

Escalas y clasificaciones aplicadas en la evaluación de personas con esclerosis lateral amiotrófica

Scales and Classifications Applied in the Evaluation of Persons with Amyotrophic Lateral Sclerosis

Yordán Cañadilla Barrios^{1,2,5,6*} <https://orcid.org/0000-0002-2835-3559>

Magda Mesa Anoceto² <https://orcid.org/0000-0002-7216-0121>

Annia Caridad Cañete Rojas^{3,4} <https://orcid.org/0000-0001-5757-6973>

¹Universidad de la República Uruguay, Facultad de Psicología. Montevideo, Uruguay.

²Universidad de Ciencias de la Cultura Física y el Deporte Manuel Fajardo, Facultad Cultura Física, Departamento Ciencias Básicas. La Habana, Cuba.

³Médica Uruguaya Corporación de Asistencia Médica, Servicio de Emergencia pediátrica, Departamento de Enfermería. Montevideo, Uruguay.

⁴Centro Asistencial del Sindicato Médico del Uruguay (CASMU), Centro de Tratamiento Intensivo, Departamento de Enfermería. Montevideo, Uruguay.

⁵Asociación Española, Centro de Rehabilitación, Terapia Física y Medicina Deportiva, Servicio de Fisioterapia. Montevideo, Uruguay.

⁶Sociedad Médica Universal, Servicio de Fisioterapia. Montevideo, Uruguay.

*Autor para la correspondencia: yordanreh@gmail.com

RESUMEN

Introducción: La esclerosis lateral amiotrófica se caracteriza por la degeneración progresiva de las neuronas motoras ubicadas en la corteza cerebral, el tronco del encéfalo y la médula espinal.

Objetivo: Analizar las escalas y clasificaciones utilizadas en la evaluación

fisioterapéutica de personas con diagnóstico de esclerosis lateral amiotrófica.

Métodos: Se realizó una búsqueda de los estudios publicados en el periodo 2012-2022 en las bases científicas de datos PubMed/Medline, Scopus, Lilacs, Cochrane Plus, PEDro, SciELO y Science Direct. Se ingresaron los términos de búsqueda mediante los tesauros MeSH y DeCS combinados con los operadores booleanos AND y OR en idiomas inglés, español y portugués.

Resultados: Se seleccionaron 23 trabajos relacionados con el tema. Se confirmó que el abordaje rehabilitador requiere de una clasificación que permita valorar la independencia funcional para las actividades de la vida diaria, que además aplique un enfoque de etapa con vista a agilizar la propuesta de tratamiento de forma personalizada, con objetivos específicos para cada paciente, según la progresión de la enfermedad.

Conclusiones: Se necesita un sistema de clasificación clínica y estadificación funcional que garantice una medida universal y objetiva de la progresión de la enfermedad de manera sistemática y permita clasificar por estadios clínicos en correspondencia con intervenciones terapéuticas, para optimizar la atención de pacientes. Se propone una futura línea de investigación a partir de una evaluación cualitativa integradora de los resultados del grado de discapacidad de cada paciente, que contemple la determinación de la fuerza muscular, la valoración nutricional, la capacidad ventilatoria, el manejo de insuficiencias respiratorias; así como la evaluación de indicadores de la esfera psicosocial; tomando como eje la puntuación obtenida en cada dominio de la escala funcional en la esclerosis lateral amiotrófica.

Palabras clave: esclerosis lateral amiotrófica; escalas y clasificaciones.

ABSTRACT

Introduction: Amyotrophic lateral sclerosis is characterized by the progressive degeneration of motor neurons located in the cerebral cortex, brain stem and spinal cord.

Objective: To analyze the scales and classifications used in the physiotherapy evaluation of people diagnosed with amyotrophic lateral sclerosis.

Methods: A search was carried out for studies published in 2012-2022 period in the scientific databases PubMed/Medline, Scopus, Lilacs, Cochrane Plus, PEDro, SciELO and

Science Direct. Search terms were entered using MeSH and DeCS thesauri combined with Boolean operators AND and OR in English, Spanish and Portuguese.

Results: Twenty-three works related to the topic were selected. It was confirmed that rehabilitation approach requires a classification allowing to assess functional independence for activities of daily living, which also applies a stage approach with a view to streamlining the treatment proposal in a personalized manner, with specific objectives for each patient, according to the progression of the disease.

Conclusions: A clinical classification and functional staging system is needed to guarantee a universal and objective measurement of disease progression systematically and allowing classification by clinical stages in correspondence with therapeutic interventions, to optimize patient care. A future line of research is proposed based on an integrative qualitative evaluation of the results of the degree of disability of each patient, which includes the determination of muscle strength, nutritional assessment, ventilatory capacity, management of respiratory insufficiencies; as well as the evaluation of indicators of the psychosocial sphere; taking as its axis the score obtained in each domain of the functional scale in amyotrophic lateral sclerosis.

Keywords: amyotrophic lateral sclerosis; scales and classifications.

Recibido: 13/04/2023

Aprobado: 10/12/2023

Introducción

La *esclerosis lateral amiotrófica* (ELA) pertenece al grupo de las enfermedades neurodegenerativas. Se caracteriza por la degeneración progresiva de las neuronas motoras ubicadas en la corteza cerebral, el tronco del encéfalo y la médula espinal.^(1,2) El origen de la ELA es multifactorial, involucra a un número variado de tipos celulares y diversos mecanismos fisiopatológicos que conllevan a una reducción funcional de la

actividad motora. En el transcurso de la enfermedad aparecerá debilidad muscular que avanzará hasta la parálisis.⁽²⁾

A causa de la falta de autonomía, la persona afectada presentará un importante deterioro físico y cognitivo que provoca una discapacidad grave y consecuencias invalidantes.⁽²⁾ La progresión de la ELA avanza hasta provocar la muerte en un período que transita generalmente entre dos y cinco años. Las principales causas de muertes son la insuficiencia respiratoria y la inanición.

En general, la incidencia de la ELA a nivel mundial está entre 0,6 y 3,8 por cada 100 000 personas al año, mientras que la prevalencia oscila entre 4,1 y 8,4 por cada 100 000.⁽³⁾ A pesar del rápido avance y la falta de cura, la ELA se considera una "enfermedad tratable". La fisioterapia dentro del equipo de rehabilitación desempeña un papel fundamental.⁽⁴⁾

En este sentido, el abordaje terapéutico debe llevarse a cabo a partir de un adecuado diagnóstico establecido por un equipo interdisciplinario.⁽⁵⁾ Además, se debe incorporar activamente a la familia y comunidad, de manera que la asistencia sea holística con una práctica de la medicina fundamentada en la evidencia científica y los integrantes del equipo de rehabilitación desarrollen habilidades para una atención especializada.^(4,5)

El tratamiento de rehabilitación debe ser oportuno, integral y con gran participación de los aspectos fisioterapéuticos. Debe contar con una intervención de soporte y paliativa y tres dominios complementarios entre sí, pero separados uno de otro; en el cual se integren acciones desde lo físico, lo funcional y lo psicosocial.⁽⁵⁾

La aplicación de instrumentos de evaluación, como cuestionarios y escalas clinimétricas a partir de mediciones, determinan decisiones diagnósticas, terapéuticas y de pronósticos, así como la evaluación ante determinados medicamentos, tratamientos y procedimientos terapéuticos. Por tanto, permiten asignar valores a ciertos eventos de la realidad.⁽⁶⁾ Además, la estratificación de pacientes puede basarse en parámetros clínicos, genéticos, etapas y trayectoria de la enfermedad.⁽⁷⁾

El equipo interdisciplinario y la fisioterapia dentro del movimiento de la práctica clínica basada en la evidencia deben tener presente la necesidad de aplicar instrumentos de evaluación en cada intervención terapéutica, a partir de un diagnóstico certero por parte de los facultativos correspondientes (médicos especialistas y otros profesionales

cualificados).

Lo anterior exige realizar una evaluación fisioterapéutica exhaustiva de la persona a tratar, mediante un adecuado razonamiento clínico de fisioterapia. Esto implica un examen físico riguroso y la aplicación de instrumentos validados.

Los instrumentos de evaluación, escalas y clasificaciones deben permitir recolectar información suficiente mediante el control y la evaluación fisioterapéutica basada en una integración tipológica, que atienda a criterios de intención (diagnóstica, de progreso y sumativa), de temporalidad (evaluación inicial, frecuente, parcial y final), que posibilite obtener información acerca de cómo se está llevando a cabo dicha intervención con la finalidad de reajustarla de acuerdo con los datos obtenidos.⁽⁸⁾

Roche y otros,⁽⁹⁾ plantean que existen varios sistemas de clasificación fenotípica y diagnóstica de investigación en la ELA. Además, se han diseñado varios modelos pronósticos. Sin embargo, no existe un sistema de estadificación que garantice una medida universal y objetiva de la progresión de la enfermedad con beneficios para la atención del paciente, la asignación de recursos, la clasificación de investigación y el diseño de ensayos clínicos que permitan identificar, predecir la progresión de la enfermedad e impactar en el pronóstico y tratamiento.

Por tanto, la práctica demanda de una clasificación que permita trazar objetivos específicos para cada paciente por etapas evolutivas o estadios clínicos encaminados al manejo de síntomas, signos y complicaciones que aparecen con el avance neurodegenerativo de la enfermedad.

De esta manera, se convierte en una necesidad responder a la interrogante siguiente: ¿Qué posibilidades brindan las escalas y clasificaciones clinimétricas, utilizadas en la evaluación de personas con ELA para tipificar al paciente, según su grado de deterioro físico, y hacerle corresponder la intervención terapéutica adecuada dentro del equipo interdisciplinar de rehabilitación?

A partir de lo expresado, se planteó como objetivo analizar las escalas y clasificaciones utilizadas en la evaluación fisioterapéutica de personas con diagnóstico de esclerosis lateral amiotrófica.

Métodos

Estrategia de búsqueda y criterio de selección

Se tomó en cuenta la estrategia para la construcción de la pregunta de investigación y la búsqueda de evidencias (PICO) paciente, población o problema; intervención, comparación o control; *outcome* o resultado^(10,11) y la declaración para la elaboración de revisiones sistemáticas y metaanálisis (PRISMA).^(12,13)

Se realizó una búsqueda a partir de los estudios publicados en el período 2012-2022 en las bases científicas de datos PubMed/Medline, Scopus, Lilacs, Cochrane Plus, PEDro, SciELO y Science Direct. Se ingresaron los términos de búsqueda mediante los tesauros MeSH (Medical Subject Headings), y DeCS (Descriptor en Ciencias de la Salud) combinados con los operadores booleanos AND y OR en idiomas inglés, español y portugués con las palabras y términos: “esclerosis lateral amiotrófica”, “escalas y clasificaciones”; “amyotrophic lateral sclerosis”, “scales and classifications”; “esclerose lateral amiotrófica”, “escalas e classificação”. Además, se plantearon criterios de selección con el fin de acotar las búsquedas realizadas.

Criterios de selección

- Inicialmente se realizó una búsqueda en la base de datos Cochrane Library con el objetivo de encontrar otras investigaciones de los últimos 10 años con los mismos términos de búsqueda y sus definiciones, que dieran respuesta a la pregunta de investigación formulada. Se encontraron 19 artículos científicos. Sin embargo, los títulos y resúmenes no se relacionaron de manera específica, tampoco dieron respuesta a la pregunta de científica formulada para esta investigación.
- Se seleccionaron los trabajos completos que responden a revisiones sistemáticas, metaanálisis de ensayos clínicos aleatorizados, estudios de cohortes, estudios de casos y controles, ensayos clínicos aleatorizados, estudios de casos y controles, y estudios de cohortes que se relacionan con las escalas, clasificaciones e intervenciones diagnósticas y terapéuticas aplicadas en personas con ELA.

- Se examinaron minuciosamente los títulos y resúmenes de cada uno de los trabajos relacionados con los términos de búsqueda para posteriormente determinar su elegibilidad.
- Se incluyeron, además, aquellas investigaciones a las que hacía referencia la bibliografía de los diferentes estudios seleccionados con las mismas características, según los términos de búsqueda.

Criterios de exclusión

- Se excluyeron todos los estudios que no se relacionan directamente con el tema de la investigación.
- Los estudios que se encontraban dentro de la literatura gris y solo se pudo acceder a los resúmenes.
- Los estudios que relacionaban la temática abordada con otras patologías o establecían puntos de comparación.
- Aquellos estudios de bajo rigor de evidencia científica o carácter comercial.

Se sometieron a consideración las citas de fuentes secundarias y terciarias a las que hacen referencia algunos trabajos. En este sentido, se procedió a consultar la literatura correspondiente con la fuente primaria.

Se tuvo en cuenta el nivel de evidencia científica, así como los grados de recomendación establecidos por el *Centre for Evidence-Based Medicine* (CEBM).⁽¹⁴⁾ Esta clasificación permite seleccionar el área temática o escenario clínico y el tipo de estudio que involucra al problema clínico a investigar.

Búsqueda y selección

En total se identificaron 566 artículos de los cuales se excluyeron, inicialmente, 248 trabajos duplicados. Se eliminaron, posterior a la revisión inicial, 276 que no cumplieron con los criterios de selección. Además, se revisaron 42 documentos que abordaban la

temática y se completó la búsqueda con la lectura y rastreo de bibliografía referenciada en estos artículos. Finalmente, se seleccionaron 23 artículos científicos (tabla 1 y anexo).

Tabla 1 - Base de datos de la revisión bibliográfica

Bases de datos	Período de búsqueda + 10 años	Encontrados inicialmente para revisión	Duplicados	No cumplieron criterios de selección	Artículos de referencia	Incluidos
PubMed/Medline	X	116	43	57	16	16
Scopus	X	43	24	18	1	1
Lilacs	X	64	60	3	1	1
Cochrane Plus	X	19	6	11	2	0
PeDro	X	16	7	9	0	0
Scielo	X	69	35	27	7	2
Sciencie-Direct	X	239	73	151	15	3
Total	-	556	248	276	42	23

En la actualidad se reconocen algunas escalas y clasificaciones, tales como medidas subjetivas (cuestionarios clínicos), medidas funcionales (pruebas musculares), herramientas electrofisiológicas, imagenológicas y de laboratorio en consonancia con los criterios de El Escorial, de Airlie House, de Awaji-Shima y de Gold Coast.^(15,16)

Los instrumentos mencionados son aplicados para evaluar a las personas con sospecha clínica o diagnóstico confirmado, establecer seguimiento clínico, determinar heterogeneidad clínica entre pacientes clasificados en un mismo estadio. Además, proponer estrategias de intervención terapéutica y evaluar su efectividad, predecir posibles complicaciones y formular pronóstico de sobrevida.

Dentro de los instrumentos más utilizados en el estudio de la ELA se encuentra la Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale Revised (ALSFRS-R).⁽¹⁷⁾ Es el resultado de varias investigaciones desarrolladas con el objetivo de establecer un instrumento de evaluación funcional en pacientes con ELA.

En un estudio realizado por *Brooks* y otros,⁽¹⁷⁾ se trazó como objetivo evaluar los efectos de la edaravone en la desaceleración de la pérdida de la función física en la ELA, según lo determinado por elementos individuales en las puntuaciones ALSFRS-R; para luego

comparar los resultados con las calificaciones de la calidad de vida relacionada con la salud (CVRS) de los pacientes, utilizando las puntuaciones del cuestionario de evaluación en la ELA (ALSAQ-40).

Este estudio se realizó con 123 pacientes, seleccionados al azar para recibir tratamiento farmacológico con edaravone. Los ítems que evaluaron la función respiratoria alcanzaron una puntuación de 4 para cada uno (función normal).⁽¹⁷⁾ Posteriormente, aplicaron el estadígrafo de Kaplan-Meier para evaluar el tiempo transcurrido hasta la caída de uno o más puntos para cada ítem de la ALSFRS-R. Como resultado, encontraron evaluaciones más favorables al grupo control en todos los ítems.

Pudieron constatar que algunos ítems son más sensibles al cambio que otros. Consideraron que puede ser más difícil detectar diferencias en los ítems que evalúan la función respiratoria debido a que en la mayoría de los ensayos solo incluyen a pacientes con una función respiratoria relativamente buena. Por último, recomiendan dar seguimiento en un periodo superior a los doce meses y argumentan que la ALSFRS-R debe ser aplicada junto a otro instrumento de evaluación.⁽¹⁷⁾

En otro estudio, *Rutkove* y otros⁽¹⁸⁾ realizaron una revisión sistemática con el objetivo de presentar diferentes medidas clínicas para ser aplicadas y ofrecer recomendaciones. Dentro de las ventajas, los autores consideraron que resulta un instrumento fácil de aplicar, muestra una buena correlación entre la calidad de vida (CV) y el impacto de la enfermedad y la consistencia interna y la confiabilidad *test-retest* fueron altas a partir de los resultados de la autoevaluación de pacientes en la función gruesa (ítems 7, 8 y 9).

Por otro lado, encontraron dificultades, por ejemplo: no resulta de utilidad para evaluar a pacientes en periodos cortos de tiempo; puede ubicar a un individuo más deteriorado, pero con una mejor puntuación por encima de otro con una peor puntuación que no presenta compromiso, según las funciones básicas, lo cual dificulta el establecimiento de pronósticos de supervivencia. Además, como prueba subjetiva, la evaluación puede verse afectada como consecuencia de alteraciones en el estado de ánimo, la presencia de procesos neuropsicológicos, el potencial desenmascaramiento y el optimismo terapéutico. Por último, no ofrece ninguna intervención terapéutica de manera personalizada.

Al concluir, consideraron que, aunque la ALSFRS-R actualmente resulta de utilidad, se debe mejorar para producir un instrumento que presente mayor sensibilidad y confiabilidad.⁽¹⁸⁾

Desde otra perspectiva, *Bello*⁽⁴⁾ describe algunos de los trabajos relacionados con la práctica de la fisioterapia en pacientes con ELA. Propone un marco de tres etapas (temprano, medio y tardío) con el objetivo de ayudar a cada uno de los profesionales implicados en la atención de estas personas.

Sin embargo, no ofrece valores cuantitativos para monitorizar las variables más importantes en su calidad de predictores de supervivencia (capacidad ventilatoria, del estado nutricional y la fuerza muscular).

Desde otras perspectivas *Balendra* y otros⁽¹⁹⁾ aplicaron el sistema de estadificación clínica de King. Realizaron dos ensayos clínicos multicéntricos en una muestra constituida por 725 pacientes con ELA. Clasificaron en cuatro etapas evolutivas, resultando la etapa uno menos grave para pacientes.

Además de las etapas propuestas en este sistema de estadificación, incorporaron la evaluación de signos funcionales. Los investigadores constataron que los tiempos de transición entre etapas tuvieron una mediana de duración de 3 a 7 meses para las etapas 2 a 4, demostrando que la estadía en cada etapa resulta de corta duración. Finalmente, concluyen que tiene aplicabilidad en diferentes estudios y demuestran la validez de contenido.⁽¹⁹⁾

El enfoque de etapa ha sido asumido por *Al-Chalabi* y otros,⁽²⁰⁾ consiste en una propuesta de evaluación en la cual se combinan los sistemas de clasificación junto a la presentación clínica de ELA, imbricando cuatro componentes obligatorios como etapa de la enfermedad, descripciones fenotípicas y anatómicas, diagnóstico y la categoría clínica, según criterios de El Escorial, así como modificadores de diagnóstico y términos opcionales, según sea necesario.

De la misma manera, *Bello*⁽⁴⁾ coincide en asumir este enfoque y expone la necesidad de incorporar instrumentos de evaluación específicos para determinar algunas deficiencias cognitivas, conductuales y psicológicas que afectan a estas personas. También reconoce la importancia de evaluar la función respiratoria y de la región bulbar.

Teniendo en cuenta lo anterior, *Balendra* y otros⁽²¹⁾ diseñaron un procedimiento operativo estándar (SOP) para el sistema de estadificación clínica de ELA de King. Además, registra la necesidad de gastrostomía endoscópica percutánea (GEP) y ventilación no invasiva (VNI).

Esta clasificación integra cinco estadios clínicos y, específicamente, los estadios del 1 al 3 se corresponden con el número de regiones anatómicas involucradas. El estadio 4 implica dificultades para alimentarse y necesidad de GEP; también incorpora a personas con falla ventilatoria y requieren de VNI.

Las tasas de progresión en la ELA (Δ FS) fueron establecidas como rápidas y lentas según las regiones afectadas y el estadio 5 corresponde al fallecimiento del paciente.^(19,22)

El sistema de King es un método confiable para calcular los estadios clínicos de las personas con ELA. Aunque no se basa en puntajes ALSFRS-R, ha demostrado que se puede estimar a partir de ellos el 92 % de concordancia. Por tanto, se correlaciona bien con la etapa clínica asignada intuitivamente por los profesionales de la salud.^(19,21,22)

Sin embargo, se identifican como limitaciones en este estudio el número reducido de participantes en cada subgrupo. Por lo que se deben desarrollar guías prácticas y entrenar a nuevos profesionales para el dominio de estos instrumentos de evaluación.^(21,22)

En otro estudio, los autores se trazaron como objetivos describir la heterogeneidad fenotípica de la Δ FS en 476 pacientes diagnosticados en centros franceses, en 2012. Para este fin, realizaron una evaluación inicial y periódica (cada tres meses) utilizando la escala ALSFRS-R y clasificaron la muestra en ocho fenotipos clínicos.⁽²³⁾

Posteriormente, calcularon el deterioro funcional dividiendo los puntos obtenidos inicialmente y la puntuación obtenida en las posteriores evaluaciones, la Δ FS = 48 puntos totales de la ALSFRS-R menos la puntuación obtenida de la última evaluación. Además, clasificaron los casos según la cantidad de puntos perdidos en promedio en la escala funcional ALSFRS-R de acuerdo con la nomenclatura siguiente: progresores lentos; intermedios o rápidos; correspondientes con <0,5 punto/mes; 0,5-1 punto/mes y >1 puntos/mes, respectivamente. Esto permitió diferenciar los progresores rápidos de los progresores lentos.⁽²³⁾

Con objetivos similares otros investigadores⁽²⁴⁾ recopilaron datos clínicos en una muestra constituida por 282 pacientes y estudiaron la relación de la Δ FS a partir de un análisis retrospectivo.

Al concluir la investigación, el modelo estadístico indicó que la Δ FS varía en dependencia del fenotipo clínico, la forma de presentación y otras variables como el sexo, la edad y presencia de comorbilidades. Las evaluaciones inicial y final determinaron que la Δ FS se puede clasificar en tres tipos:⁽²⁴⁾

- Alta velocidad: Δ FS \geq 1,0 puntuación/mes.
- Velocidad moderada: $0,5 \leq \Delta$ FS < 1,0 puntuación/mes.
- Baja velocidad: Δ FS < 0,5 puntuación/mes.

Otro sistema de estadificación clínica de la ELA resulta el Milano-Torino (MiToS).⁽²⁵⁾ Surgió para evaluar la sobrevida de los pacientes con este diagnóstico a largo plazo. El cual permitiría establecer pronósticos, garantizar la toma de decisiones y ejecutar una correcta planificación de recursos en el momento más oportuno. Tomó en cuenta las limitaciones intrínsecas de la ALSFRS-R; los elementos más importantes identificados por los investigadores para la justificación del estudio fueron la no linealidad, la multidimensionalidad y el efecto suelo techo.^(25,26)

Al evaluar la Δ FS desde el inicio y hasta los 6 meses por este sistema, los investigadores pudieron predecir los problemas asociados a la nutrición y función respiratoria.^(25,26)

Al discutir los resultados de la investigación realizada, se plantea la necesidad de revisar algunos trabajos que han comparado los sistemas de clasificación y estadificación clínica de King y MiToS. Estos instrumentos se basan en dos enfoques diferentes para la ELA a partir de un concepto anatómico, de pronóstico y pérdida de autonomía.

Algunos investigadores consideran que el sistema de King resulta de gran utilidad para distinguir claramente las etapas tempranas y medias de la enfermedad; muestra menor diferencia de supervivencia entre pacientes clasificados en el mismo estadio; y ofrece mayor grado de efectividad en el establecimiento de pronósticos de sobrevida y en la evaluación de intervenciones terapéuticas personalizadas.^(27,28,29)

Por otro lado, la estadificación MiToS se corresponde con la evaluación de la capacidad funcional a partir de la ALSFRS-R y resulta efectiva para describir y diferenciar las etapas tardías con mayor precisión.⁽²⁸⁾

En la ELA se producen cambios cognitivos y conductuales que pueden estar asociados a otros procesos neuropatológicos. De esta manera, corresponde analizar el examen cognitivo y conductual en ELA de Edimburgo (ECAS). La evaluación oscila entre 0 y 136 puntos, resultando el valor más alto menor deterioro del paciente.

Crockford y otros⁽³⁰⁾ realizaron una investigación multicéntrica en Dublín, Edimburgo y Londres. El estudio estuvo constituido por una población de 161 pacientes con diagnóstico de ELA y 80 controles sanos. Como objetivo se trazaron dilucidar en cuanto a la posible relación entre el estadio de la enfermedad, los cambios cognitivos y de comportamientos asociados con el avance neurodegenerativo.

Aplicaron el sistema de King para ubicar por etapas clínicas. Posteriormente, observaron diferencias significativas entre pacientes y controles en todas las subpruebas del ECAS, excepto en el funcionamiento visoespacial.

Comprobaron un efecto transversal significativo en todas las etapas de la enfermedad para funciones específicas de ELA (ejecutivo, lenguaje, fluidez de letras) y puntaje total de ECAS, pero no para funciones no específicas de memoria y procesamiento visoespacial. Las tasas de deterioro y el cambio en el comportamiento de los pacientes fueron proporcionales a la etapa de la enfermedad.

La relación entre la función cognitiva y el estadio de la enfermedad puede deberse al deterioro de la fluidez de las letras, mientras que se observaron tasas más altas de todos los dominios conductuales en el estadio de King posterior. La presencia de signos bulbares, pero no el sitio de inicio, se relacionó significativamente con las puntuaciones conductuales totales de ECAS y específicas de la ELA.

Concluyeron que los déficits cognitivos y el deterioro conductual específicos de la ELA son más frecuentes en etapas más avanzadas donde la mayoría de los pacientes muestran deterioro neuropsicológico y alteraciones cognitivas, por lo que deben incorporarse a los criterios de diagnóstico de la ELA, además de incluirse en los futuros sistemas de estadificación.

Por otra parte, *Hartmaier* y otros⁽¹⁵⁾ realizaron una revisión sistemática con el objetivo de identificar nuevas medidas que evalúan la discapacidad funcional y la CV en la ELA para su uso en ensayos clínicos. Encontraron que en algunos informes se han descrito falta de unidimensionalidad en los ítems (10, 11 y 12) que evalúan la función respiratoria en la ALSFRS-R, lo que podría generar cierta ambigüedad al evaluar y clasificar a los pacientes.^(31,32,33)

La escala general de discapacidad de la ELA de Rasch (ROADS) en esta investigación aplicó el modelo matemático de análisis de Rasch, constituido por 28 preguntas para ser autoinformado.⁽³²⁾ Según los autores, estas medidas más recientes podrían proporcionar criterios de valoración alternativos o complementarios al ser aplicados junto a la escala ALSFRS-R, para evaluar el estado funcional en los ensayos clínicos de ELA. También recomiendan la inclusión de medidas de CV y evaluaciones cognitivas en futuros ensayos clínicos para evaluar completamente el impacto de las nuevas terapias.

Los investigadores del presente estudio concluimos que todavía no se ha diseñado un instrumento que sea utilizado de manera unánime por la comunidad científica para evaluar y clasificar el estado funcional de los pacientes con ELA.

A partir de una comprensión sólida de la naturaleza y el curso de la enfermedad, el estudio teórico de la ELA y específicamente de las escalas, clasificaciones y sistemas de estadificación existentes se prevé que, para una clasificación del paciente con el fin de tipificarlo según su grado de deterioro físico y hacerle corresponder una intervención terapéutica adecuada, se requiere de los aspectos siguientes:

- Un sistema de clasificación y estadificación que aplique un enfoque de etapa, considere factores determinantes ya descritos y asumidos en este trabajo y otras evaluaciones necesarias que pueden integrarse en una escala que tipifique al paciente, según su grado de deterioro físico y le haga corresponder una intervención terapéutica adecuada dentro del equipo interdisciplinar de rehabilitación.^(6,20)
- Se debe realizar un examen clínico exhaustivo, sin olvidar la fisiopatología de la ELA, junto a algunos factores que inciden exponencialmente en una Δ FS más rápida y un peor pronóstico de supervivencia.^(17,33,34) Estos factores se mencionan a

continuación:

- Conocimiento de los resultados de la evaluación de los criterios de El Escorial.
- Conocimiento de posible base genética de la enfermedad.
- Determinación de descripciones fenotípicas, inicio bulbar (peor pronóstico).
- Determinación correcta de la Δ FS.
- Presencia de comorbilidades somáticas al inicio de la enfermedad (estado previo de salud).
- Edad avanzada (peor pronóstico).
- Estado nutricional deficiente a partir de la medición antropométrica, según el índice cintura-cadera (ICC), medición de circunferencia de brazo (CB) en centímetros (cm) y medición del índice de masa corporal (ICM).
- Valorar tiempo transcurrido entre el primer síntoma y la primera consulta.
- Peor función motora, rápida propagación de los síntomas de neuronas motoras superior e inferior; además de las regiones anatómica involucradas.
- Capacidad vital forzada y reducida en el momento del diagnóstico (FVC < 50 %) indica el comienzo de una insuficiencia respiratoria.
- Disfunción cognitiva de moderada a grave, incluyendo posible superposición clínica, genética y neuropatológica con demencia frontotemporal (FTD).

Entre las evaluaciones necesarias que pueden integrarse en una escala que tipifique al paciente, según su grado de deterioro físico, y le haga corresponder una intervención terapéutica adecuada dentro del equipo interdisciplinar de rehabilitación, se consideran las siguientes:

1. La evaluación de cada paciente mediante la ALSFRS-R y determinar la Δ FS para definir los progresores lentos (<0,5 punto/mes), intermedios (0,5-1 punto/mes) y rápidos (>1 puntos/mes).
2. La fuerza muscular calculada mediante la prueba de contracción isométrica, que

- examina determinado patrón de movimiento mediante el Research Medical Council.
3. En la evaluación antropométrica y del estado nutricional se debe realizar la medición según el ICC, CB e ICM. El CB se realizará tomando como valor de referencia la atrofia muscular de 2 a 5 cm por mes (A = aumentada, B = conservada, C = disminuida). El estado nutricional es evaluado según $IMC = \text{Peso en kg}/(\text{Talla en metros})^2$.
 4. El algoritmo de valoración respiratoria (modificado de la American Academy of Neurology)⁽³⁵⁾ y los criterios de implementación de ventilación en ELA modificados.^(18,36) La evaluación respiratoria y el abordaje de la Guía Barrera.⁽³⁷⁾

La esfera psicosocial debe permitir evaluar el estado psicológico de los pacientes con vista a proponer estrategias para prevenir y atenuar los efectos adversos de los cuadros neuropatológicos y enfermedades somato-psíquicas que provoca la enfermedad.

La evaluación mediante la ALSFRS-R induce a que no se pretende prescindir de esta escala, sino brindar mayor robustez a la evaluación que se realice. Entiéndase que la ALSFRS-R no muestra valores intermedios; por lo que se considera necesario registrar Δ FS mediante una evaluación inicial, de proceso y final.^(17,23)

Lo anterior garantiza una estrecha correspondencia entre la etapa y la propuesta de intervención terapéutica. Además, se debe aplicar junto a otros instrumentos de estadificación y evaluación, tales como los sistemas de estadificación de King, MiToS y los cuestionarios ECAS y ROADS.

La evaluación de la fuerza muscular es lo que permite dosificar los componentes de la carga física en correspondencia con la capacidad de ejecución de cada individuo; identificar los músculos más afectados; el establecimiento de la fase de meseta y la ubicación en otra etapa dada por la agudización de las manifestaciones clínicas.

En relación con la fuerza muscular, algunos autores^(4,17,18) recomiendan su evaluación; sin embargo, no aportan ninguna información en correspondencia con las diferencias entre cada individuo y específicamente con los aspectos que tributan a cada etapa. Además, no proponen un método de trabajo y dosificación específica para estos pacientes, tampoco establecen una guía o metodología a seguir. Esta es una limitación a resolver.

La evaluación del funcionamiento de la región bulbar permite identificar alteraciones en

la capacidad para hablar, salivar, deglutir y tragar. Esta sintomatología implica consecuencias nefastas en la comunicación y compromete el estado nutricional.^(23,38,39,40)

La pérdida de peso mayor del 5 al 10 % constituye un factor de mal pronóstico por afectar la fuerza y la CV; un IMC inferior a 18,5 kg/m² incrementa el riesgo de morir.^(40,41,42)

La evaluación de la capacidad ventilatoria permite diagnosticar manifestaciones clínicas relacionadas con los fenotipos bulbar y respiratorio tales como disnea, ortopnea, interrupción del sueño que no sea debido a causa del dolor, cefalea diurna, pobre concentración, pérdida del apetito y excesiva somnolencia durante el día.^(2,21,19,37,43)

La identificación temprana de signos, síntomas y complicaciones respiratorias contribuye a establecer un mejor pronóstico y al establecimiento de estrategias de intervención terapéutica con vista a optimizar el manejo de insuficiencias respiratorias dentro del equipo interdisciplinar de rehabilitación. Consecuentemente, tiene implicaciones favorables en el estado de salud de los afectados por ELA y su CV.

En la esfera psicosocial es necesario conocer los recursos con los que cuenta el paciente, así como el nivel de accesibilidad a los centros de salud. Todo lo expresado explica el valor pronóstico y evolutivo que confieren estas variables, las cuales pueden guiar la toma de decisiones del fisioterapeuta y así desarrollar objetivos más específicos para cada paciente.

Una evaluación cualitativa, integradora de todos los resultados de las evaluaciones anteriores, tomando como eje la puntuación obtenida en cada dominio de la escala funcional en la ELA, constituye una línea futura de investigación.

La construcción y validación de estos instrumentos de evaluación y estadificación clínica y funcional fundamenta y fortalece la práctica clínica del fisioterapeuta basado en la mejor evidencia científica, la que se centra en el paciente, su familia y la comunidad con una visión holística y con objetivos medibles y alcanzables a partir del propio diagnóstico facultativo y de fisioterapia, en consonancia con los posibles paradigmas de rehabilitación preventivo, restaurativo, de soporte y paliativo.

Es necesario insistir en la necesidad de capacitar a todos los profesionales implicados en la atención a personas con ELA y establecer una metodología que organice la aplicación de los instrumentos de evaluación funcional y estadificación clínica. Cada

paciente debe tener un expediente con el registro de datos para el seguimiento y control de evaluaciones periódicas.

Los fisioterapeutas, dentro del equipo de rehabilitación, deben tener bien definidos cuáles son sus objetivos. En este sentido, se deben valorar los posibles beneficios y comunicar sobre las complicaciones que se puedan presentar en el proceso de rehabilitación referentes a la propia intervención o avance de la enfermedad. Además, identificar y diferenciar en etapas tempranas los estadios lentos de los rápidos.⁽⁶⁾

Conclusiones

Se necesita un sistema de clasificación clínica y estadificación funcional que garantice una medida universal y objetiva de la progresión de la enfermedad de manera sistemática y permita clasificar por estadios clínicos en correspondencia con intervenciones terapéuticas, para optimizar la atención de pacientes. Consideramos que debe desarrollarse una futura línea de investigación a partir de una evaluación cualitativa integradora de los resultados del grado de discapacidad de cada paciente, que contemple la determinación de la fuerza muscular, la valoración nutricional, la capacidad ventilatoria, el manejo de insuficiencias respiratorias; así como la evaluación de indicadores de la esfera psicosocial; tomando como eje la puntuación obtenida en cada dominio de la escala funcional en la esclerosis lateral amiotrófica.

Referencias bibliográficas

1. López Casero A, Peiró T, Escobar M, García A. La ELA: una realidad ignorada. Tu farmacéutico te acompaña. Ed. Consejo General de Colegios Oficiales de Farmacéuticos. Punto farmacológico. 2020 [acceso 07/08/2022];143:[pp-3]. Disponible en: <https://www.portalfarma.com/Ciudadanos/saludpublica/enfermedadesneurodegenerativas/Esclerosis-LateralAmiotróficaELA/Documents/2019-Guia-Formativa-ELA.pdf>

2. Pérez S, Esteban Pérez J, Jiménez R, Pérez Oramas P, Sayas J, Blázquez I, *et al.* Abordaje de la esclerosis lateral amiotrófica. Madrid, España: Ministerio de sanidad, servicios sociales e igualdad; 2017 [acceso 11/07/2022]. Disponible en: https://www.sanidad.gob.es/areas/calidadAsistencial/estrategias/enfermedadesNeurodegenerativas/docs/Abordaje_de_la_Esclerosis_Lateral_Amiotrofica_2017.pdf
3. Longinetti E, Fang F. Epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis: an update of recent literature. *Curr Opin Neurol.* 2019;32(5):771-6. DOI: [10.1097/WCO.0000000000000730](https://doi.org/10.1097/WCO.0000000000000730)
4. Bello Haas VD. Physical therapy for individuals with amyotrophic lateral sclerosis: current insights. *Degener Neurol Neuromuscul Dis.* 2018;8:45-54. DOI: [10.2147/DNND.S146949](https://doi.org/10.2147/DNND.S146949)
5. Cañadilla Barrios Y, Cañete Rojas A. Abordaje rehabilitador en personas con esclerosis lateral amiotrófica. *Revista Cubana de Medicina Física y Rehabilitación.* 2021 [acceso 07/08/2022];13(2). Disponible en: <http://www.revrehabilitacion.sld.cu/index.php/reh/article/view/585>
6. Kerlinger F, Lee H. Investigación del comportamiento. Métodos de investigación en ciencias sociales. México: McGraw-Hill; 2002.
7. Sackett DL, Richardson WS, Rosenberg W, Haynes RB. *Medicina Basada en la Evidencia. Cómo ejercer y enseñar la MBE.* Churchill Livingstone Madrid: España;1997.
8. Cañadilla Barrios Y, Mesa Anoceto M, Bosque Jiménez J, Cañete Rojas AC. Programa de ejercicios físico-terapéuticos para la rehabilitación de personas con esclerosis lateral amiotrófica. *Physical-therapeutic exercise program for rehabilitation of people with amyotrophic lateral sclerosis.* *Arrancada.* 2021 [acceso 11/08/2022];21(38):208-30. Disponible en: <https://revistarrancada.cujae.edu.cu/index.php/arrancada/article/view/364>
9. Roche JC, Rojas García R, Scott KM, Scotton W, Ellis CE, Burman R, *et al.* A proposed staging system for amyotrophic lateral sclerosis. *Brain.* 2012;135(3):847-52. [acceso 25/08/2022] DOI: [10.1093/brain/awr351](https://doi.org/10.1093/brain/awr351)
10. Costa Santos CM, Mattos Pimenta CA, Nobre MR. The PICO strategy for the research question construction and evidence search. *Rev Lat Am Enfermagem.* 2007;15(3):508-11. DOI: [10.1590/s0104-11692007000300023](https://doi.org/10.1590/s0104-11692007000300023)

11. Cañón M, Buitrago-Gómez Q. La pregunta de investigación en la práctica clínica: una guía para su formulación. *Rev Colomb Psiquiatr (Ed. Inglesa)*. 2018;47(3):193-200. DOI: [10.1016/j.rcp.2016.06.004](https://doi.org/10.1016/j.rcp.2016.06.004)
12. Page MJ, McKenzie JE, Bossuyt PM, Boutron I, Hoffmann TC, Mulrow CD, *et al*. Updating guidance for reporting systematic reviews: development of the PRISMA 2020 statement. *J Clin Epidemiol*. 2021;134:103-12. DOI: [10.1016/j.jclinepi.2021.02.003](https://doi.org/10.1016/j.jclinepi.2021.02.003)
13. Rethlefsen ML, Kirtley S, Waffenschmidt S, Ayala AP, Moher D, Page MJ, *et al*. Grupo PRISMA-S: una extensión de la Declaración PRISMA para la Presentación de Informes de Búsquedas Bibliográficas en Revisiones Sistemáticas. *Syst Rev*. 2021;10(1):39. DOI: [10.1186/s13643-020-01542-z](https://doi.org/10.1186/s13643-020-01542-z)
14. Howick J, Chalmers I, Glasziou P, Greenhalgh T, Heneghan C, Liberati A, *et al*. Explicación de los niveles de evidencia del Centro Oxford de Medicina Basada en la Evidencia (OCEBM) de 2011 (documento de antecedentes). Inglaterra: Centro de Medicina Basada en la Evidencia de Oxford; 2011 [acceso 25/08/2022]. Disponible en: <https://www.cebm.ox.ac.uk/resources/levels-of-evidence/ocebmllevels-of-evidence>
15. Hartmaier SL, Rhodes T, Cook SF, Schlusser C, Chen C, Han S, *et al*. Qualitative measures that assess functional disability and quality of life in ALS. *Health and quality of life outcomes*. 2022;20(1):12. DOI: [10.1186/s12955-022-01919-9](https://doi.org/10.1186/s12955-022-01919-9)
16. Vidovic M, Müschen LH, Brakemeier S, Machetanz G, Naumann M, Castro Gómez S. Current State and Future Directions in the Diagnosis of Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Cells*. 2023;12(5):736. DOI: [10.3390/cells12050736](https://doi.org/10.3390/cells12050736)
17. Brooks BR, Pioro EP, Katz J, Takahashi F, Takei K, Zhang J, *et al*. Slowing the loss of physical function in amyotrophic lateral sclerosis with edaravone: Post hoc analysis of ALSFRS-R item scores in pivotal study MCI186-19. *Muscle Nerve*. 2022;65(2):180-6. DOI: [10.1002/mus.27467](https://doi.org/10.1002/mus.27467)
18. Rutkove SB. Clinical Measures of Disease Progression in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Neurotherapeutics*. 2015;12(2):384-93. DOI: [10.1007/s13311-014-0331-9](https://doi.org/10.1007/s13311-014-0331-9)
19. Balendra R, Jones A, Jivraj N, Steen IN, Young CA, Shaw PJ, *et al*. Use of clinical staging in amyotrophic lateral sclerosis for phase 3 clinical trials. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2015;86(1):45-9. DOI: [10.1136/jnnp-2013-306865](https://doi.org/10.1136/jnnp-2013-306865)

20. Al Chalabi A, Hardiman O, Kiernan MC, Chiò A, Rix-Brooks B, Van den Berg LH. Amyotrophic lateral sclerosis: moving towards a new classification system. *Lancet Neurol.* 2016;15(11):1182-94. DOI: [10.1016/S1474-4422\(16\)30199-5](https://doi.org/10.1016/S1474-4422(16)30199-5)
21. Balendra R, Al Khleifat A, Fang T, Al-Chalabi A. A standard operating procedure for King's ALS clinical staging. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener.* 2019;20(3-4):159-64. DOI: [10.1080/21678421.2018.1556696](https://doi.org/10.1080/21678421.2018.1556696)
22. Al Khleifat A, Balendra R, Fang T, Al-Chalabi A. Intuitive Staging Correlates With King's Clinical Stage. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener.* 2021;22(5-6):336-40. DOI: [10.1080/21678421.2020.1867181](https://doi.org/10.1080/21678421.2020.1867181)
23. Hamidou B, Marin B, Lautrette G, Nicol M, Camu W, Corcia P, et al. Exploring the diagnosis delay and ALS functional impairment at diagnosis as relevant criteria for clinical trial enrolment. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener.* 2017;18(7-8):519-27. DOI: [10.1080/21678421.2017.1353098](https://doi.org/10.1080/21678421.2017.1353098)
24. Zhang JH, Wang HF, Yang F, He ZQ, Feng F, Li M, et al. Analysis of disease progression rate and related factors in amyotrophic lateral sclerosis patients at initial visit. *Zhonghua Yi Xue Za Zhi.* 2022;102(3):222-7. DOI: [10.3760/cma.j.cn112137-20210728-01681](https://doi.org/10.3760/cma.j.cn112137-20210728-01681)
25. Chiò A, Hammond ER, Mora G, Bonito V, Filippini G. Development and evaluation of a clinical staging system for amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2015;86(1):38-44. DOI: [10.1136/jnnp-2013-306589](https://doi.org/10.1136/jnnp-2013-306589)
26. Tramacere I, Dalla Bella E, Chiò A, Mora G, Filippini G, Lauria G. The MITOS system predicts long-term survival in amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2015;86(11):1180-5. DOI: [10.1136/jnnp-2014-310176](https://doi.org/10.1136/jnnp-2014-310176)
27. Ferraro D, Consonni D, Fini N, Fasano A, Del Giovane C. Amyotrophic lateral sclerosis: a comparison of two staging systems in a population-based study. *Eur J Neurol.* 2016;23(9):1426-32. DOI: [10.1111/ene.13053](https://doi.org/10.1111/ene.13053)
28. Fang T, Al Khleifat A, Stahl DR, Lazo La Torre C, Murphy C. Comparison of the King's and MiToS staging systems for ALS. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener.* 2017;18(3-4):227-32. DOI: [10.1080/21678421.2016.1265565](https://doi.org/10.1080/21678421.2016.1265565)
29. Luna J, Couratier P, Lahmadi S, Lautrette G, Fontana A, Tortelli R, et al. Comparison of the ability of the King's and MiToS staging systems to predict disease progression and

- survival in amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener.* 2021;22(7-8):478-85. DOI: [10.1080/21678421.2021.1903506](https://doi.org/10.1080/21678421.2021.1903506)
30. Crockford C, Newton J, Lonergan K, Chiwera T, Booth T, Chandran S, *et al.* ALS-specific cognitive and behavior changes associated with advancing disease stage in ALS. *Neurology.* 2018;91(15):e1370-e1380. DOI: [10.1212/WNL.0000000000006317](https://doi.org/10.1212/WNL.0000000000006317)
31. Mora JS, Salas T, Fernández MC, Rodríguez-Castillo V, Marín S, Chaverri D, Rodríguez-Santos F. Spanish adaptation of the edinburgh cognitive and behavioral amyotrophic lateral sclerosis screen (ECAS). *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener.* 2018;19(1-2):74-79. DOI: <https://doi.org/10.1080/21678421.2017.1406952>
32. Fournier CN, Bedlack R, Quinn C, Russell J, Beckwith D, Kaminski KH, *et al.* Development and Validation of the Rasch-Built Overall Amyotrophic Lateral Sclerosis Disability Scale (ROADS). *JAMA Neurol.* 2020;77(4):480-8. DOI: [10.1001/jamaneurol.2019.4490](https://doi.org/10.1001/jamaneurol.2019.4490)
33. Zakharova MN, Abramova AA. Lower and upper motor neuron involvement and their impact on disease prognosis in amyotrophic lateral sclerosis. *Neural Regen Res.* 2022;17(1):65-73. DOI: [10.4103/1673-5374.314289](https://doi.org/10.4103/1673-5374.314289)
34. Benatar M, Zhang L, Wang L, Granit V, Statland J, Barohn R, *et al.* Validation of serum neurofilaments as prognostic and potential pharmacodynamic biomarkers for ALS. *Neurology.* 2020;95(1):e59-e69. DOI: [10.1212/WNL.0000000000009559](https://doi.org/10.1212/WNL.0000000000009559)
35. Miller RG, Brooks BR, Swain-Eng RJ, Basner RC, Carter GT, Casey P, *et al.* Quality improvement in neurology: amyotrophic lateral sclerosis quality measures: report of the quality measurement and reporting subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology.* 2013;81(24):2136-40. DOI: [10.1212/01.wnl.0000437305.37850.f9](https://doi.org/10.1212/01.wnl.0000437305.37850.f9)
36. Andersen PM, Abrahams S, Borasio GD, De Carvalho M, Chio A, Van Damme P, *et al.* EFNS Task Force on Diagnosis and Management of Amyotrophic Lateral Sclerosis. EFNS guidelines on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis (MALS)--revised report of an EFNS task force. *Eur J Neurol.* 2012;19(3):360-75. DOI: [10.1111/j.1468-1331.2011.03501.x](https://doi.org/10.1111/j.1468-1331.2011.03501.x)
37. Barrera Chacón JM, Benítez Moya JM, Boceta Osuna J, Caballero Eraso C, Camino León R, Carrasco Cárdenas V, *et al.* Documento de consenso para la atención a los

- pacientes con esclerosis lateral amiotrófica: actualización 2017. Sevilla, España: Consejería de Salud; 2017. Disponible en: <http://hdl.handle.net/10668/2855>
38. Pinto Grau M, Donohoe B, O'Connor S, Murphy L, Costello E, Heverin M, *et al.* Patterns of Language Impairment in Early Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Neurol Clin Pract.* 2021;11(5): e634- e644. DOI: [10.1212/CPJ.0000000000001006](https://doi.org/10.1212/CPJ.0000000000001006)
39. Plowman EK, Tabor LC, Robison R, Gaziano J, Dion C, Watts SA, *et al.* Discriminant ability of the Eating Assessment Tool-10 to detect aspiration in individuals with amyotrophic lateral sclerosis. *Neurogastroenterol Motil.* 2016;28(1):85-90. DOI: [10.1111/nmo.12700](https://doi.org/10.1111/nmo.12700)
40. Marin B, Arcuti S, Jesus P, Logroscino G, Copetti M, Fontana A, *et al.* Population-Based Evidence that Survival in Amyotrophic Lateral Sclerosis is Related to Weight Loss at Diagnosis. *Neurodegener Dis.* 2016;16(3-4):225-34. DOI: [10.1159/000442444](https://doi.org/10.1159/000442444)
41. Tandan R, Levy EA, Howard DB, Hiser J, Kokinda N, Dey S, *et al.* Body composition in amyotrophic lateral sclerosis subjects and its effect on disease progression and survival. *Am J Clin Nutr.* 2022;115(5):1378-92. DOI: [10.1093/ajcn/nqac016](https://doi.org/10.1093/ajcn/nqac016)
42. Burgos R, Bretón I, Cereda E, Desport JC, Dziewas R, Genton L, *et al.* ESPEN guideline clinical nutrition in neurology. *Clin Nutr.* 2018;37(1):354-96. DOI: [10.1016/j.clnu.2017.09.003](https://doi.org/10.1016/j.clnu.2017.09.003)
43. Díaz-Gómez MF, Ortiz-Corredor F. Diseño y validación de un sistema de clasificación para evaluar el grado de discapacidad de los pacientes con esclerosis lateral amiotrófica. *Rev Neurol* 2017;64 (03):112-118. DOI: [10.33588/rn.6403.2016315](https://doi.org/10.33588/rn.6403.2016315)

Anexo - Artículos seleccionados, según nivel de evidencia (NET) y grado de recomendación (GR), de los estudios seleccionados acorde a OCEBM (2011)

Fecha de publicación	Autor	Tipo de estudio	Objetivo	Grado de recomendación (GR)	Nivel de evidencia (NET)
2012	Roche y otros ⁽⁹⁾	RS de ECA	Analizar una base de datos clínica de centro de referencia terciaria.	A	(1a)

2015	Rutkove ⁽¹⁸⁾	RS	Presentar diferentes medidas clínicas, básicas y más complejas, para uso potencial en ensayos terapéuticos, con el objetivo de ofrecer un conjunto equilibrado y práctico de recomendaciones, así como consideraciones para futuros estudios.	A	(1a)
2015	Balendra y otros ⁽¹⁹⁾	MEC	Determinar la cantidad de tiempo que los pacientes pasan en cada una de las cuatro etapas propuestas, su rango y patrones de transición a las etapas posteriores.	A	(1a)
2015	Chiò y otros ⁽²⁵⁾	EC	Evaluar la supervivencia de los pacientes con este diagnóstico a largo plazo.	A	(1b)
2015	Tramacere y otros ⁽²⁶⁾	ECA	Validar ALS-MITOS como herramienta para medir la progresión de la ELA a largo plazo.	A	(1b)
2016	Al-Chalabi y otros ⁽²⁰⁾	RS	Proponer una estrategia para combinar los beneficios de un enfoque sistemático mediante una clasificación por etapas que integren las diferentes descripciones fenotípicas utilizadas en la práctica clínica.	A	(1a)
2016	Ferraro y otros ⁽²⁷⁾	E Coh	Comparar los sistemas de estadificación King y Milano-Torino (MITOS).	A	(1b)
2017	Hamidu y otros ⁽²³⁾	EC	Describir la heterogeneidad fenotípica y Δ FS de la ELA.	A	(1b)
2017	Fang y otros ⁽²⁸⁾	E comp	Comparar los sistemas de estadificación King y MiToS.	B	(2c)
2017	Barrera Chacón y otros ⁽³⁷⁾	Guía práctica clínica	Proponer estrategias de intervención terapéutica mediante abordaje multidisciplinar.	B	(2b)
2017	Díaz y otros ⁽⁴³⁾	Guía práctica clínica	Desarrollar y validar un sistema de clasificación de discapacidad en pacientes con ELA.	B	(2b)
2018	Dal Bello ⁽⁴⁾	Revisión bibliográfica	Describir investigación sobre la práctica de la fisioterapia y lo relacionado con las deficiencias cognitivas, respiratorias, las caídas, el dolor y el ejercicio.	B	(3a)
2018	Mora y otros ⁽³¹⁾	E Coh, PE	Adaptar a la población española, la pantalla de ELA cognitiva y conductual de Edimburgo (ECAS).	A	(1b)
2018	Crockford y otros ⁽³⁰⁾	E Coh	Dilucidar la relación entre el estadio de la ELA, medida con el sistema de King, y el cambio cognitivo y conductual, con la pantalla ALS Edimburgo (ECAS).	A	(1b)

2019	Balendra y otros ⁽²¹⁾	E Coh	Diseñar un procedimiento operativo estándar (SOP) para el sistema de estadificación clínica de ELA de King.	A	(1b)
2020	Fournier y otros ⁽³²⁾	E Coh, PE	Desarrollar y validar la escala general de discapacidad de la ELA (ROADS) construida por Rasch.	A	(1b)
2021	Al Khleifat y otros ⁽²²⁾	EC	Investigar la relación entre el estadio clínico de ELA de King y el estadio asignado intuitivamente por los profesionales de la salud.	A	(1b)
2021	Luna y otros ⁽²⁹⁾	E Coh	Comparar la capacidad de los sistemas de estadificación de King y MITOS para predecir la progresión de la enfermedad y la supervivencia en la ELA.	A	(1b)
2022	Vidovic y otros ⁽¹⁶⁾	RS	Estudiar los modelos de predicción de supervivencia para que sirvan como guía práctica clínica.	A	(1a)
2022	Zakharova y otros ⁽³³⁾	MEC	Demostrar la utilidad de hallazgos clínicos e instrumentales para evaluar la gravedad de la participación de la MNS y MNI y predecir el curso de la ELA.	A	(1a)
2022	Brooks y otros ⁽¹⁷⁾	ECA	Evaluar los efectos de la edaravone en la desaceleración de la pérdida de la función física en la ELA, según las puntuaciones ALSFRS-R; y luego comparar esto con las calificaciones de la CV relacionada con la salud de los pacientes, utilizando el cuestionario ALS (ALSAQ-40).	A	(1b)
2022	Zhang y otros ⁽²⁴⁾	EC	Encontrar la relación de la Δ FS de los pacientes con ELA con indicadores clínico-relevantes en la etapa inicial.	A	(1b)
2022	Hartmaier y otros ⁽¹⁵⁾	RS	Identificar nuevas medidas establecidas y prometedoras para su uso potencial en ensayos clínicos.	A	(1a)

Leyenda: Revisión sistemática: RS; Metanálisis: Met; Metanálisis de ensayos clínicos: MEC; Ensayo clínico aleatorizado: ECA; Ensayo clínico: EC; Estudio de cohortes: E Coh; Estudio de Cohortes prueba específica: E Coh, PE; Serie de casos: SC; Opinión de experto: OE; Estudio comparativo: E comp.

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.