



TRABAJO FINAL

Presentado para acceder al título de

ESPECIALISTA EN KINESIOLOGÍA Y FISIOTERAPIA CARDIO- RESPIRATORIA

Título: “El impacto del tratamiento kinésico respiratorio en la Esclerosis Lateral Amiotrófica. A propósito de un caso clínico.”

Autora:

VILLA, Paula Marian – DNI 35.291.508

Directora:

Lic. MANAVELLA, Julieta Aldana

**Lugar:
Rosario**

**Fecha de presentación
25/08/2022**

Firma autora

A handwritten signature in black ink, appearing to be 'P. Villa', is written below the text 'Firma autora'.

1. ÍNDICE

1. ÍNDICE.....	2
2. RESUMEN Y PALABRAS CLAVES.....	3
3. INTRODUCCIÓN.....	4
3.1 – Objetivos.....	4
3.2 – Metodología.....	5
3.3 – Resultados.....	5
3.4 – Conclusión.....	6
4. MARCO TEÓRICO.....	7
5. PRESENTACIÓN DE CASO CLÍNICO.....	15
6. DISCUSIÓN.....	25
7. CONCLUSIÓN.....	29
8. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	30

“El impacto del tratamiento kinésico respiratorio en la Esclerosis Lateral Amiotrófica. A propósito de un caso clínico.”

2. RESUMEN

El objetivo general del presente trabajo es exponer el análisis de un caso clínico que estudia el impacto del tratamiento kinésico respiratorio a un paciente con Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA).

La descripción de la evaluación y tratamiento que puede utilizar el Kinesiólogo especialista en Kinesioterapia Cardio Respiratoria para la atención del paciente, junto al análisis del trabajo en equipo interdisciplinario y la participación del grupo familiar constituyeron los objetivos específicos de la presente tesina.

Para ello se realizó una revisión bibliográfica de los textos más significativos relacionados a la patología y a la fisioterapia respiratoria, habiéndose consultado además distintas fuentes de la literatura científica con el fin de conocer y comprender la problemática en toda su complejidad.

Los resultados obtenidos confirman la jerarquía de la función del Licenciado en Kinesiología y Fisiatría, del trabajo en equipo interdisciplinario y del grupo familiar, los cuales enriquecen y optimizan el accionar kinésico.

PALABRAS CLAVES: Esclerosis Lateral Amiotrófica; fisioterapia respiratoria; cuidados respiratorios.

3. INTRODUCCIÓN

La ELA es una enfermedad neurodegenerativa progresiva que afecta las células nerviosas en el cerebro y la médula espinal causando pérdida del control muscular e incapacidad de movimiento. Esto lleva con el tiempo a padecer alteraciones del habla, deglución, comunicación y respiración.¹

Se presenta generalmente en personas mayores de 50 años y es más frecuente en los hombres. Las causas que provocan su aparición son desconocidas en la mayoría de los casos; solo entre el 5% y el 10% de los diagnósticos se establecen causas genéticas hereditarias.²

El tratamiento de esta patología compleja y fatal debe ser abordado por un equipo interdisciplinario que abarque la atención de todas las áreas afectadas y trabaje en la toma de decisiones en conjunto con el paciente y su entorno.

En este contexto, y recuperando la problemática planteada se abordará *“El impacto del tratamiento kinésico respiratorio en la Esclerosis Lateral Amiotrófica. A propósito de un caso clínico”*.

Desde esta perspectiva la problemática que se afronta en la presente investigación intenta responder a la pregunta acerca de qué efecto o impacto generan las intervenciones de un Licenciado en Kinesiología y Fisiatría especializado en el área cardio respiratoria sobre un paciente con ELA.

3.1 - Objetivos

El objetivo general orientador del proceso de investigación es:

- Presentar un caso clínico de un paciente con ELA al cual se le realizó fisioterapia respiratoria como uno de los tratamientos para tratar dicha patología.

Desde este objetivo general se desglosan los siguientes objetivos específicos:

- Comprender la función del tratamiento kinésico respiratorio en un paciente con ELA.
- Identificar las diferentes técnicas que se pueden implementar en el tratamiento de dicha patología.
- Describir el accionar terapéutico realizado en un paciente con ELA.
- Analizar la función del trabajo en Equipo Interdisciplinario para la atención de pacientes con ELA.

En relación a los motivos personales que colaboraron en la elección del tema se puede mencionar la especial atracción que la atención de pacientes con patologías

“El impacto del tratamiento kinésico respiratorio en la Esclerosis Lateral Amiotrófica. A propósito de un caso clínico.”

neuromusculares ha causado en mí durante mis años de experiencia profesional. Éstas conllevan la urgente necesidad de ser abordadas dentro del área respiratoria, siendo el Kinesiólogo especializado en el área el profesional apto por excelencia para realizarlo, ya que posee los conocimientos precisos sobre la fisiopatología de este tipo de enfermedades y las evaluaciones y terapias adecuadas para su tratamiento.

3.2 - Metodología

Se presenta la descripción de un caso clínico de un paciente con Esclerosis Lateral Amiotrófica y la revisión de la literatura sobre dicho tema. La intervención fue el tratamiento de la patología con diversas técnicas respiratorias y motoras, y la evaluación se llevó a cabo mediante evolución clínica.

Para comenzar con la elaboración del trabajo se realizó una búsqueda bibliográfica utilizando las bases de datos electrónicas: Medline y Lilacs. Se seleccionaron los artículos más relevantes sobre el tema a desarrollar. La bibliografía utilizada reúne artículos en idioma inglés, portugués y español. Las palabras claves utilizadas en la búsqueda bibliográfica fueron: Esclerosis Lateral Amiotrófica, Cuidados Respiratorios, Fisioterapia Respiratoria, entre otras.

El método de búsqueda utilizado para realizar la recopilación de información acerca del tema a investigar fue: ((als amyotrophic lateral sclerosis[MeSH Terms]) AND (physiotherapy techniques[MeSH Terms])) AND (respiratory care[MeSH Terms]).

A su vez, se recopilaron y utilizaron artículos de publicaciones anteriores para poder profundizar el desarrollo del tema, las generalidades y el tratamiento de la patología y poder comparar la evidencia disponible con lo aplicado en el caso clínico.

3.3 - Resultados

Luego de la búsqueda bibliográfica y del análisis de la misma, se utilizaron 20 referencias bibliográficas, las cuales resultaron de mayor relevancia para llevar a cabo el presente trabajo.

Sus resultados coinciden con lo evaluado en el paciente a lo largo de su tratamiento con técnicas apuntadas a mejorar volúmenes pulmonares, mantener flexibilidad torácica y un correcto clearance bronquial.

“El impacto del tratamiento kinésico respiratorio en la Esclerosis Lateral Amiotrófica. A propósito de un caso clínico.”

3.4 - Conclusión

Se corroboró a través del tratamiento realizado en el paciente y su reevaluación clínica constante, que la información aportada por la bibliografía analizada y las técnicas sugeridas en la misma son altamente eficaces para paliar el síndrome clínico generado por la ELA.

Se puede afirmar además que urge la necesidad de contar con mayor cantidad de estudios experimentales en el campo de la fisioterapia que analicen nuevos métodos de tratamiento con el objetivo de aportar un enfoque más amplio de la terapéutica a realizar en pacientes con ELA y aporten mayor sustento en evidencia científica.

4. MARCO TEÓRICO

Las Enfermedades Neuromusculares (ENM) son un grupo de patologías que durante su evolución se relacionan a alteraciones respiratorias que tienen un gran impacto en la calidad de vida y en el curso evolutivo de la enfermedad.³

Dentro de un punto de vista fisiopatológico su principal característica en relación a la afección respiratoria es la de un pulmón sano con una pared torácica y músculos inspiratorios y espiratorios débiles. Ésta lleva a una insuficiencia respiratoria restrictiva, con reducción del volumen corriente y de la capacidad inspiratoria, que junto al fracaso de la musculatura espiratoria, conllevan a una tos ineficaz y a una incapacidad de realizar un correcto clearance bronquial, que predispone a infecciones respiratorias.

Además, la afección de la musculatura orofaríngea (cuando hay afectación bulbar) deteriora el mecanismo de la deglución e incrementa la probabilidad de broncoaspiraciones.⁴

La mayoría de las enfermedades neuromusculares están caracterizadas por una progresiva discapacidad muscular que conduce a la pérdida de la deambulación, dificultad para tragar, debilidad de los músculos respiratorios y, eventualmente, muerte por insuficiencia respiratoria. Las que son consideradas rápidamente progresivas se caracterizan por un deterioro muscular que empeora con el paso de los meses y resulta en la muerte en unos pocos años, encontrándose entre ellas la ELA.

La insuficiencia respiratoria es la causa más común de morbilidad y mortalidad en los pacientes con ENM crónicas o rápidamente progresivas.⁵

La detección precoz de alteraciones respiratorias, el inicio oportuno de la rehabilitación pulmonar y el soporte ventilatorio adecuado permiten una mejor supervivencia y calidad de vida en muchos de estos pacientes.⁶

“El impacto del tratamiento kinésico respiratorio en la Esclerosis Lateral Amiotrófica. A propósito de un caso clínico.”

Si bien las ENM comparten gran parte de su fisiopatología, se puede apreciar en la Tabla I el síndrome clínico correspondiente a cada patología en particular.

TABLA I - “Síndromes clínicos respiratorios asociados a las enfermedades Neuromusculares”.⁷

SÍNDROME CLÍNICO	MECANISMO INTERMEDIO PREDOMINANTE	ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES
Broncoaspiración	Disfunción bulbar	Síndrome de Guillain-Barré Esclerosis lateral amiotrófica
Tos ineficaz	Músculos espiratorios	Esclerosis lateral amiotrófica
Insuficiencia respiratoria aguda	Vía aérea superior M. espiratorios M. inspiratorios	Síndrome de Guillain-Barré Miastenia gravis Esclerosis lateral amiotrófica
Hipoventilación alveolar crónica	Reducción del estímulo central M. inspiratorios (diafragma)	Esclerosis lateral amiotrófica Distrofias musculares
Síndrome apnea sueño	Obstrucción vía aérea superior	Distrofias musculares Esclerosis lateral amiotrófica Miastenia gravis

ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA

La ELA fue descrita por primera vez por Charcot en 1869 y es también conocida como enfermedad de Lou Gehrig, como tributo a un jugador de béisbol estadounidense que murió por esta patología.

Se caracteriza por un deterioro neurodegenerativo progresivo que involucra la corteza motora, el tronco encefálico y las neuronas motoras de la médula espinal. A pesar que aún es desconocida, se cree que su etiología es multifactorial e incluye factores genéticos y ambientales.⁸ La evolución de la enfermedad es rápida, llevando a la muerte generalmente entre dos y cinco años después del diagnóstico.

Los signos comunes son debilidad y atrofia muscular, calambres, fasciculaciones, alteraciones en la marcha y alteraciones de los reflejos y el tono. Los síntomas bulbares son disfagia, disartria, disfonía y alteraciones respiratorias, siendo este último el principal causal de muerte.

“El impacto del tratamiento kinésico respiratorio en la Esclerosis Lateral Amiotrófica. A propósito de un caso clínico.”

La incidencia de la enfermedad suele ser de 0,4 a 2,4 casos por 100.000 habitantes, con una prevalencia de 2,5 a 7,0 casos por 100.000 habitantes.⁸ Es más frecuente de desarrollarse en el sexo masculino (la razón hombre/mujer es 3 hombres/2 mujeres), aunque a partir de los sesenta años, se igualan las diferencias. La edad media de inicio es a los 55 años, aunque al 80% se le manifiesta la ELA entre los 40 y 70 años. Se presenta por igual en todas las razas y etnias. ²

Los criterios actuales para su diagnóstico son:

- Presencia de:
 - Evidencia de degeneración de la motoneurona inferior (MNI) según criterios clínicos, electrofisiológicos o patológicos;
 - Evidencia de degeneración de la motoneurona superior (MNS) según criterios clínicos;
 - Progresiva diseminación de los síntomas o signos en la región en la que se presentaran o hacia otras regiones, determinado esto por la historia clínica y el examen neurológico.

- Ausencia de:
 - Evidencia clínica, electrofisiológica o patológica de otro proceso que pudiera explicar los signos de compromiso de MNI y/o MNS;
 - Evidencia, a través de neuroimágenes, de otro proceso que pudiera explicar los signos clínicos y electrofisiológicos observados.

A continuación se adjuntan en la Tabla II los signos clínicos de compromiso de MNI y MNS.⁹

“El impacto del tratamiento kinésico respiratorio en la Esclerosis Lateral Amiotrófica. A propósito de un caso clínico.”

TABLA II – “Signos clínicos de compromiso de MNI y MNS”.⁹

Neurona motora afectada (Ubicación)	Signos y síntomas
- MNI (MEDULA ESPINAL)	- Debilidad muscular segmentaria - Atrofia muscular - Hiporreflexia - Fasciculaciones - Calambres
- MNI (BULBO)	- Disartria - Disfagia - Hipofonia
- MNS (CORTEZA MOTORA)	- Hiperreflexia (incluyendo el reflejo Maseterino) - Espasticidad - Babinski - Hoffmann - Clonus - Debilidad muscular segmentaria - Síntomas pseudobulbares - Desaparición de reflejos abdominales

Aunque aún no se dispone de un tratamiento específico para su cura, la intervención sobre esta dolencia se debe abordar desde tres grandes frentes: apoyo para superar la discapacidad, tratamiento de las disfunciones motrices y tratamiento de los síntomas.

Para llevar a cabo esta tarea, la ELA se debe tratar desde un enfoque interdisciplinario, que supone la coordinación de los distintos médicos (general, neurólogo, neumólogo, etc) junto a otros especialistas que puedan intervenir (Kinesiólogo, Fonoaudiólogo, Terapeuta Ocupacional, etc.).²

El tratamiento farmacológico es sólo uno de los aspectos que debe ser considerado en el manejo de los pacientes que padecen ELA. Una adecuada terapéutica medicamentosa debe integrarse con el cuidado físico, el apoyo psicológico y moral para el paciente y su familia, y la conveniente indicación de métodos de reemplazo para suplir las acciones y funciones que se hubieran perdido.

Las moléculas empleadas en el tratamiento farmacológico pueden agruparse en dos grandes familias: una constituida por drogas específicamente utilizadas para

“El impacto del tratamiento kinésico respiratorio en la Esclerosis Lateral Amiotrófica. A propósito de un caso clínico.”

modificar, en la medida de lo posible, la evolución de la enfermedad; y otra formada por drogas empleadas con el fin de mejorar signos y síntomas que pueden presentarse y son consecuencias del desarrollo de la enfermedad.

La única droga de la primera familia mencionada para la que, en la actualidad, existe evidencia que sustenta su empleo es el Riluzole.⁹

El tratamiento rehabilitador multifactorial permite mantener a los pacientes con un nivel funcional óptimo el mayor tiempo posible y ayuda a prevenir las complicaciones propias del desuso de los músculos y la inmovilización. Se considera que hasta que no se encuentre la cura para esta afección, la rehabilitación multifactorial permanece como la mayor esperanza para mejorar la salud y la supervivencia de estos pacientes.¹⁰

En este contexto, la Rehabilitación Respiratoria es un proceso a través del cual los profesionales de la salud, junto con el paciente y su familia, trabajan en equipo para alcanzar y mantener una capacidad funcional óptima y una buena calidad de vida. Dentro de este proceso, la reeducación funcional que desarrolla la fisioterapia es un elemento clave para normalizar los procesos respiratorios mórbidos o minimizar las consecuencias de éstos.

Su objetivo es el desarrollo de procedimientos para la prevención y tratamiento de las alteraciones que afectan al sistema tóraco-pulmonar que debe ser diseñado y confeccionado individualmente para cada caso, con el fin de optimizar la autonomía y el rendimiento, tanto a nivel físico como social.

Una correcta intervención del fisioterapeuta respiratorio ha demostrado aumentar la supervivencia, aliviar los síntomas, evitar hospitalizaciones y mejorar la calidad de vida del paciente.⁴

Dentro de las herramientas terapéuticas que posee para su desarrollo profesional se encuentran aquellos procedimientos realizados tanto de forma manual como instrumental que suponen la aplicación de fuerzas externas sobre el tórax y/o abdomen, cambios intermitentes de presión en la vía aérea o incrementos de volumen pulmonar con el fin de asistir la función de los músculos inspiratorios y espiratorios. Es decir, que los puntos diana a trabajar sobre estos pacientes son la ventilación y el correcto manejo de secreciones.⁴

Lograr una eliminación eficaz de las secreciones es fundamental para los pacientes con ENM para poder prevenir atelectasias, neumonía, enfermedades respiratorias agudas y hospitalización. El uso de técnicas de limpieza de las vías respiratorias, incluidas las técnicas de tos asistida y de movilización de secreciones se

“El impacto del tratamiento kinésico respiratorio en la Esclerosis Lateral Amiotrófica. A propósito de un caso clínico.”

recomienda insistentemente. Estas técnicas deben incluirse siempre en el tratamiento de pacientes con ENM crónica.⁵

La tos es un reflejo natural de protección de la vía aérea que cumple con dos funciones fundamentales: mantener las vías respiratorias libres de elementos extraños y expulsar el exceso de secreciones producidas en condiciones reológicas anormales. Si bien esta se define como un reflejo, puede ser desencadenada de forma voluntaria por el paciente o provocada por un profesional constituyendo una herramienta importante dentro del arsenal terapéutico destinado a mantener un adecuado drenaje de secreciones. La fase más importante de la tos, y la que determina en gran parte su eficacia, es la fase inspiratoria.¹¹

Trebbia y col, en un estudio realizado en 155 pacientes con enfermedad neuromuscular, analizaron la correlación existente entre el pico flujo de tos (PFT) y parámetros de función pulmonar evaluados con espirometría y ventilometría. Estos autores demostraron que los factores que más influyen en la eficacia de la tos son la capacidad vital (CV), la capacidad de insuflación máxima (CIM) y la presión inspiratoria máxima (PIM), relegando a un papel secundario parámetros espiratorios como la presión espiratoria máxima (PEM), entre otros.¹²

La evaluación de la tos se realiza a través del PFT mediante un flujómetro portátil, dispositivo mecánico utilizado comúnmente para la evaluación del flujo espiratorio máximo (FEM), o un neumotacómetro, dispositivo electrónico utilizado habitualmente en la realización de espirometrías. La literatura describe que el volumen movilizado en el acto de toser debe ser al menos de $2,3 \pm 0,5$ litros con un flujo comprendido entre 6 y 20 L/s.

Por lo tanto, para poder obtener un PFT eficaz, es necesario realizar una inspiración inicial mayor a 85-90% de la CIM y una presión toracoabdominal superior a 100 cmH₂O. Cuando los valores de flujo espiratorio obtenidos son menores a 160 L/min, se consideran ineficaces para la eliminación de secreciones. En tanto, valores menores a 270 L/min, generan un mayor riesgo en el desarrollo de complicaciones respiratorias.

Los pacientes con enfermedad neuromuscular movilizan un menor volumen corriente (VC) producto de la debilidad severa de su musculatura respiratoria. La pérdida de contractibilidad muscular conlleva a que exista una disminución de la movilidad de la caja torácica, lo que determina menores rangos de movimiento y alteraciones de las propiedades elásticas del pulmón, afectando finalmente la distensibilidad toracopulmonar. Además, la disfunción bulbar dificulta el cierre y apertura rápida de la glotis durante la tos, incluso en presencia de una función normal de la musculatura respiratoria.

“El impacto del tratamiento kinésico respiratorio en la Esclerosis Lateral Amiotrófica. A propósito de un caso clínico.”

Por otro lado, en pacientes con ELA, la fuerza muscular inspiratoria y espiratoria está disminuida de forma similar, yendo así en detrimento tanto de la fase inspiratoria como de la fase expulsiva de la tos.¹¹

En pacientes que presentan alteraciones de la misma, existen variadas alternativas terapéuticas que permiten incrementar la eficacia de cada una de sus fases. La asistencia puede ser realizada mediante técnicas manuales o con la ayuda de dispositivos mecánicos.

La tos asistida manualmente requiere una insuflación sustancial de los pulmones mediante la acumulación de aire o inspiración profunda realizada con una bolsa de ambú, seguida de un empuje abdominal con glotis abierta. Cuando ésta no es suficiente, una alternativa eficaz a realizar es la tos asistida de modo mecánico, con un instrumento llamado Cough Assist. La combinación de insuflación y exuflación mecánicas con empuje abdominal resultan en una tos efectiva que ayuda a limpiar las vías aéreas y los pulmones. Se deben aplicar presiones de 40 a -40 cmH₂O, suministradas a través de una interfaz oronasal o cánula de traqueostomía para ayudar a expandir completamente y luego vaciar los pulmones.⁵

Como se ha mencionado anteriormente, la caída de la capacidad residual funcional en los pacientes con ENM está condicionada por la falta de tono de los músculos torácicos, que no ejercen una oposición significativa al retroceso elástico del pulmón; junto a esta debilidad hay disminución de la distensibilidad de la pared torácica. Estos cambios dependen fundamentalmente del aumento de la rigidez de la caja derivada de la disminución mantenida de su expansión y la subsiguiente rigidez de las articulaciones.

Las alteraciones de los volúmenes pulmonares son atribuibles a una combinación de debilidad muscular con variaciones de las propiedades mecánicas de los pulmones y la pared torácica. La hipoventilación con hipoxemia e hipercapnia está dada por debilidad de los músculos inspiratorios principalmente el diafragma.

Para contraponerse a estas afecciones, estudios muestran que la ventilación mecánica no invasiva (VNI) mejora a largo plazo los síntomas, el intercambio de gases, la calidad de vida y la supervivencia. Ésta debería iniciarse al inicio de la hipoventilación nocturna.⁵

La modalidad adecuada de VNI para estos pacientes es la que posibilita regular de manera independiente los niveles de presión inspiratoria y espiratoria (BIPAP) y es recomendada su indicación siguiendo los presentes criterios:

- Capacidad Vital Forzada (CVF) < 50% en relación con valores controles;

“El impacto del tratamiento kinésico respiratorio en la Esclerosis Lateral Amiotrófica. A propósito de un caso clínico.”

- Presión Inspiratoria Máxima (P_Imax) < 60 cm H₂O;
- Presión Arterial de Dióxido de Carbono (PaCO₂) > 45 mm Hg;
- Saturación nocturna arterial de O₂ < 88% a lo largo de 5 minutos.⁹

La ventilación invasiva a través de cánula de traqueostomía puede ser preferida por los pacientes que no pueden proteger sus vías respiratorias y que desean maximizar la supervivencia o cuando el paciente está ventilado durante la mayor parte del día. La decisión de realizar la traqueostomía solo debe tomarse con el consentimiento informado del paciente y después de una cuidadosa discusión del impacto en su vida. Ésta consiste en practicar una incisión en la tráquea para formar una abertura por la que se introduce una cánula y está indicada en los casos donde existen problemas importantes de limpieza de secreciones, hay una tos ineficaz, no se observan resultados satisfactorios con la VNI o si el tiempo de necesidad de ventilación mecánica es prolongado.²

Por otra parte, en referencia a la Rehabilitación Motriz, según la escasa disponibilidad de evidencia y basándose en la literatura que estudia otras enfermedades neuromusculares progresivas, se puede afirmar que el ejercicio de intensidad moderada es seguro para personas con ELA. A pesar que es poco probable que el ejercicio fortalezca los músculos de manera significativa, el ejercicio suave y reparador se puede utilizar como herramienta para evitar un mayor desacondicionamiento y como un medio para mejorar el sueño y el estado de ánimo.¹³

5. PRESENTACIÓN DE CASO CLÍNICO

Sexo: Masculino

Edad: 64 años

Diagnóstico: Esclerosis Lateral Amiotrófica

El paciente comienza a referir signos y síntomas inespecíficos hacia fines del año 2019, siendo éstos pérdida abrupta de peso, parestesias en dedos de ambas manos, disfonía y fasciculaciones en los cuatro miembros.

A raíz de su acentuación realiza consulta al médico clínico en el mes de Junio 2020, no encontrando respuesta a su estado clínico ya que los estudios complementarios solicitados (Resonancia Magnética de cráneo y columna cervical) no demuestran alteraciones evidentes. Es derivado a interconsulta con neurología donde se arriba al diagnóstico de ELA tras realizarle una electromiografía en el mes de Julio 2020. En la misma se observa “presencia de actividad espontánea en el reposo en los cuatro miembros con potenciales de unidad motora aumentada en amplitud y duración durante el esfuerzo mínimo”. Se destaca que la misma es de inicio bulbar ya que los síntomas preponderantes son deglutorios, fonatorios y respiratorios.

Tras la confirmación del diagnóstico se solicitan una videodeglución y espirometría (Julio 2020). En la primera se informa: disminución de la actividad masticatoria y lentitud en praxias linguales para formación y propulsión del bolo, con reflejo de deglución levemente demorado, sumado a penetración de la glotis o aspiración.

En la espirometría no se pudieron obtener resultados concretos y objetivos ya que el paciente presentaba marcada debilidad para soplar durante el momento de la prueba. Sólo se informa que posee un patrón restrictivo moderado con descenso de la CVF de un 15% en el decúbito.

Luego de analizados los resultados previamente mencionados, es derivado para comenzar con tratamientos fonoaudiológico y kinésico. Desde el mes de julio hasta septiembre asiste a kinesioterapia con un colega que se encarga de realizar terapia motora y respiratoria.

Motivo de consulta: A pesar de encontrarse realizando terapia kinésica el paciente continúa con marcada fatiga general y deterioro de su estado clínico. Su familia relata que presenta episodios de “tos y ahogos” acompañados de dificultad respiratoria.

A la evaluación se observa:

“El impacto del tratamiento kinésico respiratorio en la Esclerosis Lateral Amiotrófica. A propósito de un caso clínico.”

- Paciente que se moviliza por sus propios medios (con moderada debilidad muscular) y se alimenta vía oral;
- Posee postura hipercifótica con adelantamiento de cabeza y hombros, marcado acortamiento de pectoral mayor, trapecio y ECOM;
- Rigidez de columna dorsal con dificultad para realizar extensión y rotación de tronco;
- Somnolencia, hipo reactividad y lentitud en los movimientos globales;
- Disartria;
- Respiración predominantemente bucal;
- Marcada hipoventilación a la auscultación;
- Múltiples tirajes;
- Saturación de oxígeno basal 89% - 90%,
- Imposibilidad de evaluar Pico Flujo Tosido debido a dificultad del paciente para poder inspirar, realizar apnea y toser o espirar activamente.

Realizo escala “ALS Functional Rating Scale-Revised (ALSFRS-R)” para comenzar a monitorear la progresión de la discapacidad, obteniéndose un resultado de 37/48 puntos y sugiero interconsulta con neumonología (ya que no estaba siendo controlado por dicho especialista).

Luego, comienzo con tratamiento motor y respiratorio donde realizo:

- Elongación de musculatura cervical y pectoral;
- Movilizaciones activas de miembros superiores e inferiores (respetando la fatiga);
- Ejercicios de fortalecimiento muscular global;
- Técnica de Air Stacking con bolsa de ambú (enseño técnica y sugiero realizarla en el hogar diariamente);
- Técnicas de higiene bronquial (ciclo activo y huff).

Realiza ese mismo mes (Septiembre 2020) consulta con el neumonólogo, quien solicita análisis de Estado Ácido Base (EAB) y polisomnografía cuyos resultados se adjuntan en la Figuras N° 1 y N° 2.

“El impacto del tratamiento kinésico respiratorio en la Esclerosis Lateral Amiotrófica. A propósito de un caso clínico.”

Figura 1. Resultado EAB pre VNI

PH EN SGRE.	7,39	VR:7,35 - 7,45
OXIGENO EN SGRE.	78,7 mm Hg	VR:80 - 100 mmHg
DIOXIDO DE CARBONO EN SGRE.	56,3 mm Hg	VR:32 - 48 mmHg
RESERVA ALCALINA	33,3 meq/l	VR:22 - 31 meq/l
SATURACION DE OXIGENO	95,6 %	
EXCESO DE BASE	6,5 meq/l	

Figura 2. Resultado Polisomnografía nocturna.

Se realiza polisomnografía nocturna, con equipo marca AKONIC MINI PC, con software para polisomnografía, electrodos colocados con protocolo para epilepsia, con canales para flujo de aire, monitoreo oximétrico y cardíaco durante todo el estudio, control de movimientos oculares y electromiografía, con registro de video, en un paciente que experimenta sueño propio.

Sobre un tiempo total de registro (TTR) de **297.5** min., se constata un tiempo total de sueño (TTS) de **245.1** min. El tiempo total despierto (TTD) fue de **52.4** min. La eficiencia del sueño (ES) **0.82**, con un comienzo del mismo a los **14.3** min. No se registraron etapas de sueño REM.

Se constata un ciclo de sueño, con predominio de etapas superficiales.

No se observaron eventos respiratorios.

La oximetría promedio fue de **89.0%**.

La frecuencia cardíaca promedio durante el estudio fue de **79.1** latidos por minuto.

No se observaron alteraciones electroencefalográficas.

Tras analizar los resultados obtenidos se indica utilización de Ventilación No Invasiva nocturna con la siguiente programación:

- Modo BIPAP;
- IPAP: 8;
- EPAP: 4;
- Presión soporte resultante: 4;
- Máscara NASAL.

Ante la imposibilidad de adaptación del paciente a la terapia, realizo cambio de máscara nasal por una oronasal debido a que se observaba fuga por boca sumada a

“El impacto del tratamiento kinésico respiratorio en la Esclerosis Lateral Amiotrófica. A propósito de un caso clínico.”

importante esfuerzo ventilatorio. Agrego además sistema de humidificación que no había sido indicado. Estas intervenciones posibilitan la adaptación y el uso de la VNI durante el sueño nocturno.

Aproximadamente a los 7 días de su uso se destacan importantes cambios clínicos, siendo éstos:

- Paciente reactivo, despierto y con movimientos rápidos dentro de su estado actual;
- Mejoría en entrada de aire en ambos campos pulmonares;
- Saturación de oxígeno basal 93%.

Se continúa con dos sesiones semanales de fisiokinesioterapia respiratoria y motora en las que se mantienen las terapéuticas aplicadas desde el inicio del tratamiento, sumando variantes de ejercicios tanto motores como respiratorios. Dentro de estos últimos se destacan:

- Hiperinsuflaciones con bolsa de ambú, realizando técnicas de apilamiento de aire, apnea y espiración pasiva;
- Air Stacking con ciclo activo y Huff para realizar higiene bronquial;
- Liberación miofascial de musculatura respiratoria accesoria (ECOM, trapecio, pectoral mayor y menor, escalenos);
- Movilización de raquis y tórax para evitar rigidez y anquilosis vertebral;
- Control periódico de VNI.

En el transcurso del período comprendido entre los meses de Septiembre y Noviembre se comienzan a observar episodios de tos y ahogos durante la alimentación vía oral. Se realiza reunión interdisciplinaria con la fonoaudióloga, el médico clínico y el neurólogo, arribando a la decisión de realizar gastrostomía y pasar a un método de alimentación por vía enteral. Se informa a la familia y el paciente sobre los beneficios de realizar dicha intervención, la cual es aceptada y efectuada en el mes de Noviembre 2020.

En el mes de Enero 2021 se realiza nueva consulta con neumonología realizando previo análisis de EAB (Figura N° 3):

Figura 3. Resultado EAB post VNI.

Resultados Obtenidos:
pH: 7.25
Saturacion de Oxigeno: 96.00 %
Presion parcial de O2: 91.00 mm Hg
Presion parcial de CO2: 88.00 mm Hg
Bicarbonato Plasmatico: 38.80 mEq/L
Exceso de Base: 9.50
Valores de Referencia: pH: 7.35 - 7.45
Saturacion de O2: 93.00 - 99.00 %
Presion parcial de O2: 80 - 100 mmHg
Bicarbonato Plasmatico: 23 - 27 mEq/L
Exceso de Base: -2.5 a +2.5

Si bien en el mismo se detecta que el paciente se encuentra en ACIDOSIS RESPIRATORIA, esta misma está COMPENSADA, por lo cual el paciente no manifiesta desmejoras. Debido a estos resultados se modifican los parámetros de la VNI quedando de la siguiente manera:

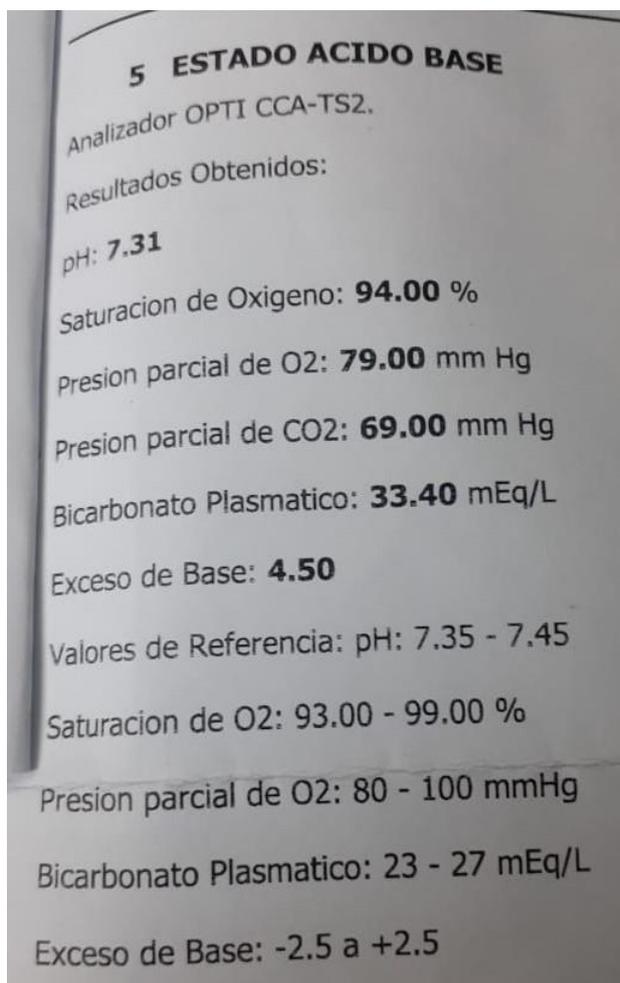
- Modo BIPAP;
- IPAP: 13;
- EPAP: 6;
- Presión soporte resultante: 7;
- Máscara ORONASAL.
- Utilización nocturna y diurna durante el sueño.

“El impacto del tratamiento kinésico respiratorio en la Esclerosis Lateral Amiotrófica. A propósito de un caso clínico.”

Desde el área kinésica realizo nuevamente la Escala ALSFRS-R, obteniendo un resultado de 27/48, evidenciándose importante deterioro de la funcionalidad del paciente, con menor posibilidad de supervivencia.

Luego del uso de la VNI con nuevos parámetros por 15 días se realiza nuevo análisis de EAB siendo sus resultados los siguientes (Figura N° 4):

Figura 4. Resultado EAB post 1era modificación parámetros VNI (Febrero 2021).



Analizando los cambios obtenidos tras el aumento del soporte otorgado previamente al paciente, se observa franca mejoría de su EAB, encontrándose aún en ACIDOSIS RESPIRATORIA COMPENSADA.

El neumonólogo decide modificar nuevamente los parámetros de ventilación, para reevaluarlo pasados 30 días de terapia con Bipap.

“El impacto del tratamiento kinésico respiratorio en la Esclerosis Lateral Amiotrófica. A propósito de un caso clínico.”

La programación queda del siguiente modo:

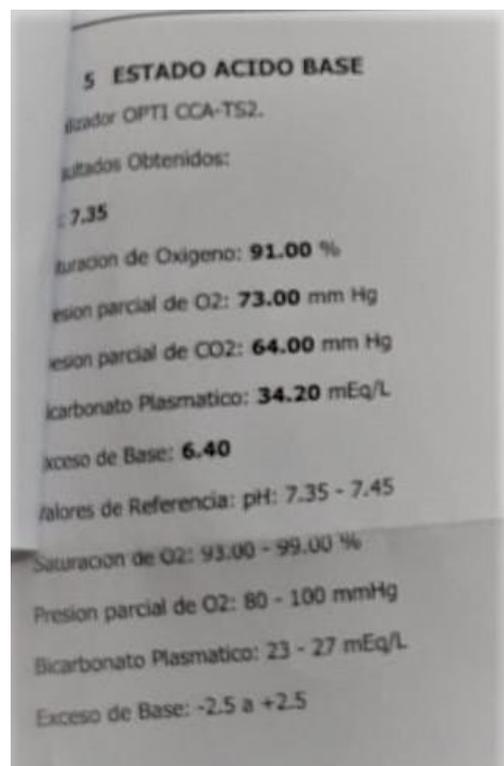
- Modo BIPAP;
- IPAP: 14;
- EPAP: 6;
- Presión soporte resultante: 8;
- Máscara ORONASAL.

A la evaluación del paciente se constata evolución positiva de su capacidad ventilatoria, mejorando su estado general, vitalidad, descanso nocturno y por consiguiente, observándose mejorías objetivas en su saturación de oxígeno basal, siendo ésta de 95%.

Se comienza a observar pérdida de fuerza de músculos extensores del cuello, resultando esto en una leve caída de cabeza en flexión con dificultad para extender cuello y mantenerla en posición anatómica. Se sugiere uso de collarín cervical, no siendo aceptado por el paciente.

En el mes de Marzo 2021 se realiza nuevo control de EAB y posterior consulta con neumonología (Figura N° 5).

Figura 5. Resultado EAB post 2da modificación parámetros VNI.



“El impacto del tratamiento kinésico respiratorio en la Esclerosis Lateral Amiotrófica. A propósito de un caso clínico.”

La conducta a seguir por parte del médico neumonólogo es la misma que venía manteniendo, se decide aumentar un punto el soporte de la VNI y reevaluar en dos meses, quedando la indicación de ventilación del siguiente modo:

- Modo BIPAP;
- IPAP: 15;
- EPAP: 6;
- Presión soporte resultante: 9;
- Máscara ORONASAL.

Desde el área kinésica se acompañó durante este tiempo con la misma modalidad de trabajo, centrando la terapia en el objetivo de mantener rangos articulares, flexibilidad torácica y volúmenes pulmonares, para de este modo mantener una adecuada compliance tóraco pulmonar.

Desde el área motora se observa aumento de debilidad en músculos extensores de cabeza y cuello, presentado constante flexión del mismo, por lo cual se vuelve a sugerir utilización de collarín cervical, siendo aceptado y utilizado la mayor parte del día. Se destacan además mayor fatiga ante el movimiento activo y pérdida de fuerza muscular de miembros inferiores que lo lleva tener caídas durante la marcha y marcado desequilibrio. A la reevaluación con Escala ALSFRS-R se obtiene un puntaje de 17/48, volviéndose a evidenciar marcada progresión de la patología con deterioro importante en la funcionalidad del paciente.

Se realizan nuevo análisis de EAB y consulta con neumonología en el mes de Mayo 2021, siendo los resultados obtenidos los siguientes (Figura 6):

“El impacto del tratamiento kinésico respiratorio en la Esclerosis Lateral Amiotrófica. A propósito de un caso clínico.”

Figura 6. Resultado EAB post 3ra modificación parámetros VNI.

ESTADO ACIDO BASE VENOSO *BB TEMA*

Instrumental: Analizador automatizado de gases e iones COBAS b121

p.H.....:	7.360	
Valor de Referencia:	7.310	7.410
Saturación de O2.....:	95.70 %	
Valor de Referencia:	60.00	85.00 %
Presión parcial de O2...:	82.30 mmHg	
Valor de Referencia:	30.00	50.00 mmHg
Presión parcial de CO2..:	60.00 mmHg	
Valor de Referencia:	39.00	54.00 mmHg
Bicarbonato plasmático.:	33.10 mEq/l	
Valor de Referencia:	24.00	28.00 mEq/l
Exceso de base.....:	5.70 mEq/l	
Valor de Referencia:	-2.50	2.50 mEq/l

Se observa una evolución favorable de su insuficiencia ventilatoria, manteniéndose aún en ACIDOSIS RESPIRATORIA COMPENSADA, pero mejorando los valores en relación al análisis anterior. Es por ello que se decide aumentar un punto el soporte de la VNI y esperar nuevamente dos meses para volver a controlar. Los parámetros de programación quedan de este modo:

- Modo BIPAP;
- IPAP: 16;
- EPAP: 6;
- Presión soporte resultante: 10;
- Máscara ORONASAL.

Tras este nuevo cambio de parámetros mejoran notablemente la entrada de aire pulmonar y la saturación basal de oxígeno, pasando de ser de 95% a 97%. Además el paciente refiere sentirse más vigoroso y con mayor energía.

“El impacto del tratamiento kinésico respiratorio en la Esclerosis Lateral Amiotrófica. A propósito de un caso clínico.”

A pesar de la buena evolución respiratoria, se van observando avances de la patología en relación al deterioro de la fuerza muscular de miembros inferiores, perdiendo la capacidad de incorporarse desde sedestación en una silla por sus propios medios y aumentando el desequilibrio en la marcha.

Se decide detener el análisis del presente caso clínico al considerar haber obtenido suficientes datos para realizar una evaluación del tratamiento kinésico en la ELA y posterior comparación con la evidencia científica disponible. Se continúa trabajando con el paciente manteniendo los objetivos planteados previamente, siendo éstos:

- Mantener volúmenes y capacidades pulmonares;
- Mantener adecuada higiene bronquial;
- Mantener adecuada compliance toracopulmonar;
- Prevenir atelectasias e infecciones pulmonares;
- Mantener rangos articulares de miembros superiores;
- Prevenir contracturas en músculos respiratorios accesorios.

6. DISCUSIÓN

Las enfermedades neuromusculares agrupan a más de 150 diagnósticos diferentes y tienen una prevalencia de una cada cinco mil personas, aunque en algunas de ellas puede ser más baja. Aparecen en cualquier etapa de la vida, pudiendo ser hereditarias, producidas por una mutación genética o pueden tener una causa desconocida. Se caracterizan por la pérdida progresiva de la fuerza muscular y la degeneración del conjunto de los músculos y los nervios que los controlan. Las dificultades funcionales y la pérdida de autonomía funcional afecta a cada paciente en diferentes grados y según la enfermedad.³

En las primeras fases los pacientes suelen estar libres de síntomas respiratorios o tener disnea de esfuerzo que no se explica por una enfermedad pulmonar obstructiva o restrictiva obvia. El examen físico puede ser negativo porque la debilidad muscular generalizada no se correlaciona con el grado de afectación de los músculos respiratorios. Una pérdida sustancial de la fuerza de estos músculos suele ir acompañada de un cambio mínimo o nulo en la espirometría o la composición de los gases en sangre arterial.

Por el contrario, cuando la enfermedad neuromuscular está más avanzada los pacientes pueden tener síntomas graves si el inicio es agudo o subagudo; sin embargo, en los pacientes con debilidad muscular generalizada avanzada crónica que no hacen ejercicio, es posible que no presenten disnea.

Muchos pacientes con enfermedad neuromuscular avanzada presentan somnolencia diurna como manifestación de un trastorno respiratorio relacionado con el sueño. En el año 1991 Peter Gay junto a un equipo de especialistas realizaron un estudio prospectivo para determinar la relación entre anomalías detectadas en test de función pulmonar, calidad de sueño y supervivencia en 21 pacientes con ELA, donde arribaron a la conclusión que las pruebas de función pulmonar de rutina pueden, además de ser útiles para detectar reducciones en la saturación de oxígeno nocturna, tener valor pronóstico.¹⁴

El examen físico en este tipo de patologías suele revelar debilidad muscular generalizada y dificultad para hablar o tragar. Los signos específicos de la afectación respiratoria incluyen taquipnea, uso de los músculos inspiratorios del cuello y de los músculos espiratorios abdominales y pérdida de la sincronía tórax-abdomen. Además es posible que los pacientes no puedan toser eficazmente, presenten escoliosis y carezcan del reflejo nauseoso. En esta etapa avanzada, P_Imax y P_Emax son inferiores al 50% del valor previsto y la capacidad vital se reduce.¹⁵

“El impacto del tratamiento kinésico respiratorio en la Esclerosis Lateral Amiotrófica. A propósito de un caso clínico.”

La ELA es una de las tantas enfermedades neurodegenerativas mortales existentes. Caracterizada por la pérdida de neuronas motoras superiores e inferiores, causa progresiva debilidad muscular de las extremidades o disartria y disfagia si es de inicio bulbar. La esperanza de vida promedio es de 3 años desde el inicio de síntomas, y los pacientes generalmente mueren debido a problemas respiratorios. La función respiratoria es un importante predictor de supervivencia y calidad de vida de estos pacientes.

Durante el curso de la enfermedad, los tres grupos musculares que componen el sistema respiratorio (inspiratorios, espiratorios y bulbares) se deterioran, lo que lleva a una disminución progresiva de la capacidad vital (CV) y un aumento del trabajo respiratorio. La retención de secreciones resultante, provoca microatelectasias que traen aparejada disminución de la distensibilidad pulmonar y de la pared torácica.¹⁵

Los estudios complementarios suelen ser herramientas eficaces para evaluar la progresión de esta patología, siendo las anomalías en la respiración, la hipoventilación nocturna con hipopneas importantes, la desaturación grave y la hipercapnia eventos normales de encontrar en la polisomnografía.¹⁴ En cambio, no siempre en la medición de gases arteriales se puede identificar de manera precoz una insuficiencia ventilatoria ya manifiesta. Por lo tanto, es de vital importancia prestar atención también a los fenómenos clínicos, como el aumento de la disnea y la taquipnea y los síntomas de alteración del sueño, como el dolor de cabeza matutino y la somnolencia diurna al momento de evaluar al paciente.¹⁶

En el caso del paciente evaluado para el presente trabajo, al momento de iniciar la terapia respiratoria presentaba signos y síntomas de una enfermedad avanzada y descompensada, con registros de saturometría diurna y nocturna por debajo del 90%, utilización de múltiples músculos accesorios y somnolencia diurna acompañada por debilidad generalizada, constatándose una evidente insuficiencia ventilatoria aguda. Valores objetivos como P_{lmax} y P_Emax no pudieron ser evaluados por incapacidad del paciente de realizar los testeos.

La evolución de la propia enfermedad hizo necesaria una rápida intervención de un equipo interdisciplinar que pueda manejar todas las posibles complicaciones que se presentaran durante el curso de la misma. Dicha atención se encuentra actualmente sustentada por un equipo formado por neurólogo, neumólogo, médico clínico, médico especialista en nutrición, enfermera, fonoaudióloga y kinesióloga. Esta intervención se encuentra avalada por resultados obtenidos en un estudio publicado en el año 2009, realizado por R.G. Miller y col. donde se sugiere considerar la derivación a un equipo multidisciplinario para optimizar la prestación de atención médica, prolongar la supervivencia y mejorar la calidad de vida.¹⁷

“El impacto del tratamiento kinésico respiratorio en la Esclerosis Lateral Amiotrófica. A propósito de un caso clínico.”

Los pacientes con ELA no tienen una discapacidad común, son personas con una enfermedad degenerativa a las que progresivamente les aumentan las limitaciones en un espacio de tiempo relativamente corto. Nos encontramos ante una patología que obliga a la persona y a su entorno a una rápida adaptación a los cambios que se suceden continuamente, haciendo imprescindible una capacidad de comunicación entre los profesionales, paciente y familia con expectativas realistas.³

A pesar de no existir una cura para la enfermedad (el único fármaco que ha demostrado prolongar la supervivencia ha sido el Riluzole), el tratamiento sintomático resulta especialmente relevante y se ha comprobado que aumenta la supervivencia. Éste debe comenzar lo antes posible por lo que es fundamental el diagnóstico precoz de la enfermedad. Las actuaciones terapéuticas sólo pueden ser sintomáticas en algunos casos y paliativas en todos ellos. Estas patologías generan un aumento de la dependencia para las actividades básicas e instrumentales de la vida diaria.¹⁸

Almeida de Lima, A. y col., concluyeron en el año 2017 que no existe una estandarización de los procedimientos de fisioterapia en ELA, por lo tanto se considera al kinesiólogo como un profesional capaz de identificar objetivos y aplicar su plan de tratamiento, considerando siempre los efectos nocivos de los ejercicios y el pronóstico de la enfermedad.¹⁹

Los signos y síntomas a tratar desde la terapéutica kinésica principalmente son los relacionados con la alteración ventilatoria. Los avances en el manejo de las ayudas a los músculos respiratorios, tanto para conseguir una tos efectiva como una ventilación alveolar adecuada, han logrado mejorar de forma llamativa la supervivencia y la calidad de vida y disminuir el número de hospitalizaciones de los enfermos, aunque pueda permitir la progresión de la parálisis.

El manejo de la incapacidad para la tos incluye el aprendizaje de la tos asistida manual y el Cough-assist, es decir, las ayudas mecánicas para la misma. Cuando no se pueden manejar las secreciones, pueden aparecer infecciones que empeoran el pronóstico; la alternativa entonces sería la aspiración con sonda a través de una traqueostomía.

La Ventilación Mecánica No Invasiva es uno de los procedimientos fundamentales en el manejo de los pacientes con ELA y tiene como objetivo mejorar la ventilación alveolar sin acceder a la tráquea. La ventilación no invasiva nocturna se inicia cuando la ortopnea impide dormir acostado, cuando los signos y síntomas de hipoventilación alteran el bienestar del paciente o interfieren la calidad de su relación con el entorno, o cuando se produce un tiempo significativo de hipoxemia nocturna o aparece hipercapnia. Las recomendaciones actuales para iniciar la VMNI en pacientes con ELA difieren ligeramente de las aceptadas en otras enfermedades que cursan con insuficiencia respiratoria e incluyen:

“El impacto del tratamiento kinésico respiratorio en la Esclerosis Lateral Amiotrófica. A propósito de un caso clínico.”

- Respiración paradójica con intolerancia al decúbito;
- Hipoxemia nocturna significativa (SatO₂ < 88% durante 5 o más minutos consecutivos);
- Hipercapnia > de 50 mmHg o > de 45 mmHg con síntomas de hipoventilación;
- CVF < 50%;
- Presión inspiratoria máxima (P_{imax}) < 60 cm de agua;
- Presión de “sniff” nasal (SNIP) < 40 cm de agua;

El tratamiento rehabilitador integral (que incluye terapia motora, respiratoria y fonoaudiológica) pretende mantener el mayor nivel de calidad de vida del paciente, mejorar su adaptación al entorno, aumentar su autonomía y resolver las complicaciones que vayan surgiendo. El paciente con ELA se beneficia de ellos en todos los estadios de la enfermedad. Los pacientes y sus familias deben aprender cómo aprovechar al máximo lo que pueden hacer los afectados en cada fase de la enfermedad. Los ejercicios de terapia física y el uso adecuado de ayudas técnicas, conforme a las indicaciones de un profesional, pueden alentar el estado de ánimo del paciente. La frecuencia y duración de las sesiones de tratamiento deben adaptarse a las condiciones del paciente, hasta alcanzar los objetivos funcionales predeterminados por el equipo.

Para valorar la efectividad del tratamiento se utiliza la escala ALSFRS-R (Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale) modificada que incluye 12 ítems para valorar la actividad funcional del paciente.¹⁸

La tasa de disminución en su puntuación es un importante predictor de supervivencia y pronóstico de la enfermedad.²⁰

Para finalizar, cabe destacar que en varias revisiones bibliográficas, entre ellas una realizada por Almeida de Lima, A. y col. se afirma que hay pocos estudios experimentales en el campo de la fisioterapia con el objetivo de encontrar y analizar nuevos métodos de tratamiento. Por lo tanto, se establece la necesidad de contar con más estudios realizados por fisioterapeutas con el objetivo de aportar un enfoque de la terapéutica a realizar en pacientes con ELA basado en la evidencia.¹⁹

7. CONCLUSIÓN

Analizando lo evaluado en el paciente durante los 8 meses de seguimiento y reevaluación constante con la escala ALSFRS-R, se aprecia un importante avance de la patología, con mal pronóstico de supervivencia. Por el contrario a estos resultados, gracias a las intervenciones terapéuticas aplicadas se observó una evolución positiva significativa de su insuficiencia ventilatoria, con marcado aumento de su saturometría basal y lento pero progresivo descenso de su acidosis respiratoria.

Se puede concluir afirmando que el tratamiento interdisciplinario realizado en dicho paciente colabora con la compensación de múltiples alteraciones presentadas al inicio de la terapia kinésica. El mismo, permite mantenerlo con un nivel funcional óptimo el mayor tiempo posible y ayuda a prevenir las complicaciones propias del desuso de los músculos y la inmovilización.

Es importante destacar que hasta que no se encuentre la cura para esta afección, la rehabilitación interdisciplinaria permanece como la mayor esperanza para mejorar la salud y la supervivencia de estos pacientes. Una correcta intervención del fisioterapeuta respiratorio ha demostrado aumentar la supervivencia, aliviar los síntomas, evitar hospitalizaciones y mejorar la calidad de vida del paciente

De todos modos, queda demostrado que a pesar de estos logros, claramente significativos en la calidad de vida del paciente y su familia, no se logra atenuar la evolución lógica de la enfermedad, presentándose constantemente nuevas complicaciones que obligan al equipo a modificar la terapéutica aplicada con el fin de readaptarse a las nuevas exigencias desplegadas por la patología.

8. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- ¹ MAYO CLINIC [Internet]. Disponible en: <https://www.mayoclinic.org/es-es/diseases-conditions/amyotrophic-lateral-sclerosis/symptoms-causes/syc-20354022#:~:text=La%20esclerosis%20lateral%20amiotr%C3%B3fica%2C%20o,se%20e%20diagnostic%C3%B3%20la%20enfermedad.> (Fecha de acceso 20/03/2021).
- ² MADRIGAL MUÑOZ, A. La esclerosis lateral Amiotrófica. 2004. España.
- ³ BARRIOS GARCÍA, Y; CAÑO LABARGA, A; FERNÁNDEZ JUSTEL, S; y COL. Guía de orientación en la práctica profesional de la valoración reglamentaria de la situación de dependencia en personas con esclerosis lateral amiotrófica y otras enfermedades neuromusculares raras. 2010. España.
- ⁴ ZAMARRÓN, C., DEL CAMPO MATIAS, F. Clasificación de las enfermedades Neuromusculares según afectación respiratoria. En: Zafra Pires, M. J., Barrot Cortés, E. Manual SEPAR de conocimientos. España. Editorial RESPIRA; 2012. P: 11-19.
- ⁵ AMBROSINO, N; CARPENE, N; GHERARDI M. Chronic respiratory care for neuromuscular diseases in adults. Eur Respir J; 2009; 34: 444–451.
- ⁶ DOMÍNGUEZ FLORES ME; LUNA PADRÓN E Y COL. Guía para el diagnóstico y tratamiento de las alteraciones respiratorias en las enfermedades neuromusculares. Neumol Cir Torax; 2011; 70 1:5-70.
- ⁷ ZAMARRÓN, C., DEL CAMPO MATIAS, F. Clasificación de las enfermedades Neuromusculares según afectación respiratoria. En: Zafra Pires, M. J., Barrot Cortés, E. Manual SEPAR de conocimientos. España. Editorial RESPIRA; 2012. P: 15.
- ⁸ MARTINEZ POZZA, A; DELAMURA, M. Y COL. Physiotherapeutic conduct in amyotrophic lateral sclerosis. Sao Paulo Med J. 2006;124(6):350-4.
- ⁹ AGUILERA, N; BALARIO, C Y COL. Consenso argentino para el diagnóstico y tratamiento de la Esclerosis Lateral Amiotrófica (Caditela). Sociedad Argentina de Neurología. 2020.

¹⁰ CALZADA-SIERRA, D J; GÓMEZ-FERNÁNDEZ, L. Importancia del tratamiento rehabilitador multifactorial en la esclerosis lateral Amiotrófica. REV NEUROL 2001; 32(5): 423-426.

¹¹ TORRES CASTRO, R; MONGE, G Y COL. Estrategias terapéuticas para aumentar la eficacia de la tos en pacientes con enfermedades neuromusculares. Rev Med Chile 2014; 142: 238-245.

¹² TREBBIA G, LACOMBE M, FERMANIAN C, FALAIZE L, LEJAILLE M, LOUIS A, Y COL. Cough determinants in patients with neuromuscular disease. Respir Physiol Neurobiol 2005; 146 (2-3): 291-300.

¹³ PAGANONI, S; KARAM, C Y COL. Comprehensive rehabilitative care across the spectrum of amyotrophic lateral sclerosis. NeuroRehabilitation. 2015; 37: 53–68.

¹⁴ PETER C. GAY, M.D. ET AL. Effects of Alterations in Pulmonary Function and Sleep Variables on Survival in Patients With Amyotrophic Lateral Sclerosis. Mayo Clinic Proc. 1991; 66(7):686-94.

¹⁵ PRELL, T; RINGER, T. ET AL. Assessment of pulmonary function in amyotrophic lateral sclerosis: when can polygraphy help evaluate the need for non-invasive ventilation?. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2016;87:1022–1026.

¹⁶ DF ROCHESTER, SA ESAU. Assessment of ventilatory function in patients with neuromuscular disease. Clin Chest Med. 1994; 15(4):751-63.

¹⁷ MILLER, RG, JACKSON, CE. Practice Parameter update: The care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: Multidisciplinary care, symptom management, and cognitive/behavioral impairment (an evidence-based review). Neurology. 2009;73:1227–1233.

¹⁸ GUIU GUÍA, JM; GÓMEZ PASTOR, I; MARTÍN ACERO, T. Estrategia en Enfermedades Neurodegenerativas del Sistema Nacional de Salud. Ministerio de sanidad, servicios sociales e igualdad. 2016. Madrid, España.

¹⁹ ALMEIDA DE LIMA, AO; NUNES VEIGA, I. Intervenção fisioterápica na esclerose lateral amiotrófica. Rev. Eletrôn. Atualiza Saúde. Salvador. 2017;5(5): 20-28.

²⁰ CEDARBAUM JM, ET AL. The ALSFRS-R: a revised ALS functional rating scale that incorporates assessments of respiratory function. J Neurol Sci 1999; 169: 13–21.