

Licenciatura en Kinesiología y Fisiatría

Trabajo Final Integrador

Autor: Facundo Javier Serafini

ROL DEL KINESIÓLOGO EN EL TRATAMIENTO DE LA ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA

2020

Tutora: Lic. María Paula Esquivel

Citar como: Serafini FJ. Rol del kinesiólogo en el tratamiento de la esclerosis lateral amiotrófica. [Trabajo Final de Grado]. Buenos Aires, Universidad ISALUD; 2020. <http://repositorio.isalud.edu.ar/xmlui/handle/123456789/541>



DEDICATORIA Y AGRADECIMIENTOS

Dedicatoria

A mi papá, Omar Serafini, por confiar en mí, por ser mi mentor, por darme fuerzas cuando más lo necesitaba, por enseñarme que sin dedicación y esfuerzo no podemos lograr nada, por el amor, el cariño y la dedicación que me brindo toda la vida.

A mi mamá, Patricia Martínez, por creer en mí, incentivar me, por enseñarme a ver lo bueno y lindo de la vida, por darme amor incondicional, por ser un refugio y mi sostén cuando más lo necesito.

A mi hermana, Sofía Serafini, por tener fe en mí, por darme fuerzas y ayudarme todos los días, por ser mi amiga, mi confidente y mi ejemplo; y por el amor y cariño de siempre.

A mi tía, Liliana Martínez, por apoyarme, por confiar en mí, por ser mi segunda mama, y darme amor incondicionalmente.

A mi cuñado, Diego Asinelli, por ayudarme y apoyarme, por brindarme su amistad y cariño.

A mi amigo, David Stezovsky, por transitar codo a codo este camino, por confiar en mi y darme fuerzas y apoyo cuando lo he necesitado, por su amistad y su cariño.

A mis amigos, Sol Pacheco, Agustina Fedczuk, Franco Druzcek, Matías Naftal, por todo el cariño, los mates, las horas juntos que me llevo en el corazón.

A mis abuelos, Omar D. Serafini, Leonor Vicente, Haydee Gestal, que, aunque ya no los tengo conmigo físicamente, su presencia me acompaña día a día y su recuerdo vive presente en mí.

Y a todos los que han formado parte de mi vida, por apoyarme, ayudarme y entenderme cuando no he estado presente, por perseguir un sueño que hoy se hace realidad.

Agradecimientos

A Carmen Luz Catalán, Sebastián Cuyubamba, Romina Mutti y Gonzalo Pardo, por apoyarme e incentivar me, por su dedicación, por mostrarme el camino que quiero seguir, por ser un ejemplo y por enseñarme que la persona es siempre más importante.

A nuestra directora Mg. Lic. Paula Russo, por el apoyo, la guía y el trabajo, que nos brindó para transitar la carrera.

A todos los docentes de la Universidad Isalud, de la carrera de Kinesiología y Fisiatría, por brindarme su tiempo y conocimiento.

A los Tutores de este trabajo Final de Grado, María Paula Esquivel y Gabriel Novoa, por la ayuda, los consejos, el apoyo a lo largo de todo el desarrollo.

A todos los que componen la Universidad I salud.

A los establecimientos de salud, a los kinesiólogos/as y a los pacientes/as, que brindaron su espacio y su tiempo, para que realizara mis prácticas.

A mis amigos, por estar siempre presentes, por compartir conmigo, por apoyarme y acompañarme en este camino.

Por último, a mis compañeros y amigos, Jesica Ignacio, Ismael Monti, Iván Salinas, Alejandro Toledo, Lucas Adragna, Barbara Echarte, por el apoyo, la ayuda siempre que la he necesitado, por las horas de estudio, por las cursadas y el cariño y respeto que siempre me brindaron.

RESUMEN

La esclerosis lateral amiotrófica es una enfermedad neurodegenerativa que tiene consecuencias devastadoras para el paciente, comprometiendo; la autonomía, la comunicación oral, la deglución y la respiración; y a su familia. Aún no existe claridad sobre su etiología, existen diferentes tipos de ELA y su evolución es progresiva. La prevalencia mundial varía entre 2 y 11 casos por 100.000 habitantes; el rango de edad de presentación es de 58 a 63 años de edad, para los casos esporádicos, y de 47 a 52 años para los familiares, con una ligera tendencia del sexo masculino. El diagnóstico de esta patología es fundamentalmente clínico, apoyado por estudios neurofisiológicos. No existe al día de hoy un tratamiento curativo y solo un medicamento, el Riluzol, ha demostrado efectividad para retrasar el uso de ventilación mecánica y prolongar levemente la supervivencia. El objetivo de este Trabajo Final de Grado es el de mostrar la importancia, del rol del kinesiólogo en un equipo interdisciplinario, en la atención de un paciente con diagnóstico temprano de ELA, de presentación bulbar, la consideración de los aspectos éticos y calidad de vida; derechos del paciente; la planificación de un plan de tratamiento acorde a las necesidades del mismo; aplicación de test; pruebas semiológicas y técnicas terapéuticas utilizadas durante el tratamiento. Destacando los resultados en algunos casos positivos como demostró la intervención en cuanto a la mantención FVC y la prevención de úlceras por presión y en otros negativos, en cuanto a la mantención de la fuerza muscular y el rango articular.

INDICE

1. TABLA DE ABREVIATURAS	1
2. INTRODUCCION	3
3. MARCO TEORICO	5
3.1. Definición de Esclerosis Lateral Amiotrofica	5
3.1.1. Historia	6
3.1.2. Epidemiologia	6
3.1.3. Síntomas, signos y evolución de la enfermedad.	8
3.1.4. Factores de riesgo	9
3.1.5. Diagnostico	10
3.1.6. Insuficiencia respiratoria en ELA	14
3.1.7. Tratamientos ELA	16
3.1.7.A. Ventilación No Invasiva (VNI) y Ventilación Invasiva (Traqueostomía) como elección terapéutica	16
3.1.7.B. Gastrostomía Endoscópica Percutánea	18
3.1.7.C. Tratamiento farmacológico	19
3.1.8. Rol del kinesiólogo en pacientes con ELA.	20
3.1.9. Dolor	22
3.1.10. La ELA y sus impactos: individual, social, económico y ético.	23
3.1.11. Escalas de validación o diagnostico en el abordaje médico – kinésico	25
3.2. Presentación del caso clínico.	28
3.2.1. Anamnesis Paciente: datos extraídos de la historia clínica	28
3.2.2. Enfermedad actual: datos extraídos de la historia clínica	28
3.2.3. Antecedentes personales: datos extraídos de la historia clínica	29
3.2.5. Antecedentes familiares	29
3.2.6 Evaluación Kinefisiatrica	29

3.2.6.A. Expectativas del paciente o familia	29
3.2.6.B. Exploración Física	30
3.2.6.C. Estudios de apoyo diagnostico	30
3.2.7. Interconsultas: datos extraídos de la HC	31
3.2.8. Diagnóstico Kinésico	31
3.2.9. Evaluación y exploración física	31
3.2.10. Objetivos	32
3.2.11. Planificación del tratamiento kinésico	33
3.3.12. Terapéutica elegida	34
3.3.13. Evolución	34
3.3.14. Descripción de la Internación	35
4. RESULTADOS DE LA ATENCION KINESICA	36
5. BENEFICIOS DEL ABORDAJE INTERDISCIPLINAR	37
6. CONSIDERACIONES ETICA	38
7. DISCUSION	39
8. CONCLUSION	41
9. BIBLIOGRAFÍA	42
10. ANEXOS	46

1. TABLA DE ABREVIATURAS

ELA: Esclerosis Lateral Amiotrofica.

AVD: Actividades de la Vida Diaria.

AVDI: Actividades de la Vida Diaria Instrumentales.

CIE: Clasificación Internacional de Enfermedades.

OMS: Organización Mundial de la Salud.

EM: Esclerosis Múltiple

IMC: Índice de Masa Corporal

FC: Frecuencia Cardiaca

TA: Tensión Arterial

FR: Frecuencia Respiratoria

SAT: Saturación de Oxígeno

UTI: Unidad de Terapia Intensiva

LOF: Lago Orofaríngeo

SNG: Sonda Nasogástrica

EMG: Electro Miografía

RX: Radiografía

PHP: Plan de hidratación Parenteral

ROM: Rango de movimiento articular (Range of motion)

VNI: Ventilación No Invasiva

MMSS: Miembros Superiores

DFT: Demencia Fronto Temporal

EMG: Electromiografía

NMI: Neurona Motora Inferior

LCR: Líquido Céfalo Raquídeo

NMS: Neurona Motora Superior

IR: Insuficiencia Respiratoria

CV: Capacidad Vital

VM: Ventilación Mecánica

MI: Músculos Inspiratorios

V_T: Volumen Corriente o Tidal

FVC: Capacidad vital forzada

PaO₂: Presión Arterial de Oxígeno

PaCO₂: Presión Arterial de Anhídrido Carbónico

O₂: Oxígeno

CO₂: Anhídrido Carbónico

IRA: Insuficiencia Respiratoria Aguda

PEG: Gastrostomía Endoscópica Percutánea

BIPAP: Sistema de Bipresión Positiva

ALSFRS-R: Escala de Clasificación Funcional de la Esclerosis Lateral Amiotrófica Revisada (The Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale)

POP: Post Operatorio

2. INTRODUCCION

El presente trabajo final se desarrolló en el marco de la Licenciatura en Kinesiología y Fisiatría de la Universidad Isalud, con el objetivo de analizar e integrar conocimientos adquiridos durante la carrera, pertinentes al desarrollo de un caso clínico asignado durante la práctica profesional supervisada, lo que posibilitó investigar y profundizar acerca de la evidencia científica que sustenta los diagnósticos y tratamientos que se utilizan en la práctica, transformándose en insumos para mejorar la misma.

Se realizará la presentación de un caso clínico tratado en el marco de la materia Prácticas Profesionales Supervisadas, espacio a cargo de las docentes Carmen Luz Catalán y Romina Mutti, desarrollado entre el 22 de agosto de 2019 hasta el 15 de noviembre de 2019, el cual tuvo como escenario el Sanatorio Sagrado Corazón, sito en Ciudad autónoma de Buenos Aires sobre la calle Bartolomé Mitre 1955. Dicho Nosocomio se desempeña como Sanatorio de Alta complejidad perteneciente a la obra social de los empleados de comercio (OSECAC), el cual cuenta con equipamiento e infraestructura del más alto nivel.

Las tutoras a cargo de la práctica fueron la Lic. Vanesa Castelo, en el área de sala de cuidados intermedios y la Lic. Maricel Gallardo en unidad coronaria. La finalidad de dichas prácticas fue acercar al alumno a la experiencia real de distintos ámbitos de desarrollo de los profesionales Kinesiólogos, la aplicación de los contenidos teóricos a la atención diaria de pacientes con diversas patologías.

El presente caso clínico trata de un paciente con diagnóstico reciente de Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) o Enfermedad de la neurona motora, esta es una enfermedad neuromuscular progresiva para la que no existe cura. A pesar de ello, es de vital importancia para los pacientes poder acceder a tratamientos dirigidos a aliviar los síntomas. El objetivo general del tratamiento es ayudar a un paciente a mantener la mayor independencia para poder llevar a cabo sus actividades diarias e instrumentales (AVD / AVDI), y proporcionar herramientas tanto al paciente como a su familia para hacer frente a las limitaciones que impone la enfermedad.

La rehabilitación puede ayudar a maximizar la movilidad y la comodidad a través de la prescripción de equipo u ortesis, la adaptación de la actividad, la educación del paciente y la familia, y el uso de ejercicios y apropiadas técnicas de movimiento.

El propósito de este trabajo es el de desarrollar el presente caso clínico desde la perspectiva teórica en cuanto a la descripción de la etiología de la enfermedad, prevalencia, progresión y su presentación clínica, haciendo hincapié en el impacto que esta patología tiene en el individuo a escala personal, social, económica y ética; pasando por la exposición del caso, la terapéutica aplicada y el planteamiento de un plan de trabajo desde el manejo de las afecciones que se presentan secundarias a la patología primaria.

Realizaremos por último una exposición de los resultados de la atención kinésica, los beneficios de este tipo de atención en un espacio interdisciplinario y ofreceremos una discusión al respecto de los puntos más relevantes sobre este trabajo, en relación a fomentar la aplicación de los principios bioéticos y un tratamiento acorde a las necesidades que el paciente requiera.

3. MARCO TEORICO

3.1. Definición de Esclerosis Lateral Amiotrofica

La ELA, junto a sus variantes (esclerosis lateral primaria, atrofia muscular progresiva y parálisis bulbar progresiva), es la enfermedad de neurona motora más frecuente del adulto (A. Camacho, 2018). Se trata de una enfermedad debilitante, progresiva, de carácter neurodegenerativo, secundaria a la afectación de las neuronas motoras superiores¹ (localizadas en la corteza motora precentral) e inferiores² (localizadas en los núcleos motores del tronco y asta anterior de la médula espinal). Aunque típicamente aparece de forma esporádica (un caso aislado en una familia), entre un 5 a un 10% de los casos presentan agrupamientos familiares, la mayoría de las veces siguiendo un patrón de herencia autosómica dominante³ (pero también descritas con un patrón autosómico recesivo y ligado al sexo dominante). Un 5-10% de los casos presenta una demencia asociada, en general del tipo fronto-temporal, que puede preceder, aparecer simultáneamente o posteriormente al inicio de la ELA. Pero hasta en más de un 50% de los casos los pacientes muestran rasgos de disfunción disejecutiva⁴ en los estudios neuropsicológicos (A. Camacho, 2018).

Según la Clasificación internacional de enfermedades⁵ (CIE-11), de la Organización mundial de la salud⁶ (OMS), la (ELA) es un trastorno progresivo y mortal en el cual se observan signos progresivos de degeneración de las motoneuronas inferiores y superiores en una o varias de las cuatro regiones de la medula espinal, a saber, la bulbar, la cervical, la torácica y la lumbosacra. A veces hay que realizar estudios electrofisiológicos para confirmar la degeneración de las neuronas motoras inferiores y descartar otras causas. Las técnicas de neuroimagen también pueden servir para descartar otros trastornos que pudieran explicar las manifestaciones clínicas y las características electrofisiológicas. Las características clínicas de la ELA familiar y de la ELA esporádica son parecidas. Del 50 al 60% de los casos de ELA familiar se deben a mutaciones en los genes C9ORF72 y de la Cu/Zn superóxido-dismutasa (SOD1) (O.M.S., 2019).

Esta patología amenaza la autonomía motora, la comunicación oral, la deglución y la respiración, los sentidos y el intelecto por lo general se mantienen intactos, así como también los músculos de los

¹ Estas neuronas se encuentran a lo largo de toda la corteza cerebral, sus terminaciones nerviosas forman la vía corticoespinal y es de gran importancia para el inicio de la actividad muscular voluntaria.

² Estas neuronas están situadas en el asta anterior de la médula espinal y emiten terminaciones nerviosas que llegan directamente a los músculos del organismo y provocan su contracción voluntaria.

³ Este patrón se da cuando el alelo alterado es dominante sobre el normal, y basta una sola copia para que se exprese la enfermedad.

⁴ Alteración en las funciones ejecutivas.

⁵ Nomenclador internacional de enfermedades.

⁶ La OMS es el organismo de la Organización de las Naciones Unidas especializado en gestionar políticas de prevención, promoción e intervención a nivel mundial en la salud.

ojos. El paciente se verá cada vez con más necesidad de ayuda para realizar las actividades de la vida diaria (AVD), incrementándose el grado de dependencia. Por lo general el fallecimiento se da por insuficiencia respiratoria en un plazo de 2 a 5 años, aunque en el 10% de los casos la supervivencia es superior (Arpa , y otros, 2009).

3.1.1. Historia

Los primeros datos sobre la enfermedad datan de 1874, cuando el neurólogo francés, el Dr. Jean-Martin Charcot, publicó el primer artículo completo (Fernandez Leronés & De la Fuente Rodríguez , 2010). Charcot (1825-1893), asimiló investigaciones y conceptos previos que, sumados a sus pesquisas, le permitieron reconocer esta enfermedad como una entidad única. Detalló los hallazgos clínicos y patológicos, enfatizó el concepto de desmielinización⁷, determinó la forma de recaída-remisión y expresó que la fibra desmielinizada es capaz de tener conducción nerviosa. La reconoció como una enfermedad en 1868 y la denominó Esclerosis⁸ en Placas. Estableció tres síntomas clínicos característicos de la EM (tríada de Charcot): disartria⁹, ataxia¹⁰ y temblor. También la presencia de síntomas atípicos como amiotrofias¹¹ (Torres, 2015). Esta enfermedad también es conocida como la enfermedad de Lou Gehrig, un beisbolista profesional de los Yankees de New York, el cual falleció a causa de la ELA, su esposa Eleanor jugó un papel importante en el establecimiento de centros formales para el estudio y tratamiento de ELA (Mayadev AS, 2008).

3.1.2. Epidemiología

Es la tercera enfermedad neurodegenerativa en incidencia, luego de la demencia y la enfermedad de Parkinson (A. Camacho, 2018). En una revisión sistemática de la literatura (Chio, y otros, 2013) se observó una gran variabilidad en las cifras de prevalencia, que van desde 2,0/100.000 habitantes en China hasta 11,3/100.000 habitantes en Japón, con cifras intermedias para Europa y Norteamérica. Similar variabilidad se encontró en las cifras de incidencia. Los autores señalan que la gran variabilidad en los datos se puede deber a diferencias en el diseño metodológico de los estudios, pero no descartan que se deban a diferencias poblacionales como la edad, los factores ambientales y la predisposición genética. En un estudio de países europeos (Logroscino, y otros, 2010) se encontró

⁷ Pérdida patológica de la capa de mielina de las fibras nerviosas.

⁸ Endurecimiento patológico de un tejido.

⁹ Debilidad de los músculos del habla y el aparato respiratorio.

¹⁰ Deterioro en el equilibrio y la coordinación corporal.

¹¹ Atrofia Muscular, disminución de la masa del músculo y una consecuente disminución o pérdida de su fuerza.

mayor incidencia en hombres, con dos picos de edad de presentación: 58 a 63 años para los casos esporádicos y 47 a 52 años para los familiares; la enfermedad fue muy rara después de los 80 años. También se encontró que la incidencia es más baja en etnias¹² africanas, asiáticas e hispánicas con respecto a caucásicos¹³ europeos y norteamericanos. En América Latina se han hecho pocos estudios sobre ELA; se dispone de algunos datos epidemiológicos de incidencia (casos/100.000 habitantes/año) y prevalencia (casos/100.000 habitantes), respectivamente, así: Argentina 3,17 y 8,86; Brasil 0,4 y 0,9 a 1,5; Costa Rica 0,97 y sin datos; Ecuador 0,2 a 0,6 y sin datos y Uruguay 1,37 y 1,9 (Zapata Zapata, Franco Dager, Solano Atehortua, & Ahunca Velasquez, 2016).

En Argentina contamos con datos epidemiológicos, registrados en un estudio multicentro del año 2017 de la Sociedad Argentina de Neurología, donde se refleja un estimado de incidencia anual entre 0,31 y 3,2, y su prevalencia entre 0,8 y 8,5 casos por 100.000 habitantes y que la edad promedio de los pacientes al inicio de los síntomas fue de 60,8 años. La información epidemiológica existente en nuestro país es limitada a centros especializados. En comparación se reflejan valores similares de incidencia y prevalencia en nuestro país, arrojado por otros estudios (Perz Akly , y otros, 2017).

Tabla 1: Incidencia y prevalencia mundiales de ELA

Países	Incidencia (10 ⁵ habitantes/año)	Prevalencia (10 ⁵ habitantes/año)
Europa	2,08	5,4
EE. UU.	1,75	3,4
Canadá	2,24	Sin datos
China	0,46	2,01
Japón	1,97	11,3
Argentina	3,17	8,86
Brasil	0,4	0,9 a 1,5
Costa Rica	0,97	Sin datos
Ecuador	0,2 a 0,6	Sin datos
Uruguay	1,37	1,9

Fuente: (Zapata Zapata, Franco Dager, Solano Atehortua, & Ahunca Velasquez, 2016)

¹² Conjunto de personas que pertenece a una misma raza y, generalmente, a una misma comunidad lingüística y cultural.

¹³ personas originarias de Europa que tienen determinados rasgos físicos, entre los que destaca el color pálido de su piel.

3.1.3. Síntomas, signos y evolución de la enfermedad.

El inicio de síntomas en la ELA puede variar de una persona a otra. Dependerá de la gravedad y la localización de los cambios degenerativos que se produzcan en las motoneuronas del tronco cerebral y la médula espinal. Sin embargo, el comienzo suele ser focal, en las extremidades superiores o inferiores (inicio espinal o bulbar). Los síntomas pueden ser de debilidad o dificultad de coordinación en alguna de sus extremidades, cambios en el habla, en la deglución¹⁴ o puede iniciarse con la aparición de movimientos musculares anormales como espasmos¹⁵, sacudidas, calambres o debilidad, una anormal pérdida de la masa muscular o de peso corporal. La progresión de la enfermedad es irregular y no se presenta de igual manera en todos los cuerpos. Por lo general la evolución es muy lenta, desarrollándose a lo largo de los años y teniendo períodos de aparente estabilidad con un grado variable de incapacidad. La enfermedad suele cursar sin dolor, aunque, la presencia de calambres¹⁶, la pérdida de la movilidad y función muscular acarrear malestar (Brandi de la torre , y otros, 2013).

Los signos clínicos de la degeneración u afección de las motoneuronas inferiores, suelen ser debilidad muscular, atrofia muscular y fasciculaciones¹⁷, mientras que los signos de la afección de las motoneuronas superiores se caracterizan por Hiperreflexia¹⁸, Clonus¹⁹, Espasticidad²⁰ y perdida de los reflejos cutáneos y abdominales.

Se determinan a su vez tres formas clínicas de presentación de la enfermedad, la común, la cual suele iniciarse de forma asimétrica por una extremidad superior; la pseudopolineurítica de inicio en las extremidades inferiores de forma asimétrica, que progresa en forma ascendente lentamente y Bulbar, como es el caso del paciente que presentamos en este caso clínico, de evolución más rápida, con disfasia²¹ y disfagia²², prácticamente desde el principio, además de hipersialorrea²³ y aumento de mucosidad (Fernandez Leronés & De la Fuente Rodríguez , 2010).

Existe una relación entre la demencia fronto-temporal²⁴ (DFT) y ELA, la frecuencia de este tipo de demencia se presenta en un 5% al 25% de los casos. La aparición de la DFT puede ser antes o después de las manifestaciones clínicas de degeneración de Neuronas Motoras Inferiores y Superiores. Las manifestaciones cognitivas se dan en 15 a 50% de casos, se pueden presentar cambios de

¹⁴ proceso de ingestión de alimento desde la boca hacia la faringe y después hasta el esófago

¹⁵ Contracción brusca, involuntaria y persistente de las fibras musculares.

¹⁶ Contracciones o espasmos súbitos, involuntarios en uno o más músculos.

¹⁷ Contracciones musculares pequeñas e involuntarias.

¹⁸ Exageración de los reflejos.

¹⁹ Contracciones rítmicas e involuntarias en un músculo o grupo muscular por la extensión brusca y pasiva de sus tendones.

²⁰ Alteración patológica del tono muscular.

²¹ Trastorno del lenguaje, falta de coordinación de las palabras.

²² Trastorno de la deglución.

²³ Exceso de salivación.

²⁴ Trastorno cerebral, que afecta el lóbulo frontal y temporal, con repercusiones en la personalidad, conducta y el lenguaje.

personalidad, desarrollo de comportamientos obsesivos y el deterioro del juicio, generalmente el cambio cognitivo que se presenta en los pacientes con ELA es “sutil”. El déficit cognitivo puede preceder o seguir el inicio de la disfunción de neuronas motoras (Bucheli , y otros, 2012).

La insuficiencia respiratoria (IR) secundaria a la enfermedad de motoneurona suele desarrollarse una vez diagnosticada la enfermedad como consecuencia de la progresión natural de la misma por debilidad de los músculos respiratorios o de forma aguda desencadenada por una infección respiratoria, siendo excepcional su presentación como primer síntoma de la enfermedad (Rubio Nazabal, Alvarez Perez, Fernandez Couto , Lopez Facal, & Rey del Corral, 2006).

Las manifestaciones clínicas de las formas familiares y esporádicas de ELA son idénticas. Las diferencias descritas entre ambas hacen referencia a la edad de inicio (unos 10 años antes como media en los casos familiares), a la incidencia según el sexo (predominio de varones en las formas esporádicas e igualdad para ambos sexos en las familiares) y a la extensión de las lesiones microscópicas (anomalías en los cordones posteriores y en otros núcleos medulares) que clínicamente suelen ser silentes (Arpa , y otros, 2009)

Tabla 2: Signos y síntomas de lesión de las neuronas motoras

NEURONA MOTORA INFERIOR (ESPINAL O BULBAR)	NEURONA MOTORA SUPERIOR (CORTICAL)
Debilidad muscular	Torpeza y lentitud
Atrofia muscular	Espasticidad
Fasciculaciones	Hiperreflexia
Calambres musculares	Reflejos patológicos
Hipotonía muscular	Labilidad emocional
Arreflexia	

Fuente: (Brandi de la torre , y otros, 2013)

3.1.4. Factores de riesgo

Las causas de la ELA aún son desconocidas, sin embargo, los estudios sugieren que tanto los factores genéticos como los ambientales cumplen un papel en el desarrollo de la enfermedad. Aunque todavía no está claro cómo las mutaciones en el gen²⁵ SOD1 conducen a la degeneración de la neurona

²⁵ Partícula de material genético que determina la aparición de los caracteres hereditarios en los seres vivos.

motora, hay evidencia creciente que el gen juega un papel en la producción de la proteína SOD1 mutante puede volverse tóxica. A partir de aquí, se han identificado más de una docena de mutaciones genéticas, y cada uno de estos descubrimientos de genes proporciona nuevas ideas sobre posibles mecanismos de ELA. El descubrimiento de ciertas mutaciones genéticas involucrado en ELA sugiere que los cambios en el procesamiento de las moléculas de ARN pueden conducir a degeneración de la neurona motora relacionada con la ELA. Las moléculas de ARN son una de las principales macromoléculas relacionadas directamente con la síntesis de proteínas específicas, así como la regulación de la actividad del gen. (Health, 2017)

Según (Ingre, Per M, Fredrik, Freyra , & Fang , 2015) los factores de riesgo no genéticos más comúnmente examinados para la ELA son, el estilo de vida, incluido el tabaquismo, la ingesta de antioxidantes²⁶, el estado físico, el índice de masa corporal (IMC) y el ejercicio físico, seguidos de los factores relacionados con las exposiciones ocupacionales y ambientales, incluidos los campos electromagnéticos, metales, pesticidas e infección viral. También se discuten los posibles vínculos entre la ELA y otras afecciones médicas, incluidos traumatismos craneales, enfermedades metabólicas, cáncer y enfermedades inflamatorias. Relacionado al caso que exponemos en este trabajo, el paciente padece de obesidad mórbida, sin embargo, se ha demostrado que un IMC bajo y una tasa de reducción de IMC más alta son indicadores de pronóstico independientes para la ELA después del diagnóstico. Sugieren además que un índice de masa corporal premórbido bajo se asocia con un mayor riesgo de mortalidad por ELA y una mayor mortalidad.

3.1.5. Diagnóstico

El proceso diagnóstico de ELA es complejo. La variedad de hallazgos clínicos durante el curso temprano de la enfermedad y la falta en la actualidad de un marcador biológico o pruebas específicas para ELA, hacen que el diagnóstico adecuado sea difícil. Se han reportado que 10-42% de diagnósticos de ELA son inicialmente erróneos, lo que produce repercusiones importantes para el paciente y el médico ya que se retrasa un manejo adecuado de la enfermedad. Se conoce que el tiempo promedio entre el inicio de los síntomas y el diagnóstico correcto es de aproximadamente 12-14 meses para países en Europa, mientras que en Argentina y Brasil se reporta entre 16-18 meses. Las principales causas para el retraso en el diagnóstico son el desconocimiento de la enfermedad por parte del médico tratante, presentación clínica insidiosa, sintomatología parecida a otras enfermedades,

²⁶ Molécula que retarda o previene la oxidación de otras moléculas.

hallazgos erróneos o interpretación inadecuada de hallazgos de neuro-imagen y neurofisiológicos. El diagnóstico inapropiado tiene diversas implicaciones para el paciente y sus familias incluyendo la dificultad en el establecimiento de terapias farmacológicas y sintomáticas apropiadas e individualizadas (Bucheli , y otros, 2012).

Según (Vazquez Costa, y otros, 2017), en un estudio realizado a pacientes con ELA en la comunidad Valenciana, los pacientes tardaron una media de 2.5 meses en realizar la primera consulta médica, donde el médico de familia es el más consultado, de estos el 38% fue orientado adecuadamente a un especialista. A su vez la especialidad más consultada es el Neurólogo en un 53% de los casos, seguidos de traumatología en 26% y Otorrinolaringólogo en el 20% de los casos.

Los criterios diagnósticos y su evolución, permitieron aumentar el número de pacientes a los que se les diagnostica esta enfermedad. En 1994 se crearon los criterios aceptados para ELA, llamados criterios El Escorial, en 1997 fueron revisados. Para realizar un diagnóstico apropiado bajo estos criterios, se deben tener en cuenta:

- La presencia de:

1. Evidencia de degeneración de neurona motora inferior (NMI) mediante evidencia clínica, electrofisiológica o neuropatológica.
2. Evidencia de degeneración de neurona motora superior (NMS) mediante exámenes clínicos.
3. Expansión progresiva de síntomas y signos hacia una o más regiones.

- La ausencia de:

1. Evidencia electrofisiológica o patológica de otras enfermedades que puedan explicar la presencia de signos degenerativos de NMI y NMS.
2. Evidencia mediante neuro-imágenes de otras enfermedades que puedan explicar los síntomas y signos observados.

Sin embargo se detectaron pacientes que morían por esta enfermedad sin llegar a cumplir con estos criterios, por lo que en 2008 dada la baja sensibilidad de estos, se modificaron respetando los criterios

anteriores, ampliándolos con el algoritmo de Awaji-Shima, lo que sumo una clasificación a la enfermedad como ELA clínicamente posible, Clínicamente Probable, Clínicamente Definida, los criterios de Awaji-Shima tienen mayor sensibilidad (81 % versus 62 %), e igual especificidad (95 %) que los anteriores (Zapata Zapata, Franco Dager, Solano Atehortua, & Ahunca Velasquez, 2016)

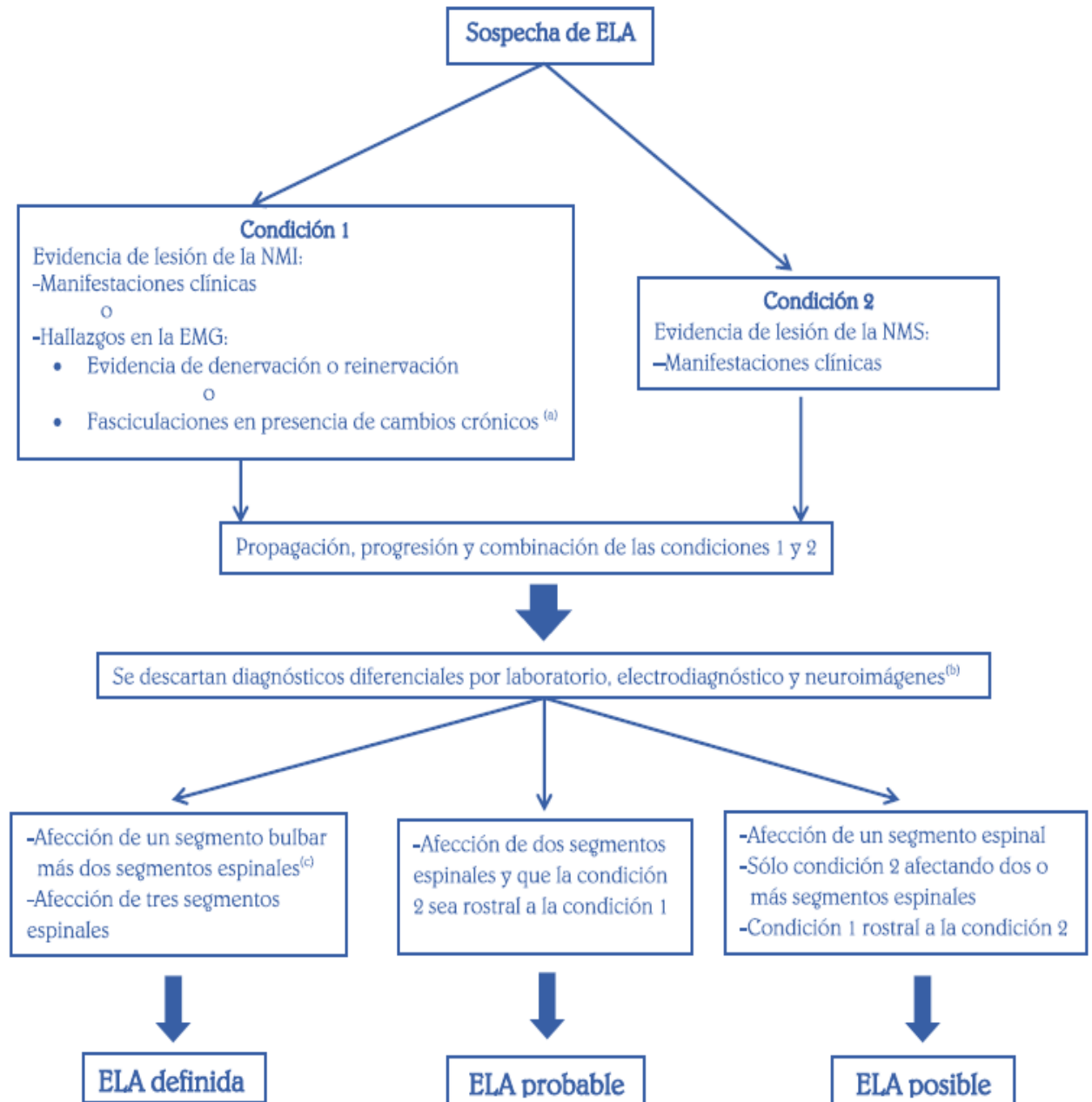
Los estudios diagnósticos utilizados más frecuentemente son:

Electromiografía (EMG) es considerada a menudo una extensión de la exploración clínica, la EMG contribuye al diagnóstico para establecer daño celular del asta anterior de la medula, proporcionar evidencia de degeneración de la neurona motora inferior (NMI), que puede darse incluso antes de la aparición de los signos clínicos, demostrar signos activos de denervación y reinervación incluyendo fibrilaciones y fasciculaciones, que caracterizan a la ELA y por ultimo excluir cualquier neuropatía motora.

Dada la progresividad de la patología se recomienda realizar las EMG a repetición entre los 4 y 6 meses desde la prueba inicial. A si mismo a pesar de que las fasciculaciones son un signo destacable de la ELA, es difícil diferenciarlas de sus manifestaciones complejas o benignas y no son tenidas en cuenta como signo en el diagnostico basados en los criterios El Escorial que trataremos más adelante (Bucheli , y otros, 2012).

Los estudios de laboratorio clínico ayudan a descartar otros trastornos que pueden simular síndromes de las neuronas motoras, comorbilidades y complicaciones de la enfermedad. Así como también estudios del líquido cefalorraquídeo (LCR). Por otro lado, las neuroimágenes son utilizadas para descartar otro tipo de patologías como tumores en el neuroeje, enfermedades cerebrovasculares, mielopatías, etc., dado que no existe un patrón imagenológico para la ELA y en estos pacientes generalmente las neuroimágenes suelen ser normales, sin embargo, a medida que avanza la enfermedad podemos encontrar hallazgos en las imágenes. Por ultimo los estudios genéticos no son solicitados de rutina en estos pacientes, sin embargo, se utiliza en cado de ELA familiar u en caso de inicio juvenil (Zapata Zapata, Franco Dager, Solano Atehortua, & Ahunca Velasquez, 2016).

Tabla 3: Algoritmo para el diagnóstico de ELA según criterios de El Escorial Revisado



Fuente: (Zapata Zapata, Franco Dager, Solano Atehortua, & Ahunca Velasquez, 2016)

3.1.6. Insuficiencia respiratoria en ELA

La debilidad de la musculatura respiratoria conduce, en prácticamente todos los casos a desarrollar insuficiencia respiratoria (IR) como consecuencia de la progresión natural de la enfermedad (debilidad de los músculos respiratorios) o de forma aguda desencadenada por una infección pulmonar o por una neumonía²⁷ por aspiración, su presentación como primer síntoma es más infrecuente. Según (Orient Lopez , Boliart Terre, Guevara Espinoza, & Bernabeu Guitart, 2006) *“En fases iniciales el tratamiento consiste en realizar técnicas fisioterapéuticas y maniobras encaminadas a suplir en lo posible la incapacidad de los músculos inspiratorios para conseguir distender los pulmones y tórax, y la de los músculos espiratorios para generar flujos efectivos para toser y evitar los tapones mucosos, las atelectasias²⁸ y otras complicaciones derivadas de la insuficiencia respiratoria”*.

La insuficiencia respiratoria se define como la presencia de una hipoxemia²⁹ arterial (PaO₂ menor de 60 mmHg), en reposo, a nivel del mar y respirando aire ambiental, acompañado o no de hipercapnia³⁰ (PaCO₂ mayor de 45 mmHg). Como consecuencia inicial en la insuficiencia respiratoria pueden presentarse alteraciones en el nivel de oxígeno (O₂) y/o de anhídrido carbónico (CO₂), podemos explicar esto porque dentro del sistema respiratorio podemos definir en primer término los pulmones y su circulación, que es donde se realiza el intercambio gaseoso, su alteración produce hipoxemia con normocapnia³¹ o hipercapnia y en segundo término a la bomba que lo ventila que comprende la pared torácica que incluye la pleura y el diafragma así como los músculos respiratorios y los componentes del sistema nervioso central y periférico, cuya disfunción produce hipoventilación³² que produce principalmente hipercapnia y en menor grado hipoxemia, describir la insuficiencia respiratoria como hipoxémica o hipercarbica provee alguna información acerca del déficit fisiológico que la produce.

Se la clasifica de varias formas:

Según criterio clínico evolutivo:

- Insuficiencia respiratoria aguda.
- Insuficiencia respiratoria crónica.

²⁷ Infección que inflama los sacos de aire de uno o ambos pulmones, los que pueden llenarse de fluido.

²⁸ Colapso completo o parcial de un pulmón o lóbulo de un pulmón.

²⁹ Disminución anormal de la presión parcial de oxígeno en la sangre arterial.

³⁰ Exceso de dióxido de carbono en el torrente sanguíneo.

³¹ Estado de presión arterial normal de dióxido de carbono.

³² Tipo de respiración que no satisface las necesidades del cuerpo.

- Insuficiencia respiratoria crónica reagudizada.

Según mecanismo fisiopatológico subyacente:

- Disminución de la fracción inspiratoria de oxígeno (FIO₂).
- Hipoventilación alveolar.
- Alteración de la difusión.
- Alteración de la relación ventilación perfusión.
- Efecto del shunt derecho izquierdo.

Según características gasométricas:

- Insuficiencia respiratoria TIPO I: Hipoxémica
- Insuficiencia respiratoria TIPO II: Hipercarbica
- Insuficiencia respiratoria TIPO III: Perioperatoria
- Insuficiencia respiratoria TIPO IV: Shock o hipoperfusión³³

Los signos y síntomas de la IR son inespecíficos y pueden variar de un paciente a otro, y pueden generar tanto compromiso respiratorio como del sistema cardiovascular y el sistema nervioso central, los pacientes pueden presentar disnea³⁴, sibilancias³⁵, cianosis³⁶, tos, alteraciones en la saturación de oxígeno, alteraciones del sistema cardiovascular y alteraciones neurológicas (Gutierrez Muñoz, 2010).

Es recomendable para estos pacientes realizar pruebas funcionales respiratorias de forma habitual para conocer el estado de la capacidad vital (CV), ya que los síntomas de IR no son siempre manifiestos. Los pacientes con ELA pueden presentar hipoventilación nocturna, manifestándose de forma clínica con ortopnea³⁷, insomnio, nerviosismo, cefalea matutina y somnolencia diurna, lo que es posible comprobar a través del control de la saturación de oxígeno (SAT) con un oxímetro de pulso. En general, la oxigenoterapia no es recomendable, ya que al disminuir el estímulo del centro respiratorio puede aumentar la retención de dióxido de carbono y empeorar la situación. Cada vez se reconoce de forma más unánime la idoneidad de la (VNI) con mascarilla nasal y presión positiva inspiratoria o mixta, inspiratoria y espiratoria. Este tipo de asistencia ventilatoria suele utilizarse

³³ Inadecuada entrega de oxígeno y nutrientes a los órganos vitales en relación con sus demandas metabólicas.

³⁴ Dificultad para respirar.

³⁵ Sonido silbante y chillón durante la respiración, que ocurre cuando el aire se desplaza a través de los conductos respiratorios estrechos en los pulmones.

³⁶ Color azulado o grisáceo de la piel, las uñas, los labios o alrededor de los ojos, causado por una deficiencia de oxigenación en la sangre.

³⁷ Disnea en posición de decúbito supino, o dificultad para respirar al estar acostado.

durante la noche, para favorecer el descanso y corregir la hipoventilación. El uso de Cánula endotraqueal y Ventilación Mecánica (VM), es utilizada en los casos en la que IR se presenta de forma aguda, u en fases de agudización en etapas avanzadas de la enfermedad, para esto siempre debe tenerse en cuenta la opinión del paciente y de su entorno (Orient Lopez , Boliart Terre, Guevara Espinoza, & Bernabeu Guitart, 2006).

3.1.7. Tratamientos ELA

Dentro del tratamiento de la ELA, según la fase, presentación y evolución de la patología, los tratamientos son variados, como la utilización de fármacos, ventilación no invasiva (VNI), Traqueostomía, Gastrostomía. Estas intervenciones, las cuales desarrollaremos en los siguientes apartados, están destinadas a aumentar la supervivencia de los pacientes, tratar los efectos de la insuficiencia respiratoria, suplir la incapacidad de los músculos inspiratorios, así como tratar la disfagia y sus consecuencias, para impactar en la calidad de vida del paciente.

3.1.7.A. Ventilación No Invasiva (VNI) y Ventilación Invasiva (Traqueostomía) como elección terapéutica

La VNI (presión positiva en la vía aérea durante la fase inspiratoria acompañada o no de presión positiva espiratoria), también en algunas instancias, el soporte ventilatorio es provisto como presión positiva continua en la vía aérea (CPAP), en la cual la presión positiva se mantiene de forma constante en ambas fases del ciclo respiratorio, es una forma de asistencia respiratoria mecánica, que permite el soporte ventilatorio sin necesidad de intubación endotraqueal o traqueotomía. Está destinada a pacientes que conservan la actividad del centro respiratorio, y no son capaces de mantener una ventilación espontánea que sea adecuada a sus demandas metabólicas.

Para programar los parámetros correctamente debemos tener en cuenta la presión que deben generar los músculos inspiratorios (MI) para ingresar un determinado volumen corriente (V_T) y en relación directa con este, la elastancia toraco pulmonar, el flujo aéreo, la resistencia de la vía aérea y el auto PEEP o PEEP intrínseca. Los dispositivos que conectan al paciente con el respirador, pueden ser, mascarillas nasales, mascarillas oro-nasales, piezas bucales, Mascarilla facial total y casco, todas estas interfases proveen al paciente de cierto confort, permiten algunas de ellas hablar, expectorar y previenen úlceras por presión o la posibilidad de variedad en caso de escasa tolerancia a otras interfases (Diez, y otros, 2005).

El predictor más importante para la toma de decisión sobre el uso de la VNI es la capacidad vital forzada (FVC) a <80% del FVC% previsto (Michel, 2017). Sin embargo tomar este valor por si solo es una medida insuficiente para detectar en etapas tempranas a pacientes con riesgo de IR, por lo que el seguimiento respiratorio para este tipo de pacientes, rutinariamente debe incluir varias otras pruebas, como la oximetría de pulso para un inicio oportuno de la Ventilación no invasiva (Crezimanno, Romano, Spataro , La Bella, & Marrone , 2018).

El inicio de la insuficiencia respiratoria aguda (IRA), debido a la debilidad del diafragma, tos ineficaz con acumulación de secreciones, e incapacidad para manejar secreciones orofaríngeas, es un evento común en algunas etapas de la ELA y una de las principales causas de muerte. Aunque la VNI combinada con técnicas de tos asistida puede ser una alternativa más segura y efectiva a la intubación endotraqueal, en el tratamiento de la IRA neuromuscular las personas con ELA en la mayoría de los casos deben ser excluidas, dada la grave implicancia bulbar con la incapacidad para proteger las vías respiratorias y pueden requerir traqueostomía (Vianello, y otros, 2011).

La traqueostomía es una forma de ventilación invasiva, que se realiza a través de un procedimiento quirúrgico (traqueotomía) en la que se realiza una abertura artificial en la tráquea, que permite colocar una cánula que permite la respiración y la mantención de la vía aérea permeable y prolongar la supervivencia durante muchos años (Bach1993; Cazzoli 1996), Puede prolongar la vida ante el aumento de la discapacidad y la dependencia y, por lo tanto, la calidad de vida puede no ser sostenida. Sin embargo, las personas afectadas por ELA son cada vez más conscientes de esta opción (Radunovic, Annane, Rafiq, & Mustafa, 2013) . Puede utilizarse como primera elección en pacientes que así lo deseen, o en la mayoría de los casos suele proponerse ante la no tolerancia de la ventilación no invasiva o el requerimiento de la misma durante la mayor parte del día y la noche (Quarracino, Rey, & Rodriguez, 2014).

Experiencias en otros países:

Según un estudio prospectivo epidemiológico realizado en Italia en 2 regiones (Piamonte y Valle d'Agosta), entre los periodos de 1999 – 2004, se revisaron los casos de 1260 pacientes, donde 134 (10.6%) fueron traqueostomizados, a su vez fueron considerados los casos en que la intervención fue electiva o en base a una emergencia o crisis respiratoria. Las intervenciones se realizaron en mayor frecuencia en hombres jóvenes y con mayor frecuencia en personas casadas, lo que indica que la

presencia del cuidado de un familiar es una de las principales razones por las que el paciente elige la traqueostomía. Los factores socioculturales también pueden influir en la elección de la traqueostomía, sobre la creencia que un paciente traqueostomizado se considera una carga más alta y una subjetiva baja calidad de vida (Chio, y otros, 2010).

En Argentina no se han encontrado estudios que reflejen las características de la población traqueostomizada con patología de ELA, ni la incidencia o factores que determinan o no la decisión del paciente y familia de realizar este tipo de intervención, sin embargo, contar con esta información puede ser de ayuda para el paciente y su familia al momento de decidir por la vía área alternativa.

3.1.7.B. Gastrostomía Endoscópica Percutánea

La disfagia, que representa una de las complicaciones más graves de la ELA, normalmente se asocia con afectación bulbar, y se manifiesta en aproximadamente el 60% de los casos. El tratamiento de la disfagia depende de la etapa de progresión de la ELA. Por lo tanto, en las etapas iniciales, podemos intentar optimizar la capacidad de ingesta de alimentos mediante la rehabilitación de la deglución. En etapas más avanzadas, la consistencia de los alimentos debe adaptarse a la capacidad del paciente mediante la introducción de espesantes, la fragmentación de los alimentos y el uso de alimentos mezclados y semisólidos. Por último, los pacientes con una capacidad de consumo de alimentos altamente deteriorada deben someterse a procedimientos invasivos, incluida la gastrostomía endoscópica percutánea (PEG). Esta técnica fue introducida en 1980 por Ponsky y Gauderer, y actualmente es el método de elección para la nutrición enteral de pacientes que no pueden comer, pero tienen el tracto digestivo intacto (Carbo Perseguer, y otros, 2019).

Como en otras enfermedades crónicas, la malnutrición es un hallazgo frecuente en los pacientes afectos. Su prevalencia oscila del 16 al 53%, dependiendo de la forma de presentación y estadio de la enfermedad. Además de la disfagia, este deterioro nutricional puede deberse a la atrofia y pérdida de masa muscular, alteraciones del estado de ánimo que conllevan a una disminución del apetito y de la ingesta y un hipercatabolismo³⁸ secundario a un incremento del trabajo respiratorio. La PEG está considerada hoy en día, como un procedimiento efectivo y seguro que mejor la supervivencia y la calidad de vida de estos pacientes. A pesar de las ventajas de un soporte nutricional precoz, la mayoría de los pacientes y familiares son reacios a su instauración de forma precoz. Además, no existen

³⁸ Alteración metabólica, una de las principales que presentan los pacientes críticos.

criterios consistentes, basados en la evidencia, sobre el momento de su empleo. No obstante, su colocación, está condicionada por la función respiratoria, considerando el momento idóneo cuando la Capacidad Vital Forzada (CVF) se sitúa por encima del 50%, ya que un porcentaje menor, indicaría un mayor deterioro de la de la función pulmonar y, por tanto, un mayor riesgo de complicaciones durante el procedimiento (Prior Sanchez, y otros, 2014).

3.1.7.C. Tratamiento farmacológico

El Riluzol (Marca comercial: Rilutek®) fue descubierto a principio de la década de los ochenta por el laboratorio Rhône-Poulenc Rorer, es un compuesto farmacológico que pertenece a la familia de los benzotiazoles³⁹, el cual posee un efecto neuro protector a través de un complejo mecanismo de acción que incluye varios procesos pre y postsinápticos⁴⁰, como la inhibición de la liberación del glutamato⁴¹, el bloqueo de los receptores de aminoácidos⁴² excitatorios en los cuerpos celulares, la inactivación de los canales de sodio⁴³ dependientes de voltaje en terminaciones y cuerpos neuronales y la estimulación de una vía de transducción de señal, dependiente de la proteína G⁴⁴ (Martínez, 2007). Es actualmente el único medicamento ampliamente disponible que prolonga la supervivencia de pacientes con ELA, se ha demostrado en ensayos clínicos que puede aumentar la supervivencia media de 11 – 8 meses a 14-8 meses (Van Es , y otros, 2017).

Este medicamento fue aprobado en USA para retrasar el progreso de la enfermedad. La dosis indicada para pacientes con ELA probable o definida (Criterios de Awaji-Shima), con capacidad vital forzada (FVC) 60% y sin traqueostomía es de 50 mg dos veces al día. También se sugiere un beneficio potencial para aquellos pacientes con sospecha o posible ELA con síntomas de más de 5 años, FVC 60% y traqueotomía solo para la prevención de la aspiración (Miller , y otros, 2009). Según (Martínez, 2007) esta dosis, aumenta la sobrevida, entre seis y 24 meses, de los pacientes con ELA que no tienen insuficiencia respiratoria importante (traqueostomía o ventilación asistida), efecto evidente en las formas bulbares y de comienzo en los miembros inferiores.

³⁹ Son moléculas orgánicas, que presentan propiedades químicas como inhibidor de la enzima CK-1, para tratar patologías autoinmunes, oftalmológicas, neurológicas y psiquiátricas.

⁴⁰ El terminal presináptico recibe el impulso del potencial de acción que transcurre a lo largo del axón, postsináptico es el espacio donde los neurotransmisores desencadenan la respuesta a través de la interacción con los receptores que se encuentran en la membrana postsináptica.

⁴¹ Aminoácidos no esenciales más abundantes en la naturaleza.

⁴² Molécula orgánica, que optimiza el almacenamiento de los nutrientes.

⁴³ Es un metal alcalino blando, untuoso, de color plateado, muy abundante en la naturaleza.

⁴⁴ Son una familia de proteínas transductores de señales desde el receptor al que están acopladas hasta una o más proteínas efectoras.

Los efectos secundarios más frecuentes son la astenia⁴⁵ y las náuseas. También pueden aparecer elevadas las transaminasas⁴⁶, por lo que se recomienda al principio del tratamiento que se realicen determinaciones analíticas periódicas. También se recomienda asociar al tratamiento con este fármaco el uso de vitaminas antioxidantes⁴⁷ y creatina⁴⁸. Es importante que el paciente reciba toda la información necesaria sobre el fármaco y lo que se espera del tratamiento con él (Orient Lopez , Boliart Terre, Guevara Espinoza, & Bernabeu Guitart, 2006).

3.1.8. Rol del kinesiólogo en pacientes con ELA.

Las consecuencias de la enfermedad determinan graves problemas de adaptación para el paciente y sus familiares. Las dificultades progresivas de movilización, comunicación, alimentación y respiración producen una dependencia creciente. La ausencia de un tratamiento curativo no excluye la posibilidad de mejorar la supervivencia y la calidad de vida de los pacientes y de sus familias mediante la aplicación de medidas terapéuticas.

Según (Güell, Anton , Rojas Garcia, Puy, & Pradas , 2013), la manera ideal de afrontar la enfermedad es a través de equipos interdisciplinarios hospitalarios con el apoyo externo de equipos de medicina primaria y de asociaciones de pacientes y familias. En líneas generales estos equipos pretenden ofrecer una asistencia global y conjunta de los distintos profesionales que intervienen en el cuidado de los pacientes con ELA. Existen diversos modelos asistenciales. En general, los equipos integran los neurólogos y neumólogos, enfermeros, fisioterapeutas y trabajadores sociales. Los objetivos fundamentales de estos equipos son: a) optimizar el tratamiento y el seguimiento; b) reducir los desplazamientos; c) mejorar la comunicación entre los diversos especialistas del equipo, con el enriquecimiento mutuo que ello supone, facilitando las decisiones rápidas, y d) mejorar la calidad de vida y la supervivencia de los pacientes.

El objetivo principal del kinesiólogo/fisioterapeuta es mantener la independencia con movilidad funcional y actividades de la vida diaria. Las metas secundarias incluyen evaluar necesidades de equipo y modificaciones, educar al paciente y familia, prescribiendo ejercicio apropiado, previniendo complicaciones de inmovilidad y eliminando o previniendo el dolor (Lewis & Rushanan, 2007).

⁴⁵ Fatiga u debilidad generalizada, falta de energía y motivación o cansancio.

⁴⁶ Enzimas Metabólicas. Su aumento puede sugerir patologías Hepáticas.

⁴⁷ Compuesto químico que elimina radicales libres, previenen la oxidación celular.

⁴⁸ Compuesto químico derivado de los aminoácidos, presente en los músculos.

El compromiso de la funcionalidad de acuerdo a las fases de la ELA:

Desde este punto de vista la ELA puede diferenciarse en tres fases clínicas con diferentes estadios, en los cuales el tratamiento aplicado y los objetivos perseguidos varían en función de la situación clínica del paciente, la tolerancia de este al tratamiento y la previsión evolutiva.

Primera Fase: Paciente Independiente en sus AVD, donde se diferencian a su vez tres estadios distintos, un primer estadio donde el enfermo solo presentará una debilidad leve y/o sensación de torpeza. Un segundo Estadio, el paciente puede deambular, aunque presenta una debilidad moderada y puede tener dificultad o ser dependiente para realizar determinadas actividades y un tercer estadio en el que tendrá capacidad de deambulación solamente en distancias cortas y será más dependiente para las actividades básicas de la vida diaria.

Segunda Fase: Paciente parcialmente dependiente en sus AVD, donde la debilidad muscular es moderada o grave y requiere el uso de silla de ruedas y se deben evaluar el uso de ayudas técnicas como camas ortopédicas, etc.

Tercera Fase: Totalmente dependiente en sus AVD, el afectado necesita movilizaciones pasivas para evitar la estructuración de las deformidades articulares. También se pone de manifiesto clínicamente la disfagia neurógena⁴⁹, inicialmente abordable modificando la textura de los alimentos y utilizando espesantes para la ingesta de líquidos, pero que posteriormente acaba con la alimentación por sonda nasogástrica o por gastrostomía. También se manifiestan los trastornos del lenguaje (disartria), que se intentan mejorar utilizando elevadores del paladar, amplificadores de voz y sistemas de comunicación alternativa en las últimas fases. Asimismo, debe plantearse la necesidad de realizar asistencia ventilatoria no invasiva con mascarilla nasal o, si es necesario, la práctica de una traqueostomía para soporte ventilatorio mecánico, dada la aparición de la IR como síntoma primario de la debilidad de los músculos respiratorios. Se debe considerar si la situación del paciente y el entorno familiar permiten la estancia en el domicilio o si debe plantearse el ingreso en un centro adecuado (Orient Lopez , Boliart Terre, Guevara Espinoza, & Bernabeu Guitart, 2006).

El rol del kinesiólogo en la atención de estos pacientes es abarcativo, en la prevención de la fatiga⁵⁰, brindándole herramientas de conservación de energía, adaptaciones simples como estar sentado en vez de parado para completar una actividad, tomar pausas de descanso y utilizar herramientas u adaptaciones pueden aumentar la función. El estiramiento y trabajo de ROM articular pueden ser realmente útiles en pacientes que presentan espasticidad. El uso de ayudas marchas u sillas de ruedas,

⁴⁹ Trastorno de la deglución que aparece en contexto de una lesión o patología que afecte el sistema nervioso.

⁵⁰ Sensación de cansancio extremos, que limita la capacidad de realizar actividades diarias.

es común y el kinesiólogo debe participar en la prescripción de estos dispositivos. También debe participar en la prescripción de ortesis, refuerzos o soportes dada la debilidad en las extremidades inferiores, superiores y en los músculos extensores de la columna cervical, el uso de estos dispositivos puede prevenir caídas o tropiezos y disminuir el gasto energético, o mantener la cabeza erguida para que el paciente pueda interactuar con otros, ver televisión, leer o utilizar algún dispositivo de asistencia. El fisioterapeuta tiene también un rol, ayudando al paciente y su familia en las modificaciones adecuadas para realizar en el hogar para hacerlo más accesible y maximizar su independencia (Lewis & Rushanan, 2007).

La fuerza debe ser un enfoque clave para el kinesiólogo/fisioterapeuta. El entrenamiento y el fortalecimiento de los músculos respiratorios pueden, de hecho, demostrar seguridad y eficacia similares, así como servir como un medio viable para mantener la función y disminuir la declinación respiratoria. El manejo de los síntomas respiratorios de la ELA ha sido reconocido como un medio práctico para mejorar el funcionamiento del paciente, así como el uso de dispositivos mecánicos no invasivos para mejorar la ventilación como el sistema de bipresión positiva (BIPAP) y dispositivos de asistencia para la tos. Las intervenciones también incluyen entrenamiento muscular inspiratorio, entrenamiento de reclutamiento de volumen pulmonar, tos asistida manualmente y entrenamiento de respiración diafragmática (Macpherson & Bassile, 2016).

3.1.9. Dolor

Aunque el dolor no es un síntoma primario de esta patología, si a menudo suele estar presente en pacientes con ELA. Puede ser causado por calambres musculares o por complicaciones a nivel de las articulaciones causadas por la debilidad muscular o espasticidad. El dolor también puede relacionarse como resultado de la inmovilidad, técnicas incorrectas de transferencias aplicadas por los cuidadores o familia y radiculopatías⁵¹ a medida que los músculos de la columna se debilitan. Existen diversas maneras en que los fisioterapeutas pueden ayudar a disminuir, modular o prevenir el dolor en esta población, brindando información sobre la importancia del estiramiento diario, técnicas apropiadas de transferencia, el apoyo y el posicionamiento adecuado. El estiramiento y el trabajo de ROM articular, son especialmente importantes sobre la modulación del dolor ya que trabajan sobre los nociceptores⁵². Además de modalidades como calor, masajes, y TENS pueden utilizarse para aliviar el dolor (Lewis & Rushanan, 2007).

⁵¹ Pérdida o disminución de la función sensitiva o motora de una raíz nerviosa.

⁵² Terminales nerviosas que procesan y codifican los estímulos potencialmente dañinos contra los tejidos.

3.1.10. La ELA y sus impactos: individual, social, económico y ético.

Los avances biomédicos y de rehabilitación han logrado alargar la media de vida de las personas con ELA, sin embargo, la progresión de la enfermedad requiere que las medidas terapéuticas implementadas sean cada vez más invasivas y complejas. Esto trae dilemas asociados al impacto en la calidad de vida del paciente y su núcleo cercano, así como también desde la perspectiva de sus derechos.

La ELA es un modelo arquetípico de una enfermedad que causa altos niveles de discapacidad y dependencia. Estos pacientes progresan rápidamente de la función normal a la dependencia completa. Los enfermos de ELA experimentarán algún tipo de discapacidad desde el inicio de la enfermedad, que aumentará progresivamente con el curso de la misma. El impacto de la progresión de la enfermedad en la capacidad funcional es tal que la herramienta principal para medir el progreso de la enfermedad y evaluar la efectividad del tratamiento es una escala que evalúa la discapacidad, La escala de clasificación funcional de la esclerosis lateral amiotrófica (ALSFRS-R) que se presentara en el apartado siguiente (A. Camacho, 2018).

La discapacidad es definida por (Clasificación Internacional del Funcionamiento, de la Discapacidad y de la Salud: CIF., 2001) como el funcionamiento de un individuo en un dominio específico, como una relación compleja o interacción entre la condición de salud y los factores contextuales (ej. factores ambientales y personales). Existe una interacción dinámica entre estos elementos: las intervenciones en un elemento tienen el potencial de modificar uno o más de los otros elementos. Estas interacciones son específicas y no siempre se dan en una relación recíproca predecible. La interacción funciona en dos direcciones; la presencia de la discapacidad puede incluso modificar a la propia condición de salud. Puede resultar razonable inferir una limitación en la capacidad por causa de uno o más déficits, o una restricción en el desempeño/realización por una o más limitaciones.

El trabajo con personas con discapacidad debe priorizar en la calidad de vida, la OMS define la calidad de vida como la percepción individual de su posición en la vida en el contexto de la cultura y los sistemas de valores en los que vive y en relación con sus objetivos, expectativas, estándares y preocupaciones. Es un concepto de amplio alcance afectado de manera compleja por la salud física, el estado psicológico, las creencias personales, las relaciones sociales y la relación de la persona con las características sobresalientes de su entorno (WHOQOL, 1997).

En contextos médicos, a menudo el impacto de los factores físicos sobre la calidad de vida aumenta, por la atención focalizada en la problemática del cuerpo. En la ELA se podrían esperar encontrar niveles de calidad de vida muy bajos, considerando la relevancia de los síntomas físicos y la gravedad del curso. Sin embargo, la investigación ha indicado una baja correlación entre síntomas físicos y Calidad de Vida en la ELA. En particular, se evidencia la posibilidad, para algunos pacientes, de mantener una calidad de vida elevada no obstante la patología (Pagnini, y otros, 2011). Según otro artículo (Gallardo, Arantzamendi, & Caravajal, 2017), los aspectos que los pacientes con ELA consideran relevantes para su calidad de vida relacionada con la salud, se agrupan en 3 áreas temáticas, las necesidades emocionales, sociales y físicas de los pacientes; la presencia del cuidador ya que su presencia es considerada relevante en la calidad de vida y los tipos de afrontamientos más utilizados entre estos pacientes, como la distracción, el reforzamiento positivo, hacer planes, el humor, el soporte emocional y la aceptación.

Todo esto en función de la dimensión individual, sin embargo, la discapacidad y la dependencia asociadas con las enfermedades neuromusculares tienen un impacto social, económico y en el sistema de salud. La cronicidad y debilidad natural de esta enfermedad resulta en una carga a las familias y sobre el estado, Camacho, Esteban & Paradas (2018) en un “Informe de la Fundación Del Cerebro sobre el impacto social de la esclerosis lateral amiotrófica y las enfermedades neuromusculares” han recopilado diversos artículos que abordan este tema. Un estudio realizado en Irlanda estimó el costo mensual de manejar la ELA desde el diagnóstico hasta la muerte a \$1795.21 Euros por paciente; El 21% de estos costos se atribuyeron al uso de unidades multidisciplinarias, el 72% a la atención basada en la comunidad y el 7% a ayudas y dispositivos. Los costos más altos se asociaron con pacientes con progresión rápida de la enfermedad y aquellos sometidos a gastrostomía o que recibieron ventilación mecánica no invasiva. Los costos asociados con la atención informal y la pérdida de productividad no se analizaron en el estudio. Un estudio realizado en Canadá estimó los costos directos anuales por paciente de la gestión de la ELA en \$ 32.337, de los cuales \$ 19.574 fueron pagados de su bolsillo por los pacientes o sus familias. Los costos directos más significativos se relacionaron con las adaptaciones domiciliarias, las ayudas de movilidad, los gastos médicos y los trabajadores privados de apoyo personal. El estudio también estimó los costos indirectos asociados con la disminución de los ingresos en \$ 56 821 por año. Un estudio similar realizado en los Estados Unidos estimó los costos totales durante el curso de la enfermedad en \$ 1 433 992 por paciente; El 85% fue pagado por compañías de seguros, el 9% por familias y el 6% por organizaciones benéficas. Los costos más altos se asociaron con la necesidad de cuidadores en el hogar (\$ 669 150), ventilación mecánica (\$ 212 430) y atención hospitalaria (\$ 114 558) .48 Un estudio realizado en los Países Bajos comparó los

costos mensuales de atención para un grupo de pacientes atendidos en unidades multidisciplinarias específicas y un grupo de pacientes que reciben atención general. Curiosamente, se encontró que las diferencias entre los grupos eran insignificantes (costo mensual de euros \$1336 para unidades multidisciplinarias versus Euros \$1271 para atención general) (A. Camacho, 2018). A partir de estas consideraciones es fundamental destacar el rol que cumple la cobertura en salud para proteger financieramente a las personas y familias de pacientes con ELA y la necesidad de contar con dispositivos que incluyan el trabajo y apoyo a los cuidadores/familiares de las personas dependientes.

En pacientes con tratamientos crónicos e invasivos es fundamental una reflexión permanente sobre el rol de los profesionales de la salud y sus competencias más allá de las incumbencias. La empatía, la comunicación y escucha activa son de vital relevancia para poner en el centro del tratamiento a la persona (Mezzich & Perales, 2016). Estas son las bases para lograr garantizar los derechos de los pacientes. En la Argentina tenemos una Ley Nacional 26.529 y sus modificaciones que tienen como ejes centrales de los derechos del paciente el respeto por la dignidad de la persona humana; la información sanitaria y la autonomía de la voluntad (Ministerio de Justicia y Derechos Humanos, 2009). Es decir que *“El paciente tiene derecho a aceptar o rechazar determinadas terapias o procedimientos médicos o biológicos, con o sin expresión de causa...”* *“Tiene el derecho a manifestar su voluntad en cuanto al rechazo de procedimientos quirúrgicos, de reanimación artificial o al retiro de medidas de soporte vital...”* *“En todos los casos la negativa o el rechazo de los procedimientos mencionados no significará la interrupción de aquellas medidas y acciones para el adecuado control y alivio del sufrimiento del paciente”* (Ley Derechos del paciente en su relación con los profesionales e instituciones de la salud, 2012); (El Senado y Cámara de Diputados de la Nación Argentina, 2012, Mayo, 24).

3.1.11. Escalas de validación o diagnóstico en el abordaje médico – kinésico

La escala de clasificación funcional de la esclerosis lateral amiotrófica (ALSFRS) es una escala validada basada en cuestionarios que mide la función física en la realización de actividades de la vida diaria (AVD) de pacientes con ELA. Ha sido utilizado en ensayos clínicos, así como en la práctica clínica por su facilidad de uso y su correlación con ambas medidas objetivas del estado de la enfermedad y los niveles de discapacidad. Los componentes de la escala se agrupan en cuatro factores o dominios que abarcan tareas motoras gruesas, tareas de motricidad fina, función bulbar y función respiratoria. Sin embargo, los componentes de la escala no están igualmente ponderados. Donde tres

preguntas evalúan habilidades motoras y bulbares, solo una pregunta califica la capacidad de respiración. Sin embargo, en su posterior revisión ALSFRS-R, se desarrolló un nuevo instrumento basado en cuestionarios para evaluar aspectos de dificultades respiratorias en ELA. Se integro información sobre disnea subjetiva, ortopnea y documentación de la necesidad de asistencia ventilatoria mecánica ha sido agregado a la escala original. El ALSFRS-R conserva propiedades de la ALSFRS original e incorporación de una evaluación más extensa de la función respiratoria tiene amplió alcance de la escala y aumentó su aplicabilidad general como instrumento de calificación sin afectar su rendimiento y validez (Cederbaum, y otros, 1999) .

Tabla 4: Escala ALSFRS-R

Escala funcional de la ELA revisada (ALSFRS-R)				
1. Lenguaje	4	Procesos del habla normales.	6. Vestido e higiene	
	3	Trastornos del habla detectables.		4
	2	Habla inteligible con repeticiones.		3
	1	Habla complementada con comunicación no verbal.		2
	0	Pérdida del habla útil.		1
2. Salivación	4	Normal.	7. Voltearse en la cama y ajustar las cobijas	
	3	Aunque leve, definitivo exceso de saliva en la boca, puede haber sialorrea nocturna mínima.		4
	2	Exceso de saliva moderado, puede haber sialorrea mínima.		3
	1	Exceso marcado de saliva con algo de sialorrea.		2
	0	Sialorrea marcada, requiere pañuelo constantemente.		1
3. Deglución	4	Hábitos alimenticios normales.	8. Caminar	
	3	Problemas alimenticios tempranos, ahogamientos ocasionales.		4
	2	Requiere cambios en la consistencia de la dieta.		3
	1	Necesita alimentación a través de tubos suplementarios.		2
	0	NPO (Nil Per Os) Alimentación exclusivamente enteral o parenteral.		1
4. Escritura	4	Normal.	9. Subir escaleras	
	3	Un poco lenta y torpe, todas las palabras son legibles.		4
	2	No todas las palabras son legibles.		3
	1	Capaz de sostener una pluma, pero no de escribir.		2
	0	Incápac de sostener una pluma.		1
5a. Cortado de comida y uso de utensilios (pacientes sin gastrostomía)	4	Normal.	10. Disnea	
	3	Algo lento y torpe, no necesita ayuda.		4
	2	Puede cortar la mayoría de las comidas, lento y torpe, requiere algo de ayuda.		3
	1	La comida requiere ser cortada por alguien más, aún puede alimentarse lentamente.		2
	0	Necesita ser alimentado.		1
5b. Cortado de comida y uso de utensilios (pacientes con gastrostomía)	4	Normal.	11. Ortopnea	
	3	Torpe, puede manejar todos los utensilios.		4
	2	Requiere algo de ayuda con cierres y broches		3
	1	Aporta poca ayuda para el cuidador		2
	0	Incápac de realizar ningún aspecto de la tarea.		1
			12. Insuficiencia respiratoria	
		4		
		3		
		2		
		1		
		0		

Fuente: <https://sites.google.com/site/vicortega2/home/que-es-la-ela/escala>

El método de valoración muscular de Kendall se basa en la prueba de un músculo específico y requiere realizaciones musculares selectivas por parte del paciente. La musculatura se prueban isométricamente- el segmento alineado está en la dirección de las fibras musculares en una posición de amplitud media y pide al paciente que mantenga el movimiento contra resistencia (Granero, 2010).

- Normal 100%: Se puede sostener en contra de la gravedad y de una resistencia máxima (definida como una resistencia suficiente para desplazar el peso del cuerpo proximal a la parte examinada).
- Bueno 80%-90%: El musculo completa el arco del movimiento contra la gravedad mediana resistencia, varias veces sin presentar fatiga; pero se cansa fácilmente no hace el movimiento completo si se le opone el máximo de resistencia.
- 70%: Se puede sostener contra gravedad y una resistencia leve.
- 60%: (Mediano más) El músculo completa el arco del movimiento contra la gravedad y mínima resistencia.
- 50%: (Mediano) El músculo completa el arco del movimiento contra la gravedad; pero se cansa fácilmente después de ejecutar de 3 a 6 movimientos.
- 40%: Es la liberación gradual de la posición de prueba: capacidad para completar el rango de movimiento con eliminación de fuerza de gravedad.
- 30%: Capacidad para moverse a través de un arco moderado del rango de movimiento con eliminación de fuerza de gravedad: puede moverse en la posición de prueba con ayuda moderada.
- 20% Pobre: Capacidad para moverse a través de un arco mínimo del rango de movimiento con eliminación de la fuerza de gravedad: puede moverse en la posición de prueba con asistencia máxima.
- 5% vestigios: Se palpa la contracción sin haber movimiento aparente, y se puede observar o palpar el musculo.
- 0%: No se palpa la contracción del músculo.

La técnica de Kendall mantiene al paciente en la misma posición anti gravitatoria y usa ayuda para determinar en qué grados el paciente es incapaz de conseguir moverse contra gravedad (Kendall, 1939).

3.2. Presentación del caso clínico.

Presentamos el caso de un paciente Masculino de 49 años, que ingresa a la guardia por dolor abdominal y vómitos incoercibles, con diagnóstico de hernia umbilical y en proceso de diagnóstico por sospecha de Esclerosis Lateral Amiotrofica. El paciente evoluciona durante el transcurso de la internación, con insuficiencia respiratoria, alteraciones en la deglución, y el habla y pérdida de control muscular. Se le realizaron 3 intervenciones quirúrgicas durante su estancia. En un momento de la internación debido a reiterados episodios de disnea, se le sugirió al paciente y familiar la realización de la vía aérea alternativa, traqueostomía, por caída de la CVP (40% en sedestación), quienes expresaron no querer otras maniobras invasivas. Decisión respetada y amparada bajo la ley 26.529 derechos del paciente del 2009 (artículo 2°, inciso e), y su modificación ley 26.742 del 2012 (artículo 1°).

3.2.1. Anamnesis Paciente: datos extraídos de la historia clínica

- **Sexo:** Masculino
- **Edad:** 49 años
- **Fecha de nacimiento:** 1970
- **Altura; cm:** 176 cm
- **Peso; Kg:** 125 kg
- **Fecha de Ingreso:** 10/08/2019 13:02hs
- **Motivo de Ingreso:** Dolor abdominal, vómitos incoercibles
- **Fecha de Ingreso a UTI:** 10/08/2019
- **Motivo de Ingreso:** Postquirúrgico de hernio plastia umbilical por hernia atascada.

3.2.2. Enfermedad actual: datos extraídos de la historia clínica

Paciente que ingresa por guardia, por cuadro de aprox. 48hs de evolución caracterizado por vómitos abundantes de contenido fecaloide, evaluado inicialmente en el Hospital Posadas, con ecografía que reporta hernia umbilical cuya solución de continuidad es de 31mm aproximadamente.

3.2.3. Antecedentes personales: datos extraídos de la historia clínica

- Obesidad Mórbida peso actual 125kg
- Sedentarismo
- Hernia umbilical
- Constipación
- Sospecha de ELA de origen bulbar, en estudio por debilidad generalizada, trastornos deglutorios, disartria, 2 meses de evolución.
- Niega otros antecedentes.

3.2.4. Medicación

No se registró medicación en la historia clínica.

3.2.5. Antecedentes familiares

No se registraron antecedentes familiares en la historia clínica.

3.2.6 Evaluación Kinesiológica

3.2.6.A. Expectativas del paciente o familia

El paciente se encontraba acompañado de su esposa, quien era la que lo asistía y acompañaba las 24 horas. El apego y la dependencia a ella era de manera total, siendo esta quien decidía sobre las intervenciones o no que se le realizarían.

Las expectativas estaban basadas en lograr una autonomía tal que le permitiera a ella poder volver a trabajar y realizar sus tareas como empleada administrativa, ya que era el único ingreso fijo en el hogar que compartían.

3.2.6.B. Exploración Física

La exploración física fue realizada por la Lic. en kinesiología a cargo de la sala de cuidados moderados de la clínica Sagrado Corazón de Jesús, junto a mí, en mi paso por la rotación en el servicio, en el marco de las Practicas profesionales Supervisadas I

- Signos vitales: FC 115, TA 160/90, SAT 98%, FR30.
- Palpación: Abdomen Blando
- Auscultación: Roncus diseminados, murmullo vesicular disminuido en ambos campos pulmonares.
- Percusión: No se realizo
- Manejo de secreciones: Mal manejo de LOF, requiere aspiración de secreciones.
- Tos: Productiva, persistente e inefectiva.
- Inspección visual: Paciente obeso, uso de músculos accesorios y esfuerzo espiratorio, FR 30/min.
- Monitoreo Hemodinámico: (vías centrales o periféricas)
- Monitoreo Ventilatorio: Cánula de bajo flujo 2L.
- Hidratación: PHP (Plan Hidratación Parenteral).
- Plan de alimentación: SNG (no alimentación oral).
- Sensorio: Vigil, consciente, orientado, obedece ordenes simples, lenguaje disartria y disprosodia⁵³.
- Valoración Muscular: Escala de Kendall / 30%.

3.2.6.C. Estudios de apoyo diagnóstico

- Radiografía de tórax: se visualizan hallazgos radiológicos correspondientes a infiltrado por aspiración, atelectasia y elevación del arco diafragmático que corresponde con debilidad de neurona motora inferior y afección de los ases corticoespinales (ver anexos).
- EMG: se realiza Electromiografía de 4 extremidades se detecta compromiso.
- RMN: se realiza Resonancia Magnética Nuclear de encéfalo, se constata compromiso crónico con actividad denervatoria en topografía de motoneurona inferior y metamera bulbo protuberancial.
- Espirometría: se constata caída de FVC 40% en sedestación.

⁵³ Alteración en la pronunciación y la entonación de las palabras.

3.2.7. Interconsultas: datos extraídos de la HC

Luego del traslado del paciente a la sala de cuidados intermedios, se realiza una evaluación clínica y kinesiología y se solicita interconsulta con Neurología, quienes constatan, que el paciente cursa con debilidad asimétrica, con signos de compromiso de moto neurona superior e inferior, con alteraciones en la deglución y mal manejo de secreciones en vía aérea superior, infección respiratoria de origen probablemente aspirativo, se le sugiere realizar EMG de 4 extremidades y RMN de encéfalo sospecha de enfermedad de neurona motora.

Se sugiere a paciente y familiar la realización de la vía aérea alternativa por caída de la FVC 40% en sedestación. Se realiza interconsulta con neumonología, para evaluación de traqueotomía.

11 días después de la primer interconsulta Neurología realiza EMG, se constata compromiso crónico con actividad denervatoria en topografía de moto neurona inferior y metamera bulbo protuberancial (confirmación ELA).

3.2.8. Diagnóstico Kinésico

- Vía aérea no permeable (LOF).
- Debilidad muscular asociada a ELA.
- Alteraciones en la deglución, anormal ascenso del velo del paladar, infectivo sellado labial y sialorrea (ver anexos).
- Dificultades AVD: Alimentación, Higiene personal, Desplazamientos y transferencias, Vestuario.

3.2.9. Evaluación y exploración física

La evaluación Kinésica se realizó junto a la Lic. en kinesiología a cargo de la sala de cuidados moderados de la clínica Sagrado Corazón de Jesús, en mi paso por la rotación en el servicio, en el marco de las Practicas Supervisadas I.

Se evalúa al paciente en reposo, en decúbito supino, se encuentra asimetrías en cintura escapular, se evidencia disartria, disprosodia. Presenta tos productiva, persistente e inefectiva; se realiza test de deglución, se evidencian alteraciones en la deglución, anormal ascenso del velo del paladar, infectivo

sellado labial, sialorrea y chin down⁵⁴, Brinda poca ayuda al cuidador al utilizar utensilios para su alimentación, necesita ayuda para el vestido e higiene, así como para realizar transferencias. Se realiza test con escala de Kendall, resultado 30%, puede moverse a través de un arco moderado del rango de movimiento con eliminación de fuerza de gravedad, se evidencia hipotonía en miembros superiores e inferiores.

Se evalúa al paciente en sedestación, falta de control cefálico, chin down, antepulsión de hombros, asimetría en cintura escapular, control de tronco moderado, pobres reacciones de balance, necesita de la colocación de soporte posterior para mantener la postura por tiempos prolongado, puede realizar movimientos activos contra resistencia leve de pie, tobillo y rodilla.

Se evalúa al paciente en bipedestación, necesita de ayuda marcha (andador) y ayuda del cuidador, deambulación pobre solo hasta el baño, marcha sin patrones de despegue, oscilación y apoyo, ni transferencia de peso, fatiga y disnea

3.2.10. Objetivos

Objetivo Largo Plazo:

- Alcanzar la máxima capacidad funcional en las AVD y AVDI, con las adaptaciones necesarias, estableciendo estrategias para mantener el mayor nivel funcional posible e influir en una adecuada calidad de vida.

Objetivos Corto Plazo:

- Mantener vías respiratorias permeables, para prevenir neumonía por aspiración.
- Prevenir úlceras por presión.
- Mantener ROM articular.
- Prevenir pérdida de fuerza muscular.
- Evitar complicaciones secundarias.
- Monitorear función respiratoria y ajuste de VNI.
- Evaluar Deglución, función física y el dolor.

⁵⁴ Posición con la barbilla hacia abajo que adoptan los pacientes con disfagia.

3.2.11. Planificación del tratamiento kinésico

- Colocación de VNI modo S/T BPAP (13 cmH₂O IPAP/ 10 cmH₂O EPAP /16 FR, A/A satura 94%, en plan de uso nocturno, se busca mejorar apneas de sueño y disminución de FVC.
- Realizar aspiración de secreciones LOF: A través de sistema cerrado de aspiración, por boca con sonda con control de regulación tipo CH14, y a través de cánula traqueostomía con aspiración subglótica, para prevenir LOF y micro aspiraciones que puedan derivar en complicaciones respiratorias.
- Evitar úlceras por presión: Utilización de colchón anti escaras con motor compresor secuencial, uso de triángulos para rotación, colocación de almohadas o protección con gasa y venda en eminencias óseas, posicionamiento y cambios de decúbito dorsal a lateral cada 2 horas, utilizar distintos dispositivos como toallas, sábanas, etc. para mantener y favorecer la alineación biomecánica.
- Movilizaciones y ejercicios: se busca mantener el nivel funcional, de las articulaciones y el tono muscular presente, haciendo hincapié en la musculatura respiratoria y en la utilización de ayudas marcha para promover el movimiento y los cambios posicionales.
 - Ejercicios con incentivador (Burbujeo).
 - Expansión costal.
 - Movilización MMSS.
 - Flexo extensión de pies.
 - Flexo extensión de rodilla.
 - Sentado al borde de la cama con rodilla en extensión realiza flexo extensión de pie.
 - Bipedestación.
 - Caminata con ayuda marcha (andador), 15 pasos (distancia ida y vuelta desde la cama al baño).
- Entrenar al cuidador, en cuidados posición, alineación, cambios de decúbito, señales de alerta, adaptación y herramientas útiles para mejorar la calidad de vida.

3.3.12. Terapéutica elegida

La utilización de la VNI, busca como resultado disminuir los eventos y alteraciones en el sueño que presentaba el paciente durante la noche, así como mejorar la disminución de la FVC, esto se relaciona directamente con el gasto energético que provoca la utilización de la musculatura respiratoria y músculos accesorios en los eventos de disnea que presentaba el paciente.

La aspiración de secreciones y la prevención del LOF, permiten la prevención del acumulo de secreciones y la higiene bronquial, en un cuerpo que presentara limitaciones en la compliance pulmonar, por lo que la expectoración y eliminación a través de mecanismos como la tos se verá limitada, con esta técnica también se previenen posibles micro aspiraciones que puedan devenir en una complicación respiratoria.

Mediante las técnicas de incentivación, expansión costal, respiración diafragmática, se busca trabajar la musculatura respiratoria, manteniendo la funcionalidad y produciendo a la vez un mecanismo de higiene bronquial.

La utilización de movilización y ejercicios para este tipo de pacientes, busca trabajar reacciones de balance, equilibrio estático, incentivar la marcha, adecuar y facilitar a través del uso de adaptaciones y herramientas que permitan impactar en estas actividades. Este tipo de terapéutica impacta sobre la mantención del nivel funcional, función muscular, mantener el ROM articular la mayor cantidad de tiempo posible, mejorar la percepción del paciente sobre su esquema corporal, su entorno y su percepción sobre calidad de vida y salud. Así mismo los cambios de decúbito tienen como fin la prevención de úlceras por presión, debido a las largas instancias de internación y sedestación.

3.3.13. Evolución

Dada la característica crónica y progresiva de la Esclerosis Lateral Amiotrofica, el paciente evoluciona con Hipotonía, pérdida de función. requirió 2 intervenciones quirúrgicas para la colocación de una vía aérea alternativa donde se le colocó una cánula traqueostomía con aspiración subglótica y la colocación de un botón gástrico tras una cirugía gastrostomía endoscópica percutánea. Al momento de finalizar las practicas, se evaluaba la derivación del mismo a un centro de atención de tercer nivel.

3.3.14. Descripción de la Internación

- El paciente ingresa por guardia el día 10/08/2019, por cuadro de 48hs de evolución caracterizado por vómitos continuos y hernia umbilical, (FC 80, TA 145/95, FR17, SAT 95%, 0.21) se realiza valoración por cirugía general, se le realiza procedimiento quirúrgico, hernio plastia umbilical por hernia atascada, colocación de malla supra aponeurótica, ingresa a UTI para tratamiento y control (FC 115, TA 160/90, SAT 98%, 0.21, FR18).
- 14/08 pasa a sala de cuidados moderados, se le coloca cánula de bajo flujo, mal manejo de LOF, SNG, con requerimiento de aspiración de secreciones.
- 15/08 se realiza interconsulta con Neurología, paciente que cursa con debilidad asimétrica, con signos de compromiso de moto neurona superior e inferior, con alteraciones en la deglución y mal manejo de secreciones en vía aérea superior, infección respiratoria de origen probablemente aspirativo, se le sugiere realizar EMG de 4 extremidades y RMN de encéfalo sospecha de enfermedad de neurona motora.
- 20/08 paciente continua con mal manejo de secreciones, micro aspiraciones (se sugiere evaluar traqueotomía), sialorrea y chin down.
- 21/08 se realiza consulta con neumonología, para evaluación de traqueotomía, paciente se niega y se evalúa el uso BPAP domiciliario.
- 26/08 Neurología realiza EMG confirmación ELA. Se sugiere a paciente y familiar la realización de la vía aérea alternativa por caída de la CVF 40% en sedestación, quienes expresan no querer otras maniobras invasivas. Continua con kinesiología y manejo multidisciplinario, manejo de secreciones LOF, y plan de ejercicios y movilizaciones en lecho y sedestación al costado de la cama.
- 13/09 paciente ingresa a UTI por post operatorio de traqueostomía percutánea.
- 21/09 Se le realiza intervención quirúrgica de gastrostomía endoscópica percutánea (botón gástrico).
- 25/09 el paciente cursa 12° día de internación en UTI, POP de traqueotomía percutáneo y gastrostomía en plan de derivación a centro de tercer nivel.

4. RESULTADOS DE LA ATENCION KINESICA

Los resultados de la atención kinésica fueron positivos, en cuanto a la mejora de la capacidad vital forzada y el mantenimiento de la función respiratoria, mediante la utilización de ventilación no invasiva, aspiración de secreciones, prevención de lago oro faríngeo, incentivación y expansión costal, así como ejercitación de la respiración diafragmática.

La utilización de traslados y cambios de decúbito, la utilización de distintos materiales para protección de eminencias óseas, así como la interacción con la cuidadora, la capacitación y el reforzamiento de medidas de prevención y alertas han demostrado ser beneficiosas, en cuanto a la prevención de la formación de úlceras por presión.

Debido a la progresión y cronicidad de la esclerosis lateral amiotrófica, particularmente las de tipo bulbar, la instalación de la hipotonía y la pérdida de función, acompañado de las instancias de internación en unidad de terapia intensiva, post cirugías (traqueostomía y gastrostomía), la utilización de movilizaciones y ejercicios, no fueron satisfactorias en cuanto a la mantención del rango articular, la preservación de la marcha con adaptación, la mantención de la sedestación, ni en la pérdida de fuerza muscular.

5. BENEFICIOS DEL ABORDAJE INTERDISCIPLINAR

El abordaje interdisciplinario ha demostrado ser beneficioso para pacientes con tratamientos crónicos e invasivos, debido a las múltiples complicaciones secundarias a la afección primaria que padecen en el transcurso de la enfermedad, como expusimos anteriormente la manera ideal de afrontar la enfermedad es a través de equipos interdisciplinarios hospitalarios con el apoyo externo de equipos de medicina primaria y de asociaciones de pacientes y familias. Estos equipos pretenden ofrecer una asistencia global y conjunta de los distintos profesionales que intervienen en el cuidado de los pacientes con ELA. Los objetivos fundamentales de estos son: Optimizar el tratamiento y el seguimiento; Reducir los desplazamientos; Mejorar la comunicación entre los diversos especialistas del equipo, Facilitar las decisiones rápidas, y Mejorar la calidad de vida y la supervivencia de los pacientes.

La evolución intrahospitalaria de un paciente con ELA, se ve afectada por diversas complicaciones que repercuten no solo en sus capacidades funcionales, sino en su independencia y en la interacción con su entorno y su propia percepción de autonomía. Es fundamental una reflexión permanente sobre el papel de los profesionales de la salud y sus competencias más allá de las incumbencias, la mirada biopsicosocial, en este tipo de pacientes es altamente beneficiosa si se comprende dentro de la atención médica brindada, las necesidades emocionales, sociales y físicas del paciente, la empatía, la comunicación, la presencia de su entorno y cuidador, el reforzamiento positivo, la escucha activa realizar planes, el humor, el soporte emocional y la aceptación; serán vitales para colocar en el centro de la escena a la persona y garantizar sus derechos.

6. CONSIDERACIONES ETICAS

El presente trabajo, respecto a los aspectos éticos, salvaguarda en primer lugar, la propiedad intelectual de los autores, respecto a las teorías y conocimientos diversos, citándolos apropiadamente (normas APA) y precisando las fuentes bibliográficas en donde se encuentra lo referenciado.

En cuanto a la exposición del caso clínico, el presente trabajo se encuentra bajo la normativa ética y marco legal de la ley 26.529, Derechos del Paciente en su Relación con los Profesionales e instituciones de Salud, en cuanto a derechos del paciente, historia clínica y consentimiento informado.

7. DISCUSION

En el recorrido de este trabajo final integrador, hemos expuesto la importancia del rol del kinesiólogo en la atención de pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrofica, y la importancia de este profesional, como parte de un equipo multidisciplinario en la atención de pacientes en una sala de cuidados moderados. La interacción entre los diferentes profesionales y áreas, permitieron en este caso no solo la pronta atención del paciente sino la confirmación de una patología, de la que se sospechaba, pero aun los estudios realizados en otros centros de atención no habían podido dar certeza de ello.

Durante toda la intervención que se realizó con este paciente, nos hemos encontrado con diferentes dificultades y situaciones, que son inherentes a la velocidad con la que se produce el deterioro a nivel del sistema nervioso y sus consecuencias a nivel muscular, respiratorio y se verá afectada por ello la independencia del mismo, producto del avance en ocasiones con cambios visibles en días, que presenta esta patología y en especial el del tipo bulbar. Esto debe ser un punto importante de reflexión y plantearnos un criterio amplio de acción, así como de toma de decisiones que se adapten rápidamente a lo que el paciente necesite.

El desafío de fomentar la aplicación de los principios bioéticos y la participación de la persona afectada o su tutor, cuidadores y familia en su proceso de acuerdo con los principios, valores y contenidos de la Ley 26.529, será otro de los desafíos que se presentaran. Todos estos puntos componen como factores independientes pero que se entrelazan cuando debemos considerar la calidad de vida de la persona. Un momento destacable en este sentido fue cuando luego de reiterados episodios de disnea y ante la confirmación por parte de neurología de la afección y el compromiso de la musculatura respiratoria, se le aconsejó al paciente y familia que se realizara una intervención para la colocación de una vía aérea alternativa, ofrecimiento que fue rechazado por estos, pese a que esto afectara directamente en la calidad de vida del paciente.

La importancia de una correcta evaluación, y el planteo de objetivos claros, nos acercara a resultados positivos en cuanto a la efectividad de estos y las intervenciones. Sin embargo, esta clase de patologías, que presenta una variabilidad casi multisistémica, no permite mantener por mucho tiempo los logros alcanzados con la terapéutica y es necesario reevaluar una y otra vez para adaptar nuestros objetivos a la realidad clínica del paciente.

En relación con esto (Steinberg and Augustine, 1997; Hallett y otros, 1998; Johansson, 2000), plantean que es posible sacar el máximo partido de la neuro-plasticidad para promover la neuro-

recuperación usando estímulos aferentes aplicados por los fisioterapeutas. Es decir que el uso de técnicas como el concepto de neurodesarrollo Bobath pueden ser beneficiosas, ya que esta técnica creada por el Dr. Karell Bobath y su esposa la terapeuta Berta Bobath, tiene como fin último conseguir la máxima funcionalidad que pueda desarrollar el paciente dependiendo del estadio en que se encuentre la enfermedad, con este concepto se valora y se trata a la persona de forma global. A través de la valoración del paciente se identifican las alteraciones neurológicas y se planifica el tratamiento en base a unos objetivos. Como en la esclerosis lateral amiotrófica existe debilidad, el método Bobath estimula el tono anormal mediante la utilización de posturas que lo predispone, y, por otro lado, facilita las reacciones automáticas deseadas. En caso de espasticidad en la ELA, puede trabajarse con sus técnicas de inhibición del tono muscular.

Si bien las intervenciones multidisciplinarias abarcaron distintas áreas, tomamos en consideración la falta de prescripción y derivación a Fonoaudiología y Terapia Ocupacional, como disciplinas con un rol preponderante dentro de la atención de estos pacientes y el impacto de estas terapias en su calidad de vida. Como describe (Lewis & Rushanan, 2007), los terapeutas ocupacionales son importantes para prescribir el equipo apropiado para mantener la independencia, como pinzas alcanza objetos, bastones para vestirse, calzadores largos para colocarse los zapatos, esponjas con mango largo para higiene, ganchos para botones, asientos de ducha y asientos 3 en 1, los cuales son efectivos para minimizar el gasto energético y mejor la funciones de autocuidado y AVD en estos pacientes con déficits funcionales. Del mismo modo las recomendaciones de equipo para autoalimentación, como puños universales, utensilios con mangos de mayor diámetro, etc. que pueden mejorar inclusive el rendimiento motor de personas con un uso limitado de las manos.

Así mismo (Tavares Pontes, Orsini, RG de Freitas, De Souza Antonioli, & Nascimento, 2010) destacan el beneficio de una terapia fonoaudiológica, en pacientes con alteraciones en la fonación y disfagia, entrenando a los pacientes en estrategias de adaptación para hablar mas alto, desarrollar estrategias de contestar preguntas de manera afirmativa o negativa con sus ojos o por otro medio no verbal y en etapas muy desarrolladas de la enfermedad la utilización de dispositivos y sistemas computarizados para la comunicación.

Por último, la derivación de este paciente a un establecimiento de rehabilitación especializado, tomando en consideración que este cuenta con una vía aérea alternativa y botón gástrico, podrá incrementar las posibilidades de supervivencia e impactar en la calidad de vida, a través del acceso a un centro de mayor complejidad y de atención de pacientes con patologías neurológicas.

8. CONCLUSION

El desarrollo de este trabajo nos demuestra claramente el papel preponderante que tiene el kinesiólogo y la terapia física, con respecto a la atención de este tipo de pacientes, y el lugar de importancia que ocupa dentro de un equipo interdisciplinario. Sin embargo, como hemos visto no siempre, este rol está mediado por sus incumbencias en el campo de la Kinesiología, sino que estará supeditada su atención y la posibilidad o no de cumplir con sus objetivos, a los factores que rodean a un individuo en su totalidad. Es decir que debemos entender al paciente como un mundo, como un todo complejo, desarrollar una mirada holística, comprender todos los factores que influyen sobre él y su patología y desarrollar un criterio de atención acorde a las necesidades que presente el paciente.

La esclerosis lateral Amiotrofica es una enfermedad devastadora que presenta consecuencias, físicas y emocionales para el paciente y su familia, el entorno y el cuidador son de gran importancia, debido a la creciente dependencia, que deviene de las complicaciones secundarias que derivan de la patología principal. Las afecciones motrices, respiratorias, son algunos de los aspectos más relevantes de esta patología, sin embargo, los costos a nivel económico, la discapacidad y la pérdida de autonomía, son los puntos más relevantes sobre los que los pacientes perciben su calidad de vida.

El foco del Kinesiólogo por ello, debe estar centrado en la atención del paciente, en el seguimiento del declinamiento respiratorio, la prescripción de oxigenoterapia y utilización de dispositivos de ventilación, la mantención de la fuerza muscular y rango articular, en la prescripción de ayuda marchas y ortesis, en las adaptaciones para el hogar, el uso de test y evaluaciones y reevaluaciones para un completo seguimiento del deterioro corporal; así como también en las necesidades de estos pacientes en cuanto a los factores contextuales, que impactaran directamente en su calidad de vida.

La importancia como alumno de contar con experiencias reales, en la atención de una paciente que requiere del cuidado de distintos aspectos, a nivel interdisciplinario, nos permite poner en práctica no solo los conocimientos adquiridos, sino el desarrollo de un criterio, de una mirada enfocada en la patología y en la persona, reconocer al humano, individualizarlo, y comprender la multidimensionalidad que rodea a este, nos permitirá, aplicar de manera correcta técnicas u terapéuticas, sino que además nos permitirá reflexionar sobre el trabajo realizado. Entender a que nos referimos con calidad de vida y no entender este concepto solo desde la perspectiva de salud, enriquece el trabajo y el impacto que queremos generar desde nuestro lugar.

9. BIBLIOGRAFÍA

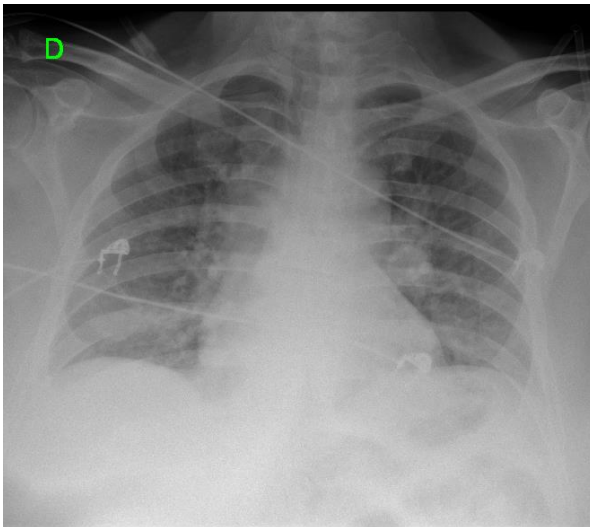
1. A. Camacho, J. E. (2018). Social impact of amyotrophic lateral sclerosis. *Sociedad Española de Neurología*, 35-46.
2. Arpa , J., Enseñat, A., Garcia, A., Gaston , I., Guerrero, A., Juan , F., & et al. (2009). *Guía para la atención de la esclerosis lateral amiotrófica (ELA) en España*. Madrid: Ministerio de sanidad y consumo.
3. Brandi de la torre , J., Cano Blas, G., Castillo Mecí, A., Escudero Uribe, S., Fernández Garc, J., Gil Escudero, C., . . . Puig Troup, M. (2013). *Manual para la Atención de la*. Andalucía: Asociación Andaluza de Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA Andalucía); Ilustre Colegio Profesional de Fisioterapeutas de Andalucía.
4. Bucheli , M., Campos , M., Bermudes, D., Chuquimarca , J., Sambache, K., Cheverrez, K., . . . Guerrero , P. (2012). Esclerosis Lateral Amiotrófica: Criterios de El Escorial y la Electromiografía en su Temprano Diagnóstico. *Revista Ecuatoriana de Neurología*, 61-68.
5. Carbo Perseguer, J., Madejon Seiz, A., Romero Portales, M., Martinez Hernandez, J., Mora Pardina , J., & Garcia Samaniego, J. (2019). Percutaneous endoscopic gastrostomy in patients with amyotrophic lateral sclerosis: mortality and complications. *Elsavir*, 582-588.
6. Cederbaum, J., Stambler, N., Malta, E., Fuller, C., Hilt, D., Thurmond, B., & Nakamishi, A. (1999). The ALSFRS-R: a revised ALS functional rating scale That incorporaes assessments of respiratory function. *Elsavir*, 13-21.
7. Chio, A., Clavo, A., Ghiglione, P., Mazzini, L., Mutani, R., & Mora, G. (2010). Trachestomy in amyothrophic lateral saclerosis: a 10 year population based study in Italy. *JNNP*, 1141-1143.
8. Chio, A., Logroscino, G., Traynor, B., Collins , J., Simeone , J., Goldstein , L., & White, L. (2013). Global Epidemiology of Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Systematic Review of the Published Literature. *Neuroepidemiology*, 118-30.
9. Clasificación Internacional del Funcionamiento, de la Discapacidad y de la Salud: CIF. (2001). *Clasificación Internacional del Funcionamiento, de la Discapacidad y de la Salud*. Madrid: Organización Mundial de la Salud.
10. Crezimanno, G., Romano, M., Spataro , R., La Bella, V., & Marrone , O. (2018). Early and rapidly progressing respiratory failure in a patient. *Springer*, -.
11. Diez, A., Abbona , H., Ferrero , G., Figueroa Casas, J., De Vega, M., Lisanti , R., . . . Vazquez, W. (2005). *CONCENSO ARGENTINO DE VENTILACION NO INVASIVA*. BUENOS AIRES: MEDICINA.
12. El Senado y Camara de Diputados de la Nacion Argentina. (2012, Mayo, 24). *Ley Derechos del paciente en su relacion con los profesionales e instituciones de la salud*. Ministerio de Justicia y Derechos Humanos. Obtenido de <http://servicios.infoleg.gob.ar/infolegInternet/anexos/195000-199999/197859/norma.htm>

13. Fernandez Lerones, M., & De la Fuente Rodriguez , A. (2010). Esclerosis lateral amiotrofica: un diagnostico incierto. *Semergen*, 466-470.
14. Gallardo, N., Arantzamendi, M., & Caravajal, A. (2017). Revision narrativa sobre la calidad de vida relacionada con la salud en personas con esclerosis lateral amiotrofica. *Med Paliat*, 1-9.
15. Granero, X. (2010). *Manual de exploracion fisica de aparato locomotor*. Madrid: Medical y marketing communications.
16. Güell, M., Anton , A., Rojas Garcia, R., Puy, C., & Pradas , J. (2013). Atencion integral a pacientes con esclerosis lateral amiotrofica: un modelo asistencial. *Elsavier*, 529-533.
17. Gutierrez Muñoz, F. (2010). INSUFICIENCIA RESPIRATORIA AGUDA. *SCIELO*, 286 - 297.
18. Health, U. D. (2017). *Amyotrophic lateral Sclerosis* . Bethesda: NIH Publication.
19. Ingre, C., Per M, R., Fredrik, P., Freyra , K., & Fang , F. (2015). Risk factors for amyotrophic lateral sclerosis . *Dove Press Journal*, 181-193.
20. Kendall, H. (1939). *Care during the recovery period in paralytic poliomyelitis*. *U.S Public Health Bull*. Obtenido de <https://www.kineed.org/kinesiologia/escala-muscular-de-kendall/>
21. Lewis , M., & Rushanan, S. (2007). The role of physical therapy and occupational therapy in the treatment of Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Neuro Rehabilitation*, 451-461.
22. Logroscino, G., Traynor, B., Hardiman, O., Chio, A., Mitchell, D., Swingler, R., . . . Beghi, E. (2010). Incidence of amyotrophic lateral sclerosis in Europe. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 385-390.
23. Macpherson , C., & Bassile, C. (2016). Pulmonary Physical Therapy Techniques to Enhance Survival in Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Systematic Review. *JNPT*, 165-175.
24. Martínez, J. A. (2007). Riluzol: revisión, consejos y puntos prácticos en e ltratamiento de la esclerosis lateral amiotrófica. *Acta Neurol Colomb* , 28-32.
25. Mayadev AS, e. a. (2008). The amyothrophic lateral sclerosis center: A model of multidiciplinary management. *Physical Medicine and Rehabilitation Clinics of North America*, 619-631.
26. Mezzich, J., & Perales, A. (2016). Atención centrada en la persona: principios y estrategias. *Rev. Salud Pública*, 4-33.
27. Michel, V. (2017). Impact of a early respiratory care program whit NIV adaptation in patientients whit ALS . *European Journal of Neurology*, -.
28. Miller , R., Jackson , C., Kasarskis, E., England , J., Forsheew , D., Johnston, W., . . . Wooley , S. (2009). The care of the patient whit amyotrophic lateral sclerosis: Drug, nutritional and respiratory therapies (an evidence-based review). *American Academy of Neurology*, 1218-1226.

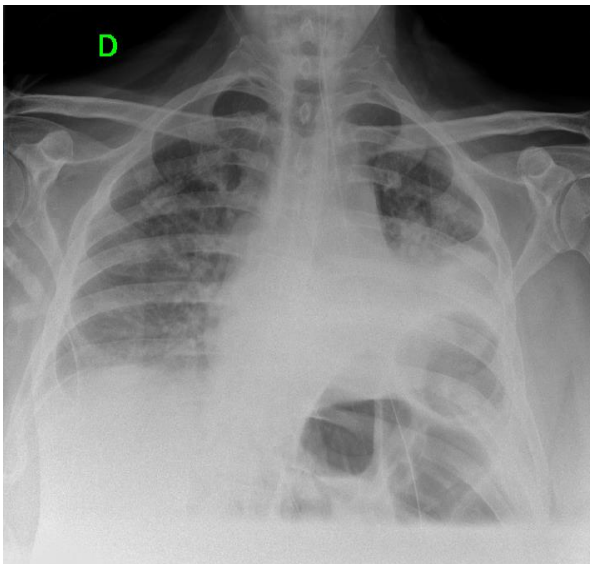
29. Ministerio de Justicia y Derechos Humanos. (21 de Octubre de 2009). *Infoleg*. Obtenido de Presidencia de la Nación Argentina: <http://servicios.infoleg.gob.ar/infolegInternet/anexos/160000-164999/160432/texact.htm>
30. Montoya-Leal, V., & Perez, V. (2016). Quantitative assessment for the occupational reintegration. *Salud Uninorte*, 319-336.
31. O.M.S. (1 de 04 de 2019). *CIE-11*. Obtenido de Clasificación Internacional de Enfermedades, 11.a revisión: <https://icd.who.int/browse11/1-m/es#/http://id.who.int/icd/entity/1982355687>
32. Orient Lopez , F., Boliart Terre, R., Guevara Espinoza, D., & Bernabeu Guitart, M. (2006). Tratamiento Neurorehabilitador de la esclerosis lateral amiotrofica. *Rev. NEUROL*, 549-555.
33. Pagnini, F., Bomba, G., Guenzani , D., Banfi , P., Castelnuovo, G., & Molinari , E. (2011). Hacer frente a la Esclerosis Lateral Amiotrofica. *Revista argentina de clinica psicologica*, 213-219.
34. Perz Akly , M., Schiava , M., Melcom, M., Rodriguez , G., Gargiulo, G., Bettini , M., . . . Fulgenzi, E. (2017). Estudio Epidemiologico multicentrico sobre esclerosis lateral amiotrofica en la Ciudad de Buenos Aires. *Elsavier*, 225-230.
35. Prior Sanchez, I., Herrera Martinez, A., Tenorio Jimenez, C., Molina Puerta, M., Calañas Continente, A., Manzano Garcia , G., & Galvez Moreno, M. (2014). Gastrostomía endoscópica percutánea en esclerosis lateral amiotrófica; experiencia en un hospital de tercer nivel. *Nutricion Hospitalaria*, 1289-1294.
36. Quarracino, C., Rey, R., & Rodriguez, G. (2014). Esclerosis Lateral Amiotrofica (ELA): seguimiento y tratamiento. *ELSEVIER*, 1-5.
37. Radunovic, A., Annane, D., Rafiq, M., & Mustafa, N. (2013). Mechanical ventilation for amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease (review). *THE COCHRANE COLLABORATION*, 1-26.
38. Rubio Nazabal, E., Alvarez Perez, P., Fernandez Couto , D., Lopez Facal, M., & Rey del Corral, P. (2006). Insuficiencia respiratoria aguda como manifestacion inicial de Esclerosis lateral amiotrofica. *Anales de medicina interna*, 246 - 247.
39. Tavares Pontes, R., Orsini, M., RG de Freitas, M., De Souza Antonioli, R., & Nascimento, O. (2010). Alterações da fonação e deglutição na Esclerose Lateral Amiotrófica: Revisão de Literatura. *Rev Neurocienc*, 69-73.
40. Torres, P. C. (2015). Introduccion a la historia de la Esclerosis Multiple. *Acta Neurologia Colombiana*, 119-124.
41. Van Es , M., Hardiman, O., Chio, A., Al-chalabi, A., Posterkamp, R., Veldink, J., & Van der Berg, L. (2017). Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Lancet*, 2084-98.
42. Vazquez Costa, J., Martinez Molina, M., Fernandez Polo, M., Fornes Ferrer, V., Frasset Carrera , M., & Sevilla Mantecon , T. (2017). Analisis del trayecto y retraso diagnóstico de los pacientes con esclerosis lateral amiotrófica en la Comunidad Valenciana. *Neurologia*, 1-11.

43. Vianello, A., Arcaro, G., Palmieri, A., Ermani, M., Braccioni, F., Gallan, F., . . . Pegoraro, E. (2011). Survival and quality of life after tracheostomy for facute respiratory failure in patients whit amyotrophic lateral sclerosis. *ELSEVIER*, 7-14.
44. WHOQOL, G. (1997). *Measuring quality of life*. Ginebra: World Healt Organization. Obtenido de <https://www.who.int/healthinfo/survey/whoqol-qualityoflife/en/>
45. Zapata Zapata, C. H., Franco Dager, E., Solano Atehortua, J. M., & Ahunca Velasquez, L. F. (2016). Escelerosis lateral amiotrofica: actualizacion. *Iatreia*, 194-205.

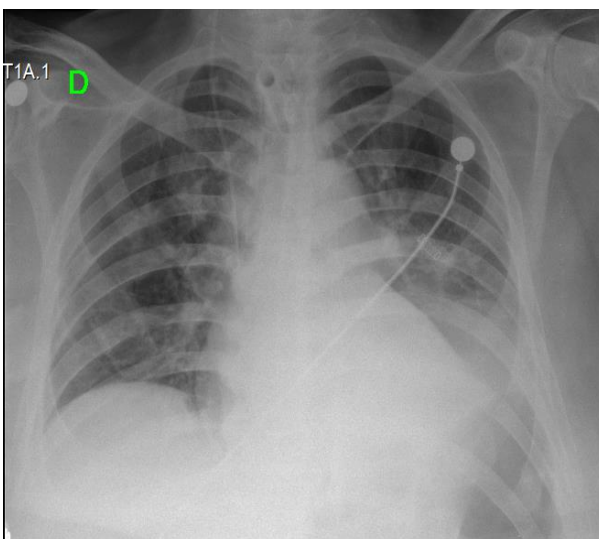
10. ANEXOS



Radiografía de tórax, al ingreso del paciente a UTI



RX tórax del, se visualiza infiltrado por aspiración y elevación del arco diafragmático que corresponde con debilidad de la neurona motora inferior y afección de los ases corticoespinales y atelectasia.



RX tórax del, se visualiza tubo correspondiente a TQT y elevación del arco diafragmático

SegredoCorazón		SERVICIO DE KINESIOLOGIA		
Evaluación clínica de la deglución				
Fecha de Ingreso:	Fecha Evaluación:		Habitación:	
Paciente:				
Alimentación Actual:	Oral	SNG	Gastrotomía	
Estado de conciencia :	Vigil	Reactivo	Lucido	Orientado (3 esf.):
ARM prolongado:				
Traqueostomía				
Antec-NMN Aspirativa:				
Diagnóstico:				
EVALUACION INDIRECTA				
Fase Oral Preparatoria	SI	NO		
Control de cabeza y cuello				
Protesis dental				
Función labial:	Cierre			
	Praxias u/:			
Función mejillas:				
	Presión +			
	(inflar)			
	Presión -			
	(succion)			
Fase Oral				
Motilidad lingual	vertical	lateral	circular	
Motilidad del velo	ascenso simétrico			

Fase Faringea			
Tos Voluntaria	seca	humeda	disfónica
Ascenso laríngeo			
	Lago faríngeo		
	Clarificación voz		
Reflejos			
	Nauseoso		
	Tusígeno		
	Deglutorio		
	Pico flujo tosido		
	(mayor 160l/min)		
EVALUACION DIRECTA			
	SOLIDOS	SEMISOLIDOS	LIQUIDOS
	SI - NO	SI - NO	SI-NO
Presencia de Tos			
Voz húmeda			
Residuo Oral			
Regurg Nasal			
Tiempo Transito(normal/lento)			
CONCLUSION			
No se descartan microaspiraciones silentes			
Se sugiere Videodeglución		SI - NO	

Fichas para evaluación clínica de la deglución del Dto. De kinesiólogía

- Ley 26.529, Derechos del Paciente en su Relación con los Profesionales e instituciones de Salud, en cuanto a derechos del paciente, historia clínica y consentimiento informado.
 - Capítulo I: Derechos del paciente en su relación con los profesionales e instituciones de la salud – Artículo 2.
 - Capítulo II: De la información sanitaria – Artículos 3 y 4.
 - Capítulo III: Del consentimiento informado – Artículos 5 – 6 – 7 – 8 – 9 – 10 – 11.
 - Artículo 8: Exposición con fines académicos. Se requiere el consentimiento del paciente o en su defecto, el de sus representantes legales, y del profesional de la salud interviniente ante exposiciones con fines académicos, con carácter previo a la realización de dicha exposición.
 - Capítulo IV: De la historia clínica – Artículos 12 – 13 – 14 – 15 – 16 – 17 – 18 – 19- 20 – 21.