

TESINA

Presentado para acceder al título de grado de la carrera de

ESPECIALIZACIÓN EN KINESIOLOGÍA Y FISIOTERAPIA NEUROLÓGICA

Título:

**“Reentrenamiento, Adaptaciones y potenciación activa-asistida
de la marcha en paciente con Esclerosis Lateral Amiotrófica (E.L.A).
Un estudio de caso”**

Autor:

García Vidaurreta, Fernando. DNI: 27937809

DIRECTORA: Dra. Coscia Clide

Lugar:

Rosario

Fecha de Presentación

14/09/2022

Fecha de presentación
14/09/2022

Firma autor



Fernando García Vidaurreta

Índice

Resumen	5
1 Introducción	6
1.1 Revisión bibliográfica	9
1.2 Marco teórico	11
1.2.1 Definición de ELA	11
1.2.2 Epidemiología	12
1.2.3 Cuadro clínico	13
1.2.4 Diagnóstico	15
1.2.5 Etiología y factores de riesgo	16
1.2.6 Patogenia	18
1.2.7 Tratamiento	18
1.2.8 Clasificación	18
1.2.9 Tratamiento modificador de enfermedades	20
2 Objetivos	21
2.1 Objetivo general	21
2.2 Objetivos específicos	21
3 Métodos	22
3.1 Estrategia de búsqueda bibliográfica	22
3.1.1 Palabras Clave	22
3.1.2 Combinación de palabras clave	22
3.2 Bases de datos de la literatura consultada	23
3.3 Periodo de publicación analizado	23
4 Desarrollo	25
4.1 Análisis de la literatura recuperada	25
4.1.1 Enfoques multidisciplinarios	25
4.1.2 Intervenciones fisioterapéuticas	26
4.1.3 Programa de rehabilitación	26

4.1.4	Educación del paciente	26
4.1.5	Actividades de la vida diaria y el posicionamiento	27
4.1.6	Técnicas kinesiológicas	28
4.1.6.1	Ejercicio aeróbico	28
4.1.6.2	Ejercicios de resistencia	28
4.1.6.3	Estiramientos y movilidad articular	29
4.1.6.4	Hidroterapia	30
4.1.6.5	. Fisioterapia respiratoria	30
4.2	Presentación del caso clínico	32
4.2.1	Diagnóstico médico	32
4.2.2	Medicación actual	32
4.2.3	Antecedentes personales	33
4.2.4	Cuadro Motor Motricidad Gruesa	33
4.2.5	Observaciones	34
4.2.6	Evaluación inicial	34
4.2.7	Plan de intervención	35
4.2.7.1	Objetivos plan de intervención	35
4.2.7.2	Etapas del plan de intervención	35
4.2.7.2.1	Etapas de rehabilitación	35
4.2.7.2.2	Etapas del plan de tratamiento	36
4.2.8	Variables y procedimientos de medición	38
4.2.9	Momentos de la evaluación	38
4.3	RESULTADOS	39
4.3.1	Sesiones programadas y nivel de asistencia del paciente	39
4.3.2	Evaluación de la fuerza muscular del paciente	39
4.3.3	Evaluación de las fases de la marcha	41
4.3.3.1	Test up and go.	41
4.3.3.2	Test de “up and go” en la etapa de evaluación y entrenamiento	41

4.3.3.3	Test de los 10 metros en la etapa de entrenamiento	43
4.3.4	Medición del ángulo de movilidad de las articulaciones a través del goniómetro	45
4.3.5	Evaluación de la velocidad y resistencia de la marcha	47
4.3.5.1	Test de los 6 minutos	47
4.3.5.2	TEST F.A.C. Escala de valoración Funcional de la Marcha	48
4.3.6	Medición del largo del paso	48
5	DISCUSIÓN	50
	CONCLUSIÓN	54
6.	Bibliografía	¡Error! Marcador no definido.

RESUMEN

El objetivo de este estudio fue analizar la marcha mediante equipamiento y tratamiento kinésico, evaluando dicho progreso a través de la mejora de algunas fases y componentes de la marcha en pacientes con ELA enfocándose sobre su efecto y beneficio en la cadencia y el largo del paso y en su calidad de vida. Para lograr dicho objetivo se procedió a medir la fuerza muscular del paciente; analizar las fases de la marcha y medir el rango articular con Goniómetro; evaluar la velocidad y resistencia de la marcha test de "Up & Go", "recorrido de 10 metros cronometrados y distancia recorrida en dos minutos" contrastando los resultados antes y después del equipamiento y del tratamiento kinésico.

Los principales resultados del estudio indican que las intervenciones realizadas lograron resultados positivos respecto a los parámetros iniciales. Este progreso en los valores se observó en casi todas las escalas y los test de marcha a excepción del test de los 10 metros en el que se observó una mejoría que no alcanzó un nivel de significancia en la velocidad de ejecución.

Se podría concluir que como consecuencia de la utilización de equipamiento adecuado y la aplicación de tratamiento kinésico dirigido a incrementar la fuerza muscular y la resistencia se observó una mejoría considerable en la movilidad y en la ejecución de la marcha, así como también, en la función motora de los pacientes. Luego del equipamiento la valoración de la marcha se incrementó.

Palabras clave: Esclerosis lateral amiotrófica. Enfermedad de las neuronas motoras.

1 INTRODUCCIÓN

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) o enfermedad de la motoneurona (EMN) es una enfermedad neurodegenerativa progresiva idiopática con degeneración neuronal primaria aleatoria, que da como resultado una atrofia progresiva del bulbo, las extremidades, los nervios y el sistema nervioso, músculos pectorales y abdominales, que se asocian a fascículos, espasmos y otras manifestaciones.

Pertenece al grupo de las enfermedades raras, la ELA afecta actualmente a entre 3.500 y 6.000 pacientes en Argentina, con una probable incidencia anual de 4 a 6 por cada 100.000 habitantes. Es una enfermedad neurodegenerativa grave, con una evolución letal progresiva que afecta a las neuronas motoras centrales y periféricas del sistema nervioso por un mecanismo que aún no se conoce bien. La mediana de supervivencia es actualmente 48 meses con casos extremos de 6 meses y 15 años y es una causa importante de discapacidad severa adquirida no traumática. La discapacidad y la minusvalía conducen a la dependencia.

Los estudios epidemiológicos indican que la ELA probablemente resulta de la interacción entre la susceptibilidad genética y factores ambientales (1). Comenzando, en promedio, a la edad de 55 años (20-80 años) con una preponderancia de afectar más al sexo masculino en una proporción de 2/1.

Hulisz, (1) menciona que el deterioro cognitivo afecta entre el 20 y el 50% de los pacientes mientras que los resultados de muerte relacionados con la insuficiencia respiratoria ocurren en promedio de 2 a 4 años después del inicio de la enfermedad, también se informa que hasta el 7 % de los pacientes pueden lograr tasas de supervivencia de 5 años o más. La tasa aproximada de prevalencia de la enfermedad es de 6 a 8 pacientes por cada 100.000 habitantes.

Otro de los factores a considerar como potenciales disparadores de la ELA es la composición y características genéticas de los pacientes y la enfermedad podrían estar incidiendo en el desarrollo de la enfermedad entre el 5 y 10% de la población de los enfermos, mientras que la causa de otros casos esporádicos sigue sin estar clara y un gran número de estudios tienen como objetivo aclarar la etiología y la patogenia de la ELA.

La ELA, fue definida inicialmente por Charcot (2) como una enfermedad neurodegenerativa progresiva que afecta a las personas en la edad adulta, produciendo debilidad muscular progresiva relacionada parcialmente a factores genéticos entre otras causas. Estos factores determinantes, al menos parcialmente,

están siendo estudiados en profundidad y en muchos trabajos se han presentado enormes avances (3) (4), sin embargo, en este estudio sólo se desarrollan aportes funcionales.

A medida que avanza la enfermedad, las acciones diarias se vuelven cada vez más difíciles de realizar. El deterioro de los músculos de las extremidades inferiores tiene un impacto considerable en el movimiento. De hecho, los trastornos de la marcha y del equilibrio empeoran progresivamente, provocan caídas impredecibles y requieren la instalación de una ayuda técnica. La pérdida paulatina de fuerza muscular en los miembros superiores provoca dificultad para agarrar y coordinar los movimientos. Por lo tanto, en algún momento, la realización de actos de la vida diaria como lavarse, vestirse o comer requerirá asistencia, ya sea humana o técnica. La pérdida de movilidad se acompaña de fatiga importante y dolor relacionado con calambres (1) (4),

El daño bulbar provoca una disfunción de los músculos necesarios para el habla y, en consecuencia, trastornos de la articulación (disartria) y de la voz (disfonía) que pueden conducir a una pérdida total de la comunicación oral. Además, los trastornos de la deglución a menudo causan asfixia, lo que puede provocar complicaciones relacionadas con la inhalación de alimentos en las vías respiratorias. A los trastornos motores se suman otros síntomas como estreñimiento, pérdida de peso, edemas y trastornos vasomotores, trastornos del sueño y trastornos respiratorios. Agravan las situaciones de dependencia y reducen la calidad de vida (5).

El anuncio del diagnóstico de una enfermedad grave es siempre un episodio traumático, este trastorno puede dar lugar a diversas reacciones. En el contexto específico de la ELA, la evolución continua de la enfermedad, las incapacidades y minusvalías obligan al paciente a una constante adaptación y adecuación de las terapias implementadas (6). La enfermedad afecta al paciente profundamente tanto en lo que es como en lo que vive en lo íntimo, también en lo que le rodea y su vida cotidiana. Rompe su trayectoria individual. En general, el período posterior al anuncio del diagnóstico de ELA incluye varias etapas de reajuste psicológico de allí el énfasis en el abordaje integral e interdisciplinario (7).

Más allá de los actos elementales, las actividades cotidianas, sociales y profesionales se ven afectadas y en casos se vuelven difíciles o incluso imposibles desarrollar. La enfermedad conduce, por tanto, a una dependencia progresiva, a una pérdida de comunicación, así como también a una reducción de la calidad de vida. Los roles sociales también están totalmente alterados y una adaptación permanente al

ritmo y necesidades de la persona es imprescindible y modifica considerablemente el día a día del entorno y la familia (8) (9).

Las funciones cognitivas, por su parte, generalmente se mantienen intactas, dejando a la persona con toda su lucidez ante lo que le sucede. Así, las repercusiones psicológicas pueden ser significativas, la ansiedad y la depresión son frecuentes y profundas durante el curso de la ELA (8).

1.1 Revisión bibliográfica

La ELA también se conoce como enfermedad de Charcot (Francia) o enfermedad de Lou Gehring (EE. UU.) (3). El primer estudio clínico y anatomopatológico de la enfermedad fue realizado en 1865 por Jean Martin Charcot y se describe que la enfermedad es similar a la atrofia espinal progresiva de los adultos, diferenciándose en que presenta signos piramidales, tiene una evolución más rápida (2).

La ELA afecta a las neuronas motoras de la corteza, el tronco encefálico y la médula espinal, lo que provoca inflamación, amiotrofia, fasciculaciones y espasticidad y se manifiesta clínicamente a través de la debilidad muscular progresiva y signos y síntomas del tracto corticoespinal en diversas combinaciones. Actualmente, la ELA es definida como una disfunción multisistémico que afecta principalmente al sistema motor (2) (10).

Aún se desconoce el factor precursor de la degeneración de las neuronas motoras y la posterior muerte de estas neuronas. Sin embargo, se cree que la etiología es multifactorial, además de evidenciar la influencia de componentes genéticos y ambientales. Los casos que tienen origen espontáneo (90%), sin asociación genética, se denominan ELA esporádica, el 10% restante que tiene evidencia hereditaria aparente, se clasifica como ELA familiar (4).

La edad se caracteriza por ser el principal factor de riesgo para la aparición de la enfermedad, ya que la aparición de los síntomas suele comenzar entre los 40 y los 60 años de edad, pero puede presentarse a cualquier edad en los adultos. El factor ambiental aumenta el riesgo de desarrollar ELA, así como la vida de actividad física intensa (5).

Inicialmente la enfermedad se caracteriza por un deterioro funcional que comienza en las extremidades, más comúnmente en las extremidades superiores y luego afecta a las otras extremidades, o tronco, musculatura faríngea y musculatura respiratoria, tales eventos resultaron en incapacidad para realizar actividades de la vida diaria (AVD), disfagia e insuficiencia respiratoria. La insuficiencia respiratoria conducirá a una falla, que culminará en parálisis y muerte del individuo (2).

En el 50% de los casos, la el tiempo medio de supervivencia varía entre tres y cinco años después de la aparición de los primeros síntomas y sólo El 15% de los afectados por la enfermedad sobreviven un tiempo igual o superior a diez años (6) Como resultado del análisis de la percepción del estado de salud, el impacto en la

calidad de vida (CV), la evolución de la enfermedad y los beneficios del tratamiento, actualmente se reconoce la importancia de tales temas y estos están presentes en varias líneas de investigación en estudios clínicos y epidemiológicos.

No existe una terapia curativa para la ELA, sin embargo, se reconocen los efectos beneficiosos de la intervención multidisciplinaria para una mejor calidad de vida. Se sabe que los pacientes que reciben atención multidisciplinaria tienen un mejor pronóstico en comparación con aquellos que no se benefician del mismo tratamiento

Los principales propósitos de la fisioterapia tienen como objetivo promover la educación para la salud, aliviar o prevenir el dolor, orientar ejercicios adecuados al estado actual del paciente, retrasar la aparición de posibles complicaciones derivadas de la inmovilidad, maximizar la independencia y función en las AVD y mejorar la calidad de vida de los pacientes de ELA (7) (10)

La fisioterapia también juega un papel importante en cuanto a pautas para mejorar la funcionalidad en las AVD del paciente, tales como: cambios en el entorno para prevenir caídas y facilitar los traslados; uso de una silla de ruedas con adaptaciones adecuadas para ese paciente; colocación y uso adecuados de las almohadas cuando está postrado en cama para prevenir contracturas y úlceras por presión; ortesis para mantener el tobillo en una posición neutra para prolongar la marcha; uso de bastones o andadores; además de numerosas posibilidades para otros equipos (10)

Por otra parte, la educación de los pacientes y sus familiares tiene como objetivo orientar sobre la enfermedad, informando sobre la importancia de conservar la energía, no sobrecargar al paciente con actividades innecesarias y adecuar las condiciones laborales (5).

Existen varios tipos de intervenciones de fisioterapia que buscan aumentar la extensibilidad de los tejidos blandos, para ello se utilizan estiramientos y movilización articular mediante varias maniobras. El estiramiento previene el acortamiento muscular, las contracturas y los cambios posturales. La movilización mantiene la movilidad articular y la independencia funcional (5).

La fisioterapia respiratoria se realiza, en un primer momento de forma preventiva, a través de dichos recursos: inducción de tos para expulsar secreciones; fortalecer los músculos espiratorios con un propósito defensivo y el volumen inspiratorio. A medida que avanza la enfermedad, se debe sumar al tratamiento una higiene bronquial constante (6) (7).

Teniendo en cuenta lo mencionado, el objetivo del trabajo es analizar y mejorar la resistencia de la marcha en pacientes con ELA mediante equipamiento y tratamiento kinésico enfocándose sobre su efecto y el beneficio en la cadencia y el largo del paso en la marcha (9).

Metodológicamente, el estudio se desarrolla a partir de la presentación de un caso clínico. Se efectuó la evaluación motora con la escala de Medical Research Council (MRC). Para la valoración funcional de la marcha se utilizó el Functional Ambulation Category (F.A.C), el test de los 2 minutos y el test de *up and go* se utilizaron para medir la resistencia y la distancia cubierta por el paciente. Para la medición del ancho y largo del paso se utilizó centímetro y goniómetro. Finalmente las variables de resultado fueron la resistencia, el largo del paso y los rangos articulares de movilidad activa (8) (9).

1.2 Marco teórico

1.2.1 Definición de ELA

La esclerosis lateral amiotrófica es una enfermedad neurodegenerativa rara causada por la muerte progresiva de las neuronas motoras centrales y periféricas. Se caracteriza en diversos grados por parálisis progresiva de las extremidades, disfunción de la función bulbar (disartria, disfagia) e insuficiencia respiratoria restrictiva por daño de los músculos respiratorios (2).

El término "esclerosis" proviene del término tejido cicatricial o esclerosis que reemplaza a las neuronas motoras después de su inflamación y degeneración (10).

El término "lateral" se refiere al daño de las fibras que provienen de la neurona motora central y que discurren en la parte lateral de la médula espinal.

El término "amiotrófico" corresponde al desgaste de los músculos (atrofia) después de la degeneración de las neuronas motoras debido a que los músculos ya no se solicitan

Martin Charcot (2) fue quien la describió por primera vez en 1865 y formando parte de un grupo más amplio de enfermedades en las que se observa daño de las neuronas motoras: enfermedades de las neuronas motoras o enfermedades del asta anterior.

No se ha identificado con certeza ningún factor de riesgo, se sospecha de ciertos factores como el tabaco, el deporte de alto nivel y los pesticidas, pero los datos disponibles hasta la fecha no permiten implicarlos formalmente. El origen de la ELA es complejo de determinar: la aparición de la enfermedad es multifactorial, sujeta a la

influencia de la genética y el medio ambiente. Encontramos un 10% de casos familiares, por lo que se sospecha un origen genético. Cuando la enfermedad afecta a personas sin riesgo genético familiar (90% de los casos), se dice que es esporádica. Estos casos probablemente estén relacionados con la mutación aleatoria de uno o varios genes (2).

Todavía es muy difícil establecer con precisión los mecanismos que inician y mantienen la degeneración neuronal implicada en la ELA. La enfermedad resulta de una cascada de múltiples eventos biológicos que conducen a la muerte de las neuronas motoras (ARSLA, 2017). Se han descrito varios fenómenos, entre ellos el de la acumulación de proteínas anormalmente plegadas en las neuronas motoras, que sería la causa de la degeneración de estas células. Su transmisión de célula a célula podría explicar la propagación de la enfermedad (enfermedad priónica). Se barajan varias hipótesis de mecanismos (anomalías de las mitocondrias, excitotoxicidad del glutamato, estrés oxidativo), que serían interdependientes y condicionarían a la motoneurona a entrar en una vía final de muerte celular. (Clínica de Neurona Motora, 2018)

1.2.2 Epidemiología

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad neurodegenerativa relativamente rara. En los últimos años, un gran número de estudios epidemiológicos han permitido obtener amplia información sobre su aparición. La incidencia de ELA en la población mundial es relativamente uniforme y se sitúa entre 1,5 y 2,5 casos por 100.000 habitantes por año. Las investigaciones muestran que la incidencia aumenta después de los 40 años, alcanzando un pico entre los 60 y los 75 años, seguida de una rápida disminución (3), y evaluadas por distintas escalas (11).

La prevalencia de esta enfermedad en la población general se estima en alrededor de seis casos por cada 100.000 habitantes. Los hombres se ven ligeramente más afectados que las mujeres, en una proporción de alrededor de 1,5. En Argentina, en un estudio realizado en la ciudad de Buenos Aires, la prevalencia estimada fue de 5,0 casos por 100.000 habitantes (IC del 95%, 3,9-6,2), siendo mayor para los hombres (5,2 / 100.000; IC del 95%, 3,6-7,2) que para las mujeres (4,8 / 100.000; IC del 95%, 3,4-6,5). En ese mismo estudio, la prevalencia aumentó con la edad, alcanzando un pico entre los 70 y 79 años en ambos sexos (3).

En Europa, la incidencia anual de ELA es de alrededor de 2,16 casos por 100.000 habitantes. Entre los países europeos que cuentan con estudios

epidemiológicos, Irlanda tiene la mayor incidencia, con 2,7 casos por 100.000 habitantes, mientras que Lancashire, en el Reino Unido, muestra la incidencia más baja, con 1,5 casos por 100.000 habitantes. En América del Norte, en las provincias estudiadas en Canadá, la incidencia informada por los estudios varía entre 2,0 y 2,6 casos por 100.000 habitantes (11)

1.2.3 Cuadro clínico

La pérdida de motricidad es consecuencia de una degeneración de las células nerviosas, es decir, de la muerte celular de las motoneuronas que controlan la motricidad voluntaria. El daño afecta a dos tipos de neuronas motoras: neuronas motoras “centrales” y neuronas motoras “periféricas”. Las motoneuronas centrales o superiores situadas en la corteza motora reciben la orden de ejecutar el movimiento y la transmiten a las motoneuronas periféricas (vía piramidal). Las neuronas motoras periféricas o inferiores se ubican en el tronco encefálico (bulbar) y el asta anterior de la médula espinal (espinal): están conectadas directamente con las fibras musculares a las que transmiten información para provocar la contracción muscular

Las características clínicas de la ELA son indicativas de degeneración y muerte de neuronas superiores e inferiores. Los signos y síntomas físicos de esta enfermedad, por lo tanto, implican hallazgos de degeneración en ambas neuronas motoras. Se pueden considerar las características clínicas, según el nivel o región neurológica y el lugar de inicio de los síntomas, bulbares o espinales. Los calambres y las fasciculaciones son las quejas iniciales más comunes en los pacientes con ELA. La debilidad y la atrofia muscular progresiva son síntomas comunes. La debilidad muscular inicial suele ser unilateral, distal y en un solo segmento. En principio, no hay cambios sensoriales y disfunción vesical asociada (4).

Aproximadamente dos tercios de los pacientes con ELA presentan los signos y síntomas que se deben a la degeneración de las motoneuronas superiores e inferiores responsables de la movilidad de los miembros superiores, tronco y miembros inferiores. Estos individuos comúnmente se presentan inicialmente con síntomas de debilidad muscular focal donde comenzaron los síntomas, ya sea en las extremidades superiores o inferiores, distal o proximalmente.

La debilidad focal que ocurre en la ELA suele ser de inicio insidioso, asimétrica y otros miembros se ven afectados posteriormente. A medida que avanza la enfermedad, la mayoría de los pacientes también desarrollan síntomas bulbares y respiratorios.

Ocasionalmente, pueden aparecer síntomas que incluyen disfunción de la vejiga, síntomas sensoriales, síntomas cognitivos y afectación de otros sistemas.

La disartria y la disfagia son los síntomas bulbares más comunes en las personas con esta enfermedad. Un estudio reciente mostró la presencia de disartria en el 93% y disfagia en el 86% de los pacientes con ELA que tenían síntomas bulbares. Otros síntomas de afectación bulbar son disfonía, debilidad o atrofia de los músculos de la cara, paladar y lengua, fasciculaciones de la lengua y reflejo mandibular anormal.

La afectación de la motoneurona superior se caracteriza por espasticidad de los músculos inervados por motoneuronas que se originan en el tronco del encéfalo y un reflejo mandibular anormal. En algunos pacientes, puede haber labilidad emocional, descrita como afecto pseudobulbar. La afectación de la motoneurona inferior se asocia con debilidad, atrofia muscular y fasciculaciones.

En algunos casos, las personas con ELA presentan, primero, tracto respiratorio sin síntomas espinales o bulbares (5). Estos pacientes pueden presentar síntomas de insuficiencia respiratoria o hipoventilación nocturna, como disnea, ortopnea, alteraciones del sueño, dolor de cabeza por la mañana, somnolencia diurna excesiva, anorexia, disminución de la concentración y cambios de humor.

Los trastornos que afectan a la neurona motora se clasifican tradicionalmente en cuatro sub-tipos principales: degeneración combinada de la motoneurona superior, bulbar e inferior (ELA), degeneración pura de la motoneurona superior (esclerosis lateral primaria), degeneración pura de la motoneurona inferior bulbar (parálisis bulbar progresiva) y degeneración pura de la motoneurona espinal inferior (atrofia muscular progresiva) (INCE, 2003). La ELA es el más común de ellos y los otros subtipos se denominan comúnmente síndromes variantes de la ELA (11)

La atrofia muscular progresiva contribuye al 5-10% de los pacientes con enfermedad neurológica. La relación entre la atrofia muscular progresiva y la ELA ha sido ampliamente debatida. Más del 50% de las personas que tienen atrofia muscular progresiva se desarrollan con el tiempo la enfermedad (11)

Charcot y Heinrich Erb fueron los primeros en describir las características clínicas y patológicas de casos de trastornos con sólo degeneración de la neurona motora superior, que se ha denominado esclerosis lateral primaria. Más de 100 años después, todavía se debate si la esclerosis lateral primaria y la ELA son trastornos distintos o manifestaciones de la misma enfermedad. Estudios recientes sugieren que la esclerosis lateral primaria pura se puede definir clínicamente si solo hay signos de

degeneración de las neuronas motoras superiores después de tres a cuatro años de inicio de los síntomas (2) (11).

Aunque la degeneración que ocurre en la ELA afecta predominantemente al sistema motor y que puede ser tratado con fisioterapia (12) también puede presentar síntomas de deterioro cognitivos y conductuales a lo largo del tiempo. Muchos estudios han mostrado déficits cognitivos en 30-50% de los pacientes con ELA. El deterioro cognitivo en las personas con ELA se caracteriza por cambios de personalidad, irritabilidad, obsesión, falta de juicio y déficits en la función ejecutiva del lóbulo frontal. Estas características son consistentes con los cambios que ocurren en la demencia frontotemporal, una enfermedad que está presente en aproximadamente el 5% de las personas con ELA y se evidencia en estudios clínicos, radiológicos y neuropatológicos (12) (13).

Aunque la progresión de la enfermedad puede variar, la ELA es invariablemente fatal, con muerte generalmente ocurre dentro de dos a cinco años (13). Aproximadamente el 50% de los pacientes mueren dentro de los tres años posteriores al inicio de los síntomas. Sin embargo, en los últimos años se ha descrito un aumento en la supervivencia de los pacientes diagnosticados, principalmente como consecuencia de los cuidados paliativos (9) (14).

1.2.4 Diagnóstico

El curso progresivo y fatal de la ELA enfatiza la importancia de un diagnóstico rápido y correcto. Sin embargo, este diagnóstico puede ser difícil de obtener debido a los pocos signos y síntomas y otras posibilidades de diagnóstico (15) (16).

El estándar clínico actual para el diagnóstico de ELA se basa en los criterios propuestos por el Grupo de Investigación de Enfermedades de las Neuronas Motoras de la Federación Mundial de Neurología (WFN) en 1994 y revisados en 1998. Originalmente, estos criterios fueron formulados para facilitar y estandarizar el diagnóstico en el contexto de la investigación, especialmente en estudios clínicos (4).

Los criterios revisados de El Escorial / Airlie House dividen el cuerpo en cuatro regiones: el torso regiones de la médula espinal cerebral (bulbar) y cervical, torácica y lumbosacra. Estos criterios clasifican además al paciente en cuatro niveles de probabilidad diagnóstica: ELA clínicamente definida, clínicamente probable, clínicamente probable con apoyo de laboratorio y clínicamente posible (6) (10).

El diagnóstico de la ELA requiere:

1. la presencia de:
 - evidencia de degeneración de la neurona motora inferior (NMI) a través de un examen clínico, electrofisiológico o neuropatológico,
 - evidencia de degeneración de la neurona motora superior (SNM) a través del examen clínico, y
 - expansión progresiva de síntomas y signos dentro de una región o por otras regiones, determinada por la historia o examen, junto con:
2. y ausencia de:
 - evidencia electrofisiológica y patológica de otras enfermedades que expliquen los signos de degeneración de NMI y / o NMS, y
 - evidencia de neuroimagen de otras enfermedades que explican la observación clínica y los signos electrofisiológicos (BROOKS et al., 2000).

Según estos criterios, se puede clasificar al paciente como portador de esclerosis amiotrófica lateral:

- Definido clínicamente: cuando solo hay evidencia clínica de disfunción NMS y NMI en la región bulbar y al menos dos regiones espinales, o la presencia de signos NMS y NMI en tres regiones de la médula espinal.
- Clínicamente probable: cuando solo hay evidencia clínica de disfunción del SNM y del IMN en al menos dos regiones con algunos signos bulbares.
- Clínicamente probable con apoyo de laboratorio: cuando hay signos clínicos de disfunción NMS y NMI en una sola región, o cuando solo hay signos clínicos de disfunción NMS y signos de disfunción NMI definidos por un examen electrofisiológico presente en al menos dos regiones con aplicación adecuada de pruebas de imagen y de laboratorio para excluir otras enfermedades.
- Clínicamente posible: cuando los signos clínicos de disfunción en el SNM y el NMI se encuentran en una sola región o los signos de disfunción en el SNM se encuentran en dos o más regiones solamente.
- Clínicamente sospechoso: cuando existe sospecha, pero el diagnóstico no se puede dar con certeza según los criterios propuestos.

1.2.5 Etiología y factores de riesgo

La causa exacta de la degeneración selectiva de las neuronas motoras que ocurre en la ELA sigue siendo desconocido. Entre el 5 y el 10% de los casos de esta

enfermedad tienen un origen familiar con un patrón de herencia autosómico dominante (2).

Sin embargo, no hay un componente genético evidente en 90 a 95% de los individuos afectados (3). Las causas genéticas de la ELA se examinan cada vez más en detalle con la ayuda de los avances recientes en la tecnología genética. Se han identificado varios genes en casos familiares de la enfermedad. Aproximadamente del 20 al 25% de todos los casos familiares son el resultado de una mutación en el gen que codifica la enzima superóxido dismutasa 1 (SOD1). La mutación SOD1 adquiere propiedades selectivamente tóxicas para las motoneuronas, provocando varios e inesperados efectos sobre su estructura, actividad y estado natural (2), (5).

Se han realizado varias investigaciones tratando de encontrar asociaciones entre factores de riesgo ambiental y ELA. Sin embargo, revisiones recientes sobre el papel de estos factores de riesgo han concluido que no existen asociaciones consistentes entre un solo factor de riesgo y el desarrollo de esta enfermedad (15). Se ha sugerido que la actividad física rigurosa es un factor de riesgo para el desarrollo de ELA. La idea de que la actividad física puede estar relacionada con la ELA no es nueva. Los informes de esta enfermedad en atletas profesionales, como Lou Gehrig, Matt Hazeltine y Ezzard Charles, contribuyeron al concepto de que la actividad física rigurosa podría ser un factor de riesgo (11). Estudios más recientes que utilizan análisis estadístico muestran que no existe una fuerte asociación entre la actividad física y el riesgo de desarrollar ELA. Sin embargo, estudios exhaustivos, principalmente estudios de casos y controles, han sugerido asociaciones entre dieta y ELA, incluido un menor riesgo de desarrollar la enfermedad con la ingesta de fibra, magnesio, licopeno y vitamina E, y un mayor riesgo con la ingesta de grasas y glutamato. Sin embargo, la evidencia aún no es consistente (5) (16).

Los investigadores también han verificado la asociación entre ELA y antecedentes de trauma físico, tales como fracturas esqueléticas, descargas eléctricas y cirugías. Las observaciones clínicas y los estudios de casos y controles han sugerido que el trauma físico puede estar asociado con un mayor riesgo de desarrollar ELA. Sin embargo, revisiones recientes han demostrado que la evidencia disponible en estudios sobre la asociación entre ELA y trauma físico no es concluyente y se deben realizar más estudios (17).

Entre los factores de riesgo ambientales, el tabaquismo es probablemente el más asociado con el riesgo de desarrollar ELA. Estudios recientes han demostrado un

mayor riesgo de ELA en las personas que fuman en comparación con los no fumadores.

1.2.6 Patogenia

El aspecto patológico más evidente de esta enfermedad es el daño progresivo y la muerte celular de las neuronas motoras inferiores en la médula espinal y tronco encefálico y de neuronas motoras superiores en la corteza motora (18). El proceso degenerativo que ocurre en la ELA es complejo y multifactorial.

Las teorías actuales sobre la patología subyacente de esta enfermedad indican que existe una interacción compleja entre varios mecanismos, entre ellos factores genéticos, daño oxidativo, acumulación de agregados intracelulares, disfunción mitocondrial, defectos en el transporte axonal, patología de las células gliales y excitotoxicidad (10)

1.2.7 Tratamiento

El tratamiento de la ELA ha cambiado considerablemente en las últimas dos décadas, con énfasis en la atención multidisciplinaria. El tratamiento de las personas con ELA es complejo tanto para los pacientes como para los profesionales de la salud, ya que requiere el manejo de los diversos problemas de salud derivados de la enfermedad, discapacidades severas y problemas psicosociales. En consecuencia, es preferible un conocimiento especializado que provenga de un enfoque multidisciplinario (18) (19) y además considerando la fisioterapia, equipamiento y la robótica (20).

Aunque esta condición se considera incurable, muchos de los síntomas que surgen durante se puede tratar el curso de la enfermedad y se deben hacer todos los esfuerzos posibles para proporcionar calidad de vida y ayudar a mantener la autonomía del paciente durante el mayor tiempo posible. El soporte nutricional y respiratorio, así como la atención avanzada al final de la vida, son temas importantes y deben discutirse con los pacientes y cuidadores lo antes posible (19)

1.2.8 Clasificación

En función de si aparece un patrón familiar o no, la ELA se clasifica en:

1 ELA familiar. Se considera así, cuando el paciente tiene al menos dos parientes de primer o segundo grado con la enfermedad. Su origen es genético y de naturaleza hereditaria. Justifica el 10% de los casos de ELA. Las mutaciones relacionadas hasta

el momento con la ELA familiar han podido explicar hasta un 70-80% de los casos (según la población estudiada) a través de más de 20 genes. El patrón de herencia suele ser autosómico dominante, es decir, basta con que un descendiente herede la mutación de un progenitor para manifestar la enfermedad. Se considera así, cuando el paciente tiene al menos dos parientes de primer o segundo grado con la enfermedad. Su origen es genético y de naturaleza hereditaria. Justifica el 10% de los casos de ELA. Las mutaciones relacionadas hasta el momento con la ELA familiar han podido explicar hasta un 70-80% de los casos (según la población estudiada) a través de más de 20 genes. El patrón de herencia suele ser autosómico dominante, es decir, basta con que un descendiente herede la mutación de un progenitor para manifestar la enfermedad.

2 ELA esporádica. Si no se identifican antecedentes familiares, el diagnóstico es de ELA esporádica. Esta forma de ELA, cuyas causas son desconocidas, agrupa a alrededor del 90% de los enfermos. Diferentes estudios epidemiológicos apuntan que la exposición a pesticidas, a metales y a algunos contaminantes atmosféricos podrían incrementar el riesgo de padecer ELA esporádica.

3 ELA bulbar: Hace referencia a los casos en los que la enfermedad comienza afectando primariamente las neuronas motoras localizadas en el tronco del encéfalo. Los primeros síntomas de ELA bulbar suelen ser dificultades para pronunciar las palabras y/o tragar, aunque rápidamente los síntomas suelen avanzar y afectar las extremidades. Este tipo de ELA se manifiesta en alrededor del 25 % de los pacientes.

4 ELA medular o espinal: La ELA de comienzo medular generalmente comienza manifestándose en pérdida de fuerza y debilidad en las extremidades, con diseminación posterior al resto de la musculatura corporal incluyendo alteración bulbar y, por último, falla respiratoria. Este tipo representa el 65 % a 70 % de los casos. El pico de edad de comienzo es de 58 a 63 años.

Según la forma en que comienza y evoluciona, se distinguen tres formas clínicas:

1. Común. Se inicia en una extremidad superior.
2. Pseudopolineurítica. Se inicia en una extremidad inferior. La agravación de los síntomas se produce lentamente, es decir, puede durar años, aunque haya períodos de estabilidad.

3. Bulbar. Los problemas del habla, para tragar, la salivación excesiva y el aumento de las mucosidades aparecen desde el inicio. La enfermedad evoluciona con rapidez (ver más arriba).

La ELA no afecta a las siguientes facultades:

- Intelectuales y mentales.
- Sensoriales (vista, oído, olfato o gusto).
- El control de esfínteres de la vejiga o el recto.
- La función sexual.
- Las funciones musculares automáticas (corazón, intestinos, etc.).
- Los músculos del ojo.

La ELA, por sí misma, no produce dolor, aunque la presencia de calambres y la pérdida de movilidad provocan cierto malestar que puede mejorar con rehabilitación o medicación.

1.2.9 Tratamiento modificador de enfermedades

En los últimos años, se han logrado avances significativos en el conocimiento de los mecanismos basados en las células no neuronales como la microglía. Las múltiples causas potenciales y la relativa rareza de esta enfermedad son dos factores importantes que dificultan el desarrollo y la evaluación de los estudios clínicos.

El riluzol, un agente anti-glutamato, sigue siendo el único tratamiento farmacológico, con cierta eficacia demostrada en ensayos clínicos controlados para pacientes con ELA. El uso de 50 mg de riluzol por vía oral dos veces al día probablemente prolonga la supervivencia de los pacientes con ELA durante aproximadamente dos meses, cuando se inicia temprano y, especialmente, en casos de inicio bulbar (5).

2 OBJETIVOS

2.1 Objetivo general

Analizar el impacto del tratamiento kinésico integral y del equipamiento sobre la resistencia y fases de la marcha en pacientes con ELA.

2.2 Objetivos específicos

- Evaluar el cuadro de motricidad gruesa del paciente inicial y post tratamiento.
- Elaborar un programa de ejercicios físico-terapéuticos para la rehabilitación de pacientes con ELA.
- Cuantificar el aporte del tratamiento Kinésico y el uso del equipamiento sobre los distintos parámetros de la marcha evaluados.

3 MÉTODOS

Se utilizó como método de investigación el *estudio de caso*, basado en un análisis descriptivo de artículos científicos y la evaluación de un caso clínico.

3.1 Estrategia de búsqueda bibliográfica

Durante el proceso de selección de material y a partir de la consulta de títulos y de los informes, se tuvo en cuenta que la información provista en los mismos considerara que:

- Los estudios incluyeran estudios sobre entrenamiento en pacientes en el cual la enfermedad no fuera avanzada.
- La fecha de publicación de la bibliografía correspondiera al plazo comprendido en los últimos 10 años.

Dependiendo de la base de datos consultada, se realizó la búsqueda con palabras claves en idioma inglés y español. Las palabras utilizadas fueron combinadas con el operador booleano “OR” “AND” “AND NOT”.

3.1.1 Palabras Clave

- *Términos DeCS:*
- Esclerosis Amiotrófica Lateral [DeCS]
- Rehabilitación neurológica [DeCS]
- Fisioterapia [DeCS]
- Rehabilitación [DeCS]
- Ortesis [DeCS]
- *Términos MeSH:*
- Amyotrophic Lateral Sclerosis [MeSH]
- Neurological Rehabilitation [MeSH]
- Physical Therapy Specialty [MeSH]
- Rehabilitation [MeSH]
- Orthopedics Equipment [MeSH]

3.1.2 Combinación de palabras clave

La combinación de las palabras claves en inglés para Pubmed fue la siguiente:

Amyotrophic Lateral Sclerosis AND (“Rehabilitation”) OR (“physiotherapy”).

La adaptación para el motor de búsqueda de Pubmed fue:

(Amyotrophic Lateral Sclerosis [MeSH Terms]) AND (Rehabilitation [MeSH Terms]), (Amyotrophic Lateral Sclerosis [MeSH Terms]) AND (Neurological Rehabilitation [MeSH Terms]) , Amyotrophic Lateral Sclerosis [MeSH Terms]) AND (Rehabilitation [MeSH Terms]) , Amyotrophic Lateral Sclerosis [MeSH Terms]) AND (Physical Therapy specialty [MeSH Terms]) ("Amyotrophic Lateral Sclerosis [MeSH Terms]) OR ("general"[All Fields] AND " Amyotrophic Lateral Sclerosis"[All Fields])

Para la Biblioteca Virtual en Salud se seleccionó la opción: Título, Resumen y Asunto. Teniendo en cuenta las palabras Esclerosis Amiotrófica Lateral, rehabilitación, adaptación de prótesis para reducir el gasto energético CINTURA, RODILLA TOBILLO, BANDAS ELÁSTICAS, PROTESIS DE CARBONO.

La combinación de las palabras claves utilizada en español, fue la siguiente:

- “Esclerosis Amiotrófica Lateral” AND “Neurorehabilitación”
- “Esclerosis Amiotrófica Lateral” AND “Rehabilitación”
- “Esclerosis Amiotrófica Lateral” AND “Terapia física”
- “Esclerosis Amiotrófica Lateral” AND “equipamiento ortopédico”.

En tanto, para la Biblioteca Virtual en Salud se seleccionó la opción de: Título, Resumen, Asunto para realizar la búsqueda, y se aplicó filtro por bases de datos, para evitar duplicados de Medline (al cual se ha accedido a través de Pubmed).

3.2 Bases de datos de la literatura consultada

La combinación de las palabras claves fue adaptada para las interfaces de la Biblioteca Virtual en Salud, con el fin de acceder a las bases de datos del índice Bibliográfico Español en Ciencias de la Salud (IBECS) y de la Literatura Latinoamericana y del Caribe en Ciencias de la salud (LILACS). También para acceder a MEDLINE a través de PubMed.

3.3 Periodo de publicación analizado

Los artículos científicos para la discusión de los resultados de la investigación abarcaron un período de 10 años. Asimismo, se incluyeron fuera de ese rango material bibliográfico con aportes clásicos, innovadores y significativos debido a que la rehabilitación kinesiológica es una temática que ha cobrado relevancia en los últimos años. En base a esto se acotó la búsqueda al período comprendido entre enero 2010 a mayo 2020. Se encontraron un total de 115 resultados, de los cuales 81 fueron excluidos por tratarse en su mayoría de investigaciones relacionadas con la búsqueda de la causa de la enfermedad, el gen involucrado en la misma u otros temas que no

encajaban con el propósito de esta investigación. Se leyeron los resúmenes de los 34 artículos seleccionados, y de estos, 15 fueron excluidos por no abordar la fisioterapia como tema principal, presentándose en total 19 artículos académicos. Se incluyeron artículos que abordaron el tema propuesto y presentaron fundamentos teóricos y evidencia basada en evidencia. Se excluyeron los artículos que presentaban enfoques alternativos o innovadores con metodología defectuosa o escasa evidencia, además de aquellos que abordaban técnicas que no estaban en uso.

4 DESARROLLO

4.1 Análisis de la literatura recuperada

4.1.1 Enfoques multidisciplinarios

Según una revisión de la literatura sobre el manejo de pacientes con ELA los pacientes que reciben atención en un entorno multidisciplinario tienen un mejor pronóstico que los pacientes que asisten a una clínica de neurología general, como así lo indican los resultados obtenidos por Campos et al. Se pueden mejorar diferentes aspectos de la enfermedad mediante un seguimiento global que incluya a diferentes profesionales paramédicos (2). Cada uno en su ámbito, los profesionales sanitarios colaborarán con el paciente y sus familiares durante todo el tratamiento (3). La calidad de vida de los pacientes sigue siendo el principal objetivo del tratamiento

La mayoría de los profesionales implicados en el cuidado de las personas con ELA residentes en el domicilio intervienen por prescripción médica según las necesidades de los pacientes, según lo describe Johnson Hopkins University (7):

- Las enfermeras pueden ayudar a dispensar medicamentos y brindar todos los cuidados de higiene y comodidad que el paciente necesita. La enfermera acompaña e informa al paciente y su entorno durante todo el tratamiento.
- El seguimiento psicológico es fundamental desde el anuncio del diagnóstico hasta el final de la vida del paciente. La intervención de un psicólogo clínico permite facilitar un proceso de reconstrucción psíquica del paciente, o incluso da acceso a una importante reconstrucción existencial. El sufrimiento de los cuidadores a menudo se subestima en comparación con el del paciente, este sufrimiento puede requerir un apoyo psicológico muy distinto al del paciente.
- El nutricionista se ocupa de los problemas de desnutrición y adapta las dietas. Su objetivo es asegurar una adecuada nutrición e hidratación para prevenir carencias de nutrientes. En colaboración con el logopeda, el dietista interviene en el manejo de la disfagia (modificación de la consistencia de líquidos y alimentos) y la indicación del establecimiento de alimentación enteral (gastrostomía).
- El kinesiólogo trabaja con pacientes con ELA desde el inicio de los trastornos motores. Su función es mantener un buen estado muscular, movilidad y flexibilidad articular, y aliviar los calambres y dolores asociados a la inmovilidad. La fisioterapia respiratoria suele ser necesaria para evacuar las secreciones bronquiales.

4.1.2 Intervenciones fisioterapéuticas

El tratamiento de los pacientes con ELA es un desafío. El escaso conocimiento sobre los mecanismos patológicos y la relativa rareza de esta enfermedad son dos factores que dificultan el desarrollo y la evaluación de la investigación clínica (8). Actualmente, es preferible un enfoque multidisciplinario. Los pacientes que reciben atención multidisciplinaria presentan un mejor pronóstico (9).

4.1.3 Programa de rehabilitación

El programa de rehabilitación dirigido al tratamiento de pacientes con ELA tiene como objetivo la independencia funcional, a través de técnicas kinesiológicas adecuadas, maximización de la función respiratoria, manejo del dolor, abordaje de los trastornos de la deglución y comunicación, prescripción de productos de soporte adecuados para cada fase de la enfermedad y tratamiento sintomático, así mejorando la calidad de vida de los pacientes y sus cuidadores (7). Así, muchos de los síntomas descritos a continuación y su tratamiento son parte integral del ámbito de intervención del kinesiólogo y del resto del equipo de rehabilitación.

El tratamiento de los pacientes con ELA es complejo y ha cambiado considerablemente en los últimos años. Aunque esta condición es incurable, un abordaje multidisciplinario puede mejorar la calidad de vida y aumentar la supervivencia de los individuos afectados (7).

La fisioterapia juega un papel importante en el tratamiento de pacientes con ELA. Muchos problemas que surgen con la progresión de la enfermedad pueden tratarse mediante métodos y técnicas de fisioterapia.

4.1.4 Educación del paciente

La educación de los pacientes, familias y sus cuidadores es fundamental en el tratamiento de la ELA (10). Muchos problemas pueden evitarse o reducirse cuando los pacientes y las personas involucradas en su atención reciben orientación sobre el diagnóstico, la progresión de la enfermedad y cuestiones relacionadas con la calidad de vida. Los objetivos del tratamiento de fisioterapia deben abordarse claramente y, siempre que sea posible, la elección de métodos y técnicas debe discutirse con el paciente. A su vez, el fisioterapeuta requiere un conocimiento sólido de la naturaleza y el curso de la enfermedad, y debe considerar problemas futuros además del estado actual (8). Para poder tomar decisiones apropiadas y efectivas, es necesario

determinar la naturaleza y la importancia de las interrelaciones entre las deficiencias, las limitaciones de actividad y las restricciones de participación. Además, la toma de decisiones implica determinar qué impedimentos, limitaciones de actividad y restricciones de participación según lo afirmado por Campos et al. : 1) se pueden restaurar; 2) requieren estrategias o intervenciones compensatorias; 3) requerir derivación a diferentes profesionales de la salud; y 4) no puede verse afectado en absoluto por las intervenciones de fisioterapia.

4.1.5 Actividades de la vida diaria y el posicionamiento

Durante las actividades de la vida diaria, es importante cierto cuidado, especialmente con la progresión de la enfermedad (9). Para prevenir caídas y facilitar los traslados, los cambios en el entorno son fundamentales tanto para el paciente como para los cuidadores, e incluyen: dispositivos que ayudan en el movimiento del paciente, remoción de alfombras pequeñas, reubicación de muebles, instalación de barras de soporte y superficies antideslizantes.

El uso de silla de ruedas, cuando está indicado, proporciona movilidad y previene complicaciones. Se recomienda un soporte lumbar adecuado y una almohadilla adecuada para prevenir las úlceras por presión (16). Los soportes de cabeza, cuello, tronco y extremidades también son importantes, especialmente con la progresión de la enfermedad (17).

La colocación adecuada de la cama es fundamental para prevenir contracturas y úlceras por presión. El uso de cuñas y almohadas puede ayudar a mejorar la postura y aliviar la presión en algunas partes del cuerpo (9).

Los aparatos ortopédicos para mantener el tobillo en una posición neutra pueden prolongar la deambulación y prevenir lesiones si el pie cae unilateral o bilateralmente. Los bastones o andadores con ruedas, frenos y asiento también pueden ser útiles, dependiendo del patrón de debilidad (9).

Otros equipos y dispositivos pueden ayudar a mantener la independencia funcional de los pacientes con ELA. Sin embargo, antes de recomendarlos, es importante realizar una evaluación exhaustiva del estado funcional del paciente.

También es función del fisioterapeuta monitorear las capacidades funcionales del paciente con ELA, así como determinar formas eficientes y efectivas de realizar sus actividades diarias (5). El fisioterapeuta también puede explicar la mecánica corporal al paciente y al cuidador, con el fin de facilitar los cambios posturales, enseñar técnicas de transferencia al paciente y a los cuidadores, evaluar si la casa del

paciente está adecuadamente adaptada para la locomoción (con o sin silla de ruedas) si es posible, sugerir cambios en el entorno con el fin de proporcionar al paciente más libertad para ir y venir con movimientos más seguros.

4.1.6 Técnicas kinesiológicas

4.1.6.1 Ejercicio aeróbico

La evidencia con respecto a los riesgos y beneficios del ejercicio aeróbico y el fortalecimiento muscular en pacientes con ELA se limita a alguna evidencia preclínica y a dos estudios clínicos pequeños (1). En modelos animales de ELA, el ejercicio aeróbico de intensidad moderada retrasó la aparición de la enfermedad y aumentó la supervivencia. Por el contrario, se ha demostrado que el ejercicio aeróbico de alta intensidad es perjudicial. Algunos estudios pequeños en pacientes con ELA también han respaldado la seguridad del ejercicio de intensidad moderada.

En un estudio realizado por Canadilla-Barrios los pacientes fueron asignados al azar a un programa de ejercicio aeróbico de intensidad moderada que involucraba la mayoría de los músculos de las 4 extremidades y el tronco, en lugar de no realizar ninguna actividad física más allá de lo necesario para las actividades de la vida diaria. Se demostró una tolerancia adecuada al programa de ejercicio, con menor deterioro funcional en la escala ALSFRS y en la escala de espasticidad de Ashworth en el grupo de ejercicio a los 3 meses de seguimiento después del inicio del estudio.

Así, dada la falta de estudios más amplios y de calidad en pacientes con ELA en cuanto al ejercicio y la rehabilitación, la mayor parte de la evidencia actual se traslada de estudios realizados en otras enfermedades neuromusculares (8) (11). Podemos concluir que el ejercicio de intensidad moderada es seguro en pacientes con ELA y debe evitarse el esfuerzo excesivo con la consiguiente fatiga post-ejercicio durante más de 30 minutos y el dolor muscular prolongado, que puede reflejar un signo de daño muscular.

4.1.6.2 Ejercicios de resistencia

Los ejercicios de resistencia restauran, mejoran o mantienen la fuerza, la potencia y la resistencia de los músculos (11). La debilidad del músculo esquelético es un síntoma clínico principal en los pacientes con ELA. Sin embargo, el papel del ejercicio de fuerza en la ELA todavía es controvertido (11). En ambos casos están indicados ejercicios de resistencia de baja a moderada, y la prescripción debe hacerse

de acuerdo a la situación que presente el paciente, determinando la intensidad, duración y repeticiones adecuadas para cada situación, evitando siempre que el paciente sienta fatiga y dolor. Esto es muy importante, ya que el ejercicio excesivo, además de la fatiga, puede conducir a la progresión de la enfermedad, con una mayor degeneración de las neuronas motoras, según los estudios. Los ejercicios de fortalecimiento muscular de intensidad moderada también se pueden usar como una herramienta para prevenir el desacondicionamiento, aunque no se prevé que aumenten de manera efectiva la fuerza muscular en pacientes con ELA (11).

Un músculo débil puede lesionarse por exceso de trabajo. Por lo tanto, se pueden desaconsejar los programas de ejercicio para personas con ELA. Sin embargo, la inactividad y el desuso pueden incrementar la debilidad muscular, superando la debilidad provocada por la propia enfermedad (17).

El primer ensayo clínico controlado aleatorio que examinó los efectos del ejercicio muscular en pacientes con ELA se publicó en 2001 (7). Los investigadores asignaron al azar a 25 pacientes en dos grupos: un grupo recibió un programa de ejercicio de intensidad moderada recomendado por un fisioterapeuta experimentado y el otro grupo se recomendó que los pacientes no realizaran ninguna actividad física además de las actividades de la vida diaria. Los ejercicios involucraron a la mayoría de los grupos musculares de las cuatro extremidades y el tronco y el paciente debe realizarlos diariamente en casa durante 15 minutos. A los tres meses, los pacientes que hacían ejercicio con regularidad mostraron menos deterioro en la Escala de calificación funcional de la ELA y la Escala de espasticidad de Ashworth, pero no en otros parámetros. Sin embargo, en seis meses, Dal Bello-Haas et al. (20) llevaron a cabo otro ensayo clínico controlado aleatorio que determinó el efecto del ejercicio de fuerza en pacientes con ELA. En este estudio, los sujetos con ELA fueron asignados aleatoriamente a uno de dos grupos: un grupo de ejercicios de resistencia, que recibió un programa de ejercicios en el hogar que consistía en ejercicios diarios de estiramiento y resistencia tres veces por semana, o un grupo de control, que realizó solo entrenamiento físico: extensión. A los 6 meses, el grupo de ejercicios de resistencia tuvo resultados significativamente mejores que el grupo de control, cuando se midió con la Escala de calificación funcional de la ELA.

4.1.6.3 Estiramientos y movilidad articular

Cabe señalar que se deben fomentar los ejercicios de estiramiento y movilidad articular, a partir de las etapas iniciales de la enfermedad. Deben apuntar principalmente a las articulaciones grandes, previniendo el desarrollo de contracturas

dolorosas que limitan la función y ayudando a reducir la espasticidad que pueda estar presente (9). El ajuste periódico del programa de rehabilitación a medida que avanza la enfermedad es de vital importancia.

4.1.6.4 *Hidroterapia*

El uso de hidroterapia con agua a una temperatura entre 32 y 34 ° C puede utilizarse para reducir la espasticidad y, en consecuencia, el dolor en estos pacientes (12).

4.1.6.5 . *Fisioterapia respiratoria*

La parálisis progresiva de los músculos respiratorios, incluido el diafragma, conduce gradualmente a la aparición de síntomas indicativos de hipoventilación alveolar. Concretamente, esto significa que el trabajo muscular ya no es capaz de garantizar una renovación eficaz del aire, lo que se traduce en hipercapnia e hipoxia (13). Es importante el control periódico de las capacidades vitales mediante espirometría sentado y acostado, la disminución del valor medido acostado es el primer signo de deterioro de las funciones ventilatorias con riesgo de hipoventilación nocturna. Las mediciones periódicas del flujo máximo de tos permiten asegurar que se mantenga como testigo del menor riesgo de complicaciones ventilatorias.

El mantenimiento de la función respiratoria debe hacerse desde las primeras etapas de la enfermedad incluso antes de la aparición de los primeros síntomas (13). Puede comenzar aprendiendo la ventilación abdomino-diafragmática. Este trabajo se refiere a la apertura de la cintura escapular y la prevención de deformidades cifóticas de la columna vertebral. Se realiza mediante movilizaciones, posturas en decúbito dorsal, cuando el estado respiratorio del paciente lo permite, combinado con la abducción/rotación externa de los hombros contra el plano de la mesa.

Cuando hay hipoventilación, el tratamiento de elección es la ventilación no invasiva con presión de soporte. Clínicamente, esta hipoventilación puede manifestarse por ortopnea, alteración de la calidad del sueño, aumento de la disnea de esfuerzo, durante las comidas, al hablar y en reposo, cefaleas matutinas y sensación de cansancio general (13). Cuando se implementa la ventilación no invasiva (VNI), es posible continuar con el trabajo de mantenimiento en base a ella. Algunas máquinas te permiten tener varios programas y así tener una configuración específica para las sesiones de kinesioterapia. Aquí preferimos inspiraciones lentas y profundas configurando la máquina para un tiempo inspiratorio máximo más largo, mayor apoyo inspiratorio y ciclado tardío.

La tos asistida manualmente permite un aumento del 11% y 13% del pico de tos en pacientes con ELA bulbar y no bulbar, respectivamente.

Las técnicas complementarias para la tos pueden incluir una variedad de técnicas tales como: maniobras de higiene bronquial, entrenamiento efectivo para la tos, técnicas de Hiperinflación de AMBU (también conocidas como maniobras de apilamiento de aire, es decir, apilamiento de aire, se recomiendan cuando el pico de tos cae por debajo de 270 L / min) o glossofaríngeo, respiración (3).

En un nivel más avanzado de la enfermedad, en el que la reducción del pico de tos es más acentuada, también existe una indicación para el uso de un sub-exsufador mecánico (asistente de tos). Los insufladores-exsufadores mecánicos permiten un aumento del pico de tos después del uso del 17% en sujetos de control sanos, del 26% en pacientes con ELA bulbar y del 28% en pacientes con ELA no bulbar. Estos aumentos también se observan en pacientes traqueostomizados, siendo más efectivos que el uso aislado de aspiradores de secreciones (evidencia clase III) 18. Cough-assist, además de aumentar el pico de tos, también permite el reclutamiento alveolar y la reducción o resolución de atelectasias, con la consecuente mejora en la ventilación / perfusión.

Con respecto a los dispositivos de oscilación de la pared torácica de alta frecuencia, no hay suficiente evidencia para apoyar o refutar su uso.

El fortalecimiento de la musculatura inspiratoria se puede realizar mediante varias técnicas, sin embargo la más utilizada integra un dispositivo de umbral prescrito por 10 minutos dividido en 2 a 3 sesiones diarias, y la resistencia del dispositivo se puede incrementar progresivamente según la tolerancia del paciente (19). La presión utilizada en el dispositivo de umbral puede ser del 30% al 40% de la presión inspiratoria máxima determinada individualmente mediante pruebas de función pulmonar.

La fuerza de los músculos inspiratorios es un predictor independiente significativo de supervivencia en individuos con enfermedad temprana (13), y la amplitud de la respuesta del nervio frénico es un indicador pronóstico independiente de supervivencia en la ELA.

No existen estudios de calidad específicamente realizados en este grupo de pacientes, que indiquen qué ejercicios respiratorios son los más adecuados en los programas de rehabilitación respiratoria, ni la frecuencia ideal con la que deben

realizarse. Sin embargo, es consensuado utilizarlo de baja a moderada intensidad y respetando los signos de fatiga en los pacientes.

4.2 Presentación del caso clínico

4.2.1 Diagnóstico médico

El paciente de sexo masculino de 35 años de edad comienza con debilidad generalizada de los 4 miembros de predominio distal, aproximadamente 6 meses de evolución cuyo diagnóstico de derivación es esclerosis primaria. Los estudios que presenta indican que el examen de creatina-fosfoquinasa son elevados, resonancia magnética nuclear de cerebro y medula normales, electromiografía con patrón de denervación de los 4 miembros (moto neurona periférica), el resto del laboratorio normal.

4.2.2 Medicación actual

Hasta la fecha, el riluzol es el único fármaco que se ha demostrado que ralentiza la progresión de la ELA. Es un fármaco seguro, siendo la fatiga uno de los principales efectos secundarios, así como la elevación de las enzimas hepáticas.

4.2.3 Antecedentes personales

El paciente, que presentó bajo peso, no tiene antecedentes personales de interés y refiere que tenía una dieta austera, en la entrevista comenta la existencia de la enfermedad en la familia, puntualmente un tío lejano.

El paciente ingresa a evaluación por equipo interdisciplinario del Hospital Interzonal General de Agudos "San José" de Pergamino (HIGA) en marzo 2021, acompañado por sus padres.

Al momento de la evaluación de la fuerza se observa debilidad y una atrofia generalizada con mayor incidencia a nivel distal, con una valoración de 2+/5 en la escala MRC en los dorsiflexores de tobillo lo cual le genera una caída del ante pie, más afectado en hemicuerpo izquierdo presentando mayor dificultad en la ejecución de la marcha. Se observa además en el análisis de la marcha una disminución en el largo del paso y un patrón compensatorio de la cadera por la imposibilidad de generar activamente una dorsiflexión de tobillo, el cual requiere mayor flexión de cadera para evitar el contacto de la punta del pie con el suelo.

4.2.4 Cuadro Motor Motricidad Gruesa

Las habilidades motoras gruesas (físicas) son aquellas que requieren el movimiento de todo el cuerpo y que involucran los músculos grandes estabilizadores del núcleo del cuerpo para realizar funciones cotidianas, como pararse, caminar, correr y sentarse erguido. También incluye habilidades de coordinación ojo-mano y habilidades con la pelota (lanzar, atrapar, patear) (9).

El caso en estudio presenta debilidad y atrofia muscular en musculatura distal en los miembros superiores e inferiores. El síntoma inicial que presenta es la debilidad muscular, que el examen físico se revela como amiotrofia y miofasciculaciones. La debilidad de los músculos proximales se manifiesta en la dificultad para realizar tareas relacionadas con la abducción del hombro, como lavarse o peinarse y alcanzar objetos por encima o al nivel de la cabeza. La debilidad distal se manifiesta en actividades que requieren habilidades de prensión. La debilidad muscular es focal, con tendencia a generalizarse simétricamente.

La mayor dificultad está en la prensión fina, apertura, cierre de mano y separación de los dedos. Logra vencer gravedad con fuerza 4/5 de flexores y extensores de codo, hombro, abductores y aductores hombro, pronosupinación, 3/5 en extensión muñecas y dedos, y separación de los mismos. El MMII, presenta también mayor debilidad distal, -3/5 flexores plantares y dorsiflexores pies; 4/5 flexo extensores

de rodilla y cadera, aductores y abductores cadera. La musculatura abdominal está 3/5, no logra pasar de acostado a sentado sin ayuda de codos y manos.

Asimismo, el caso manifiesta buen control cefálico y de tronco dinámico, en bipedestación el equilibrio estático es adecuado pero el dinámico está alterado por déficit en estrategia de tobillos, marcha con leve *recurvatum* de rodilla izquierda, no logra puntas de pies ni pararse en talones. No logra subir escaleras sin ayuda de manos.

4.2.5 Observaciones

Paciente y familia con muy poca información respecto a la enfermedad y pronóstico de la misma.

4.2.6 Evaluación inicial

Se utilizaron las siguientes técnicas para la evaluación diagnóstica del paciente:

Para valorar la fuerza se utilizó la Escala de Medical Research Council (MRC) se utilizó para valorar la fuerza muscular. Esta escala presenta grados de 0 a 5, siendo 0 la ausencia de movimiento y 5 la fuerza muscular máxima. El grado 2 (movimiento sin fuerza antigravitacional) se divide en 2- (menos del 50% del rango activo de movimiento) y 2+ (más del 50% del rango activo de movimiento). Es la más conocida y usada para la evaluación de daños neurológicos en el que valora el movimiento de la musculatura tanto a favor de la gravedad, en contra de ella y aplicando resistencia.

Para el análisis de la marcha se usaron:

1. el Test de get up and go con el objetivo de evaluar la movilidad básica en personas mayores y sus probables trastornos de la marcha y balance. La “prueba cronometrada de levántate y anda” es una prueba auxiliar en el diagnóstico de trastornos de la marcha, el balance y su asociación con un riesgo de caídas determinado. Sus ventajas son la rapidez y facilidad para realizarla, así como el poco requerimiento de material y espacio físico, en ella la persona puede usar su calzado habitual y cualquier dispositivo de ayuda que normalmente use.
2. El Test de los 10 metros con el cual se mide el tiempo que tarda el paciente en recorrer 10 metros y se implementó con el objetivo de ver si había mejoría en la velocidad de ejecución en el mismo

3. El Test de los 6 minutos. Al plantearse la necesidad de mejorar el gasto que conlleva la marcha patológica en este paciente, consideramos de gran utilidad este test por ser el que mejor reflejaba el aumento de la resistencia y o el aumento en el rendimiento que este tuvo con la misma funcionalidad
4. TEST F.A.C. (Escala de valoración Funcional de la Marcha) *: El mismo se utilizó para ver en qué nivel funcional de la marcha se encontraba el paciente
5. Goniómetro: El goniómetro es un instrumento sumamente importante en la evaluación fisioterapéutica ya que permite saber en qué condiciones de movilidad llegó el segmento o estructura afectada (grados de limitación articular) y los avances a posteriori que generarán las sesiones de tratamiento respecto a la limitación funcional primaria. Este instrumento se utilizó para medir la pérdida de la dorsiflexión activa del tobillo, lo cual sirvió para determinar el beneficio del equipamiento del paciente con una ortesis dinámica del tipo A: F: O. Es un elemento preciso que determina el grado de limitación funcional del paciente.

4.2.7 Plan de intervención

Como parte del plan de intervención se tuvieron en cuenta tanto:

4.2.7.1 Objetivos plan de intervención

- Prevenir las contracturas musculares, acortamientos y adherencias.
- Mantener y mejorar el rango articular fisiológico.
- Estimular los músculos atónicos y relajar los hipertónicos.
- Mejorar la integración sensorio-motriz.
- Facilitación neuromuscular propioceptiva.
- Reeducación de la marcha mediante equipamiento.
- Favorecer el aprendizaje motor mediante la planificación y ejecución del tratamiento.

4.2.7.2 Etapas del plan de intervención

4.2.7.2.1 Etapas de rehabilitación

La rehabilitación se dividió en dos etapas: una inicial o evaluativa y una posterior con la intervención kinésica y post equipamiento. Las sesiones se realizaron tres veces por semana con una duración de 1 hora. Con un total de 172 sesiones realizadas.

Las técnicas que se utilizaron para la rehabilitación fueron:

- Técnicas de elongación y flexibilidad.
- Inducción miofascial.
- Masoterapia.
- Facilitación neuromuscular propioceptiva para la preactivación.
- selección del equipamiento ortésico.

4.2.7.2.2 Etapas del plan de tratamiento

Se estableció un plan de tratamiento con tres encuentros semanales de 60 minutos de duración, teniendo en cuenta que algunos minutos eran utilizados para que la preparación de la paciente (colocación de la ortesis).

El tratamiento se dividió en cuatro etapas: una etapa inicial evaluativa, una etapa secundaria en donde se equipa al paciente según el requerimiento del mismo y se entrena al mismo en el manejo de los ayuda marcha, una etapa de entrenamiento y de potenciación de la movilidad articular tanto activa como pasiva y una etapa final o de reevaluación.

1. Etapa inicial evaluativa

Abarco la primera semana en donde se utilizaron todas las escalas de medición mencionadas anteriormente.

2. Etapa secundaria post equipamiento:

Abarcó desde la evaluación hasta el equipamiento (ortésico y ayuda marcha) del paciente según el requerimiento del mismo y así también como el entrenamiento en el manejo de los mismos. Técnicas utilizadas en esta etapa:

- facilitación neuromuscular propioceptiva.
- aprendizaje motor mediante la enseñanza de la técnica correcta.
- y entrenamiento el gesto motor más eficiente.

Etapa de entrenamiento

Abarcó a partir la segunda semana en donde se le hicieron todos los test's correspondientes y posteriores al equipamiento hasta la reevaluación del equipo interdisciplinario a los tres meses .Se prolonga después tres meses más hasta la próxima reunión de equipo. Los objetivos de la etapa de entrenamiento fueron el mantenimiento de la movilidad articular completa, la potenciación de la musculatura sana, el mantenimiento de la musculatura afecta para evitar y prevenir las

complicaciones, y a su vez mantener la funcionalidad del paciente para generar una marcha independiente y con menor gasto energético en la realización de la misma.

Algunas de las opciones terapéuticas que se incluyeron en el tratamiento fueron:

- Masoterapia: normalizando el tono y contracturas para prevenir atrofas y retracciones musculares.
- Estimulación tanto de la musculatura sana como la afectada.
- Movilizaciones activas y pasivas.
- Elongación Muscular de todo el miembro afectado.
- Estimulación sensitiva, mejorando el rendimiento motor. Se llevó a cabo mediante la facilitación neuromuscular propioceptiva.
- Terapia de FNP Concepto Kabat: consistió en analizar el movimiento del paciente para saber la deficiencia o limitación que presentaba, para establecer qué objetivos logrables se podían esperar. El objetivo principal fue una optimización de todas las funciones a través de la mejora del control postural y de los movimientos selectivos a través de la facilitación de dichos movimientos, siempre orientado a las actividades de la vida diaria y su impacto en la mejora de la marcha.

Etapas de reevaluación:

Durante el periodo de reevaluación se repitieron las evaluaciones de:

- MRC con una pequeña mejora en los flexores de cadera y los extensores de rodilla. los dorsiflexores de tobillo ya mostraron el avance de la enfermedad con la consecuente pérdida de fuerza
- Test de "get up and go": aquí se vio una mejora en el tiempo de ejecución del mismo
- Test de los 6 minutos: se reflejó una mejora del 20%
- Test de los 10 metros sin cambios representativos
- Test de la F.A.C subió de nivel 4 a nivel 5 que refiere mejor independencia en la marcha
- Largo del paso: tuvo una mejora inmediata tras el equipamiento con la ortesis A.F.O para estabilizar tobillo y mejoro aún más después del tratamiento kinésico y el entrenamiento.

4.2.8 Variables y procedimientos de medición

Las variables que se tuvieron en cuenta al momento de realizar el trabajo fueron la edad de la paciente, la fuerza muscular del mismo, rango articular y amplitud; con respecto a la marcha: la velocidad, la resistencia y la cadencia del paso (largo y ancho).

4.2.9 Momentos de la evaluación

Se realizaron distintas evaluaciones en el paciente: una inicial (cuando se presenta el paciente) o pre-ortésica y varias posteriores al tratamiento kinésico y post-ortésica. Las evaluaciones tuvieron distinta cantidad de mediciones de las cuales las que mejor resultados arrojaron fueron el test de up and go, el test de los 6 minutos y la relación del largo del paso y el contacto inicial del pie tras el equipamiento del miembro inferior más afectado con una ortesis dinámica tipo A.F.O.

4.3 RESULTADOS

4.3.1 Sesiones programadas y nivel de asistencia del paciente

La siguiente tabla refleja la cantidad de sesiones programadas y el nivel de asistencia de la paciente a las mismas:

Mes	N° de Sesiones	Presente	Ausente
mar-21	14	12	2
abr-21	13	11	2
may-21 ev-funcional	13	13	0
jun-21	13	12	1
jul-21	13	12	1
ago-21	13	13	0
Totales	79	73	6

Tabla 1. Sesiones programados y asistencia de la paciente a las mismas

Fuente: resultados de la investigación

El siguiente gráfico resume y muestra la homogeneidad de los resultados presentados en la tabla 1:

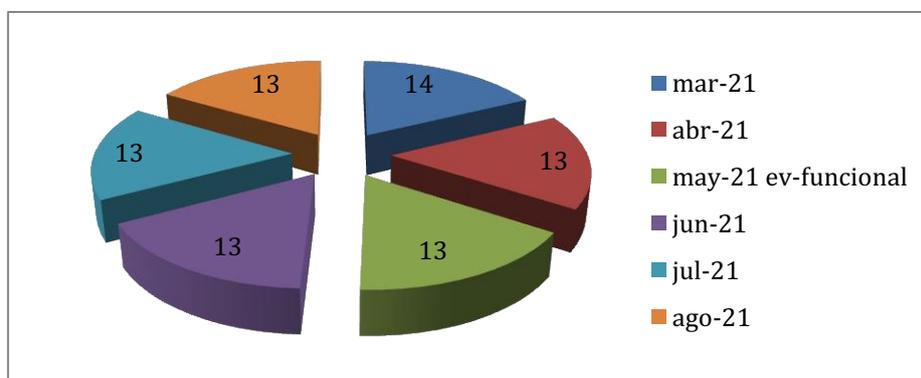


Gráfico 1. Nivel de asistencia del paciente

Fuente: datos propios del registro de asistencia durante la investigación

Es importante destacar que el paciente acudió periódicamente a las sesiones y dejó de asistir a algunas sesiones y por problemas de salud.

4.3.2 Evaluación de la fuerza muscular del paciente

Se utilizó la *Escala de Medical Research Council (MRC)* para valorar la fuerza muscular del paciente. Esta escala presenta grados de 0 a 5, siendo 0 la ausencia de movimiento y 5 la fuerza muscular máxima. El grado 2 (movimiento sin fuerza antigravitacional) se divide en 2- (menos del 50% del rango activo de movimiento) y 2+

(más del 50% del rango activo de movimiento). Es la más conocida y usada para la evaluación de daños neurológicos en el que valora el movimiento de la musculatura tanto a favor de la gravedad, en contra de ella y aplicando resistencia.

La *Escala de Medical Research Council (MRC)* se utilizó para valorar la fuerza muscular de la paciente, y se llevó a cabo en las tres evaluaciones realizadas.

Primera evaluación 10/3/21	Izquierdo	Derecho
Cadera	flexión 3 extensión 3	flexión 3 extensión 3
Rodilla	flexión 3 extensión 3	flexión 3 extensión 3
Tobillo	flexión plantar 3 flexión dorsal -2	flexión plantar 3 flexión dorsal 3

Tabla 2. Primera evaluación de la fuerza muscular
Fuente: resultados propios de la investigación

Segunda evaluación 21/6/21	Izquierdo	Derecho
Cadera	flexión 3 extensión 3+	flexión 3+ extensión 3+
Rodilla	flexión 3+ extensión 3+	flexión 4 extensión 4
Tobillo	flexión plantar 2 flexión dorsal 1	flexión plantar 3 flexión dorsal 2

Tabla 3. Segunda evaluación de la fuerza muscular
Fuente: resultados propios de la investigación

En las evaluaciones realizadas se pudo observar que en el inicio del tratamiento el paciente no podía vencer la gravedad en la dorsiflexión de tobillo. Si bien tenía debilidad generalizada, desarrollaba fuerza suficiente para poder seguir marchando de manera domiciliaria.

Luego del post-equipamiento del paciente y del trabajo de elongación, flexibilidad y preactivación durante el abordaje kinesiológico se comprobó una mayor actividad muscular, evidenciando a nivel de cadera una respuesta regular + (Grado 3 +), con más del 50% del rango activo de movimiento; no así en tobillo donde al momento de realizar la flexión dorsal el movimiento no vence resistencia ni completa el arco de movimiento (Grado 2). Asimismo, se observa mayor respuesta al tratamiento a nivel de rodilla donde se observó un movimiento completo contra la gravedad pero con una resistencia moderada (Grado 4). Por la mejora en la flexibilidad y en la preactivación antes de la evaluación se vieron progresos en los resultados de las mediciones de cadera y rodilla y por el contrario se vieron resultados inferiores en la evaluación de tobillo que lo atribuimos al avance de la enfermedad.

4.3.3 Evaluación de las fases de la marcha

4.3.3.1 Test up and go.

En la Tabla 4, se presentan los datos de la prueba “up and go”:

1.- Levantarse del Asiento				
-4	El Paciente se echa hacia atrás			
0	Se inclina hacia adelante de forma normal			
-2	Debe ayudarse con los apoyabrazos			
0	Se levanta con un solo movimiento			
-1	Precisa de 2 o tres movimientos o intentos			
2.- Andar/caminar 6 metros				
0	Marcha rectilínea, sin desviaciones			
-1	Curvas pronunciadas			
3.- Dar media vuelta rápidamente				
0	Capaz de pivotar en el mismo sitio			
-1	Debe realizar varios pasos sucesivos			
4.- Volver a Sentarse				
0	El Paciente se echa hacia atrás			
-4	Se deja caer al llegar a 30° de flexión			
TOTAL: _____ Puntuación Ideal: 0				
-3				
-6	-7			
-8				
El paciente realiza el test sin la ortesis tipo afo dinámica (dynamic walk/foot-up) y un andador de 4 puntos con regatones.				
SENTADO	IDA	PIVOT	VUELTA	SENTADO
0	9	12	18	27

Tabla 4. Planilla para registro del test “up & go”

Fuente: resultados de la investigación.

Nota: Si la ejecución demanda 30 segundos o más, la lentitud conlleva un peligro fuera de la casa.

4.3.3.2 Test de “up and go” en la etapa de evaluación y entrenamiento

Se presenta a continuación los resultados arrojados en el test “up and go”, en 73 sesiones realizadas, divididas en el primer trimestre de prueba y el segundo trimestre de reevaluación.

Número de sesiones (Sesiones) y tiempo en segundos (seg.)			
Primer trimestre		Segundo trimestre	
Sesiones	seg.	Sesiones	seg.
1	17	1	12,5
2	17	2	12,5
3	17	3	12,5
4	17	4	13
5	16	5	13
6	16	6	13
7	16	7	12,5
8	15	8	12,5
9	15	9	12
10	15	10	12
11	14	11	12
12	14,5	12	12,5
13	14	13	12
14	14	14	12
15	13	15	12
16	13	16	12
17	13	17	12
18	13,5	18	12,5
19	13,5	19	12
20	14	20	12
21	13,5	21	12
22	13,5	22	12
23	13,5	23	12
24	13	24	11,5
25	13	25	11,5
26	13	26	12
27	13	27	11,5
28	13,5	28	11,5
29	13	29	11
30	13	30	21
31	13	31	11
32	13	32	10,5
33	12,5	33	11
34	12,5	34	11
35	12	35	11
		36	11,5
		37	11,5
		38	12

Tabla 5: Test de "up and go"
Fuente: datos propios de la investigación

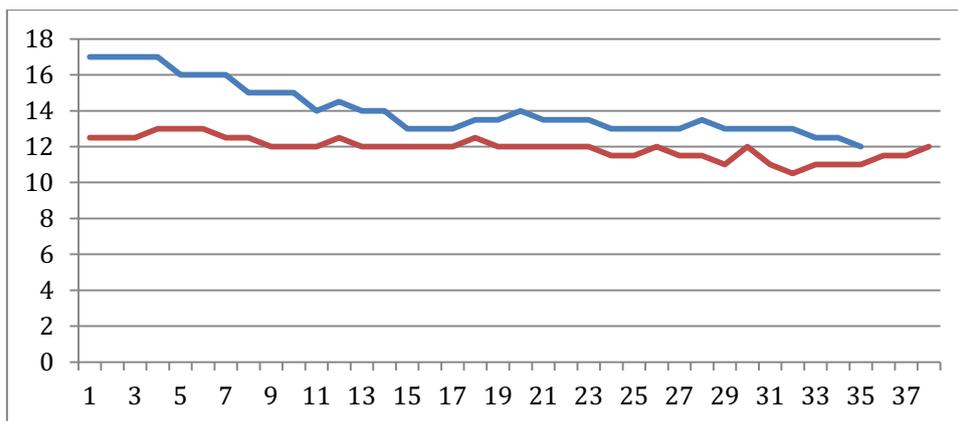


Gráfico 2. Test de los 10 metros. Contraste entre los dos trimestres
 Fuente: resultados propios de la investigación

Esta evaluación nos sirvió para medir el riesgo de caídas que podía sufrir el paciente. Como se ve reflejado en el gráfico y registrando en el eje de la X el número de sesiones y en el eje Y los valores en segundos, podemos apreciar que si bien los tiempos se alejan mucho de la marcha normal, y aunque inicialmente superaron los 12 segundos considerados como punto de inflexión para riesgo de caídas, el paciente logró disminuirlos en la etapa de entrenamiento alrededor de 7 segundos, aproximadamente un 40% de mejora (línea superior). Sin embargo, ésta mejora no pudo ser sostenida en el tiempo debido al avance de la enfermedad (línea inferior).

4.3.3.3 Test de los 10 metros en la etapa de entrenamiento

En esta evaluación medimos el tiempo en segundos que demoraba el paciente para recorrer una distancia de 10 metros.

Luego de la evaluación inicial se procedió a equipar al paciente con bastones canadienses y ortesis dinámica foot-up. Se trabajó la flexibilidad y la elongación así como también la activación mediante FNP técnica Kabat. En la Tabla 6, se presentan los segundos para recorrer ese espacio:

Primer trimestre		Segundo trimestre	
Sesión	Segundos	Sesión	Segundos
1	12	1	9
2	12	2	9,5
3	10	3	9
4	10,5	4	8,5
5	11	5	9
6	10	6	9
7	10	7	9,5
8	10,5	8	10
9	10	9	10
10	10,5	10	9
11	10,5	11	10
12	10	12	9,5
13	10	13	11
14	9,5	14	10
15	10	15	9
16	10	16	10
17	10	17	12
18	10,5	18	9
19	10	19	11
20	10	20	10
21	11	21	12
22	11	22	13
23	10,5	23	11
24	10	24	10
25	9,5	25	13
26	9	26	13
27	9,5	27	12
28	9	28	11
29	9,5	29	11
30	9	30	11
31	9	31	11
32	9	32	11
33	10	33	12
34	10,5	34	12
35	9,5	35	12
		36	11
		37	12
		38	12

Tabla 6. Test de los 10 metros. Etapa de entrenamiento número de sesiones y tiempo insumido expresado en segundos

Fuente: datos propios de la investigación

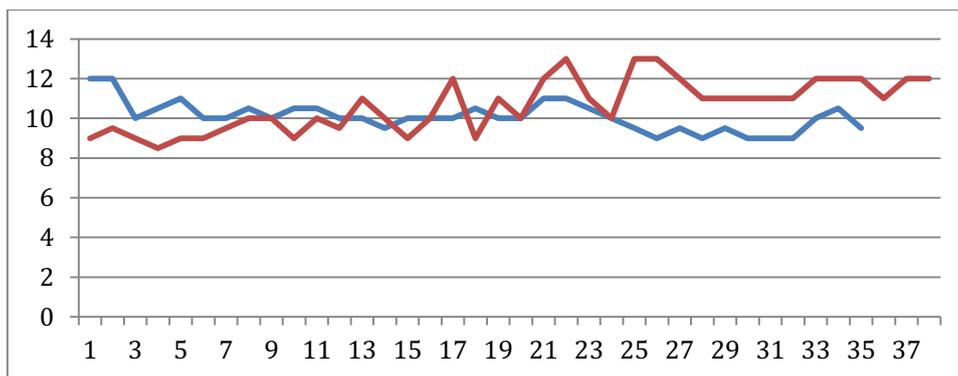


Gráfico 3. Comparación del tiempo del Test de los 10 metros de marcha en dos trimestres
Fuente: datos propios de la investigación

En el Gráfico 3 se puede observar el tiempo insumido para recorrer los 10 metros de ésta evaluación. En el mismo se puede observar que el paciente inició las pruebas con valores de 12 segundos para recorrer esa distancia. Este valor es considerado límite para determinar el riesgo de accidentes. Con la asistencia kinésica, los tiempos fueron mejorando, línea inicial superior. Pero si nos detenemos en la línea inferior que representa el segundo trimestre, podemos observar que se inicia con valores de 9 segundos, se estabiliza en la mitad del tratamiento donde comienza a empeorar con el avance de la enfermedad y la incapacidad del paciente para mantener velocidades máximas de traslado.

4.3.4 Medición del ángulo de movilidad de las articulaciones a través del goniómetro

El goniómetro se utiliza para medir ángulos, en el área médica es utilizado por el área de fisioterapia para medir el rango de movilidad de las articulaciones del cuerpo.

En la ergonomía laboral también es utilizada para evaluar la movilidad de las articulaciones en el puesto de trabajo, verificando si son o no correctas, y determinando si esa amplitud articular puede repercutir en la salud del trabajador.

En las Tablas siguientes se presenta los resultados encontrados durante el trabajo de campo:

Primera evaluación 10/3/21	Izquierdo	Derecho
Cadera	flexión 45	flexión 45
Rodilla	flexión 100	flexión 100
Tobillo	flexión plantar 35 grados flexión dorsal 0	flexión plantar 35 grados flexión dorsal 20 grados

Tabla 7. Medición del ángulo de movilidad de las articulaciones con goniómetro

Fuente: resultados propios de la investigación

Segunda evaluación 21/6/21	Izquierdo	Derecho
Cadera	flexión 80 grados	flexión 85 grados
Rodilla	Flexión 120 grados	flexión 120 grados
Tobillo	flexión plantar 35 flexión dorsal 0	flexión plantar 40 flexión dorsal 17

Tabla 8. Segunda medición del ángulo de movilidad de las articulaciones con goniómetro

Fuente: resultados propios de la investigación

En la evaluación con goniometría se vieron rápidamente los resultados del trabajo de elongación y flexibilidad mostrando un mejor resultado en las evaluaciones posteriores. Se evaluó la flexión de cadera, la flexión de rodilla y el impacto de la ortesis en el tobillo izquierdo que evidenciaba el avance de la enfermedad y la imposibilidad de vencer gravedad mediante la contracción muscular del tibial anterior. La rigidez articular debe ser tratada de manera regular para mantener el rango de movimiento articular a través de masajes y movilizaciones pasivas o activas asistidas, globales y analíticas. A nivel de los miembros superiores, las principales articulaciones afectadas son los hombros con limitación de las amplitudes en elevación, abducción y rotación externa, las muñecas y los dedos en flexión. En los miembros inferiores, las limitaciones se instalarán a nivel de la cadera, la rodilla, en las amplitudes articulares en extensión, por la posición sentada prolongada. El déficit de dorsiflexión del tobillo, que puede combinarse con espasticidad del tríceps sural, agrava los riesgos de pisada o incluso retracción del tendón de Aquiles con deformidad en equino.

4.3.5 Evaluación de la velocidad y resistencia de la marcha

4.3.5.1 Test de los 6 minutos

Esta evaluación consiste en medir la distancia recorrida por el paciente durante seis (6) minutos.

Se realizaron 24 evaluaciones espaciadas semanalmente durante 6 meses aproximadamente y se consideraron los metros recorridos en la primera sesión como punto de partida, o línea de base. A partir de ésta, se evaluaron los metros recorridos en el tiempo estipulado.

En la tabla siguiente se presentan los metros recorridos en cada evaluación y ganancia, expresada en porcentaje (%) respecto de la línea de base considerada cero.

línea de base			Evaluación posterior		
Evaluación	m	%	Evaluación	m	%
1	250	0	13	290	116
2	245	98	14	289	115,6
3	251	100,4	15	290	116
4	254	101,6	16	295	118
5	255	102	17	295	118
6	260	104	18	300	120
7	259	103,6	19	310	124
8	264	105,6	20	317	126,8
9	263	105,2	21	315	126
10	270	108	22	318	127,2
11	281	112,4	23	320	128
12	280	112	24	320	128

Tabla 9 Test de los 6 minutos: Distancia y ganancia en %

Fuente: datos propios de la investigación

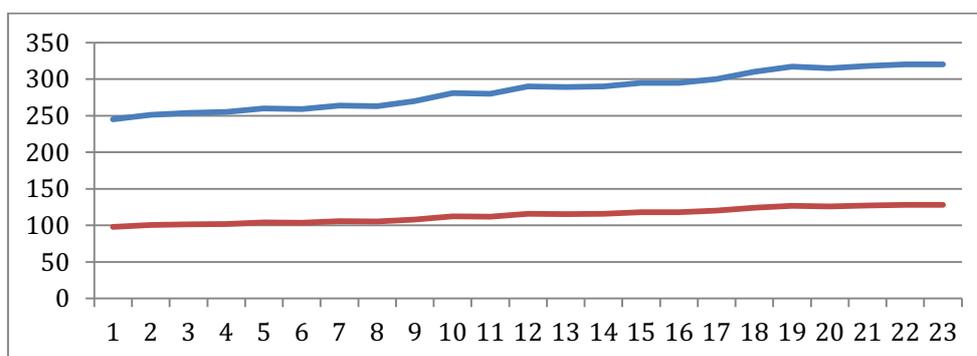


Gráfico 4: Distancia recorrida en un 6 minutos

Fuente: datos propios de la investigación

La línea superior refleja los metros recorridos y la inferior la ganancia en porcentaje

Esta evaluación nos permite medir la mejoría en la resistencia y en los metros recorridos tras el equipamiento y posterior entrenamiento. Consideramos que fue uno de los test que mejor reflejan la mejoría del paciente tras recibir el tratamiento. Este gráfico expresa la distancia recorrida en 6 minutos, línea superior y la ganancia en porcentaje línea inferior. Como se observa en el gráfico el paciente comienza en la primera evaluación con un recorrido de 250 (100%) metros y en la evaluación final recorre en el mismo tiempo casi 320 metros mejorando aproximadamente un 30%. Estos valores son concordantes con el test de los 10 metros.

4.3.5.2 TEST F.A.C. Escala de valoración Funcional de la Marcha

EVALUACIÓN 1: nivel cuatro, el paciente necesita ayuda en escaleras y superficies irregulares, equipado t

Fecha 10/03/21

Elementos de ayuda marcha: andador 4 puntos

Nivel 0: El paciente no puede caminar solo y necesita 2 o más personas para hacerlo.	Nivel 1: El paciente necesita el continuo soporte para el balanceo del peso corporal.
Nivel 2: Necesita soporte continuo/intermitente de 1 persona para balance y coordinación.	Nivel 3: El paciente necesita sólo supervisión verbal.
Nivel 4: El paciente necesita ayuda en escaleras y superficies irregulares.	Nivel 5: El paciente puede caminar independientemente en cualquier superficie.

Tabla 10. Escala de valoración Funcional de la Marcha

Esta escala se utilizó para valorar la independencia de la marcha del paciente. Las evaluaciones se hicieron a los 3 meses y posteriormente a los 6 meses.

Luego del equipamiento el paciente pasó al nivel 5 y lo mantuvo a lo largo de los 6 meses de tratamiento. Aquí se interpreta que mejora la funcionalidad tras el equipamiento con la ortesis dinámica, el cambio del andador de 4 puntos por los bastones canadienses y la mejora de sus capacidades funcionales mediante la pre activación y el aprendizaje motor que se logró en todo el tratamiento

4.3.6 Medición del largo del paso

En esta evaluación se midió el paso antes del equipamiento de la ortesis dinámica (1) después de la colocación de la misma (2) y posterior al periodo de entrenamiento (3).

- primera evaluación sin ortesis: 65 cm
- segunda evaluación con ortesis: 75 cm
- tercera evaluación: 80 cm

Esta evaluación fue una de las más representativas en cuanto a los objetivos planteados: mejorar la marcha y la resistencia aeróbica cuando la misma es de carácter patológica, y por sobre todo cuando el paciente está sin equipamiento adecuado y sin tratamiento rehabilitador, por lo tanto aquí se plantea la importancia del ejercicio moderado acompañado del equipamiento correspondiente para potenciar y mantener la marcha por más tiempo.

5 DISCUSIÓN

La kinesiología juega un papel fundamental en el manejo de los pacientes con esclerosis lateral amiotrófica. A diferencia de la rehabilitación convencional, aquí el objetivo no involucra solamente la recuperación muscular, sino la prevención, adaptación y anticipación de futuros déficits. La rápida evolución de la patología lleva a ajustar los cuidados a la evolución de las deficiencias para que el paciente conserve el máximo de autonomía y luche contra las consecuencias de la pérdida de movilidad. Se basa en una valoración funcional, motora, articular y respiratoria

Para el análisis de los resultados obtenidos se tuvo en cuenta la edad del paciente, historia clínica y asistencia a las terapias.

La evaluación de las variables dependientes se realizó mediante la utilización de escalas en varios momentos de la rehabilitación de la paciente según la escala a evaluar. Éstas fueron las Escalas de Medical Research Council (2 evaluaciones), Test Get up and Go (73 evaluaciones), de los 10 metros (70 evaluaciones), Test de los 6 minutos (24), goniometría (3 evaluaciones)

Una revisión de Johns Hopkins University (14) enfatiza que un programa de rehabilitación integral tiene un impacto significativo en la condición de los pacientes con ELA y que este manejo es parte del estándar de atención. Lewis y Rushanan (17) muestran que no existe evidencia robusta para implementar este cuidado rehabilitador, pero especifican que esta conclusión está más ligada a la mala calidad metodológica de los estudios que a una falta real de eficiencia.

La rehabilitación comienza tan pronto como se realiza el diagnóstico, su objetivo no es la recuperación de las funciones afectadas sino la prevención, adaptación y anticipación de complicaciones (6). Debido a la evolución rápidamente progresiva de la ELA hacia la reducción y luego la pérdida de autonomía y la limitada eficacia de las terapias medicamentosas, el manejo de las personas con ELA se basa fundamentalmente en la compensación humana y técnica de las deficiencias, teniendo en cuenta los deseos del paciente y su familia.

En la intervención del caso clínico realizado en el trabajo, los valores finales obtenidos para cada una de las escalas fueron mejores a los iniciales. Este incremento en los valores se observó en casi todas las escalas y los test de marcha menos en el test de los 10 metros en donde si bien se consiguió una mejoría no fue representativa para afirmar una mejora en la velocidad de ejecución.

Por lo tanto se puede inferir que hubo una mejoría en la movilidad y en la ejecución de la marcha, así como también en la función motora de la paciente, luego del postequipamiento la valoración de la marcha mejoro.

Luego de iniciada la rehabilitación neurokinesica con el test de los 6 minutos se evidenció una mejora de la función motora en el paciente por encima del equipamiento previo y a partir de los ejercicios de resistencia. Al respecto el trabajo realizado por Soriani (2017) evidencian que los ejercicios de resistencia y baja intensidad resultan beneficiosos mejorando la motricidad del paciente (11).

Dichos resultados se encuentran en concordancia con lo planteado por Canadilla Barrios (2020) quien indica que estudios con individuos afectados por enfermedades neuromusculares percibieron que la implementación de programas de ejercicio de preactivación y la aplicación de técnicas de elongación demostró ser beneficiosa, promoviendo la ganancia de fuerza, la reducción del dolor y la limitación de la depresión articular (9). Sin embargo, en la actualidad, la práctica de ejercicios en la ELA todavía es bastante divergente, por lo que se postula que no se recomienda ningún ejercicio más allá de las actividades de la vida diaria (3).

El estudio de Campos et al (11) se centró en programas de ejercicio individualizados para cada paciente y en función de la resistencia, se nota un menor empeoramiento de la puntuación ALSFRS-R y la escala de Ashworth en comparación con el grupo control a los 3 meses, Holycet y Rokyta (3) estudiaron los efectos de un programa de ejercicios de fuerza adaptado para cada paciente, en la fase temprana y en los grupos musculares cuyo puntaje de prueba manual (puntaje MMT 0-5) fue mayor a 3 con el resultado a los 6 meses de una disminución más lenta en los puntajes ALSFRS-R en comparación con el grupo control sin efectos adversos. Clawson et al [10] compararon tres programas de rehabilitación, uno basado en movilización y estiramiento, uno en resistencia y otro con resistencia, en pacientes con ELA durante un período de 24 semanas. Los resultados muestran que ninguno de los tres tratamientos es dañino pero muestra un mejor cumplimiento para el programa pasivo. Un estudio retrospectivo realizado por Madrigal Muñoz (2) concluyó que el entrenamiento en actividades de la vida diaria, así como caminar, ralentizaría la evolución de la puntuación ALSFRS-R. En el estudio de Soriani (11) la actividad física moderada en las primeras etapas de la patología tendría efectos positivos. El estudio realizado por Lyon et al. En 2019 (17) señala que un programa de ejercicio personalizado autodirigido en el hogar es efectivo en las primeras etapas de la ELA. Los autores informan que 6 meses de un programa de este tipo, que incluye

estiramientos musculares y actividades funcionales, conduce a mejores puntajes ALSFRS-R, esencialmente en los ítems respiratorios, que un programa guiado día a día por un fisioterapeuta.

De acuerdo a los estudios realizados por Lisle et al. (12) los ejercicios de resistencia restauran, mejoran o mantienen la fuerza, la potencia y la resistencia de los músculos. Sin embargo, de acuerdo a (3) el papel del ejercicio de fuerza en la ELA todavía es controvertido Holecek.

Algunos estudios han sugerido que el aumento de la actividad física conduce a un mayor riesgo de enfermedad y plantean la hipótesis de que el estrés oxidativo (que se produce durante el ejercicio) es responsable de la pérdida neuronal.

Por otra parte, según estudios realizados por Sanjak (4) demuestra mejoras en la motricidad del paciente mediante el tratamiento del ejercicio del ejercicio rítmico repetitivo mediado por el entrenamiento de deambulación en cinta sin fin.

En este sentido, Un músculo débil puede lesionarse por exceso de trabajo (13). Por lo tanto, se pueden desaconsejar los programas de ejercicio para personas con ELA. Sin embargo, la inactividad y el desuso pueden incrementar la debilidad muscular, superando la debilidad provocada por la propia enfermedad (8).

Nallegowda et al. (21), informaron que la reducción de la fuerza muscular de la espalda, cintura y cadera junto con posturas inapropiadas, y disminución de los sentidos fueron las principales causas de la inestabilidad corporal en pacientes con Parkinson y otros trastornos neurológicos. Asimismo, el uso de medicamentos, desarrollando la fuerza muscular, y el equilibrio estático y dinámico

Se considera al tratamiento de rehabilitación en forma inicial y temprana como parte esencial para el abordaje de las enfermedades neurodegenerativas, y así poder brindarle a este tipo de pacientes herramientas para mantener su independencia en las actividades básicas de la vida diaria y permitir prolongar de manera eficiente la marcha.

En los resultados se menciona que el inicio del tratamiento no tuvo relación estadísticamente significativa con una mejor recuperación, como así lo plantean estudios realizados por Jackson et al (13) lo cual pudo verse influido por ser una muestra de un caso único, más debe considerarse que las secuelas comienzan temprano y es necesario realizar una detección temprana de las mismas, ya que el déficit definitivo de inervación muscular dará lugar paulatinamente a acortamientos

musculo tendinosos, por desequilibrio de fuerzas entre músculos activos y sus antagonistas.

Clínicamente se observó la mejoría los primeros tres meses. Después de la reevaluación correspondiente al segundo trimestre se observó una meseta en la mayoría de las evaluaciones, salvo el test de los 10 metros que mostro un retroceso que lo atribuimos al avance de la enfermedad.

Esta investigación no incluyó la medición de la calidad de vida del paciente y se debería considerar para nuevas investigaciones ya que la pérdida de la independencia que genera la marcha patológica afecta la salud psicosocial del paciente como así también de toda familia.

Una limitación del estudio fue la escasez de estudios con reportes de casos o series, ya que la mayoría de los textos son revisiones, sin la presencia de una muestra para verificar la efectividad de los enfoques propuestos.

Otra limitación encontrada fue la complejidad de la ELA, ya que involucra muchos aspectos, lo que dificulta delimitar los principales objetivos de la fisioterapia.

El texto se limitó a las técnicas clásicas de fisioterapia, sin extenderse a las técnicas, que, a pesar de ser reconocidas por su evidencia como Facilitación Propioceptiva Neuromuscular, requieren un curso de especialización para que el fisioterapeuta pueda aplicarlo a sus pacientes.

CONCLUSIÓN

Al finalizar el trabajo de investigación se realizó una revisión de los referentes teóricos que abordan la esclerosis lateral amiotrófica, su frecuencia, los factores de riesgo, la etiología, anatomía, fisiopatología, tipos de esclerosis, pronóstico y evolución, secuelas, instrumentos de evaluación y tratamientos existentes tanto de rehabilitación como de equipamiento.

La neurorehabilitación es fundamental en todo momento, se debe iniciar de forma temprana mediante una estrategia integral, de la cual dependerá el resultado final, contribuyendo al tratamiento. El resultado satisfactorio del tratamiento rehabilitador está relacionado con la continuidad de las sesiones, las actividades en la casa y la incorporación del grupo familiar al plan de tratamiento. Para ello, se brindan una serie de guías de ejercicios dirigidos a recuperar la movilidad, flexibilidad y potenciación de las capacidades funcionales.

En base a la bibliografía analizada y al caso clínico objeto de este estudio, se pudo observar que el paciente puede beneficiarse con un tratamiento pre y postequipamiento para la recuperación de la marcha independiente, siendo importante la correcta elección del equipamiento y del tratamiento neurorehabilitador. Esta correcta elección podrá optimizar de la manera más eficiente que hoy tenemos a nuestro alcance.

Se obtuvieron cambios clínicamente significativos en la flexión dorsal de tobillo mediante el equipamiento de la ortesis dinámica, como así también la funcionalidad del miembro afectado mejorando el rendimiento en la distancia de la marcha y las actividades de la vida diaria.

En cuanto a la fase de marcha, velocidad y largo y ancho del paso, se obtuvieron cambios clínicamente significativos mediante el equipamiento de la ortesis dinámica, como así también la funcionalidad del miembro afectado mejorando el rendimiento en la distancia de la marcha y las actividades de la vida diaria.

El seguimiento multidisciplinar de estos pacientes es fundamental, siendo fundamental el papel de cada miembro del equipo y la coordinación entre todos. Una evaluación cuidadosa y periódica de los pacientes, el conocimiento de los diferentes aspectos del tratamiento y la actualización continua de todos los miembros del equipo para conocer los tratamientos a la vanguardia y los nuevos estudios en esta área también forman parte del rol de cada profesional. Todo para que, en conjunto, se

pueda mejorar la supervivencia, la funcionalidad y la calidad de vida de los pacientes afectados de ELA.

Esta revisión pretende reunir los conocimientos actuales sobre el diagnóstico y tratamiento de la ELA en un intento por facilitar la práctica clínica de los equipos multidisciplinares que monitorean a estos pacientes.

Finalmente, se recomienda un seguimiento del paciente para poder ajustar y adaptar el tratamiento al continuo avance de la enfermedad.

6. BIBLIOGRAFÍA

1. Hulisz D. Amyotrophic lateral sclerosis: disease state overview. [Online]. n2018 [cited 2021 11 25. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30207670/>.
2. Charcot, J-M.; Joffroy, A.; Deux cas d'atrophie musculaire progressive avec lesions de la substance grise et des faisceaux antero-lateral de la moelle epiniere. Arch. Physiol. norm. Path. 1869 2:744-60
3. Palaos¹, U. Cuesta, Pedrola, 2021, Advances in the molecular genetics of the hereditary neuropathies. PMID: 12235587
4. Brown RH, Al-Chalabi A. Amyotrophic Lateral Sclerosis; 2017 [cited 2021 11 25. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28700839>
5. Holecek V, Rokyta R. Possible etiology and treatment of amyotrophic lateral sclerosis. [Online]; 2018 [cited 2021 11 25. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29504729>
6. Lisle S, Tennison M. Amyotrophic lateral sclerosis: the role of exercise. [Online]; 2015 [cited 2021 11 25. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25574882>
7. Soriani M, Desnuelle C. Care management in amyotrophic lateral sclerosis. [Online]; 2017 [cited 2021 11 20. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28461024>
8. Salon Majmudar M, Jason Wu M, Paganoni S. Rehabilitación en esclerosis lateral amiotrófica: por qué es importante. [Online]; 2015 [cited 2021 11 29. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4433000>
9. Cañadilla-Barrios Y. Programa de ejercicios físico-terapéuticos para la rehabilitación de personas con esclerosis lateral amiotrófica. [Online].; 2020 [cited 2021 11 25. Available from: <https://revistarrancada.cujae.edu.cu/index.php/arrancada/article/download/364/253>.
10. Lyon , MS , Wosiski-Kuhn M, Gillespie R, Caress J, Milligan C. Inflammation, Immunity, and amyotrophic lateral sclerosis: I. Etiology and pathology. [Online].; 2019 [cited 2021 11 20. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29979464/>.

11. Campos TS, Rodríguez F, Esteban J, Vázquez PC, Mora Pardina JS. Spanish adaptation of the revised Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale (ALSFRS-R). Amyotrophic Lateral Sclerosis: Official Publication of the World Federation of Neurology Research Group on Motor Neuron Diseases.; 2010. Available from: <https://www.tandfonline.com/doi/full/10.3109/17482968.2010.489115>
12. Sanjak M, Bravver E, Bockenek WL, Norton HJ, Brooks BR. Supported treadmill ambulation for amyotrophic lateral sclerosis: a pilot study. [Online].; 2010 [cited 2021 11 29. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21112435/>
13. Jackson C, McVey A, Rudnicki S DMBRS. Symptom Management and End-of-Life Care in Amyotrophic Lateral Sclerosis. [Online].; 2015 [cited 2021 11 25. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26515628> .
14. Johns Hopkins University. Ensayo de ejercicio de resistencia en la esclerosis lateral amiotrófica (ELA). [Online].; 2012 [cited 2021 11 25. Available from: <https://ichgcp.net/es/clinical-trials-registry/NCT01521728>
15. MINISTERIO DE SANIDAD Y POLÍTICA SOCIAL. Guía para la atención de la esclerosis lateral amiotrófica (ELA) en España. [Online].; 2009 [cited 2021 11 25. Available from: <https://www.msccbs.gob.es/profesionales/prestacionesSanitarias/publicaciones/docs/esclerosisLA.pdf>
16. Kruger D. Amyotrophic lateral sclerosis. [Online].; 2012 [cited 2021 11 20. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22894036>
17. Lewis M, Rushanan S. The role of physical therapy and occupational therapy in the treatment of amyotrophic lateral sclerosis. [Online].; 2007 cite 2021 11 20. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18198431>
18. Rowland L, Shneider N. Amyotrophic Lateral Sclerosis. [Online].; 2001 [cited 2021 : <https://www.nejm.org/doi/full/10.1056/NEJM200105313442207>
19. Baranda Caso L. REHABILITACIÓN DE LA MARCHA MEDIANTE EXOESQUELETO HAL EN PACIENTES CON LESIÓN MEDULAR INCOMPLETA. [Online].; 2021 [cited 2021 11 25. Available from: https://www.guttmann.com/files/2.tfm_laura_baranda.pdf.
20. Portaro S, Cimino V. A promising tool for flail arm in amyotrophic lateral sclerosis rehabilitation: A case report. [Online]; 2018 [cited 2021 11 29. Available from:

<https://www.researchgate.net/publication/325806241> A promising tool for flail arm in amyotrophic lateral sclerosis rehabilitation A case report .

21. Nallegowda M, Gita Handa US, Sanjay Wadhwa MK, Guresh Kumar SLY, Behari M. Role of sensory input and muscle strength in maintenance of balance, gait, and posture in Parkinson's disease: a pilot study.2021
<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15624568/>.

8. Anexos

A

La siguiente tabla refleja la cantidad de sesiones programadas y el nivel de asistencia de la paciente a las mismas:

Mes	N° de Sesiones	Presente	Ausente
mar-21	14	12	2
abr-21	13	11	2
may-21 evo-funcional	13	13	0
jun-21	13	12	1
jul-21	13	12	1
ago-21	13	13	0
Totales	79	73	6

Tabla: Sesiones programados y asistencia de la paciente a las mismas

ANEXO B

Sitio de publicación	Autores/año	Título	Método	Conclusión
Institut Gutmann	(7)	Rehabilitación de la marcha mediante Exoesqueleto en pacientes con Lesión medular incompleta	10 pacientes de grupo con lesión medular entre C1-L2 AIS C y D en fase subaguda, con lesión medular entre C1-L2 AIS C y D en fase subaguda, y otros 10 pacientes de grupo control	exoesqueleto posee un componente novedoso basado en EMG de superficie lo que nos permite ver a tiempo real, la activación muscular y en qué momento el paciente puede comenzar a presentar fatiga muscular durante las sesiones.
PubMED	(14)	Amyotrophic Lateral Sclerosis	Revisión de bibliografía	Se han hecho progresos en la comprensión de los defectos genéticos y la fisiopatología de esta enfermedad de las neuronas motoras paralizante
PubMED	(8)	Adaptación española de la Escala de Valoración Funcional de la Esclerosis Lateral Amiotrófica revisada (ALSFRS-R)	Análisis factorial	la versión obtenida de la ALSFRS-R mantiene la consistencia interna y la validez de constructo de la escala original.
Instituto de Neurología y Neurocirugía, La Habana, Cuba	(9)	Programa de ejercicios físico-terapéuticos para la rehabilitación de personas con e	técnica participativa o de búsqueda de consenso Phillips 66	La estructura y contenido del programa de ejercicios físico-terapéuticos para la rehabilitación de pacientes con ELA, se determinan a partir de su concepción teórico-metodológica sustentada en la naturaleza y curso de la enfermedad. Se aplica rehabilitación de soporte y paliativa que integra acciones desde lo físico, lo funcional y lo social, se clasifican por etapas y se determina la selección de los ejercicios.
PubMed	(3)	Possible etiology and treatment of amyotrophic lateral sclerosis	Revision bibliográfica	La evidencia también sugiere que una buena nutrición es un factor muy importante en el tratamiento de la ELA. Desde una perspectiva farmacológica, el tratamiento con serotonina parece ser un agente terapéutico útil.

	(1)	Amyotrophic lateral sclerosis: disease state overview	Revision bibliographical	La ELA es difícil de diagnosticar, debilitante y tiene una supervivencia corta y un mal pronóstico para la mayoría de los pacientes. Actualmente no hay cura. Con la invención de la tecnología del ADN, se han identificado varios objetivos terapéuticos potenciales. A través de los avances de la medicina y la inscripción voluntaria de pacientes con ELA en los registros, se logrará una mejor comprensión de la ELA y las terapias
PubMed	(5)	Symptom Management and End of Life Care	Revision bibliográfica	A los pacientes con ELA se les debe brindar oportunidades de atención multidisciplinaria, ya que el espectro de tratamientos disponibles puede afectar notablemente tanto la calidad de vida como la supervivencia. La ELA ya no debe considerarse "intratable" en función de la amplia gama de intervenciones que se pueden prescribir para el control de los síntomas.
PubMed	(15)	The role of physical therapy and occupational therapy in the treatment of ALS	Revisión bibliográfica	la intervención de terapia física y ocupacional es beneficiosa para las personas con ELA
PubMed	(12)	Amyotrophic lateral sclerosis: the role of exercise	Revision bibliographical	Hay falta de datos de calidad para sacar conclusiones claras basadas en la evidencia sobre los efectos del ejercicio. Muchos de los estudios analizaron varios resultados y, a menudo, tenían muy pocos sujetos para producir evidencia significativa. Ha habido un gran protocolo de ensayo controlado aleatorio diseñado para estudiar tanto el ejercicio como la terapia cognitiva conductual. La mayor parte de la evidencia disponible apunta hacia el ejercicio de leve a moderado como un tratamiento positivo, y ciertamente no se observan resultados adversos en los estudios antes mencionados
Pub Med	(16)	Inflammation, Immunity, and amyotrophic lateral sclerosis: I. Etiology and pathology	Revision bibliografica	Aunque los componentes del sistema inmunitario pueden desempeñar un papel en la patogenia de la ELA, los estudios que implican a las células inmunitarias, los anticuerpos y las citoquinas en

				la patología temprana de la enfermedad son limitados. Proponemos estudios más enfocados que examinen el papel del sistema inmunitario junto con la patogenia caracterizada para determinar cuándo, dónde y si los procesos inmunitarios e inflamatorios son críticos para la progresión de la enfermedad y, por lo tanto, merecen ser objeto de intervención
	(17)	Guía para la atención de la esclerosis lateral amiotrófica (ELA) en España	Revisión bibliográfica	De esta revisión bibliográfica se concluye que la ELA es una enfermedad grave, que afecta a las neuronas motoras, generando una importante discapacidad motora provocando una dependencia total de sus portadores, y sus complicaciones pueden conducir a la muerte. Ante el diagnóstico de la patología y los primeros síntomas, la fisioterapia puede actuar en la práctica de ejercicios que, si bien no aumentan la esperanza de vida de los pacientes,
StuDocu	(2)	La esclerosis lateral amiotrófica	Revisión bibliográfica	Cuando la patología se diagnostica con los primeros síntomas, la fisioterapia puede actuar en la práctica de ejercicios terapéuticos que, si bien no aumentan la esperanza de vida de los pacientes, pueden influir positivamente en su calidad de vida y en su rendimiento funcional. Esta intervención consiste en ejercicios de estiramiento, coordinación motora, ejercicios activos, reeducación postural, posicionamiento, entrenamiento de transferencia, trabajo de respiración
Researchgate	(18)	A promising tool for flail arm in amyotrophic lateral sclerosis rehabilitation: A case report	Caso clínico: Mujer de 69 años afectada de ELA-AF que ingresó en nuestro instituto de investigación por debilidad muscular de miembros superiores. Luego fue sometida a dos programas diferentes de fisioterapia convencional, el primero independiente y el segundo combinado con un	El paciente obtuvo una mejora motora importante solo después de un tratamiento de fisioterapia de 2 meses más Armeo-Power (AP), un exoesqueleto de rehabilitación robótico para el entrenamiento de las extremidades superiores, que brinda soporte inteligente para los brazos en un espacio de trabajo 3D

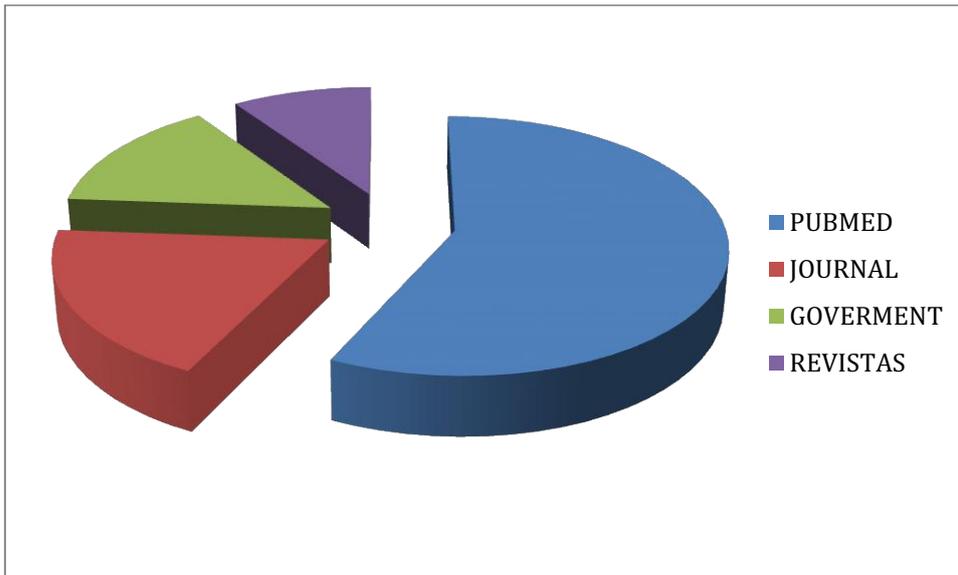
			tratamiento robótico.	
PubMed	(19)	Amyotrophic Lateral Sclerosis	Revisión bibliográfica	El análisis genético ha identificado una causa primaria de ELA. Las mutaciones en un solo gen pueden iniciar un proceso que conduce a la degeneración selectiva de las neuronas motoras. Las similitudes clínicas y patológicas de la ELA familiar y esporádica sugieren una patogenia común. El desafío ahora es entender cómo estas mutaciones causan enfermedades y usar esta comprensión para desarrollar un tratamiento, tal vez una cura. El aislamiento de genes responsables de otras formas familiares de ELA debería revelar otros puntos en el camino en los que la intervención terapéutica puede ser posible.
PubMed	(6)	Rehabilitation in amyotrophic lateral sclerosis: why it matters	Revision bibliographical	La ELA es progresiva y fatal, los pacientes tienen múltiples necesidades complejas. Equipo de rehabilitación experimentado bien posicionado para tener un impacto significativo en la vida del paciente al maximizar la movilidad segura y la independencia, minimizar los síntomas, facilitar la comunicación y la toma de decisiones mejorar la calidad de vida.
PubMed	(4)	Supported treadmill ambulation for amyotrophic lateral sclerosis: a pilot study	Intervencionista con diseño de medidas repetidas.	El ejercicio rítmico repetitivo-STAT es factible, tolerado y seguro para pacientes con ELA. Y fue consistente con una mejor capacidad de trabajo y función de la marcha en pacientes con que dependen de dispositivos de asistencia para la deambulaci3n.

PubMed	(11)	Care management in amyotrophic lateral sclerosis	Revision bibliographical	la nutrición y la función respiratoria. cuidados paliativos como parte del manejo del equipo multidisciplinario ofrece a los pacientes la posibilidad de discutir sus problemas de final de vida. Esta revisión resume los diferentes aspectos de la atención de la ELA, desde el diagnóstico hasta el final de la vida, y la organización de su gestión.
--------	------	--	--------------------------	---

Cuadro comparativo de autores citados...

ANEXO C

PUBMED	12
JOURNAL	4
GOVERMENT	3
REVISTAS	2



Clasificación de las publicaciones



Evaluación inicial del Angulo de articulaciones utilizando el goniómetro.





Evolución final de los ángulos de recorrido de las articulaciones

