuo de BiPAP d3a y noche.
	0	Ventilaci3n mec3nica invasiva por medio de intubaci3n/traqueostom3a.