



TRABAJO INTEGRADOR FINAL 2022



Correr



Andar



Marcha con ayuda



Silla autopropulsada



Silla eléctrica

<https://cutt.ly/XGeKaJP>

“FACTORES EXTRÍNSECOS E INTRÍNSECOS EN LA ESCLEROSIS LATERAL AMIOTROFICA Y SU EVOLUCIÓN EN DOS PACIENTES DE SEXO OPUESTO EN LA PRIMER ETAPA DE LA ENFERMEDAD EN UN CONSULTORIO PRIVADO EN MAR DEL PLATA”

CARRERA

Lic. En Kinesiología y
Fisiatría

MATERIA

Trabajo integrador
final 2022

ALUMNA

Coronel Guillermina

DOCENTES

Yobe Melisa
Iglesias Agustina
Tur Graciela
Tonin Gisela
Diaz Carina

TUTOR

Pujado Morales
Leonardo Daniel

ÁREA

Neurología

TIPO DE TRABAJO

FINAL

Trabajo de campo

AGRADECIMIENTOS

A mis padres que me acompañan desde el momento en el que decidí estudiar esta carrera y me apoyaron hasta el final.

A mis hermanos por estar presentes en cada paso que doy.

A mis abuelos, familiares y amigos que siempre me escucharon y aconsejaron.

A mis amigas Denise y Martina que me acompañan desde el secundario y que sin ellas estudiar en otra ciudad no hubiese sido lo mismo.

A mis amigas de la facultad que hicieron que esta etapa fuera hermosa y que juntas compartimos momentos únicos.

A cada profesor que me brindó su apoyo, disposición y conocimientos.

A Leonardo Pujado por aceptar la responsabilidad de ser mi tutor.

A Gisela Tonin, por su paciencia y acompañamiento en este último tramo.

Por último, a cada persona que aportó un granito de arena en la elaboración de este trabajo, con un consejo o sugerencia.

INDICE

AGRADECIMIENTOS _____	2
INTRODUCCIÓN _____	5
DESARROLLO _____	6
CLASIFICACIÓN _____	7
PREVALENCIA _____	7
MANIFESTACIONES CLINICAS _____	8
FACTORES DE RIESGO CAUSALES	
FACTORES INTRINSECOS (fisiopatología) _____	9
FACTORES EXTRINSECOS _____	11
FACTORES QUE INFLUYEN EN LA EVOLUCION	
FACTORES INTRÍNSECOS _____	13
FACTORES EXTRÍNSECOS _____	13
Rehabilitación kinésica _____	13
Rehabilitación pulmonar _____	15
VARIABLES _____	17
FORMULARIO _____	19
ANÁLISIS DE DATOS _____	24
CONCLUSIÓN _____	32
Bibliografía _____	34

PROBLEMA DE INVESTIGACIÓN

¿Cuáles son los factores extrínsecos e intrínsecos en la Esclerosis Lateral Amiotrófica y cómo influyen estos en la evolución de la misma en dos pacientes de sexo opuesto en la primera etapa de la enfermedad en un consultorio privado en Mar del Plata?

HIPOTESIS

Los factores extrínsecos e intrínsecos junto con la neurorehabilitación influyen de manera directa en la evolución de los pacientes con esclerosis lateral amiotrófica.

INTRODUCCION

La esclerosis lateral amiotrófica¹, también denominada como enfermedad de Lou Gehrig, es una enfermedad de carácter degenerativo, secundaria a la afectación de las neuronas motoras superiores o inferiores. Actualmente se considera de origen multifactorial combinando factores genéticos, ambientales y de estilo de vida. En su evolución clínica aparecen síntomas progresivos de debilidad muscular y otros síntomas; la muerte ocurre habitualmente hacia los 3 años del inicio principalmente por insuficiencia respiratoria. (Azagra, Castro-Rodríguez, Gómez-Batiste, Povedano, 2021)².

Marin y cols (2017)³ mencionan en su artículo que la variación en la incidencia de la ELA entre áreas geográficas podría respaldar la noción de que los factores genéticos, especialmente los ancestros de las poblaciones, junto con los factores ambientales y de estilo de vida, juegan un papel dominante en la aparición de la enfermedad.

Aunque los síntomas motores claramente dominan el cuadro clínico, la ELA es una degeneración multisistémica y cada vez se reconocen más síntomas no motores como deterioro cognitivo, trastornos psiquiátricos, síntomas extrapiramidales, sensoriales y autonómicos. (Dorst y cols 2017)⁴

En cuanto a su asociación con trastornos cognitivos, se han descrito alteraciones cognitivas hasta en el 40% de los pacientes y en el 14% llegan a presentar una variante de demencia frontotemporal. En cuanto a su agregación familiar, se considera como «ELA familiar» al 20% de los pacientes que tienen o han tenido familiares con ELA o con demencia frontotemporal. Otra característica frecuente de esta enfermedad es que tiende a producirse un retraso entre el inicio de los síntomas y la confirmación del diagnóstico cercano a los 12 meses. (Castro y cols, 2021)⁵

¹ Se abreviará ELA de aquí en adelante.

² Castro-Rodríguez, E., Azagra, R., Gómez-Batiste, X., & Povedano, M. (2021). La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) desde la Atención Primaria. Epidemiología y características clínico-asistenciales [Amyotrophic lateral sclerosis (ALS) from the perspective of Primary Care. Epidemiology and clinical-care characteristics]. *Atencion primaria*, 53(10), 102158. <https://doi.org/10.1016/j.aprim.2021.102158>

³ Marin, B., Boumédiene, F., Logroscino, G., Couratier, P., Babron, M. C., Leutenegger, A. L., Copetti, M., Preux, P. M., & Beghi, E. (2017). Variation in worldwide incidence of amyotrophic lateral sclerosis: a meta-analysis. *International journal of epidemiology*, 46(1), 57–74. <https://doi.org/10.1093/ije/dyw061>

⁴ Dorst, J., Ludolph, AC y Huebers, A. (2017). Tratamiento modificador de la enfermedad y sintomático de la esclerosis lateral amiotrófica. *Avances terapéuticos en trastornos neurológicos* ,

⁵ Castro-Rodríguez, E., Azagra, R., Gómez-Batiste, X., & Povedano, M. (2021). La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) desde la Atención Primaria. Epidemiología y características clínico-asistenciales [Amyotrophic lateral sclerosis (ALS) from the perspective of Primary Care. Epidemiology and clinical-care characteristics]. *Atencion primaria*, 53(10), 102158. <https://doi.org/10.1016/j.aprim.2021.102158>

Debido a lo mencionado anteriormente se plantea el siguiente problema de investigación:

¿Cuáles son los factores extrínsecos e intrínsecos en la esclerosis lateral amiotrófica y la evolución de la misma en dos pacientes de sexo opuesto en la primera etapa de la enfermedad en un consultorio privado en Mar del Plata?

DESARROLLO

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad neurodegenerativa de las motoneuronas de la corteza cerebral, el tronco del encéfalo y la médula espinal que provoca una parálisis muscular rápidamente progresiva. El espectro de la enfermedad es amplio, y los distintos fenotipos reflejan la heterogeneidad de los síntomas y la variabilidad de su curso, con una evolución inexorablemente progresiva y un desenlace fatal. (Gonzales C y cols, 2017)⁶

La presentación inicial de la ELA puede variar entre pacientes; se pueden encontrar los siguientes patrones clínicos según Zapata y cols⁷:

ELA clásica: representa el 65 % a 70 % de los casos; el pico de edad de comienzo es de 58 a 63 años. En este patrón hay afectación de las neuronas motoras superior e inferior y, en un principio, de las extremidades, con diseminación posterior al resto de la musculatura corporal incluyendo alteración bulbar y por último falla respiratoria.

Esclerosis lateral primaria (ELP): representa el 20 % de los casos de las enfermedades motoneuronales en el adulto; se debe al daño de la NMS sin ningún signo de la NMI. Comienza con paraparesia espástica pura y con el transcurso del tiempo va afectando los brazos, las manos y los músculos orofaríngeos. El 50 % de los pacientes pueden tener espasticidad de la vejiga urinaria. Pringle y colaboradores (42) sugieren que un criterio diagnóstico de esta variante sea el progreso de la enfermedad durante tres años sin signos de NMI; sin embargo, muchos pacientes con diagnóstico de ELP desarrollan signos de lesión de la NMI después de muchos años de haber comenzado la enfermedad, por lo que algunos expertos prefieren denominar este trastorno como “ELA con predominio de daño de NMS”. La progresión es mucho más lenta que en los casos de ELA clásica y la supervivencia es mayor.

⁶ Gonzalez-Mingot, C., Romagosa Sanchez-Monge, I., Purroy, F., Solana-Moga, M. J., Peralta-Moncusi, S., Lazo-Latorre, C., Gil-Villar, M. P., & Brieva, L. (2017). Influencia de los factores ambientales-analiticos sobre el fenotipo de esclerosis lateral amiotrófica en un medio rural [Environmental-analytical risk factors influence on the phenotype of amyotrophic lateral sclerosis in a rural setting]. *Revista de neurologia*, 65(5), 203–208.

⁷ Zapata-Zapata, C. H., Franco-Dáger, E., Solano-Atehortúa, J. M., & Ahunca-Velásquez, L. F. (2016). Esclerosis lateral amiotrófica: actualización. *Iatreia*, 29(2), 194-205.

Atrofia muscular progresiva (AMP): en esta variante de ELA hay únicamente signos de lesión de la NMI. Es más común en varones que en mujeres (relación 4:1). La velocidad de progresión es muy variable, por lo general más lenta que en la forma clásica. Se han documentado casos de supervivencia de 15 años o más. Contrario a lo que sucede en la ELP, muchos pacientes con AMP pueden presentar signos de daño de la NMS después de muchos años de haber comenzado la enfermedad, por lo que se la ha denominado “ELA con predominio de daño de la NMI”.

Parálisis bulbar progresiva (PBP): este patrón constituye del 25 % al 30 % de los casos de ELA. Se caracteriza por comienzo y predominio del síndrome bulbar, con o sin signos de liberación piramidal. Generalmente hay disartria y disfagia, con atrofia y fasciculaciones linguales. También pueden aparecer tempranamente debilidad espástica del maxilar inferior y cierre involuntario de la mandíbula por el espasmo; el tiempo de evolución y supervivencia es de uno a dos años. La mayoría de los pacientes con PBP llegan a desarrollar la forma clásica de ELA.

CLASIFICACIÓN

Dentro de los casos de ELA se distinguen dos grandes grupos: un primer grupo que representa entre un 5 y un 10% de los casos en el que los pacientes afectados muestran agregación familiar, habitualmente con un patrón de transmisión autosómica dominante (ELA familiar [ELAf]) y por otro lado, aquellas otras formas en las que no se encuentra una clara historia familiar y a las que se le presuponen un origen esporádico (ELA esporádica). Las primeras son secundarias a mutaciones en genes directamente relacionados con la degeneración de las MN, mientras que en las formas esporádicas se presupone un origen multifactorial. (Riancho y cols, 2019)⁸

PREVALENCIA

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 para los casos esporádicos, y de 47 a 52 años para los familiares, con una ligera predilección por el sexo masculino. (Zapata y cols, 2016)⁹

⁸ Riancho, J., Gonzalo, I., Ruiz-Soto, M., & Berciano, J. (2019). Why do motor neurons degenerate? Actualization in the pathogenesis of amyotrophic lateral sclerosis. ¿Por qué degeneran las motoneuronas? Actualización en la patogenia de la esclerosis lateral amiotrófica. *Neurología (Barcelona, Spain)*, 34(1), 27–37. <https://doi.org/10.1016/j.nrl.2015.12.001>

⁹ Zapata-Zapata, C. H., Franco-Dáger, E., Solano-Atehortúa, J. M., & Ahunca-Velásquez, L. F. (2016). Esclerosis lateral amiotrófica: actualización. *Iatreia*, 29(2), 194-205.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Respecto a la clínica, Vargas¹⁰ menciona en su trabajo que la ELA presenta variabilidad en signos y síntomas dependiendo si la afectación es en las MN superiores o si se produce en las inferiores:

- MN superior: Puede aparecer labilidad emocional, elevación de paladar blando, exaltación de reflejo maseterino, reflejo de hociqueo muy marcado y bostezo muy forzado. La espasticidad, agarrotamiento y contracciones flexoras son signos también de este tipo. El signo de Babinski se presenta en la mitad de los casos. Puede aparecer Clonus y signo de Hoffman. En las fases tardías de la enfermedad puede aparecer el dolor y alteraciones respiratorias.
- MN inferior: Cursa con debilidad muscular y atrofia (el inicio suele ser bien en la musculatura intrínseca de la mano o en la flexión dorsal del pie). Meses antes de la atrofia y la debilidad pueden aparecer las fasciculaciones. También pueden aparecer calambres iniciales en miembros inferiores.
- Parálisis bulbar: El anquilosamiento y las fasciculaciones en la lengua tienen relación con la voz nasal y el habla confusa, que son características de la parálisis bulbar progresiva; aquí pueden aparecer problemas de fonación, masticación y deglución.

El aumento del tono muscular es un fenómeno común en la ELA debido a lesiones de las fibras motoras corticoeferentes. Puede causar rigidez rígida/espástica en músculos ya debilitados y, por lo tanto, agravar aún más las dificultades con la movilidad y las actividades diarias. Además, puede causar dolor y patología secundaria del sistema musculoesquelético como subluxaciones y contracturas. Por lo tanto, el tratamiento adecuado del aumento del tono muscular es de gran importancia. (Dorts y cols, 2017)¹¹

¹⁰ Sánchez Vargas, D. (2019). Proyecto educativo: "Manejo de la ventilación mecánica no invasiva en pacientes con ELA para profesionales de enfermería de nueva incorporación".

¹¹ Dorst, J., Ludolph, AC y Huebers, A. (2017). Tratamiento modificador de la enfermedad y sintomático de la esclerosis lateral amiotrófica. *Avances terapéuticos en trastornos neurológicos* ,

Tabla 1. Características clínicas de la ELA.

Signos de la NMS	Signos de la NMI	Signos bulbares
Debilidad muscular	Debilidad muscular	Disfagia, disartria
Hiperreflexia, clonus	Hiporreflexia	Disnea, ortopnea
Hipertonía, espasticidad	Atrofia muscular	Alteración del reflejo nauseoso y/o del reflejo mentoniano
Respuesta plantar extensora Signos de Hoffmann y Trommer	Fasciculaciones	Incontinencia emocional

Fuente: <https://www.redalyc.org/pdf/1805/180544647008.pdf>

Por otro lado se debe aclarar que durante el curso de la enfermedad, la mayoría de los pacientes desarrollan insuficiencia respiratoria crónica debido a la debilidad progresiva del diafragma y los músculos respiratorios auxiliares. Los primeros síntomas incluyen signos de hipercapnia, como fatiga diurna, trastornos del sueño, deterioro cognitivo y depresión, mientras que la disnea y la ortopnea suelen presentarse más tarde. Los trastornos respiratorios suelen desarrollarse lentamente en la ELA; por lo tanto, el empeoramiento agudo debe conducir a medidas de diagnóstico para excluir complicaciones como atelectasia, neumonía o embolia pulmonar. (Vargas, 2019)¹²

Las causas a día de hoy, no se han averiguado, pero si se ha observado que pueden existir factores que promuevan la enfermedad como son: la susceptibilidad genética (asociado a parkinsonismo y demencias familiares o el “efecto Founder”, que se da en ELAf), causas ambientales (se ha observado probable relación con obreros y trabajadores de fábrica), exposición algunos metales pesados (como plomo, mercurio o arsénico); algunos deportes multiplican el riesgo, al igual que algunos hábitos como el tabaco, infecciones virales duraderas (como VIH) y enfermedad por priones. (Vargas, 2019)¹³

FACTORES DE RIESGO CAUSALES

FACTORES INTRÍNSECOS (fisiopatología)

Gonzalez y cols¹⁴ afirman que existen diversas hipótesis sobre su etiología, pero la mayoría coincide en un posible origen multifactorial centrado en el daño oxidativo.

¹² Sánchez Vargas, D. (2019). Proyecto educativo: “Manejo de la ventilación mecánica no invasiva en pacientes con ELA para profesionales de enfermería de nueva incorporación”.

¹³ Sánchez Vargas, D. (2019). Proyecto educativo: “Manejo de la ventilación mecánica no invasiva en pacientes con ELA para profesionales de enfermería de nueva incorporación”.

¹⁴ Gonzalez-Mingot, C., Romagosa Sanchez-Monge, I., Purroy, F., Solana-Moga, M. J., Peralta-Moncusi, S., Lazo-Latorre, C., Gil-Villar, M. P., & Brieva, L. (2017). Influencia de los factores ambientales-analiticos sobre el

Riancho y cols¹⁵ expresan que la ELA representa una alteración específica de tejido y de tipo celular, siendo las MN las principales células afectadas. Aunque los factores que determinan la afectación preferente de este tipo neuronal no son bien conocidos, se asumen como factores para su especial vulnerabilidad:

- a) su gran tamaño, con un citoesqueleto muy desarrollado, lo que implica una gran actividad metabólica para mantener las funciones celulares,
 - b) unos requerimientos mitocondriales muy elevados,
 - c) su elevada sensibilidad a los agentes excitotóxicos, así como a las alteraciones en la regulación del calcio intracelular y
 - d) una capacidad reducida de respuesta de «choque térmico» y de procesos chaperonodependientes, así como de la función del sistema ubiquitina-proteasoma.
- Aunque los mecanismos patogénicos subyacentes en la ELA son múltiples y no se han aclarado completamente; se han caracterizado y relacionado con la aparición de la enfermedad una serie de factores genéticos y alteraciones en las principales rutas celulares.

Dentro de estos factores encontramos un elemento importante... el factor genético

Las formas de ELA familiar (ELAf) suponen un 5-10% de los casos, presentando habitualmente una herencia autosómica dominante, siendo las más frecuentes las secundarias a mutaciones en el gen de la superóxido dismutasa 1 (SOD1) y en el cromosoma 9. Entre las mutaciones génicas se incluyen la del factor de crecimiento del endotelio vascular y la proteína de la hemocromatosis hereditaria. También se han descrito variaciones en el número de copias en los genes 1 y 2 que codifican el factor de supervivencia de las MN (*SMN1* y *SMN2*). (Riancho y cols, 2019)¹⁶

fenotipo de esclerosis lateral amiotrófica en un medio rural [Environmental-analytical risk factors influence on the phenotype of amyotrophic lateral sclerosis in a rural setting]. *Revista de neurología*, 65(5), 203–208.

¹⁵Riancho, J., Gonzalo, I., Ruiz-Soto, M., & Berciano, J. (2019). Why do motor neurons degenerate? Actualization in the pathogenesis of amyotrophic lateral sclerosis. ¿Por qué degeneran las motoneuronas? Actualización en la patogenia de la esclerosis lateral amiotrófica. *Neurología (Barcelona, Spain)*, 34(1), 27–37. <https://doi.org/10.1016/j.nrl.2015.12.001>

¹⁶Riancho, J., Gonzalo, I., Ruiz-Soto, M., & Berciano, J. (2019). Why do motor neurons degenerate? Actualization in the pathogenesis of amyotrophic lateral sclerosis. ¿Por qué degeneran las motoneuronas? Actualización en la patogenia de la esclerosis lateral amiotrófica. *Neurología (Barcelona, Spain)*, 34(1), 27–37. <https://doi.org/10.1016/j.nrl.2015.12.001>

FACTORES EXTRÍNSECOS

A pesar de tener bien definidos algunos factores con alto impacto sobre la supervivencia de la ELA, como el índice de masa corporal, la ventilación mecánica y la rehabilitación precoz, sigue habiendo discrepancias respecto a otros factores que se han intentado correlacionar con el pronóstico y los distintos fenotipos de la enfermedad. (Gonzales y cols, 2017)¹⁷

En un estudio realizado en España (Gonzales y cols, 2017)¹⁸ se encontraron diferencias significativas en la evaluación de los factores mencionados anteriormente donde se puede destacar que:

- ✓ El inicio tardío de la enfermedad se asoció a peor pronóstico de forma no significativa. Los antecedentes familiares se asociaron a inicio precoz de forma casi significativa y a mayor supervivencia.
- ✓ Los pacientes con inicio bulbar presentaron la enfermedad en edades más tardías de forma estadísticamente significativa, pero no se detectaron diferencias en la supervivencia. No se hallaron diferencias entre los pacientes que presentaban un predominio de la motoneurona superior, la motoneurona inferior o ambas en el diagnóstico.
- ✓ Se encontró una tendencia no significativa respecto a una mayor frecuencia de ELA en el medio rural que en la ciudad, aunque no se encontraron diferencias en la edad de inicio y la supervivencia de estos grupos.
- ✓ Sin ser estadísticamente significativo, parece que el ejercicio libre (o no laboral) moderado retrasa el inicio de la enfermedad, y el intenso lo adelanta. La actividad laboral física se asoció a inicio precoz de la ELA.
- ✓ La exposición reiterada a pesticidas y metales pesados, y los trabajos con alta exposición a químicos (agricultores, limpieza...) no alteraron la edad de inicio de la enfermedad. Sin embargo Prats¹⁹ expone que se ha estudiado el papel de la neurotoxina BMAA en la ELA debido a la presencia de ésta en el cerebro de algunos pacientes. Se ha visto que esta sustancia, producida por cianobacterias, está presente en grandes cantidades en las semillas de las plantas cíadas, nativas de la isla de Guam, y que la incidencia de ELA en esta zona es muy

¹⁷ Gonzalez-Mingot, C., Romagosa Sanchez-Monge, I., Purroy, F., Solana-Moga, M. J., Peralta-Moncusi, S., Lazo-Latorre, C., Gil-Villar, M. P., & Brieva, L. (2017). Influencia de los factores ambientales-analiticos sobre el fenotipo de esclerosis lateral amiotrofica en un medio rural [Environmental-analytical risk factors influence on the phenotype of amyotrophic lateral sclerosis in a rural setting]. *Revista de neurologia*, 65(5), 203–208.

¹⁸ Gonzalez-Mingot, C., Romagosa Sanchez-Monge, I., Purroy, F., Solana-Moga, M. J., Peralta-Moncusi, S., Lazo-Latorre, C., Gil-Villar, M. P., & Brieva, L. (2017). Influencia de los factores ambientales-analiticos sobre el fenotipo de esclerosis lateral amiotrofica en un medio rural [Environmental-analytical risk factors influence on the phenotype of amyotrophic lateral sclerosis in a rural setting]. *Revista de neurologia*, 65(5), 203–208.

¹⁹ Prats, E. R. (2019) ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA (ELA).

elevada debido al consumo de la harina de estas semillas en forma de tortilla. Además, se han encontrado altas cantidades de esta neurotoxina en algas verde-azuladas que se encuentran en aguas cálidas y estancadas, en las arenas del desierto y en peces y crustáceos de consumo humano en lugares como Florida, el Mar Báltico, Francia y Suecia.

- ✓ El tabaquismo se asoció a inicio precoz de la enfermedad, pero no alteró su pronóstico. Aunque en otro estudio realizado (Prats, 2019)²⁰ existen resultados contradictorios. Por un lado, se ha observado un ligero mayor riesgo de padecer ELA en fumadores que en no fumadores debido a los procesos patológicos asociados a los químicos contenidos en el humo de los cigarrillos. Sin embargo, otros estudios muestran que no existe una relación clara entre ambos factores.
- ✓ Valores bajos de creatinina se asociaron a inicio precoz de la ELA y no alteraron su pronóstico. Valores elevados de creatinina se asociaron a inicio precoz y a mejor pronóstico. El colesterol total y la proteína C reactiva no alteraron el inicio ni el pronóstico de la ELA.

Dado que los pacientes con ELA sufren una amplia gama de síntomas debilitantes, el manejo de la terapia es un desafío multidisciplinario complejo. A medida que avanza la enfermedad, surgen nuevos problemas y las estrategias terapéuticas deben ajustarse dinámicamente. Además, afrontar el diagnóstico es un proceso prolongado en la ELA. Las actitudes de los pacientes hacia las medidas invasivas y de prolongación de la vida suelen ser ambivalentes y pueden cambiar a lo largo de la enfermedad. La comunicación adecuada y gradual del diagnóstico y sus implicaciones, el seguimiento de la progresión de la enfermedad, el manejo de los síntomas, el asesoramiento, el apoyo psicológico y social, incluidas las decisiones sobre el final de la vida, son aspectos esenciales de la atención de la ELA y los realiza mejor un equipo multidisciplinario con experiencia en ELA. Es de destacar que la asistencia a clínicas multidisciplinarias especializadas parece mejorar la calidad de vida y la supervivencia. (Dorst y cols 2017)²¹.

FACTORES QUE INFLUYEN EN LA EVOLUCION

En cuanto a la evolución de los síntomas y la supervivencia, se pueden mencionar los siguientes factores que prolongan o retrasan la enfermedad:

²⁰ Prats, E. R. (2019) ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA (ELA).

²¹ Dorst, J., Ludolph, AC y Huebers, A. (2017). Tratamiento modificador de la enfermedad y sintomático de la esclerosis lateral amiotrófica. *Avances terapéuticos en trastornos neurológicos*.

FACTORES INTRÍNSECOS

La pérdida de peso en el transcurso de esta enfermedad no es extraña; la mayoría de los pacientes con ELA presenta disfagia en algún momento del proceso de la enfermedad, e independientemente de ésta, en torno a la mitad problemas de desnutrición. Se ha observado que los pacientes que presentan peor estado nutricional tienen menor índice de supervivencia que aquellos pacientes que toman suplementos dietéticos hipercalóricos o los que portan una gastrostomía endoscópica percutánea (PEG). (Vargas, 2019)²²

FACTORES EXTRÍNSECOS

Como se ha mencionado anteriormente, no existe un tratamiento curativo o que pueda revertir la patología, pero si un fármaco, Riluzole, que actúa como antagonista del glutamato, que palía los síntomas de la enfermedad y disminuye la rapidez degenerativa, por lo que produce un aumento de la supervivencia en el paciente. (Vargas, 2019)²³

Rehabilitación kinésica

Los pacientes con ELA tienen una menor tolerancia al ejercicio, lo que se asocia con deterioro de la función física y la calidad de vida. Actualmente no existe cura para esta enfermedad, y la falta de tratamientos efectivos capaces de alterar las vías fisiopatológicas que modulan la progresión de la enfermedad ha llevado a sugerir que el músculo puede ser una diana terapéutica estratégica, con el fin de contrarrestar la inevitable pérdida de función en pacientes con ELA. El aumento de la fuerza y la capacidad oxidativa de las fibras musculares cuya inervación está intacta podría preservar la función en estos pacientes y potencialmente también afectar las tasas de supervivencia. (Ferri, 2019)²⁴

No obstante, Ferri ²⁵manifiesta que, aunque el tema sea un debate, las investigaciones hasta la actualidad muestran resultados favorables para el cuestionamiento, dado que el ejercicio incrementa fuerza muscular y capacidad oxidativa, donde en los pacientes con ELA puede mostrar una alternativa terapéutica.

²² Sánchez Vargas, D. (2019). Proyecto educativo: "Manejo de la ventilación mecánica no invasiva en pacientes con ELA para profesionales de enfermería de nueva incorporación".

²³ Sánchez Vargas, D. (2019). Proyecto educativo: "Manejo de la ventilación mecánica no invasiva en pacientes con ELA para profesionales de enfermería de nueva incorporación".

²⁴ Ferri, A., Lanfranconi, F., Corna, G., Bonazzi, R., Marchese, S., Magnoni, A., & Tremolizzo, L. (2019). Tailored Exercise Training Counteracts Muscle Disuse and Attenuates Reductions in Physical Function in Individuals With Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Frontiers in Physiology*, 10. <https://doi.org/10.3389/fphys.2019.01537>

²⁵ Ferri, A., Lanfranconi, F., Corna, G., Bonazzi, R., Marchese, S., Magnoni, A., & Tremolizzo, L. (2019). Tailored Exercise Training Counteracts Muscle Disuse and Attenuates Reductions in Physical Function in Individuals With Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Frontiers in Physiology*, 10. <https://doi.org/10.3389/fphys.2019.01537>

Debido a la poca actividad física en los pacientes con ELA, puede llevarlos al desacondicionamiento físico desde debilidad muscular hasta contracturas lo que genera dolor o malestar, que llega a ser un impedimento para desarrollar una buena calidad de vida. Mediante aquello, el tratamiento rehabilitador es individualizado donde la condición física determina qué tipo de ejercicios se pueden manejar desde estiramientos hasta aeróbicos. El ejercicio fisioterapéutico independientemente de la condición patológica o no del paciente, debe siempre ser prescrito en función de la condición de este, previo a la evaluación o examen físico. (Nicole A, 2022)²⁶

Por otro lado, Kalron y cols²⁷, en su programa de entrenamiento aeróbico para pacientes con ELA, declara que los principales hallazgos de su estudio son que el ejercicio puede reducir el deterioro progresivo de la enfermedad, por lo cual también, ayuda a la condición de la función pulmonar. Debido a que el ejercicio aeróbico y fuerza no agravó o condicionó algún efecto adverso, estos resultados expuestos fueron monitoreados en tres sesiones alternas, es decir, una semana antes, a las seis semanas (durante) y al finalizar las 12 semanas. El programa fue ejecutado por un fisioterapeuta con un total de 24 sesiones con duración de 60 minutos donde constó el entrenamiento aeróbico, flexibilidad mediante ejercicios de estiramientos y movilizaciones pasivas más el control de la función respiratoria de la capacidad vital mediante espirómetro. Después de esto, la función respiratoria mejoró al finalizar el programa en el grupo de ejercicios combinados, promoviendo la movilidad y una mejor condición de calidad de vida en comparación a los resultados de pacientes que realizan simplemente estiramientos. El ejercicio aeróbico y respiratorio mejoró la capacidad de la función pulmonar por la mejor potencia muscular, oxigenación y disminución de fatiga.

Por último el mismo autor expone que el progreso de la atrofia muscular en ELA puede ralentizar su curso con el inicio de un programa de ejercicios para brindar protección, por el efecto del ejercicio sobre las estructuras neurovasculares. (Kalron y cols, 2021)²⁸

²⁶ Nicole, A., & Sanclemente, V. (2022). *Intervención fisioterapéutica en la prevención de complicaciones respiratorias en adultos con esclerosis lateral amiotrófica* (Bachelor's thesis, Universidad Nacional de Chimborazo).

²⁷ Kalron, A., Mahameed, I., Weiss, I., Rosengarten, D., Balmor, G. R., Heching, M., & Kramer, M. R. (2021). Effects of a 12-week combined aerobic and strength training program in ambulatory patients with amyotrophic lateral sclerosis: a randomized controlled trial. *Journal of Neurology*, 268(5), 1857–1866. <https://doi.org/10.1007/s00415-020-10354-z>

²⁸ Kalron, A., Mahameed, I., Weiss, I., Rosengarten, D., Balmor, G. R., Heching, M., & Kramer, M. R. (2021). Effects of a 12-week combined aerobic and strength training program in ambulatory patients with amyotrophic lateral sclerosis: a randomized controlled trial. *Journal of Neurology*, 268(5), 1857–1866. <https://doi.org/10.1007/s00415-020-10354-z>

Rehabilitación pulmonar

Las intervenciones de atención respiratoria, de terapias como el entrenamiento de los músculos inspiratorios, ventilación no invasiva y técnicas de asistencia de tos, pueden aumentar la supervivencia de los pacientes con ELA, aliviando los síntomas de insuficiencia respiratoria y deben incorporarse a la rutina diaria. Por lo tanto, el tratamiento de los pacientes con ELA tiene el objetivo de mantener la función respiratoria e involucrar todos los aspectos de la atención, incluso en el hogar. (Nicole A, 2022)²⁹

La ventilación no invasiva se ha convertido en una piedra angular importante del tratamiento de la ELA y debe iniciarse tan pronto como aparezcan los síntomas clínicos. Se pueden utilizar medidas diagnósticas adicionales como la capacidad vital forzada (FVC), la presión inspiratoria nasal por inhalación (SNIP), la presión inspiratoria máxima, el análisis de gases en sangre, la oximetría y la capnometría para justificar un inicio más temprano de la VNI, aunque no hay evidencia ni procedimiento estandarizado. (Dorst y cols 2017)³⁰

La VMNI ha demostrado un incremento de la supervivencia en 12 pacientes con poco o nulo deterioro bulbar. Existen estudios que muestran que la presencia de ELA de origen bulbar complica la tolerancia a este tipo de ventilación, dando lugar a una mala adaptación y acortando la supervivencia. Sin embargo, en otros estudios, se ha demostrado que la VMNI, aun siendo de origen bulbar prolonga la supervivencia de estos pacientes. (Vargas 2019)³¹

Por otro lado, la idea de combinar ejercicios terapéuticos más los respiratorios crea una estrategia completa dentro del proceso de rehabilitación, dado que los ejercicios de resistencia mientras se utiliza el dispositivo presión positiva de vía aérea de dos niveles (BiPAP), logra tener un impacto significativo junto con la ralentización mucho más reducida de la capacidad vital forzada, en comparación con los pacientes que no realizan fisioterapia o actividad física. (Nicole A, 2022)³²

La fisioterapia se vuelve una buena forma de poder avanzar con el paciente bien sea para aliviar síntomas o mantener su calidad de vida, puesto que, mediante la adaptación y ajuste de las terapias al paciente, se logra tener resultados óptimos. Otra de las técnicas utilizadas

²⁹ Nicole, A., & Sanclemente, V. (2022). Intervención fisioterapéutica en la prevención de complicaciones respiratorias en adultos con esclerosis lateral amiotrófica (Bachelor's thesis, Universidad Nacional de Chimborazo).

³⁰ Dorst, J., Ludolph, AC y Huebers, A. (2017). Tratamiento modificador de la enfermedad y sintomático de la esclerosis lateral amiotrófica. *Avances terapéuticos en trastornos neurológicos*.

³¹ Sánchez Vargas, D. (2019). Proyecto educativo: "Manejo de la ventilación mecánica no invasiva en pacientes con ELA para profesionales de enfermería de nueva incorporación".

³² Nicole, A., & Sanclemente, V. (2022). Intervención fisioterapéutica en la prevención de complicaciones respiratorias en adultos con esclerosis lateral amiotrófica (Bachelor's thesis, Universidad Nacional de Chimborazo).

para el manejo de las secreciones e infecciones del sistema respiratorio es la tos, un mecanismo innato, sin embargo, en los pacientes ELA debido a la debilidad esta función puede verse alterada. En los pacientes con ELA en algún punto de la progresión de la enfermedad, la tos se volverá ineficaz, no obstante, las técnicas de asistencia de tos mediante ayuda manual y mecánica favorecerán a la eliminación y movilidad de secreciones. En la tos asistida el paciente realiza una inspiración máxima y después se ejecuta un empuje toracoabdominal, logrando toser, sin embargo, en ELA la mecánica cambia totalmente debido a la debilidad muscular, entonces se logra cuando se insufla el pulmón mediante una válvula unidireccional mediante dispositivos de ayuda. (Sancho y cols, 2017)³³

La ventilación mecánica invasiva (VMI) puede llegar a incrementar la vida entre 10 y 30 años, pero existen muy pocos casos en los que sobrepasen los 20. En todos los estudios realizados, se ha demostrado que la VMI es muy efectiva, frente a pacientes con VMNI y sin ventilación, para aumentar la vida del paciente. Ésta puede dilatarse en el tiempo hasta que acabe la vida del enfermo, siendo la neumonía la causa más frecuente de fallecimiento. También se debe de tener en cuenta los cuidados que recibe el paciente, la realización de la traqueotomía para la instauración de VMI, que no curse con complicaciones graves. (Vargas, 2019)³⁴

³³ Sancho, J., Burés, E., Ferrer, S., Bondía, E., & Servera, E. (2019). Usefulness of Oscillations Added to Mechanical In-Exsufflation in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Respiratory Care*, 65(5), 596–602. <https://doi.org/10.4187/respcare.07202>

³⁴ Sánchez Vargas, D. (2019). Proyecto educativo: “Manejo de la ventilación mecánica no invasiva en pacientes con ELA para profesionales de enfermería de nueva incorporación”.

VARIABLES

- Factores extrínsecos
 - Definición conceptual: situaciones o circunstancias no propias al sujeto, animal o alimento que pueden afectar a su salud y/o calidad.
 - Definición operacional: situaciones o circunstancias no propias al sujeto, animal o alimento que pueden afectar a su salud y/o calidad. Se obtienen los datos a partir de una encuesta.
- Factores intrínsecos
 - Definición conceptual: situaciones o circunstancias propias al sujeto, que pueden afectar su salud.
 - Definición operacional: situaciones o circunstancias propias al sujeto, que pueden afectar su salud. Los datos se obtienen a partir de una encuesta.
- Evolución
 - Definición conceptual: cambio o transformación gradual de algo, como un estado, una circunstancia, una situación, unas ideas, etc.
 - Definición operacional: cambio o transformación gradual de algo, como un estado, una circunstancia, una situación, unas ideas, etc. Los datos se obtienen a través de la Escala funcional de la ELA revisada (ALSFRS-R).
- Edad
 - Definición conceptual: tiempo que ha vivido una persona u otro ser vivo contando desde su nacimiento.
 - Definición operacional: tiempo que ha vivido una persona u otro ser vivo contando desde su nacimiento. Los datos se obtienen a través de una encuesta.
- Sexo
 - Definición conceptual: características biológicas y fisiológicas que definen al hombre y a la mujer.
 - Definición operacional: características biológicas y fisiológicas que definen al hombre y a la mujer. Los datos se obtienen a través de una encuesta.

- Contexto social
 - Definición conceptual: conjunto de circunstancias que enmarcan una situación que afecta a uno o más individuos, es el lugar donde los individuos se desarrollan en determinadas condiciones de vida, trabajo, economía, nivel de ingresos, nivel educativo y está relacionado con los grupos a los que pertenece en el grupo
 - Definición operacional: conjunto de circunstancias que enmarcan una situación que afecta a uno o más individuos, es el lugar donde los individuos se desarrollan en determinadas condiciones de vida, trabajo, economía, nivel de ingresos, nivel educativo y está relacionado con los grupos a los que pertenece en el grupo. Los datos se obtienen a partir de una encuesta.
- Contexto familiar
 - Definición conceptual: ámbito que influye en el desarrollo cognitivo, personal, emocional y socio afectivo del individuo.
 - Definición operacional: ámbito que influye en el desarrollo cognitivo, personal, emocional y socio afectivo del individuo. Se obtienen los datos a través de preguntas de tipo lineal.
- Signos
 - Definición conceptual: indicio que permite deducir algo de lo que no se tiene un conocimiento directo.
 - Definición operacional: indicio que permite deducir algo de lo que no se tiene un conocimiento directo. Se obtienen los datos a través de un examen físico.
- Síntomas
 - Definición conceptual: conjunto de manifestaciones subjetivas que presenta un individuo.
 - Definición operacional: conjunto de manifestaciones subjetivas que presenta un individuo. Obteniendo los datos a partir de una cuadrícula de selección múltiple con escala Likert.

FORMULARIO

El formulario va dirigido a dos pacientes, un femenino y un masculino, que están cursando la primera etapa de la Esclerosis lateral amiotrófica, las preguntas están orientadas a conocer los factores de riesgo que pudieron ser influyentes tanto en la aparición como la evolución de la enfermedad.



Factores extrínsecos e intrínsecos en la esclerosis lateral amiotrófica y su evolución en dos pacientes de sexo opuesto en un consultorio privado en la ciudad de Mar del Plata

La presente investigación es conducida por Coronel Guillermina, estudiante de la licenciatura de Kinesiología y Fisiatría de la Universidad Fasta en la Ciudad de Mar del Plata; donde se investigan los factores de riesgo en la Esclerosis lateral amiotrófica. Los participantes del programa deberán responder una serie de cuestionarios y preguntas en beneficio de la investigación. También se les informa a los mismos que la investigación no implica ningún riesgo para el participante y que pueden retirarse en cualquier momento. Toda la información recabada en esta investigación será enteramente confidencial y no será utilizada con ningún otro propósito fuera de los que este estudio sin consentimiento de los creadores del mismo al completar las encuestas brindadas en de manera online. Se dejará constancia del consentimiento voluntario por parte del participante de la investigación debido a la situación extraordinaria de no contar con la firma de cada participante, por lo tanto si usted responde la encuesta es que da su consentimiento.

Sexo *

- masculino
- femenino

Edad (solo escribir numero) *

Tu respuesta _____

¿Cuándo comenzó con los primeros síntomas? *

- hace menos de 1 año
- hace 1 año
- hace mas de 1 año
- hace 2 años

¿Cual fue el primer sintoma que presentaste? *

- debilidad en los miembros inferiores
- debilidad en los miembros superiores
- dificultad para hablar
- dificultad para tragar
- Otros: _____

¿Usted ha padecido algunos de estos síntomas y signos durante el transcurso *
de la enfermedad?

	siempre	casi siempre	a veces	pocas veces	nunca
espasticidad	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
signo de babinski	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
clonus	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
debilidad muscular	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
calambres	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
fasciculaciones	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
atrofia	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
dolor	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

alteraciones respiratorias	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
habla confusa	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
dificultad para hablar	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
dificultad para tragar	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
dificultad para deglutir	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
dificultad para masticar	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
trastorno del sueño	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

¿Ha tenido algún familiar con la misma enfermedad? *

- Sí
- No

Donde has vivido la mayor parte de tu vida? *

- medio rural
- ciudad
- Otros: _____

¿Como considera que ha sido su actividad física durante su vida? (tanto laboral como ejercicio libre) (donde 1 refiere actividad leve, hacia el 3 la actividad ha sido moderada y 5 intensa) *

- | | | | | | | |
|------|-----------------------|-----------------------|-----------------------|-----------------------|-----------------------|---------|
| | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | |
| leve | <input type="radio"/> | <input type="radio"/> | <input type="radio"/> | <input type="radio"/> | <input type="radio"/> | intensa |

¿En algún momento de su vida consumió tabaco? *

- Sí, durante muchos años
- Si, pero poco tiempo
- Nunca

¿Tuvo alguna intervención quirúrgica antes de la enfermedad? *

- Si
- No

Si la respuesta fue si, especifique cual (en caso de ser mujer debe incluir si tuvo alguna cesaria) *

Tu respuesta _____

¿Tuvo alguna intervención quirúrgica después de ser diagnosticado con la enfermedad? *

- Sí
- No

Si la respuesta fue si, especifique cual *

Tu respuesta _____

¿Ha bajado de peso desde que padece la enfermedad? *

- si
- No

¿Utiliza oxígeno cuando esta en su casa? *

- Sí
- No

¿Considera que la rehabilitación aporta cambios significativos y mejora la calidad de vida? (en * donde 1 es nada, 2 es poco, 3 medianamente, 4 es casi siempre y 5 refiere a mucho)

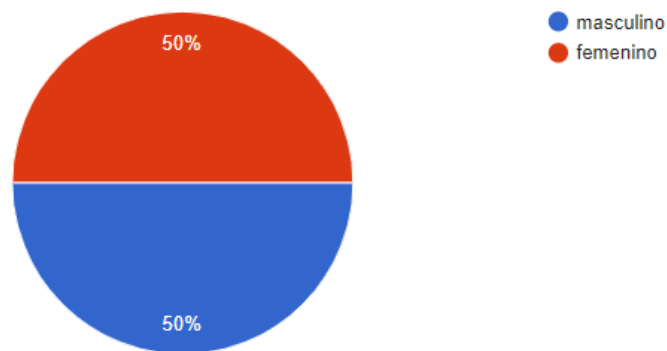
	1	2	3	4	5	
nada	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	mucho

ANALISIS DE DATOS

Se recolectaron y analizaron variables relacionadas con los factores extrínsecos e intrínsecos de dos pacientes de diferente sexo que se encuentra en la primera etapa de la enfermedad y se relacionaron con las causas y la evolución de la enfermedad.

Sexo

2 respuestas



n= 2

La población que realizó la encuesta está compuesta por un masculino y una femenina.

Edad (solo escribir numero)

2 respuestas

59

60

El rango de edad corresponde a la ELA de presentación esporádica en ambos casos, y esta relacionada con que ninguno de los dos pacientes tiene antecedentes familiares. El paciente masculino tiene 59 años y la paciente femenina tiene 60.

¿Cuándo comenzó con los primeros síntomas?

2 respuestas

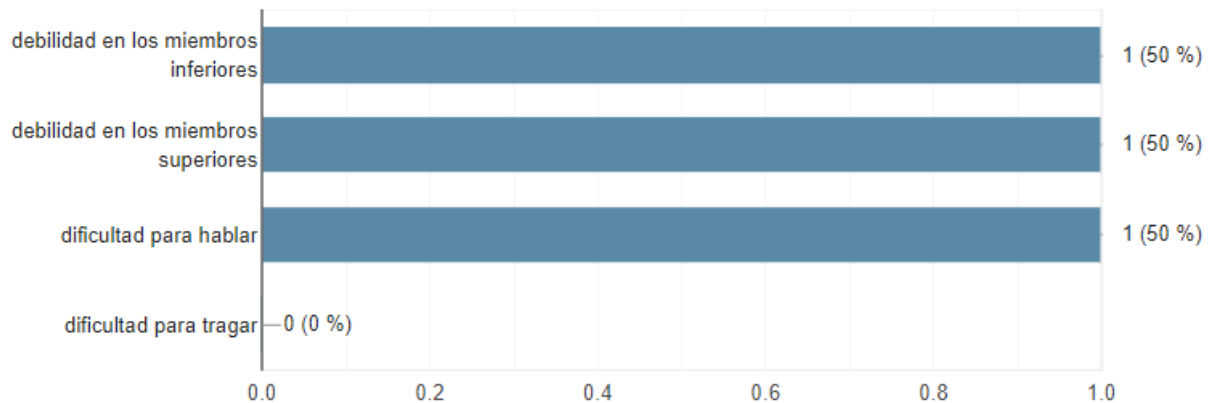


n= 2

El inicio de los síntomas en el hombre fue hace mas de un 1 año, en el caso de la mujer fue hace 2 años.

¿Cual fue el primer síntoma que presentaste?

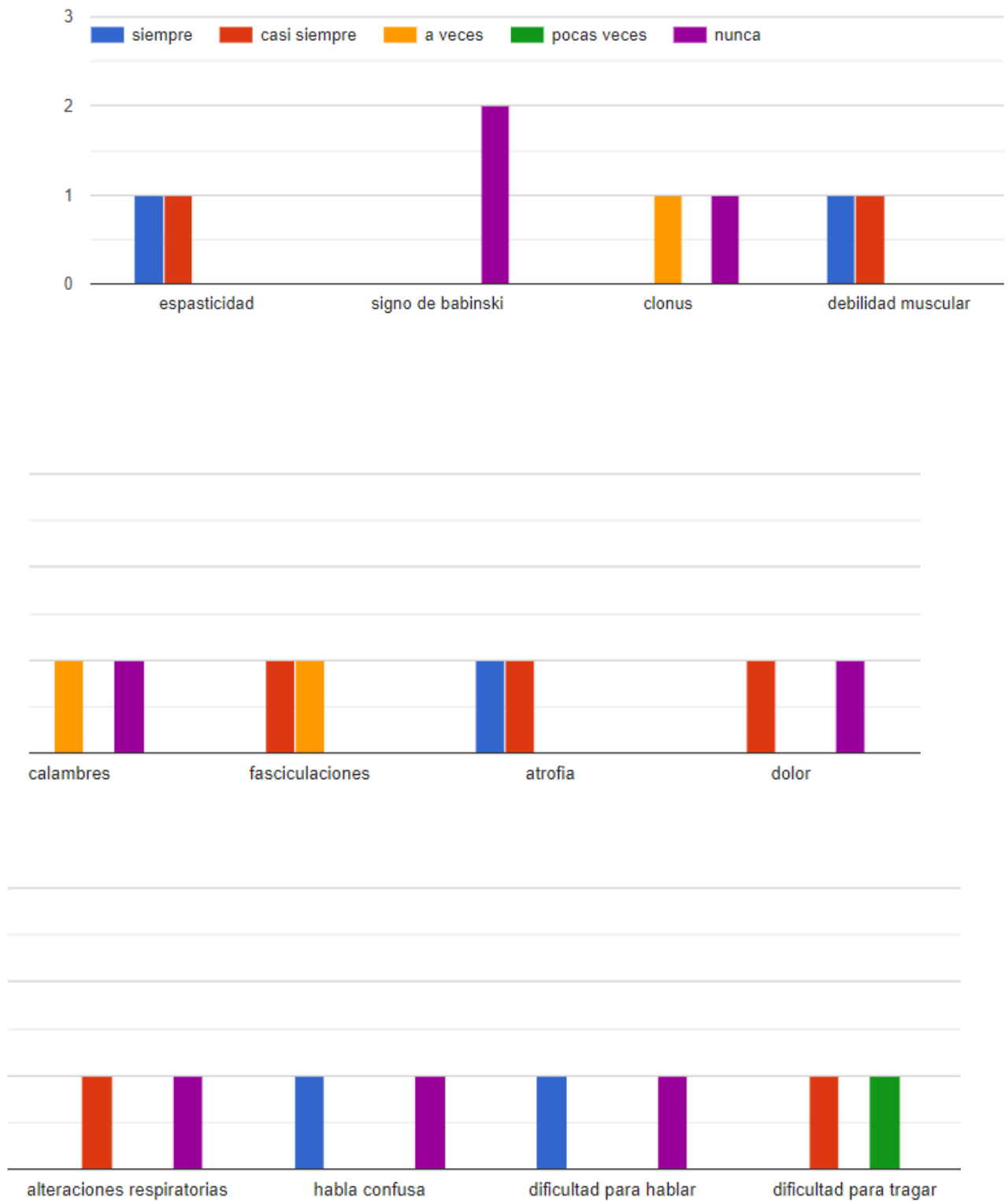
2 respuestas

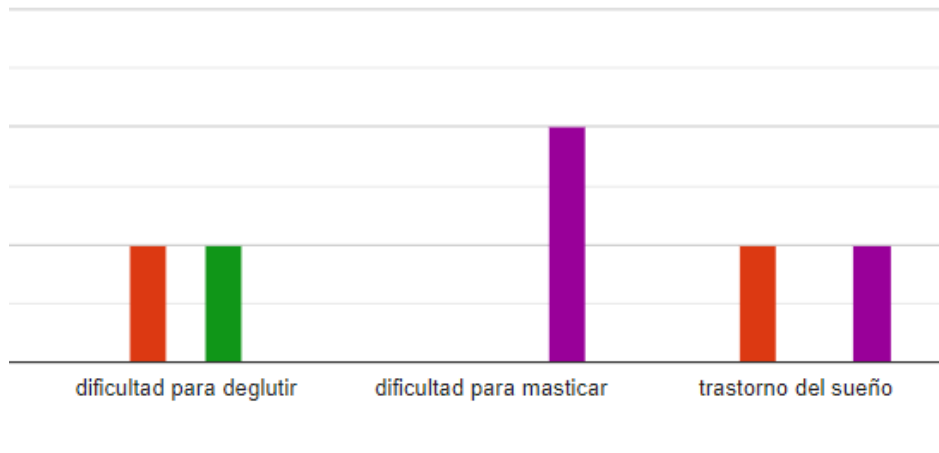


n=2

Los síntomas presentados en el inicio de la enfermedad corresponden en el caso de la paciente femenina a un inicio bulbar ya que presentó dificultades para hablar y de la MN superior, debido a la debilidad de los miembros superiores. En el caso del paciente masculino se asocia a un inicio espinal, de la MNI, por su debilidad en miembros inferiores.

¿Usted ha padecido algunos de estos síntomas y signos durante el transcurso de la enfermedad?



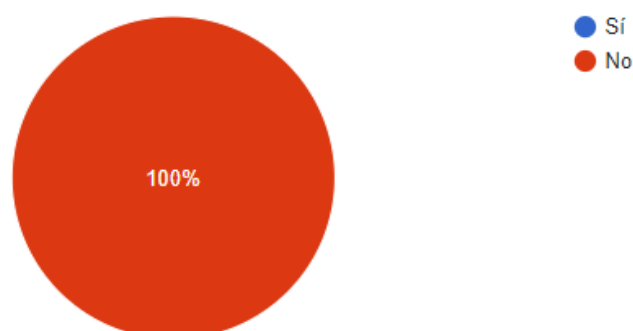


n=2

Los principales síntomas que comparten los dos pacientes son la espasticidad, debilidad muscular y atrofia, presentados siempre o casi siempre. Las fasciculaciones se presentan casi siempre o a veces. El clonus y los calambres se presenta a veces en la mujer y nunca en el hombre. El dolor, las dificultades respiratorias y los trastornos del sueño se encuentran casi siempre en el paciente masculino y nunca en la mujer. El habla confusa y la dificultad para hablar están siempre en la mujer mientras que la dificultad para tragar y para deglutir están casi siempre, en el caso del masculino las primeras dos no las presento nunca y las segundas pocas veces. Por último el signo de Babinski y la dificultad para masticar no los han presentado nunca.

¿Ha tenido algún familiar con la misma enfermedad?

2 respuestas



n=2

Ninguno de los pacientes presenta antecedentes familiares, por lo tanto no están asociados a una ELA de tipo familiar sino esporádica.

Donde has vivido la mayor parte de tu vida?

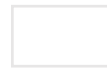
2 respuestas



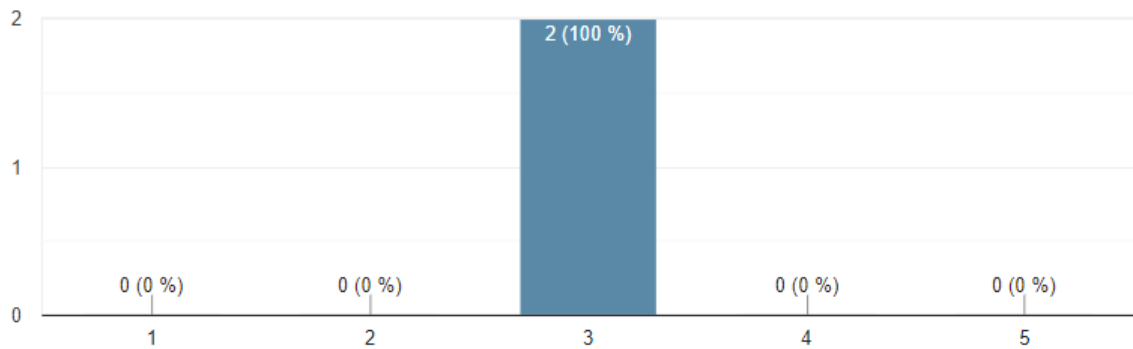
n=2

Ambos pacientes han vivido la mayor parte de su vida en ciudad.

¿Como considera que ha sido su actividad física durante su vida? (tanto laboral como ejercicio libre) (donde 1 refiere actividad leve, hacia el 3 la actividad ha sido moderada y 5 intensa)



2 respuestas

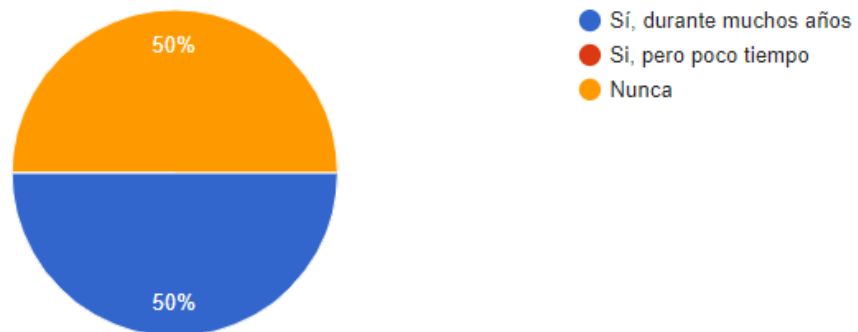


n=2

La actividad física de los dos pacientes fue moderada durante su vida.

¿En algún momento de su vida consumió tabaco?

2 respuestas

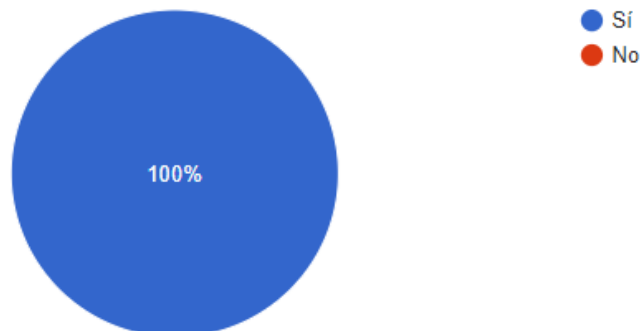


n=2

Solo el hombre consumo tabaco durante muchos años, la mujer nunca consumo.

¿Tuvo alguna intervención quirúrgica antes de la enfermedad?

2 respuestas



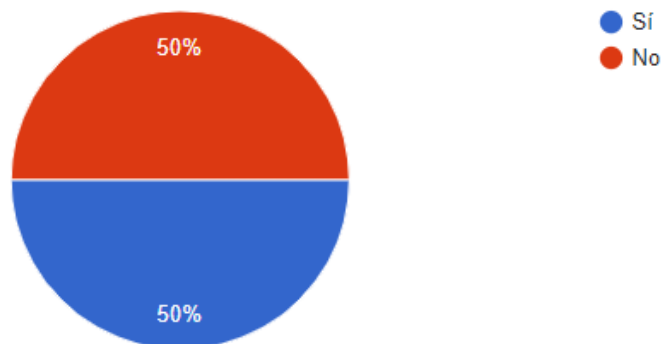
n=2

Las intervenciones a las cuales se sometio el paciente masculino fueron eliminacion de polipos de vecicula y citugia de vesicula.

En el caso de la mujer paso por 3 cesareas y una extirpacion de un nodule mamario.

¿Tuvo alguna intervención quirúrgica después de ser diagnosticado con la enfermedad?

2 respuestas

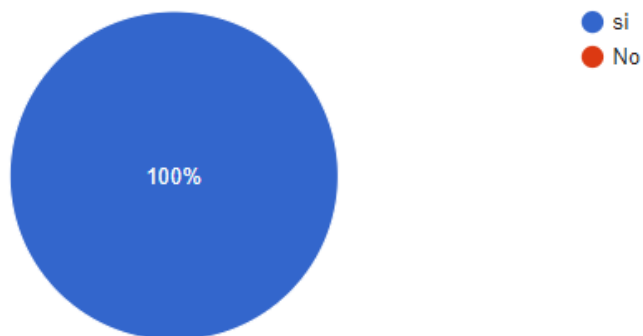


n=2

La mujer fue operada hace unos meses y se le colocó un botón gástrico, el hombre no tuvo ninguna intervención.

¿Ha bajado de peso desde que padece la enfermedad?

2 respuestas

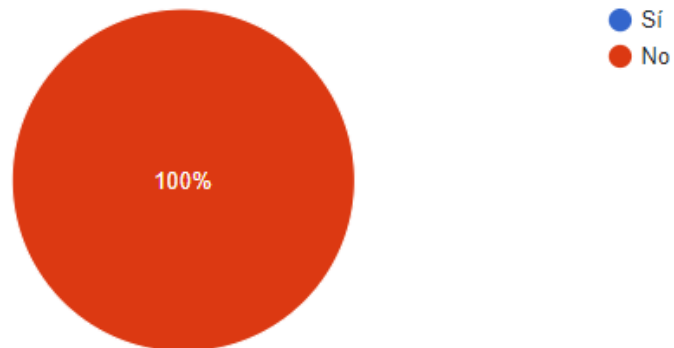


n=2

Los dos pacientes han bajado de peso desde que padecen la enfermedad.

¿Utiliza oxígeno cuando esta en su casa?

2 respuestas

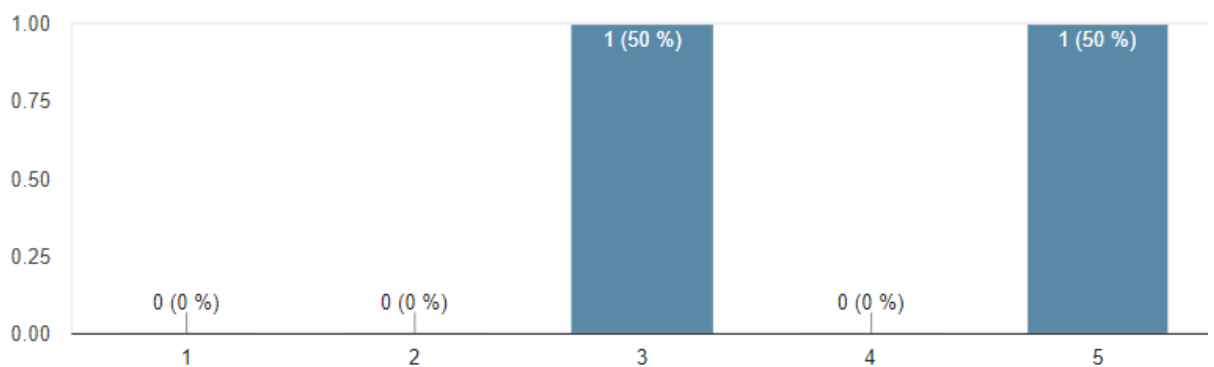


n=2

Ninguno de los pacientes utiliza oxígeno en su hogar.

¿Considera que la rehabilitación aporta cambios significativos y mejora la calidad de vida? (en donde 1 es nada, 2 es poco, 3 medianamente, 4 es casi siempre y 5 refiere a mucho)

2 respuestas



n=2

Por ultimo el masculino considera que la rehabilitacion mejora medianamente la calidad de vida, en cambio la mujer cosidera que aporta grandes cambios seleccionando el mayor puntaje.

CONCLUSIÓN

El trabajo presentado previamente fue realizado en dos pacientes que concurren a un centro de rehabilitación privado en la localidad de Mar del Plata. Fueron diagnosticados con Esclerosis Lateral Amiotrofica, percibieron los primeros síntomas hace alrededor de dos años y tienen 59 y 60 años respectivamente. Comenzaron con síntomas distintos, por ello se puede conocer cómo se presenta la enfermedad en cada uno y a raíz de esto como será su evolución; en el caso de la paciente femenina es de inicio bulbar ya que presentó dificultades para hablar y de la MN superior, debido a la debilidad de los miembros superiores. En el caso del paciente masculino se asocia a un inicio espinal de la enfermedad, por su debilidad en miembros inferiores. Los principales síntomas como la espasticidad, debilidad en las extremidades y la atrofia están presentes en ambos pacientes. Con respecto a los demás síntomas se encontró que las fasciculaciones se presentan en ambos casos casi siempre o a veces. El clonus y los calambres se presentan a veces en la mujer y nunca en el hombre. El dolor, las dificultades respiratorias y los trastornos del sueño se encuentran casi siempre en el paciente masculino y nunca en la mujer. El habla confusa y la dificultad para hablar están siempre en la mujer mientras que la dificultad para tragar y para deglutir están casi siempre, en el caso del masculino las primeras dos no las presentó nunca y las segundas pocas veces. Por último el signo de Babinski y la dificultad para masticar no lo han presentado nunca.

Los resultados indican que el tipo de presentación de la ELA no tuvo influencia significativa en un inicio precoz o tardío en estos pacientes. La actividad física moderada puede ser considerado un factor que retrasa el diagnóstico debido a que ambos presentaron la enfermedad en un rango de edad habitual en las estadísticas; aunque todavía este es un factor de riesgo que se sigue estudiando. El tabaquismo está asociado a un inicio precoz, pero en esta investigación uno había consumido y otro no, por lo tanto no se encontraron diferencias significativas en el diagnóstico en relación a este factor, ya que ambos comenzaron en fechas cercanas con los síntomas. Ambos sufrieron intervenciones quirúrgicas anteriores al diagnóstico lo que indicaría que pudo llegar a influir en la aparición de la misma.

Para finalizar en relación a los factores que influyen en la evolución de la enfermedad, la pérdida de peso es muy común en pacientes que tienen esta enfermedad y se halla en ambos lo que lleva a una menor supervivencia, más marcada en la paciente femenina debido a su última operación (botón gástrico) y sus dificultades para deglutir, en el paciente masculino están presentes pero en menor medida lo que puede prolongar su supervivencia.

La rehabilitación física y pulmonar a partir de la kinesiología genera contraindicaciones a la hora de hablar de pacientes con ELA, pero muchos estudios han demostrado que es beneficiosa para la sintomatología como dolor, contracturas, calambres; logra una progresión significativamente más lenta de la enfermedad en base a la debilidad muscular, y en el ámbito respiratorio para la prevención de complicaciones promoviendo la mejora de oxígeno, disminución de fatiga, aumento de saturación, y mejora la calidad de vida. Es importante que la intervención fisioterapéutica se inicie de forma temprana una vez confirmado el diagnóstico, teniendo en cuenta que el ejercicio debe ser dosificado e individualizado a la condición del paciente, educando al paciente y a la familia explicando las condiciones del tratamiento y prevención.

La ventilación no invasiva por su parte es un factor que aumenta la supervivencia y la calidad de vida, pero ninguno de los pacientes utiliza esta medida.

El rol del kinesiólogo es sumamente importante y brinda mayor esperanza de vida para los pacientes que asisten a la rehabilitación, el seguimiento de la progresión de la enfermedad, el manejo de los síntomas, el asesoramiento, el apoyo psicológico y social, incluidas las decisiones sobre el final de la vida, son aspectos esenciales de la atención de la ELA y los realiza mejor un equipo multidisciplinario con experiencia en ELA.

Asimismo los factores de riesgo incluidos en las causas como en la evolución y supervivencia de la enfermedad siguen siendo investigados en todo el mundo, abriendo nuevas puertas en el campo de la neurorehabilitación.

Bibliografía

1. Castro-Rodríguez, E., Azagra, R., Gómez-Batiste, X., & Povedano, M. (2021). La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) desde la Atención Primaria. Epidemiología y características clínico-asistenciales [Amyotrophic lateral sclerosis (ALS) from the perspective of Primary Care. Epidemiology and clinical-care characteristics]. *Atencion primaria*, 53(10), 102158. <https://doi.org/10.1016/j.aprim.2021.102158>
2. Dorst, J., Ludolph, AC y Huebers, A. (2017). Tratamiento modificador de la enfermedad y sintomático de la esclerosis lateral amiotrófica. *Avances terapéuticos en trastornos neurológicos*.
3. Ferri, A., Lanfranconi, F., Corna, G., Bonazzi, R., Marchese, S., Magnoni, A., & Tremolizzo, L. (2019). Tailored Exercise Training Counteracts Muscle Disuse and Attenuates Reductions in Physical Function in Individuals With Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Frontiers in Physiology*, 10. <https://doi.org/10.3389/fphys.2019.01537>
4. Gonzalez-Mingot, C., Romagosa Sanchez-Monge, I., Purroy, F., Solana-Moga, M. J., Peralta-Moncusi, S., Lazo-Latorre, C., Gil-Villar, M. P., & Brieva, L. (2017). Influencia de los factores ambientales-analíticos sobre el fenotipo de esclerosis lateral amiotrófica en un medio rural [Environmental-analytical risk factors influence on the phenotype of amyotrophic lateral sclerosis in a rural setting]. *Revista de neurologia*, 65(5), 203–208.
5. Hardiman, O., Al-Chalabi, A., Chio, A., Corr, E. M., Logroscino, G., Robberecht, W., Shaw, P. J., Simmons, Z., & van den Berg, L. H. (2017). Amyotrophic lateral sclerosis. *Nature reviews. Disease primers*, 3, 17071. <https://doi.org/10.1038/nrdp.2017.71>
6. Kalron, A., Mahameed, I., Weiss, I., Rosengarten, D., Balmor, G. R., Heching, M., & Kramer, M. R. (2021). Effects of a 12-week combined aerobic and strength training program in ambulatory patients with amyotrophic lateral sclerosis: a randomized controlled trial. *Journal of Neurology*, 268(5), 1857–1866. <https://doi.org/10.1007/s00415-020-10354-z>
7. Marin, B., Boumédiene, F., Logroscino, G., Couratier, P., Babron, M. C., Leutenegger, A. L., Copetti, M., Preux, P. M., & Beghi, E. (2017). Variation in

worldwide incidence of amyotrophic lateral sclerosis: a meta-analysis. *International journal of epidemiology*, 46(1), 57–74. <https://doi.org/10.1093/ije/dyw061>

8. Prats, E. R. (2019) ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA (ELA).
9. Riancho, J., Gonzalo, I., Ruiz-Soto, M., & Berciano, J. (2019). Why do motor neurons degenerate? Actualization in the pathogenesis of amyotrophic lateral sclerosis. ¿Por qué degeneran las motoneuronas? Actualización en la patogenia de la esclerosis lateral amiotrófica. *Neurologia* (Barcelona, Spain), 34(1), 27–37. <https://doi.org/10.1016/j.nrl.2015.12.001>
10. Sánchez Vargas, D. (2019). Proyecto educativo: “Manejo de la ventilación mecánica no invasiva en pacientes con ELA para profesionales de enfermería de nueva incorporación”.
11. Sancho, J., Burés, E., Ferrer, S., Bondía, E., & Servera, E. (2019). Usefulness of Oscillations Added to Mechanical In-Exsufflation in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Respiratory Care*, 65(5), 596–602. <https://doi.org/10.4187/respcare.07202>
12. Zapata-Zapata, C. H., Franco-Dáger, E., Solano-Atehortúa, J. M., & Ahunca-Velásquez, L. F. (2016). Esclerosis lateral amiotrófica: actualización. *Iatreia*, 29(2), 194-205.