



Universidad Abierta Interamericana

Facultad de Medicina y Ciencias de la Salud

Licenciatura en Kinesiología y Fisiatría

**Impacto del abordaje kinésico en un paciente con diagnóstico
de ELA y asistencia ventilatoria mecánica invasiva**

AUTOR: LEANDRO NICOLAS CRISTALDO

TUTOR: JULIAN WAIS

LUGAR Y FECHA:

Capital Federal, Buenos Aires, Argentina

Marzo 2022.

AGRADECIMIENTOS

En primer lugar, mis agradecimientos van dirigidos a mis viejos, Lorena y Martin, por darme la posibilidad de estudiar y formarme en esta hermosa profesión. Me bancaron desde el día uno, estuvieron en todos los momentos, siempre con palabras de aliento y con una sonrisa. También agradecerle a mi familia por todo el apoyo en este largo proceso, a mis hermanos del alma por acompañarme hace tantos años en las buenas y en las malas, a mis compañeros de la carrera por cada tarde y noche de estudio. Agradecerle también a mi novia por aguantar mi humor cuando las cosas no salían bien, por brindarme abrazos en momentos difíciles y por cada mate compartido mientras estudiaba. Por último, agradecer a los profesores por aportar sus conocimientos y compartirlos para que crezcamos todos juntos como profesionales.

INDICE

RESUMEN.....	6
INTRODUCCIÓN.....	7
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	8
Descripción de la situación problemática.....	8
Formulación del problema.....	8
Objetivos generales.....	8
Objetivos específicos.....	8
Justificación	8
ANTECEDENTES	10
MARCO TEORICO	13
Epidemiología de la ELA	13
Factores de riesgo	14
Edad	14
Sexo	14
Nivel de lípidos en sangre	14
Traumatismos	15
Genéticos	15
Atrofia del Hipotálamo	15
Ambientales.....	15
Clasificación	15
Espinal	15
Bulbar	16
Patogénesis	16
Histopatología.....	16
Fisiopatología.....	17
Manifestaciones clínicas	17
Musculoesquelético.....	17
Deglución	18
Respiratorio	18
Dolor	19
Fatiga.....	19
Disartria	20
Diagnostico.....	20
Electromiografía	20

Biomarcadores.....	21
Calidad de vida	21
Volúmenes y Capacidades pulmonares.....	22
Mecanismos de hipoxemia.....	23
Hipoventilación.....	23
Shunt	23
Alteración V/Q	24
Limitación en la difusión	24
Tratamientos.....	24
Farmacología.....	24
Asistencia respiratoria mecánica en la ELA.	25
Ventilación no invasiva en la ELA	25
Ventilación invasiva en la ELA	26
Traqueotomía	26
Manejo de secreciones	27
Sialorrea.....	27
Cuidados paliativos	27
Ejercicio físico	28
Manejo del dolor	29
Manejo de la Espasticidad	29
Calambres	30
Objetivos del tratamiento.....	30
METODOLOGÍA	31
Lugar y fecha de estudio.....	31
Tipo de Estudio.....	31
Sistema de matrices de datos.....	31
Unidades de Análisis.....	31
Variables.....	31
Instrumento.....	32
Muestra	32
DESARROLLO.....	33
Rehabilitación del paciente crítico crónico.....	33
Abordaje Kinésico Respiratorio	34
Abordaje Kinésico Motor	43
CONCLUSION.....	49
BIBLIOGRAFÍA.....	50

ANEXO 53

RESUMEN

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA), también conocida como enfermedad de las neuronas motoras (ENM), es una patología neurodegenerativa que afecta simultáneamente a las neuronas motoras del cerebro y médula espinal provocando una debilidad muscular progresiva. Actualmente el objetivo de la atención clínica es mantener la calidad de vida y prolongarla tanto como sea posible. El pilar de atención de estos pacientes es la intervención oportuna sobre el soporte respiratorio (aporte de oxígeno, control de secreciones y aspiraciones) y soporte motriz (mantenimiento de las capacidades físicas, movilizaciones). Por lo que es muy importante planificar un tratamiento kinésico adecuado para poder acompañar lo mejor posible al paciente a su final de vida.

En este contexto el presente trabajo de investigación tuvo como objetivo describir el tratamiento kinésico respiratorio y motor en un paciente crítico crónico diagnosticado con ELA (esclerosis lateral amiotrófica) y en ARM (asistencia respiratoria mecánica) permanente. Se realizó un estudio descriptivo y el método utilizado fue registrar el tratamiento kinésico, de la historia clínica, en el periodo de diciembre 2020 a septiembre del 2021. Se observó que el tratamiento kinésico interdisciplinario, motor y respiratorio, es beneficioso para el paciente manteniendo permeable su vía aérea artificial y mejorando parámetros en las escalas funcionales de COVS (Clinical outcome variables scale) y BBS (Berg balance scale).

Palabras clave: ELA – ARM – vía aérea artificial – COVS – BBS.

INTRODUCCIÓN

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA), también conocida como enfermedad de las neuronas motoras (ENM), es una patología neurodegenerativa que afecta simultáneamente a las neuronas motoras del cerebro y médula espinal provocando una debilidad muscular progresiva (1). Actualmente presenta una incidencia anual entre 0,31 y 3,2, y su prevalencia entre 0,8 y 8,5 casos por 100.000 habitantes en el mundo. En Argentina, precisamente en la Ciudad Autónoma de Buenos Aires, la incidencia es de 1,04 por 100.000 habitantes y la prevalencia es del 3,25 por 100.000 habitantes (2).

El promedio de sobrevida es de 3 a 5 años, en la fase final de la enfermedad habitualmente las personas fallecen por insuficiencia respiratoria (3). La capacidad vital forzada (CVF) es un predictor significativo de supervivencia, junto con los valores de la presión inspiratoria y espiratoria máxima (PIMAX – PEMAX) son los más utilizado en la ELA. También otros de los signos que se detectan temprano es la reducción de la oximetría nocturna (desaturaciones <90% durante 1 minuto acumulativo) (3).

Los tratamientos para las personas que padecen ELA, en la actualidad, tienen como objetivo mejorar la calidad de vida (4). Se enfocan en el soporte respiratorio. La ventilación no invasiva (VNI) y la ventilación invasiva (VI) constituyen las intervenciones más habituales a nivel respiratorio (5). A nivel motor, el objetivo principal de la kinesiólogía es mantener la independencia con la movilidad funcional y las actividades de la vida diaria (AVD) (6). En cuanto a los cuidados paliativos, algunos autores lo indican cuando la VNI empieza a ser inefectiva (7).

Por lo tanto, es determinante que los kinesiólogos conozcan y se profundicen en los cuidados que debe tener la persona diagnosticada con ELA para que pueda sobrellevar el transcurso de la enfermedad sin dolores y sufrimiento. Debido a lo mencionado, el siguiente trabajo de investigación tiene como objetivo proveer información acerca del impacto y beneficios que tiene el tratamiento kinésico respiratorio y motor para la persona con ELA.

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

Descripción de la situación problemática

La ELA es una patología degenerativa, progresiva, y que no posee cura. Por lo tanto, es fundamental el tratamiento kinésico que se le realizará al paciente en una primera instancia y paliativo posteriormente.

Formulación del problema

¿Cuáles son los efectos del tratamiento kinésico interdisciplinario en un paciente con esclerosis lateral amiotrófica y asistencia respiratoria mecánica permanente?

Objetivos generales

Describir las características y los efectos del abordaje kinésico de un paciente con diagnóstico de esclerosis lateral amiotrófica y asistencia ventilatoria mecánica permanente en un centro de neurorrehabilitación.

Objetivos específicos

1. Describir los efectos del abordaje kinésico motor
2. Describir los efectos del abordaje kinésico respiratorio
3. Detallar las intervenciones kinésico motor y respiratorio para el beneficio del paciente.

Justificación

Para la persona diagnosticada con ELA es muy difícil sobrellevar el curso de la enfermedad, debido a que los síntomas como debilidad muscular, falta de sueño, disnea, dolor e incapacidad para moverse deterioran la calidad de vida. Como sabemos es una patología que no posee cura y el único medicamento comprobado que mejora la supervivencia es el riluzol.

Actualmente el objetivo de la atención clínica es mantener la calidad de vida y prolongarla tanto como sea posible. El pilar de atención de estos pacientes es la intervención oportuna sobre el soporte respiratorio (aporte de oxígeno, control de secreciones y aspiraciones) y soporte motriz (mantenimiento de las capacidades físicas, movilizaciones). Por lo que es muy importante planificar un tratamiento kinésico adecuado para poder acompañar lo mejor posible al paciente a su final de vida.

También sabemos que en un momento dado del transcurso de la enfermedad se genera un problema ético, como y hasta cuando seguir con las intervenciones terapéuticas. Por este motivo es determinante saber el impacto de las intervenciones kinésicas interdisciplinarias y cuidados paliativos para que el paciente no pase por situaciones de dolor y sufrimiento con respecto a las complicaciones y secuelas de la enfermedad.

ANTECEDENTES

Spittel et. Al (5) mencionan que el tratamiento para el paciente diagnosticado con Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) se enfoca en el soporte respiratorio principalmente. La ventilación no invasiva (VNI) y la ventilación invasiva (VI) constituyen las intervenciones más habituales. En un estudio de cohorte que realizaron, corroboraron que la traqueostomía era la vía predominante para la ventilación invasiva, debido a que en 1720 pacientes la VIT se utilizó con mayor frecuencia sin VNI previa (25,7% a 8,3% de los pacientes que estaban ventilados).

Además, Spataro et. al (8) mencionan que la VIT se indica ante una insuficiencia respiratoria o cuando la VNI ya no es eficaz y observaron que se está realizando cada vez más en pacientes con ELA. Concluyen que la supervivencia después de la traqueotomía generalmente aumenta, con un efecto eficaz en pacientes menores de 60 años, pero que disminuye cuando se realiza en pacientes mayores de 60 años.

En un estudio que realizaron a 72 pacientes con ELA, Rabkin et al (9) mencionan que la prevalencia de ventilación mecánica a largo plazo varía entre países, algunos de los motivos son la influencia del médico tratante, la cobertura del seguro (nacional o privado) y los estándares culturales (ya sea que el médico, el paciente o la familia tomen la decisión).

Por otro lado Bradley et al (10) realizaron un estudio con 27 pacientes que presentaron insuficiencia respiratoria aguda, con o sin diagnóstico establecido de ELA, y encontraron que cuando un paciente recibe ventilación aguda rara vez se logra la independencia del ventilador debido a que necesitan soporte ventilatorio a largo plazo y el grado de soporte respiratorio aumenta con el tiempo a medida que avanza la enfermedad.

En una revisión retrospectiva, Vender et al (11) señalan que las complicaciones y anomalías del sistema respiratorio son comunes en pacientes

con ELA y la insuficiencia respiratoria (IR) sigue siendo la causa más común de muerte para estos pacientes. Destacan que la aparición de disnea, y la disminución de la capacidad vital forzada (CVF) son predictores obtenibles que predicen el curso natural de la disfunción de los músculos respiratorios y proporcionan información de pronóstico importante en relación a la supervivencia del paciente. Otros signos que se detectan son la reducción de la presión inspiratoria máxima (PIMAX) y oximetría nocturna (desaturaciones <90% durante 1 minuto acumulativo) (3).

A nivel motor Maugeri y D'Agata (12) señalan que los diferentes tipos de entrenamiento físico, incluido el estiramiento, la resistencia o el entrenamiento simultáneo, muestran efectos positivos sobre la calidad de vida al mejorar la fuerza muscular y la función cardiorrespiratoria. Pero hay investigaciones que mencionan que el ejercicio de resistencia está contraindicado en músculos que carecen de fuerza anti gravitatoria (6).

Por el contrario, es recomendable que los pacientes realicen ejercicios de bajo impacto siempre y cuando no experimenten fatiga severa posterior a los mismos.

El objetivo principal de la kinesiología, para aquellos pacientes con ELA, es mantener la independencia con la movilidad funcional y las actividades de la vida diaria (AVD). Los objetivos secundarios incluyen evaluar si existen necesidades de equipamiento, educar al paciente y a la familia, prescribir el ejercicio adecuado, prevenir las complicaciones de la inmovilidad y eliminar o prevenir el dolor. Lograr estos objetivos pueden mejorar la calidad de vida del paciente.

Se debe abordar individualmente las necesidades de cada paciente, teniendo en cuenta la fuerza de sus extremidades superiores e inferiores, el patrón de marcha y los requisitos de energía. Por ejemplo, es determinante evaluar cuanta fuerza posee en la mano por si se prescribe un andador, porque la aplicación de los frenos puede ser difícil o imposible en estadios avanzados de la enfermedad. Se debe tener cuidado con la exigencia en los ejercicios, los músculos se fatigan más rápidamente tengan o no debilidad manifiesta. Adaptaciones simples como

sentarse o estar de pie para completar actividades y tomar descansos pueden mejorar la función en pacientes con ELA y se pueden aplicar tanto en el hogar como en el lugar de trabajo. También es recomendable no realizar ejercicio más de cuatro días a la semana, porque puede inducir debilidad por exceso de trabajo. Los estudios han demostrado que las contracciones excéntricas máximas repetidas pueden dañar incluso las fibras musculares normales.

En cuanto al manejo del dolor el kinesiólogo puede ayudar a prevenir o disminuirlo. Educar al paciente y a sus cuidadores sobre la importancia del estiramiento diario, las técnicas de transferencia, el soporte y el posicionamiento adecuados son métodos que ayudan. El estiramiento es importante para el control del dolor, ya que puede desensibilizar a los nociceptores. Además, se pueden utilizar modalidades como calor, masaje y TENS para aliviar el dolor (6).

Por otro lado, Silberberg et al (7), describen que algunos autores indican cuidados paliativos cuando la VNI empieza a ser inefectiva. Esta elección pareciera manifestar el respeto por la autonomía del paciente y el deterioro natural de la enfermedad sin la obligación de implementar medidas terapéuticas que pueden resultar desproporcionadas para el paciente.

Asimismo, Jenkins et. al (4) concluyen que los tratamientos para la ELA tienen como principal objetivo mejorar la calidad de vida de aquellos pacientes que la padecen, debido a que hasta el momento se no se ha encontrado una cura para la enfermedad.

MARCO TEORICO

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA), también conocida como enfermedad de las neuronas motoras, podemos definirla como una patología neurodegenerativa que afecta simultáneamente a las neuronas motoras superiores e inferiores y, en algunos casos, a los sistemas extra motores, como los circuitos temporales y frontales, ejecutivos y de comportamiento (13). La presencia de deterioro cognitivo en la ELA se reconoce en la literatura a partir de la última década del siglo XX. El inicio de los síntomas varía entre los pacientes, algunos presentan debilidad muscular en las extremidades (inicio espinal), pero otros pacientes pueden presentar disartria y disfagia (inicio bulbar) (1). Se debilitan progresivamente a lo largo de meses o años, habitualmente dos a cinco años después de los primeros síntomas fallecen por insuficiencia respiratoria (13).

La clasificación de la ELA puede variar según los criterios utilizados. Las definiciones tradicionales de los subgrupos de ELA se basan en el grado de participación de las neuronas motoras superiores e inferiores, aunque otros autores incluyen diferentes parámetros, como el sitio de inicio (bulbar o espinal) y heredabilidad (enfermedad esporádica o familiar) (1).

Si bien la ELA se considera un trastorno genético, hasta la fecha se han descubierto pocos riesgos genéticos o ambientales (14).

En la actualidad es la enfermedad neurodegenerativa más común de la mediana edad, la mayor parte de los pacientes comienzan los síntomas entre los 45 y los 70 años, con un pico de incidencia entre los 55 y los 65 años (13).

Epidemiología de la ELA

La ELA presenta una incidencia anual entre 0,31 y 3,2, y su prevalencia entre 0,8 y 8,5 casos por 100.000 habitantes en el mundo. La incidencia de ELA en la

CABA, Argentina, es de 1,04 por 100.000 p/a y la prevalencia es del 3,25 por 100.000 p/a (2).

Con un aumento del 69% en la prevalencia de ELA pronosticado para 2040, existe una necesidad de desarrollar nuevos tratamientos para mejorar tanto la supervivencia como la calidad de vida de los pacientes (15).

Factores de riesgo

No existe una causa demostrada hasta la fecha que provoque la aparición de la enfermedad, sin embargo, hay factores de riesgos genéticos y no genéticos que si contribuyen. Podría ser que los riesgos aún no se hayan examinado en la secuencia correcta, por ejemplo, si interactúan durante toda la vida, o que la ciencia aún no haya desarrollado una conciencia de los riesgos importantes.

Entre el 5% y el 10% de los casos se heredan (ELA familiar) (14).

Edad

La edad es uno de los factores de riesgo no genéticos confirmados en la actualidad, aunque se reduce en personas mayores de 70 años.

Sexo

Varios estudios también indican que el sexo masculino es un factor de riesgo no genético para la ELA, debido que algunas poblaciones de pacientes tienen una relación hombre: mujer de 3: 2 (13).

Nivel de lípidos en sangre

Las LDL (lipoproteínas de baja densidad) se asocian causalmente con ELA, y un nivel más alto de LDL aumenta el riesgo de padecer la enfermedad.

Traumatismos

El trauma físico a una edad temprana puede asociarse con el desarrollo de ELA. También hay estudios que mencionan la asociación entre la lesión cerebral traumática y la ELA.

Genéticos

La ELA se considera un trastorno genético complejo, se asocia con numerosos genes y loci con mutaciones en genes reguladores de ADN / ARN, como TARDBP.

Los estudios combinados de asociación de todo el genoma (GWAS) de ELA esporádica sugieren que la arquitectura genética se basa en variantes raras.

Atrofia del Hipotálamo

La disminución del volumen hipotalámico anterior se asocia con un inicio más temprano de la enfermedad, pero no se correlaciona con el deterioro motor.

Ambientales

Estudios epidemiológicos en Japón sugieren el papel de las neurotoxinas contenidas en las semillas de cicadas, incluida la b-metilamino-1-alanina, en regiones con gran incidencia de ELA y demencia. (14)

Clasificación

Espinal

Esta manifestación se presenta en las extremidades. Incluye combinación de signos clínicos de las motoneuronas superiores (rigidez muscular y espasticidad) e inferiores (irritabilidad excesiva, fasciculaciones, atrofia).

Bulbar

Al comienzo presenta dificultad para hablar, masticar y tragar, posteriormente desarrolla los signos en las extremidades. (16)

Patogénesis

Entre los genes reportados, existe una fuerte evidencia que existe un papel patógeno para el superóxido dismutasa 1 de Cu / Zn (SOD1), proteína de unión al ADN de respuesta transactiva de 43 kD (TARDBP), fusionada en los genes del sarcoma (FUS) y c9ORF72.

Una sola mutación puede conducir a diferentes presentaciones clínicas, lo que sugiere que diversos mecanismos influyen en el resultado, y fenotipos de ELA similares resultan de diferentes mutaciones, lo que implica que la ELA es un síndrome de diferentes causas que comparten vías fisiopatológicas similares.

Las mutaciones genéticas causan la muerte de las neuronas motoras a través de diferentes vías: las mutaciones SOD1 conducen a estrés oxidativo, por ejemplo. (13)

Histopatología

El sello neuropatológico de la enfermedad es la agregación y acumulación de inclusiones proteináceas en las neuronas motoras.

Las inclusiones de proteínas ocurren en otros trastornos neurodegenerativos como por ejemplo en la enfermedad de Alzheimer.

La degeneración de los axones corticoespinales causa adelgazamiento y cicatrización (esclerosis) de las caras laterales de la médula espinal. Además, a medida que mueren el tronco encefálico y las neuronas motoras espinales, hay adelgazamiento de las raíces ventrales y atrofia denervacional (amiotrofia) de los músculos de la lengua, la orofaringe y las extremidades. (16)

Fisiopatología

Una vez que se inicia la enfermedad, se produce una cascada de eventos celulares, que incluyen estrés oxidativo, excitotoxicidad inducida por glutamato, agregación de proteínas intracelulares, disfunción mitocondrial, deficiencia del factor de crecimiento, transporte axonal anormal y activación de la enzima caspasa (14)

Se genera a muerte de las neuronas motoras en la corteza motora y la médula espinal, se debe a la acumulación de agregados de proteínas anormales en el citoplasma o núcleo de la célula, pero también en el espacio extracelular.

El estrés oxidativo juega un papel importante porque las mitocondrias son la fuente de energía celular, pero también producen especies de oxígeno reactivo libre que daña a las células.

La combinación de todos los mecanismos fisiopatológicos mencionados conduce a un daño neuronal causado por la pérdida de proteínas funcionales y, por lo tanto, la pérdida de función. (14)

Manifestaciones clínicas

Los primeros síntomas pueden ser bastante variables. La ELA puede desarrollarse primero en los miembros inferiores, miembros superiores o la región bulbar, y cada región representa aproximadamente un tercio de las presentaciones. El inicio suele ser focal. Luego, la enfermedad progresa y se disemina a otras regiones del cuerpo (17).

Musculoesquelético

El desarrollo de la enfermedad comienza con debilidad de las extremidades en aproximadamente 65% de los pacientes. La dificultad para caminar, la pérdida de la destreza de la mano o la debilidad del hombro son síntomas tempranos típicos que se hacen evidentes.

Los síntomas de la neurona motora inferior (MNI), incluyen debilidad, atrofia, calambres y fasciculación, ocasiona con el tiempo que se pierda la función de las extremidades, esto provoca que se necesiten cuidadores.

Por otro lado, caminar y estar de pie, así como soportar peso para las transferencias, se vuelve imposible a medida que transcurren las semanas. Las caídas se vuelven comunes y son desencadenantes de múltiples lesiones osteoarticulares y musculares.

La debilidad de la musculatura del tronco conduce a la caída de la cabeza y la cifosis, lo que causa dolor y desequilibrio debido al cambio en el centro de gravedad (1)

Deglución

Toser a la hora de las comidas, carraspeo frecuente, calidad vocal húmeda, sensación de que la comida se "atasca" y asfixia son síntomas de debilidad orofaríngea y de la lengua que conduce a la disfagia. La disfagia puede provocar aspiración y desnutrición, un factor pronóstico negativo para los pacientes (17).

Respiratorio

La falla de los músculos que participan en la ventilación es la principal causa de muerte en los pacientes con ELA. La debilidad del diafragma se manifiesta primero como hipoventilación nocturna y puede provocar interrupciones del sueño, aumento de la ansiedad, dolores de cabeza matutinos y fatiga diurna excesiva.

A medida que avanza la enfermedad, los pacientes desarrollan ortopnea con incapacidad para acostarse, disnea de esfuerzo y, finalmente, dificultad para respirar al sentarse. La tos débil y la dificultad para eliminar las secreciones son síntomas asociados y pueden provocar un exceso de secreciones y una limpieza deficiente de las vías respiratorias, lo que puede generar aspiración y

consecuentemente neumonía. Los pacientes también pueden desarrollar una voz suave ya que se necesita suficiente apoyo respiratorio para hablar en voz alta.

La mayoría de los pacientes con ELA permanecen asintomáticos hasta que su capacidad vital (CV) es inferior al 50% de lo previsto. La CV se correlaciona con la supervivencia. Los métodos adicionales y probablemente más sensibles para monitorear la debilidad del diafragma incluyen oximetría nocturna, VC en decúbito supino y presión inspiratoria máxima (PIMAX) (17).

Dolor

La inmovilidad, la angustia emocional que atraviesa por momentos el paciente, los espasmos musculares, los calambres, el edema o la enfermedad en sí generan dolor. La identificación de los factores desencadenantes que provocan dolor es la primera prioridad en la atención clínica. La medicación a menudo se puede evitar mediante kinesiología, ejercicios de estiramiento y rango de movimiento, masajes y elevación de extremidades para reducir el edema.

También el dolor puede desarrollarse como una complicación secundaria de la disfunción musculoesquelética debido a la movilidad limitada, la pérdida del rango de movimiento y la dificultad para posicionarse en la cama o en una silla de ruedas. Muchas personas con ELA refieren dolor incluso en las primeras etapas de la enfermedad y el dolor se asocia con una reducción de la calidad de vida. Las regiones comunes de dolor incluyen la región lumbar, el cuello y la región de los hombros (17).

Fatiga

La fatiga, que es común en la ELA, puede ser causada por un gasto excesivo de energía física, estrés o depresión, falta de sueño y efectos secundarios de la medicación (14).

Disartria

La disartria y la perspectiva de perder la capacidad de comunicarse son síntomas muy complejos y difíciles de asimilar para las personas con ELA. La reducción de la velocidad del habla a menudo precede a la pérdida de inteligibilidad (17).

Diagnostico

La aparición de la ELA es insidiosa y puede "imitar" una variedad de otras afecciones, lo que a menudo conduce a una clasificación errónea y retrasos en el diagnóstico. Algunos autores mencionan que el tiempo desde el inicio de los síntomas hasta el diagnóstico confirmado varía de 8 a 15 meses. También es importante la forma en que se comunica el diagnóstico, porque es el primer paso en el proceso de rehabilitación, ya que tendrá una gran influencia en las actitudes del paciente hacia la enfermedad y las recomendaciones del equipo de salud (17).

El diagnostico se basa en tres principios muy importantes: Síntomas de deterioro funcional de una determinada área del cuerpo; Presencia de manifestaciones de afectación de neuronas motoras centrales y periféricas en una o más áreas anatómicas segmentarias; y por último Progresión del deterioro funcional. Sin el cumplimiento de estos tres requisitos, un diagnóstico de ELA se considera incierto y requiere una nueva evaluación, aunque no necesariamente es erróneo (14).

Electromiografía

La electromiografía (EMG) y los estudios de conducción son las ayudas básicas en el diagnóstico de la ELA.

Se utilizan para demostrar la pérdida de unidades motoras, que es la característica definitoria básica de la patogénesis de la ELA.

El estudio de conducción muestra una conducción normal en las fibras sensitivas y motoras al inicio de la enfermedad, pero la progresión de la enfermedad con atrofia muscular se asocia con la disminución de las amplitudes de las respuestas motoras y la velocidad de conducción también se ralentiza ligeramente. Esto es a causa de la pérdida de las fibras motoras más rápidas.

Biomarcadores

Proporcionan un potencial significativo para el diagnóstico, la predicción del curso de la enfermedad y la optimización de las respuestas terapéuticas. Por ejemplo, los métodos avanzados de resonancia magnética (IRM) detectan una degeneración temprana de las neuronas motoras superiores. También la aplicación de imágenes por resonancia magnética (IRM) no convencionales, como las imágenes por tensor de difusión (DTI), la espectroscopia de resonancia magnética (MRS) y las imágenes por transferencia de magnetización (MTI) pueden ayudar a determinar el proceso fisiopatológico de la ELA.

Las nuevas técnicas de imagen se han utilizado recientemente como biomarcadores de ELA neurofisiológicos no invasivos en la etapa de diagnóstico y seguimiento de la progresión de la enfermedad.

Calidad de vida

Varios estudios se centraron en aspectos de la calidad de vida (CDV) y la independencia, incluida la atención respiratoria, la salud mental, las habilidades de comunicación y los ejercicios.

Las medidas de CDV más apropiadas son el SF-36, una medida genérica de CDV ampliamente utilizada, y ALSAQ-40, la medida específica de ELA con un cuestionario de evaluación de ELA de cuarenta ítems (18)

Volúmenes y Capacidades pulmonares

En las distintas pruebas funcionales respiratorias, vamos a determinar la capacidad del sistema toraco-pulmonar para movilizar distintos volúmenes de aire a partir de la capacidad residual funcional que es el punto de equilibrio. Estas mediciones van a variar según las características de la persona y se van a ver alteradas en distintas situaciones fisiológicas como cambios de posición o patológicas como lo son las enfermedades respiratorias.

Volumen normal o corriente (VC): 500 ml es el volumen de aire movilizado en cada movimiento ventilatorio, partiendo del punto de reposo del aparato respiratorio.

Volumen de reserva inspiratoria (VRI): 3100 ml es el volumen máximo de aire que puede ingresar a los pulmones luego de inspirar un volumen corriente.

Volumen de reserva espiratoria (VRE): 1200 ml es el volumen máximo de aire que puede ser espirado partiendo del punto de reposo del aparato respiratorio.

Volumen residual (VR): 1200 ml es el volumen de aire que queda en los pulmones luego de realizar una espiración máxima.

Capacidad vital (CV): 4800 ml es el máximo volumen de aire que se puede espirar a partir de una espiración máxima.

Capacidad pulmonar total (TLC): 6000 ml es el volumen de aire contenido dentro de los pulmones al final de una inspiración máxima.

Capacidad vital forzada (FVC) ml: es el volumen total que expulsa el paciente desde la inspiración máxima hasta la espiración máxima. Su valor normal es mayor al 80% del valor teórico.

FEV1 ml: es el volumen que se expulsa en el primer segundo de una espiración forzada. Su valor normal es mayor al 80% del valor teórico.

Relación FEV1/ FVC: indica el porcentaje del volumen total espirado que lo hacen el primer segundo. Su valor normal es mayor del 70-75 % (19).

Mecanismos de hipoxemia

Debido que la patología pulmonar sigue siendo una causa importante de morbilidad y mortalidad en esta población, por eso es importante comprender la fisiología pulmonar básica y sus vínculos con la patología. La disfunción del sistema pulmonar finalmente conduce a hipoxia. Hay cuatro clasificaciones de etiología de la hipoxia: hipoventilación, shunt, alteración V / Q y limitaciones de difusión.

Hipoventilación

Mecanismo por el cual disminuye la frecuencia ventilatoria de los alvéolos generando en última instancia hipoventilación. Varias causas incluyen obesidad, depresores del SNC, fracturas costales, defectos neurológicos y cifoescoliosis. En la ELA es el mecanismo que predomina.

Shunt

El shunt de derecha a izquierda se produce cuando la sangre desoxigenada no pasa por los pulmones del corazón derecho al corazón izquierdo. Esta situación puede ocurrir tanto anatómica como fisiológicamente. Las causas anatómicas de las derivaciones anatómicas incluyen malformaciones congénitas del corazón (es decir, tetralogía de Fallot) y malformaciones arteriovenosas. Las derivaciones fisiológicas ocurren cuando hay flujo sanguíneo a un alvéolo no ventilado; esto ocurre en casos en los que el aire no puede difundirse a través del alvéolo, como el síndrome de dificultad respiratoria aguda o los derrames pleurales.

Alteración V/Q

La alteración V / Q ocurre cuando el flujo sanguíneo y la ventilación no coinciden. Idealmente, la ventilación y la perfusión coinciden para un intercambio de gases adecuado. La relación V / Q normal es 0,8. Se produce una relación V / Q alta cuando la ventilación supera la perfusión. El ejemplo de esto sería una embolia pulmonar, donde la perfusión está completamente bloqueada en un segmento del pulmón, mientras que la ventilación no se ve afectada. Una relación V / Q baja ocurre cuando hay un flujo sanguíneo normal a una región del pulmón, pero la ventilación está bloqueada. Un ejemplo de esto sería en la EPOC, donde la superficie de los alvéolos disminuye, lo que provoca un intercambio de gases inadecuado.

Limitación en la difusión

La limitación de la difusión se produce cuando el oxígeno no puede dirigirse de forma eficaz desde los alvéolos a los capilares pulmonares. Esta condición puede ocurrir cuando hay destrucción de los alvéolos (es decir, EPOC), o en casos donde hay destrucción o engrosamiento del parénquima pulmonar (es decir, fibrosis intersticial). Estos ocurren comúnmente junto con desajustes V / Q (20).

Tratamientos

El manejo de la ELA se logra mejor mediante un enfoque multidisciplinario de la atención, que comprende neurólogos, psicólogos, nutricionistas, neumólogos, kinesiólogos, fonoaudiólogos y enfermeros especializados

Farmacología

Los síntomas de la ELA se pueden tratar con intervenciones farmacológicas, entre ellas el riluzol es el que más evidencia presenta en cuanto a los beneficios de la prolongación de vida.

Asistencia respiratoria mecánica en la ELA.

Implementar ventilación mecánica convencional en pacientes con ELA no solo se relaciona solamente con cuestiones técnicas. Se requieren ciertas condiciones para lograr el éxito en esta intervención. Es indispensable que el paciente este bien motivado y con deseos de vivir. Se debe apuntar al mayor grado de autonomía posible, sobre todo en la comunicación con el entorno. Tanto la familia como el paciente deben estar bien informados y conocer claramente los pros y contras de esta decisión en el contexto de una enfermedad paralizante, progresiva y fatal. La familia también debe participar en el proceso y desear implementarlo. Es indispensable disponer de recursos económicos, técnicos y humanos (21).

La mayoría de los pacientes con ELA mueren por insuficiencia respiratoria, a causa de la debilidad generalizada de los músculos respiratorios que no pueden abastecer a los tejidos con el oxígeno necesario. La ventilación asistida se ha utilizado durante mucho tiempo para controlar los síntomas respiratorios y apoyar la ventilación en la insuficiencia respiratoria. La ventilación asistida se puede proporcionar por medios invasivos (ventilación por traqueotomía u orotraqueal) y no invasivos (VNI).

Ventilación no invasiva en la ELA

Cuando los pacientes desarrollan síntomas o su Capacidad Vital (CV) cae por debajo del 50%, se ofrece ventilación con presión positiva no invasiva para apoyar la ventilación, inicialmente por la noche y luego durante las siestas diurnas o más largas según sea necesario. La VNI también mejora la calidad de vida y los síntomas relacionados con el sueño, incluso cuando hay disfunción bulbar (14). Puede utilizarse una máscara facial o nasal y un ventilador de volumen cíclico o de dos niveles de presión limitada para proporcionar una presión positiva intermitente para apoyar la ventilación (22).

La ventilación no invasiva es el tratamiento elegido en una primera instancia para los síntomas de insuficiencia respiratoria., sin embargo, cuando es inefectiva se indica ventilación invasiva (intubación orotraqueal o traqueostomía).

Ventilación invasiva en la ELA

Cuando la VNI empieza ser inefectiva o cuando el objetivo es la supervivencia a largo plazo se indica la Ventilación Invasiva (Orotraqueal o Traqueostomía).

Traqueotomía

Se indica en pacientes con debilidad bulbar severa, con anormalidades faciales o donde la aspiración ya ha ocurrido. También se realiza luego de una intubación orotraqueal prolongada, evitando el riesgo de complicaciones de la misma (10). Por otra parte, los factores que se relacionan de forma independiente con la supervivencia tras la traqueotomía son la edad, la nutrición enteral, el estado civil y el seguimiento por un centro multidisciplinario. La edad es un factor pronóstico bien conocido en la ELA. La nutrición enteral representa la principal medida en el tratamiento de la desnutrición y la deshidratación en la ELA, y a menudo se usa junto con la VNI o la traqueotomía. Además, se ha encontrado que el estado civil conlleva un mejor pronóstico, debido a que los pacientes que viven con sus cónyuges reciben una mejor atención. Por último el hecho de ser tratados por un centro multidisciplinario les permite tener una mejor atención (23).

La ventilación invasiva por traqueotomía (VIT) puede prolongar la vida durante un par de años, pero consume muchos recursos y genera un costo emocional significativo tanto para la persona como para sus familiares y cuidadores.

Manejo de secreciones

Las intervenciones que facilitan la eliminación de secreciones consisten en tos asistida y el uso de una máquina de succión para eliminar las secreciones orofaríngeas.

Sialorrea

El exceso de babeo de saliva ocurre en la ELA debido a debilidad orofaríngea que también conduce a dificultad para expectorar el esputo y las secreciones bronquiales. A los pacientes les molesta la saliva que gotea por la comisura de la boca y, al mismo tiempo, tienen la sensación de que algunas secreciones secas y espesas están "atascadas en la parte posterior de la garganta". Esta combinación de síntomas puede ser extremadamente frustrante para los pacientes y puede ser difícil de manejar, ya que encontrar el equilibrio adecuado entre babeo excesivo y demasiada "sequedad" puede ser complicado (17).

Las intervenciones farmacológicas y no farmacológicas pueden ayudar a tratar este problema. Las máquinas de aspiración y los dispositivos de insuflación o asistencia para la tos son enfoques no farmacológicos. Los medicamentos anticolinérgicos son una terapia farmacológica inicial, pero a menudo generan efectos adversos, como estreñimiento, fatiga, retención urinaria, visión borrosa, taquicardia, hipotensión ortostática, confusión y mareos. Estos medicamentos anticolinérgicos están relativamente contraindicados en pacientes con glaucoma, hipertrofia prostática y trastornos de la conducción cardíaca. Aquellos pacientes que tienen dificultad para tragar medicamentos pueden usar formas sublinguales o líquidas que se pueden administrar a través de una gastrostomía (14).

Cuidados paliativos

En cuanto a los tratamientos paliativos son medidas que adoptan los profesionales a pacientes con enfermedades graves y sin resolución, tienen como objetivo mejorar la calidad de vida.

Actualmente toda la atención de pacientes con ELA es paliativa. La paliación al final de la vida es un momento en el que se necesita un cuidado especial para evitar el sufrimiento físico. La transición a esta fase es menos abrupta si se han proporcionado cuidados paliativos continuos desde el principio del tratamiento (14).

En los pacientes con ELA es importante definir el límite entre lo razonable (apropiado) en un momento dado del curso de la enfermedad y lo que no lo es, a medida que la enfermedad progresa en el mismo paciente con el mismo tratamiento.

Por eso importante evaluar periódicamente los efectos del tratamiento a medida que avanza la enfermedad. Los pacientes también deben recibir información de una manera honesta pero afectuosa.

Ejercicio físico

En cuanto al ejercicio, un nivel de intensidad moderada es seguro para las personas con ELA. Sin embargo, se debe evitar el esfuerzo excesivo con fatiga prolongada posterior al ejercicio, dolor muscular o dolor, ya que estos síntomas pueden indicar daño muscular inducido por exceso de trabajo. Es poco probable que el ejercicio fortalezca significativamente los músculos en la ELA y se debe desalentar el entrenamiento con pesas de alta intensidad en el gimnasio. Por otro lado, el ejercicio suave y reparador se puede utilizar como una herramienta para evitar un mayor desacondicionamiento y como un medio para mejorar el sueño y el estado de ánimo.

Por lo general, se prefiere el ejercicio aeróbico practicado en un entorno comunitario (por ejemplo, piscina accesible, golf adaptativo, yoga en silla, tai chi) y también puede ayudar a promover las interacciones sociales.

Se deben realizar los ejercicios de estiramiento y rango de movimiento comenzando temprano en el curso de la enfermedad y como parte de una rutina diaria de actividad física suave y orientada al bienestar. La experiencia clínica

sugiere que la realización de ejercicios de estiramiento simples que se dirigen a las articulaciones principales ayuda a prevenir el desarrollo de contracturas dolorosas y que limitan la función, especialmente en los hombros. Es importante que el kinesiólogo desarrolle una rutina de ejercicios adecuada pero luego se necesitarán modificaciones periódicas del programa terapéutico a medida que la enfermedad progrese (17).

Manejo del dolor

Muchas causas de dolor pueden prevenirse o tratarse mediante intervenciones simples, como proporcionar un soporte lumbar adecuado o ajustar los apoyabrazos de la silla de ruedas del paciente. Para los pacientes de sillas de ruedas eléctricas, la elevación eléctrica de las piernas puede aliviar el dolor de espalda y la función de inclinación en el espacio ayuda a aliviar el dolor de la presión de los glúteos. Los aparatos ortopédicos y las férulas pueden ayudar a las articulaciones que se ven afectadas por la debilidad muscular progresiva.

Muchas personas con ELA desarrollan dolor en el hombro debido a la pérdida de fuerza de la musculatura periescapular con la consiguiente pérdida del rango de movimiento, subluxación y desarrollo de contracturas. Un programa de estiramiento regular, combinado con el uso de mangas de aproximación al hombro, puede ayudar a prevenir el dolor de hombro. En los miembros inferiores, la incomodidad puede agravarse con un edema dependiente que puede beneficiarse de la elevación de la pierna, el masaje y las medias de compresión (17).

Manejo de la Espasticidad

Hay varios agentes disponibles para el manejo de la espasticidad en la ELA, incluidos baclofeno, tizanidina, benzodiazepinas y cannabinoides. La elección de un agente frente a otro se basa en la experiencia, el perfil de efectos secundarios y la respuesta del paciente. También es importante que la reducción de la

espasticidad debe equilibrarse con el hecho de que un cierto aumento del tono en ciertos grupos de músculos puede realmente apoyar la función.

Calambres

El estiramiento muscular, el ejercicio de baja intensidad y una hidratación adecuada es lo recomendado para disminuir los calambres, ya que son frecuentes. (17).

Objetivos del tratamiento

La asistencia adecuada de los pacientes con EMN incluye proteger la autonomía, brindar información antes del deterioro (particularmente en lo que respecta a la insuficiencia respiratoria), abordar todos los aspectos de la atención en un entorno multidisciplinario (10). También se debe prevenir infecciones, mantener la vía aérea permeable, optimizar la función cognitiva, generar un fortalecimiento muscular global e integrar los cuidados paliativos. (1)

METODOLOGÍA

Lugar y fecha de estudio

El caso se evalúa en un centro de neurorrehabilitación, en CABA, durante el periodo de diciembre 2020 a septiembre 2021.

Tipo de Estudio

Estudio Descriptivo.

Sistema de matrices de datos

Unidades de Análisis

Paciente masculino de 53 años, diagnosticado con Esclerosis Lateral Amiotrófica.

Variables

Se describirán las variables del paciente en su permanencia, en el centro de Neurorrehabilitación, como paciente crítico crónico.

Variable 1: Estado del medio interno. Los valores se consiguen a través de una Gasometría arterial:

- Ph
- Po₂
- Pco₂
- Hco₃
- Saturación

Variable 2: Modalidad ventilatoria. Los valores se expresan en:

- Modos Ventilatorios Mandatorios (VCV, PCV)

- Modos Ventilatorios Espontáneos (PC, CSV).

Variable 3: Presión inspiratoria y espiratoria máxima (PIMAX – PEMAX). Los valores se consiguen a través de una prueba que se le realiza al paciente:

- Los resultados de las pruebas se expresan en cm H2O.

Variable 4: Intervenciones Motoras. Los valores se expresan en:

- Movilización,
- Elongación,
- Fortalecimiento,
- Ejercicio Aeróbico,
- Ejercicio Anaeróbico.

Instrumento

Se realiza la toma de datos de la historia clínica correspondiente al centro de neurorrehabilitación santa catalina y se reunirá la información en una planilla de Word.

Muestra

Paciente único.

Paciente de sexo masculino de 53 años, diagnosticado con ELA y con ventilación mecánica invasiva por traqueostomía. Ingresa al centro de neurorrehabilitación Santa Catalina, por derivación, para cuidados de tercer nivel con rehabilitación respiratoria y motora.

El paciente que consintió participar en el estudio entregó un documento de consentimiento informado firmado.

DESARROLLO

Rehabilitación del paciente crítico crónico

Paciente de sexo masculino de 53 años de edad, cursa internación en unidad de terapia intensiva, en CABA, desde el día 14 de noviembre del año 2020 por presentar enfermedad neuromuscular de meses de evolución, que luego de varios estudios realizados se confirma el diagnóstico de esclerosis lateral amiotrófica.

Al ingresar a la Unidad de Terapia Intensiva presenta un paro cardiorrespiratorio de segundos de duración, por este motivo le realizan intubación orotraqueal y permanece con asistencia respiratoria mecánica. Por presentar weaning dificultoso se le realiza traqueostomía. Evoluciona con insuficiencia respiratoria aguda, secundaria a toxicidad farmacológica, requiriendo hemodiálisis transitoria desde el 4 hasta el 6 de diciembre.

Ingresa al centro de neurorrehabilitación por derivación médica el día 11 de diciembre del año 2020 para estabilidad clínica.

Antecedentes patológicos: sin antecedentes de relevancia

Estado al ingreso: paciente muy nervioso, temeroso, con alta demanda, hipertenso (200/100), colaborador, que responde órdenes simples mediante gestos. Se alimenta por sonda k108.

Tabla 1: Estado ácido base

Ph	7,34
pCo ₂	51 mmhg
Po ₂	145 mmhg
HCO ₃	28
Saturación	99%

Semiología respiratoria: presenta buena mecánica ventilatoria, murmullo vesicular conservado, sibilancias aisladas.

Examen físico: conserva rangos articulares de los miembros superiores e inferiores, la fuerza muscular está comprometida al ser una enfermedad degenerativa de las neuronas motoras, vence la gravedad en la activación, tono muscular normal, trofismo disminuido. Sensibilidad superficial y profunda conservadas. Abdomen blando, depresible, indoloro. Escara sacra.

A continuación, se hace referencia de su seguimiento y abordaje kinésico respiratorio y motor.

Abordaje Kinésico Respiratorio

Evolución del paciente

11-12-20: Ingresa al centro de neurorrehabilitación con asistencia ventilatoria mecánica por traqueostomía, en modo presión control con 4lt/min de o2 suplementario.

Se lo ventila con 20 cmH2O de presión y 20 de frecuencia respiratoria, movilizando más de 780 ml (+10ml/kg. Peso teórico: 75 kg).

Se cambia cánula de TQT por presentar fuga persistente, debido a que esta pinchado el balón de neumotaponamiento (8 sg) y se baja o2 a 2lt/min.

12-12-20: Paciente con TQT ARM Permanente VPAC 14/6 con o2 suplementario. Se le coloca humidificador vírico bacteriano (HMEF). A la auscultación presenta roncus. Moderadas secreciones.

13-12-20: Paciente con TQT ARM Permanente. Presenta fiebre y se le toman muestras para COVID y para GC.

14-12-20: Paciente TQT ARM Permanente en VPAC 14/6, Volumen corriente 590, Frecuencia respiratoria 21. Presenta abundantes secreciones y LOF (Lago faríngeo). Temperatura corporal 37' durante la tarde.

15-12-20: Paciente TQT ARM Permanente con HMEF, o2 Suplementario. Abundante LOF. Presenta un nódulo pulmonar.

16-12-20: Paciente TQT ARM Permanente HP + F y O2 suplementario. Se mide la Presión inspiratoria máxima (PIMAX) -28 y Presión espiratoria máxima (PEMAX) +20. Continúa con abundantes LOF. Se realiza prueba en ventilación a fuga PS (9/8) fonando con buena tolerancia, voz clara. En VC a fuga, no tolera bien.

17-12-20: Paciente TQT ARM permanente. HME + Filtro. Se pone a ventilar a fuga toda la tarde (PS 9/8) con buena tolerancia y se insufla para el descanso. PC nocturno. Durante la tarde se aspiran moderada cantidad de secreciones.

20-12-20: Paciente TQT ARM permanente, HME + filtro. Recibe asistencia kinésica respiratoria, aspiración de secreciones y cuidados de vía aérea. Cánula permeable. Clínicamente estable.

21-12-20: Paciente TQT ARM permanente con HMEF y O2 suplementario. Ventila a fuga mientras conversa con la neuróloga, logrando una buena fonación (PS 9/8). Continúa con abundante LOF.

25-12-20: Paciente TQT ARM permanente con HMEF, con 3 litros/min de o2 suplementario. Moderadas secreciones mucosas.

04-01-21: Paciente TQT ARM permanente con HMEF y o2 suplementario. Se toman presiones estáticas PIMAX -16 (sentado) y -24 (acostado) PEMAX +32 (sentado) y +36 (acostado).

05-01-21: Paciente TQT ARM permanente, PCV y o2 suplementario. Se retira o2 con SAT o2 al 98%. Se dispone a fonar con ventilación a fuga por la mañana. Presenta voz clara, seca y buen timbre. Se deja todo el día con fonación a fuga con muy buena tolerancia. Se lo pone a aire ambiente y se le infla el balón por la tarde.

06-01-21: Paciente TQT ARM Permanente, HMEF o2 suplementario. Se prueba PRE, no tolera se pasa a PSV y se coloca para fonar a fuga con buena tolerancia. Durante la noche anterior estuvo muy ansioso y permaneció de ese modo durante la mañana (aumento su frecuencia cardiaca a 130 latidos/min), él expresa estar nervioso por una reunión que realizaron doctores y familiares. Durante el día continua fonando a fuga, hasta la tarde noche que se infla el balón y se cambia de modo. El paciente luego se presenta somnoliente, hipotenso, le realizan una placa y se observa atelectasia derecha. Se le aumentan las presiones, PC-CMV 16/6/18, 4 litros/min de o2 suplementario. Se le realiza muestra de gases.

Tabla 2: Estado acido base durante la tarde:

Ph	7,16
pCo2	81,9 mmhg
Po2	173,4 mmhg
HCO3	29,2
Saturación	99%

Durante la noche, paciente adaptado a PC-CMV 18/6/26, 1 lit/min de o2 suplementario, volumen corriente 570 ml. Se toma otra muestra de gases durante la noche.

Tabla 3: Estado acido base:

Ph	7,47
pCo2	36,8 mmhg
Po2	85 mmhg
HCO3	26,3
Saturación	97%

Queda programado PC-CMV 18/6/22, 2 lit/min de o2 suplementario.

07-01-21: Pte. TQT en ARM permanente con HP, Filtro y O2 suplementario de 2 lit/min, saturación o2 100%. Tuvo un buen despertar, se realiza estado acido base control.

Tabla 4: Estado acido base.

Ph	7,47
pCo2	31,1 mmhg
Po2	114,8 mmhg
HCO3	23,1
Saturación	98%

Se modifica seteo: VPAC 16/6, frecuencia respiratoria 16.min y se descende el o2 a 2 lit/min. Se intenta ventilarlo en VAC a 8 ml/kg, pero esta más sincrónico en VPAC). Presenta un episodio de hipotensión 90/50, atribuido a los efectos de la morfina. Actualmente estable, Sat. O2 97%, 1 lit/min de o2 suplementario, afebril, frecuencia cardiaca 80 lat/min. Se ausculta BMV con hipoventilación en base derecha, se solicita Rx de tórax.

08-01-21: Pte. TQT en ARM. 2 lit/min de o2 suplementario y Saturación 98%. Se le realizan rotación en diferentes decúbitos. Murmullo vesicular conservado a la auscultación en ambos campos.

19-01-21: Pte. TQT en ARM, VCV o2 suplementario 1 lit/min, se saca o2 con Saturación o2 97%. Durante la tarde fona con familiar.

25-01-21: Pte. TQT en ARM. Se le realiza cambio de HMEF. Por la tarde fona a fuga durante la visita de un familiar. En la noche se presenta con taquicardia/acidosis respiratoria. Se cambia a VCV, se programa la frecuencia respiratoria a 30 lat/min, su estado acido base fue el siguiente.

Tabla 5: Estado acido base

Ph	7,12
pCo2	93 mmhg
Po2	80 mmhg
HCO3	30,4
Saturación	89%

Posteriormente lo sedan para que mejore su cuadro clínico. Su frecuencia cardiaca queda en 104 lat/min, saturación 100% y frecuencia respiratoria a 26.

26-01-21: Pte. TQT en ARM, HMEF, O₂ suplementario. Presenta un episodio de desaturación y taquicardia nuevamente. Lo vuelven a sedar y mejora su cuadro. El paciente es derivado por presentar neumonía.

12-02-21: Pte. Reingresa, TQT, con requerimiento de ARM. Es ventilado por peso teórico a 8 ml/kg, en PCV (14/6/16), moviendo un volumen corriente de 480 ml/kg. Adaptado. Presenta moderadas secreciones y roncus a la auscultación. Se le realiza estado ácido base de ingreso:

Tabla 6: Estado ácido base.

Ph	7,41
pCO ₂	35 mmHg
Po ₂	129 mmHg
HCO ₃	23
Saturación	99%

16-02-21: Pte. TQT, ARM, en PCV, O₂ suplementario 2 lit/min. Saturación del 97%. El paciente tuvo fiebre por la noche. Presenta un volumen corriente de 420/450 ml. Se cambia de modo ventilatorio a VCV y se deja a 7 ml/kg, volumen corriente 520 ml con PEEP de 10. Durante la tarde requiere asistencia respiratoria kinésica en dos oportunidades debido a aspiraciones con abundantes secreciones.

17-02-21: Pte. TQT, ARM, 1 lit/min O₂ suplementario. Por la mañana registra abundantes secreciones fluidas.

18-02-21: Pte. TQT, ARM, 1 lit/min O₂ suplementario. Durante la mañana presenta 37,7° de temperatura y a la tarde aumento a 38°. Permanece con antibióticos.

19-02-21: Pte. TQT, ARM, con HMEF y 1 lit/min de o2 suplementario. Se le realiza cambio del humidificador pasivo, presenta abundantes secreciones. Presenta estado febril por la noche anterior. Por la tarde presenta esfuerzo, taquicardia, saturación del 92%, Presión pico de 45/50 y con mayor requerimiento de oxígeno.

22-02-21: Pte. TQT, ARM, HMEF, 1 lit/min de o2 suplementario. Presenta un granuloma periostoma en cara derecha, doloroso.

23-02-21: Pte, TQT, ARM, HMEF, 1 lit/min de o2 suplementario. Presenta secreciones mucosas abundantes. Sigue manejando una presión pico de 40 cm H2O y refiere una leve disnea. Se le realiza una radiografía y se observa los pulmones no presentan complicaciones, pero hay mucho aire en estómago.

01-03-21: Pte. TQT, ARM, HMEF, 1 lit/min de o2, se configura para que el paciente pueda fonar a fuga durante la visita que recibe.

09-03-21: Pte. TQT, ARM, HMEF, 1 lit/min de O2, sigue en modo VCV. Presenta secreciones, especialmente en pulmón derecho. Requiere aspiración dirigida con sistema abierto.

14-03-21: Pte. TQT, ARM, HMEF, 1 lit/min de o2. Durante la tarde refiere disnea y permanece con parámetros estables, se pasa a VCV 440/10 con presiones pico de 40 cm h2o. Durante la noche se aspiran abundantes secreciones adherentes, VCV 460/8/16, mejor adaptado. La saturación está en 98%.

15-03-21: Pte. TQT, ARM, HMEF, VCV, se presenta asincrónico con presión pico de 60 cm h2o. Se le realiza cambio de cánula de traqueostomía, se le coloca una subglótica numero 8 Shiley y presenta una mejoría del cuadro (P. Pico 17 cm h2o). Sangra durante el cambio de cánula por el granuloma periostoma. Al mediodía se encuentra con asincronía de flujo, taquicárdico, se pasa a PCV 14/8, moviendo 57º de volumen corriente y frecuencia respiratoria de 19 por minuto,

se produce una mejoría de la asincronía. Por la tarde hace un registro febril. Inicia asilamiento respiratorio.

17-03-21: Pte. TQT, ARM, HMEF, VCV, se le cambia el humidificador pasivo (abundante lago faríngeo). Por la tarde es derivado a otro centro por COVID positivo.

29-03-21: Paciente reingresa por la noche al centro de neurorrehabilitación. Se le aspiran escasas secreciones y se realizan cuidados de la vía aérea.

30-03-21: Pte. TQT, ARM, o2 suplementario. Por la mañana vuelve a levantar presiones en la vía aérea. Se cambia cánula de tqt, tenía una numero 7 con mucha fuga y se le coloca una trcoe vario número 8.

31-03-21: Pte. TQT, ARM, o2 supl. Por la mañana el paciente ante los cuidados de la vía aérea refiere un leve dolor en la zona del estoma, está relacionado al cambio de cánula del día anterior.

16-04-21: Pte. TQT, ARM, o2 supl. Se le realiza cambio del humidificador pasivo y filtro vírico bacteriano.

19-04-21: Pte. TQT, ARM, O2 supl. El paciente refiere que tiene ganas de volver a hablar con ventilación a fuga. Escasas secreciones mucosas presenta.

01-05-21: Pte. TQT, ARM, HMEF, o2 supl. Por rotura del alerón de la cánula, se pide otra cánula para cambio porque al intentar sacar el circuito cerrado de aspiración, se encontraba muy adherido, no se logra sacar.

06-05-21: Pte. TQT, ARM, HMEF, o2 supl. Se realiza cambio de cánula por rotura del alerón, se coloca una subglótica numero 8 Trcoe vario ref 470 sin complicaciones.

13-05-21: Pte. TQT, ARM, HMEF, o2 supl. Por la mañana presenta moderada cantidad de secreciones mucosas, cánula permeable. Por la tarde realizo ventilación a fuga por 1 hora con buena tolerancia y sin complicaciones.

18-05-21: Pte. TQT, ARM, HMEF, o2 supl. Cambio del humidificador pasivo y filtro vírico bacteriano. Se infla el balón testigo debido a que estaba fugando. Durante la tarde fona a fuga con familiares con buena tolerancia.

04-06-21: Pte. TQT, ARM, HMEF, o2 supl. Pidió poder fonar con ventilación a fuga porque lo visita el padre. No presento complicaciones durante la visita.

11-06-21: Pte. TQT, ARM, HMEF, o2 supl. Se le cambia el humidificador pasivo y filtro vírico bacteriano. Requirió múltiples aspiraciones por la mañana, durante la tarde no presento complicaciones.

16-06-21: Pte. TQT, ARM, HMEF, o2 supl. Se le cambia el humidificador pasivo y filtro. Manifiesta dolor por debajo del osteoma, se le aspiran secreciones mucohemáticas. Durante la tarde fona a fuga con familiares sin complicaciones.

17-06-21: Pte. TQT, ARM, HMEF, o2 supl. Se le infla el balón testigo por la mañana porque estaba desinflado.

18-06-21: Pte. TQT, ARM, HMEF, o2 supl. Se le cambia el humidificador pasivo. Al mediodía presenta sangrado de vía aérea, refiere que fue luego de la aspiración realizada por la mañana.

01-07-21: Pte. TQT, ARM, HMEF, o2 supl, VCV. Durante la mañana presenta moderada cantidad de secreciones mucosas que luego se aspiran. Por la tarde se configura a fuga para visita de un familiar.

23-07-21: Pte. TQT, ARM, HMEF, o2 supl, VCV. Durante el mediodía se realiza cambio de cánula sin complicaciones. Se le coloco una cánula numero 8 traco variable Ref. 470.

03-08-21: Pte. TQT, ARM, HMEF, o2 supl, VCV. Se cambio el humidificador pasivo y filtro. Abundantes secreciones blanquecinas por la mañana.

04-08-21: Pte. TQT, ARM, HMEF, o2 supl, VCV. Se lo programa a ventilación a fuga porque tiene una reunión laboral.

05-08-21: Pte. TQT, ARM, HMEF, o2 supl, VCV. Ventilación a fuga por 2 horas con muy buena tolerancia, se modifican el volumen corriente y peep para ese momento, y luego se vuelve a sus parámetros con balón inflado. Voz clara, casi sin tos.

08-08-21: Pte. TQT, ARM. HMEF. O2 supl. VCV. Requiere asistencia kinésica respiratoria, aspiración de secreciones y cuidados de vía aérea.

27-08-21: Pte. TQT, ARM, HMEF, o2 supl, VCV. Durante la mañana se lo programa para que realice ventilación a fuga y pueda fonar. Por la tarde tiene un aumento en las secreciones, tolera menos las ventilaciones a fuga.

01-09-21: Pte. TQT, ARM, HMEF, o2 supl, VCV. Durante la mañana realiza ventilación a fuga por 1 hora sin complicaciones.

08-09-21: Pte. TQT, ARM, HMEF, o2 supl, VCV. Durante la tarde realiza ventilación a fuga por razones laborales sin complicaciones.

09-09-21: Pte. TQT, ARM, HMEF, o2 supl, VCV. Durante la mañana realiza ventilación a fuga para su jornada laboral con buena tolerancia.

20-09-21: Pte. TQT, ARM, HMEF, o2 supl, VCV. Se le realiza cambio del humidificador pasivo y filtro. Presenta abundantes secreciones por la mañana, luego se lo aspira. Se le cambia la cánula de TQT, sangra un poco al retirar.

28-09-21: Pte. TQT, ARM, HMEF, o2 supl, VCV. Fona a fuga durante la mañana. Presenta, ante la auscultación, un ruido bilateral que no parece ser de secreciones. Se lo asocia a un granuloma distal que tenía.

El paciente en octubre del 2021 seguía ventilado por volumen control con una frecuencia respiratoria de 20, 540 ml de volumen corriente, dando un promedio de 8 ml/kg de peso teórico, el tiempo inspiratorio es de 0,9, PEEP de 10 y tiene 4 litros minuto de o2 suplementario. Sigue ventilando a fuga pero con menos tolerancia.

Abordaje Kinésico Motor

Diagnostico kinésico inicial al ingreso: paciente masculino, de 53 años de edad, presenta debilidad y fatiga generalizada. La medición del valor de la fuerza muscular se realiza mediante la escala de Medical Research Council (MRC). En miembros superiores presenta valores de 2/5 que dificulta tareas de actividades de la vida diaria. En miembros inferiores posee valores de 3/5, siendo capaz de bipedestar con asistencia. El estado de ingreso: paciente vigíl, colaborador, responde a ordenes simples y complejas (se comunica con el terapeuta de manera gestual).

La escala MRC es una escala validada que permite evaluar la fuerza muscular en 3 grupos musculares, tanto de miembros superiores como inferiores, en un rango de 0 (parálisis) a 5 (fuerza normal) para cada grupo muscular. El resultado varía entre 0 (parálisis total) y 60 (fuerza muscular normal). El valor por debajo de 48 se considera definitorio de debilidad adquirida en la UCI.

Objetivos para el tratamiento motor

18-12-20: Mejorar tolerancia a la terapia, disminuir fatiga, ganar resistencia. Mejorar equilibrio y sentado (dentro y fuera de la base de sustentación). Asistir en transferencias horizontales y bipedestación.

04-03-21: Mejorar acceso al sentado, mejorar la transferencia de sentado a parado, aumentar resistencia a la marcha.

21-04-21: Disminuir la asistencia en la transferencia de parado a sentado, aumentar la resistencia en la marcha.

31-05-21: Continúan mismos objetivos hasta el día de la fecha.

Para observar la evolución del paciente se lo evalúa mediante las escalas COVS (Clinical outcome variables scale) y de BBS (Berg Balance Scale). También mediante las observaciones en el gimnasio del centro de neurorrehabilitación.

COVS: se evalúa la función y no la calidad del movimiento. Corresponde al dominio de actividad según la Clasificación Internacional del Funcionamiento, de la Discapacidad y de la Salud (CIF).

Escala de equilibrio de Berg: se emplea para medir la capacidad del paciente sentarse, mantenerse de pie, extender los brazos sin perder el equilibrio, mantenerse sobre una sola pierna y girar. Es una buena manera de predecir el riesgo de caída en pacientes adultos.

Seguimiento

15-12-20: Se lo atiende al paciente en su habitación, se le realiza estiramientos, y ejercicios de fortalecimiento para miembros superiores e inferiores. También rola, sedesta y bipedesta con asistencia.

17-12-20: Se atiende al paciente en su habitación, se realiza asistencia kinésica motora, cuidados posturales en silla de ruedas. También se llevan a cabo ejercicios activo-asistidos de miembros superiores e inferiores y bipedestación con asistencia.

18-12-20: Se atiende al paciente en piso, se evalúa COVS (puntaje 26/90), siendo capaz de rolar independiente para la derecha e izquierda, requiere asistencia para incorporarse de sentado y posee equilibrio en sedestación dentro de la base de apoyo.

21-12-20: Se atiende al paciente en su habitación, se presenta colaborador, se realiza ejercicios activos de fortalecimiento y resistencia de miembros

superiores e inferiores, bipedesta con asistencia y se trabaja sobre equilibrio en bipedestación y alineación corporal.

22-12-20: Se atiende al paciente en piso, recibe asistencia kinésica motora, se continúa realizando ejercicios activos de miembros superiores e inferiores, se bipedesta con asistencia y comienza a realizar ejercicios de pre - marcha.

23-12-20: Paciente asiste al gimnasio, se le indica ejercicios de movilidad general y coordinación. Empieza a bipedestar en paralelas con asistencia, presentando buena tolerancia.

29-12-20: Se encuentra clínicamente estable, vigíl y colaborador. Concorre regularmente al gimnasio, se le indica ejercicios de movilidad de miembros superiores e inferiores y fortalecimiento general. También realiza entrenamiento de rolados, acceso a sentado, acceso a bipedestación con asistencia y ejercicios de equilibrio. Presenta buena tolerancia.

30-12-20: Paciente asiste al gimnasio, realiza ejercicios de fortalecimiento y movilidad de miembros superiores e inferiores. Continúa realizando marcha en paralelas con asistencia presentando buena tolerancia.

08-01-21: Se encuentra clínicamente estable, realiza rotación en diferentes decúbitos, continua con movilidad y fortalecimiento en miembros superiores e inferiores.

26-01-21: El paciente es derivado.

05-04-21: Se cambia el respirador a un PB (Puritan Bennett) para concurrir al gimnasio. Realiza ejercicios de movilidad, fortalecimiento general.

17-05-21: Asiste al gimnasio, continúa realizando movilidad y ejercicios de fortalecimiento.

03-08-21: Paciente colaborador, realiza ejercicios de fortalecimiento de miembros inferiores, movilización de tronco, activación de tronco inferior en sedestación y facilitación de alcances. Realiza marcha con andador y asistencia intermitente.

09-08-21: Realiza ejercicios aeróbicos en bicicleta fija, también ejercicios de fortalecimiento de tren inferior y marcha con andador supervisada.

10-08-21: Realiza marcha con andador, ejercicios aeróbicos en bicicleta fija y fortalecimiento de miembros inferiores.

11-08-21: Paciente es atendido en piso, se le indica ejercicios activos y algunos con leve resistencia para los miembros superiores e inferiores. También se realizan cuidados posturales en sedestación.

12-08-21: Paciente clínicamente estable, se le indica ejercicios de fortalecimiento de miembros inferiores y movilidad de tronco. También realiza ejercicio aeróbico en bicicleta fija.

13-08-21: Paciente es atendido en la habitación, se le indica ejercicios de movilidad general activamente. Presenta muy buena tolerancia.

14-08-21: Paciente concurre al gimnasio, se le indica ejercicios de movilidad activos de miembros superiores e inferiores. También realiza ejercicios de pre marcha y marcha con andador.

17-08-21: Paciente concurre al gimnasio, realiza ejercicios con los cuatro miembros. Presenta muy buena tolerancia.

19-08-21: Paciente estable clínicamente concurre al gimnasio, continua con movilidad, fortalecimiento de miembros superiores e inferiores. Realiza marcha con andador asistido, actividad aeróbica en bicicleta fija.

21-08-21: Paciente concurre al gimnasio, se le indica movilidad de miembros superiores, ejercicios de coordinación de miembros inferiores en bipedestación y realiza marcha en andador.

24-08-21: Paciente concurre al gimnasio, realiza ejercicios de fortalecimiento general, de movilidad de tronco, actividad aeróbica en bicicleta fija y marcha con andador supervisada.

27-08-21: Paciente concurre al gimnasio, continua mismo plan de tratamiento. Se le indica ejercicios de fortalecimiento general, movilizaciones pasivas y activas y también realiza ejercicios de flexibilidad de tronco. Continúa con la marcha en andador y actividad aeróbica en bicicleta fija.

31-08-21: Paciente es atendido en el gimnasio, continúa realizando ejercicios de movilidad y fortalecimiento general. Presenta muy buena tolerancia.

13-09-21: Paciente continúa realizando marcha supervisada con andador, se le indica ejercicios de fortalecimiento para miembros inferiores y realiza actividad aeróbica en bicicleta fija.

El paciente en octubre del 2021 seguía realizando el mismo plan de tratamiento.

Evaluación de actividades

Tabla 7: Clinical outcome variables scale (COVS)

FECHA	18/12/20	22/01/21	04/03/21	21/04/21	31/05/21
Rolado al lado derecho	6	6	6	6	6
Rolado al lado izquierdo	6	6	6	6	6
Incorporación a sentado	2	2	2	2	4
Equilibrio en sentado	3	3	5	6	6
Transferencia horizontal	1	3	3	3	3
Transferencia vertical	1	1	1	1	1
Performance de la marcha	1	1	3	3	3
Performance de la marcha con APM	1	2	3	3	3

Resistencia de la marcha	1	2	3	3	4
Velocidad de la marcha	1	3	2	3	4
Movilidad SDR	1	1	1	1	1
Función MS derecho	1	5	5	3	5
Función MS izquierdo	1	5	5	3	5
TOTAL	26/91	40/91	45/91	43/91	51/91

Tabla 8: Escala de equilibrio de Berg (BBS)

FECHA	18/12/20	21/04/21	31/05/21
Sedestación a bipedestación	-	0	0
Bipedestación sin ayuda	-	4	4
Sedestación sin ayuda	-	4	4
Bipedestación a sedestación	-	1	3
Transferencias	-	1	1
Bipedestación con ojos cerrados	-	3	3
Bipedestación con pies juntos	-	3	3
Extender el brazo hacia adelante en bipedestación	-	0	0
Levantar un objeto del suelo	-	0	0
Girarse para mirar atrás	-	1	1
Giro de 360 grados	-	0	0
Colocar alternativamente los pies en un escalón	-	0	0
Bipedestación con un pie adelantado	-	1	2
Monopedestacion	-	0	0
TOTAL	-	18/56	21/56

CONCLUSION

Como conclusión se observó que el tratamiento kinésico interdisciplinario que se le brindó al paciente fue beneficioso, logrando su estabilidad clínica a nivel cardiorrespiratorio y mejorando parámetros en las escalas funcionales de COVS y BERG. El paciente con TQT y ARM permanente en el ingreso se presentó muy ansioso y temeroso, rápidamente se evaluó su mecánica ventilatoria y el estado ácido base de ingreso para ver la modalidad en la que se lo iba a ventilar. En un primer momento se lo ventiló en PCV y luego se lo pasó a VCV, hasta el día la fecha continúa estable en esa modalidad. Se pudo valorar la importancia de la kinesiología manteniendo permeable la vía aérea, controlando permanentemente los signos vitales y las secreciones. También fue fundamental la terapéutica realizada para que pueda hablar sin complicaciones con sus familiares y en las reuniones laborales.

BIBLIOGRAFÍA

1. Brown RH, Al-Chalabi A. Amyotrophic Lateral Sclerosis. N Engl J Med. 13 de julio de 2017;377(2):162-72.
2. Pérez Akly M, Schiava M, Melcom M, Rodríguez G, Gargiulo G, Bettini M, et al. Estudio epidemiológico multicéntrico sobre esclerosis lateral amiotrófica en la Ciudad de Buenos Aires. Neurol Argent. 1 de octubre de 2017;9(4):225-30.
3. Jackson C, Mcvey A, Rudnický S, Dimachkie M, Baronh J. Symptom Management and End-of-Life Care in Amyotrophic Lateral Sclerosis. Neurol Clin. noviembre de 2015;33(4).
4. Jenkins TM, Hollinger H, McDermott CJ. The evidence for symptomatic treatments in amyotrophic lateral sclerosis. Curr Opin Neurol. octubre de 2014;27(5):524-31.
5. Spittel S, Maier A, Kettemann D, Walter B, Koch B, Krause K, et al. Non-invasive and tracheostomy invasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis: Utilization and survival rates in a cohort study over 12 years in Germany. Eur J Neurol. abril de 2021;28(4):1160-71.
6. Lewis M, Rushanan S. The role of physical therapy and occupational therapy in the treatment of amyotrophic lateral sclerosis. NeuroRehabilitation. 2007;22(6):451-61.
7. Silberberg AA, Robetto J, Achával M. Suspension of Respiratory Support in Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis. Cuad Bioet Rev Of Asoc Espanola Bioet Etica Medica. agosto de 2018;29(96):137-46.
8. Spataro R, Bono V, Marchese S, La Bella V. Tracheostomy mechanical ventilation in patients with amyotrophic lateral sclerosis: clinical features and survival analysis. J Neurol Sci. 15 de diciembre de 2012;323(1-2):66-70.

9. Rabkin JG, Albert SM, Tider T, Del Bene ML, O'Sullivan I, Rowland LP, et al. Predictors and course of elective long-term mechanical ventilation: A prospective study of ALS patients. *Amyotroph Lateral Scler Off Publ World Fed Neurol Res Group Mot Neuron Dis.* junio de 2006;7(2):86-95.
10. Bradley MD, Orrell RW, Clarke J, Davidson AC, Williams AJ, Kullmann DM, et al. Outcome of ventilatory support for acute respiratory failure in motor neurone disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* junio de 2002;72(6):752-6.
11. Vender RL, Mauger D, Walsh S, Alam S, Simmons Z. Respiratory systems abnormalities and clinical milestones for patients with amyotrophic lateral sclerosis with emphasis upon survival. *Amyotroph Lateral Scler Off Publ World Fed Neurol Res Group Mot Neuron Dis.* febrero de 2007;8(1):36-41.
12. Maugeri G, D'Agata V. Effects of Physical Activity on Amyotrophic Lateral Sclerosis. *J Funct Morphol Kinesiol.* 6 de mayo de 2020;5(2):E29.
13. Al-Chalabi A, van den Berg LH, Veldink J. Gene discovery in amyotrophic lateral sclerosis: implications for clinical management. *Nat Rev Neurol.* febrero de 2017;13(2):96-104.
14. Gordon PH. Amyotrophic lateral sclerosis: pathophysiology, diagnosis and management. *CNS Drugs.* enero de 2011;25(1):1-15.
15. Mahoney CJ, Ahmed RM, Huynh W, Tu S, Rohrer JD, Bedlack RS, et al. Pathophysiology and Treatment of Non-motor Dysfunction in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *CNS Drugs.* mayo de 2021;35(5):483-505.
16. Gordon PH. Amyotrophic Lateral Sclerosis: An update for 2013 Clinical Features, Pathophysiology, Management and Therapeutic Trials. *Aging Dis.* 1 de octubre de 2013;4(5):295-310.
17. Paganoni S, Karam C, Joyce N, Bedlack R, Carter GT. Comprehensive rehabilitative care across the spectrum of amyotrophic lateral sclerosis. *NeuroRehabilitation.* 2015;37(1):53-68.

18. Štětkářová I, Ehler E. Diagnostics of Amyotrophic Lateral Sclerosis: Up to Date. *Diagn Basel Switz*. 3 de febrero de 2021;11(2):231.
19. Lutfi MF. The physiological basis and clinical significance of lung volume measurements. *Multidiscip Respir Med*. 9 de febrero de 2017; 12:3.
20. Haddad M, Sharma S. Physiology, Lung [Internet]. StatPearls [Internet]. StatPearls Publishing; 2021.
21. Rey De Castro Mujica J, Portocarrero Urday A, Valdez Fernandez-Baca LM. La difícil decisión de ventilación mecánica en esclerosis lateral amiotrófica: A propósito de dos casos. *Rev Medica Hered*. octubre de 2006;17(4):246-9.
22. Radunovic A, Annane D, Rafiq MK, Brassington R, Mustfa N. Mechanical ventilation for amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. *Cochrane Database Syst Rev* [Internet]. 2017 [citado 28 de octubre de 2021];(10).
23. Chiò A, Calvo A, Ghiglione P, Mazzini L, Mutani R, Mora G, et al. Tracheostomy in amyotrophic lateral sclerosis: a 10-year population-based study in Italy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. octubre de 2010;81(10):1141-3.

ANEXO

Consentimiento Informado

Por la presente, brindo mi consentimiento para la realización de una observación/ evaluación a realizada por....., en calidad de estudiante/s de la Facultad de Medicina y Ciencias de la Salud, de la Universidad Abierta Interamericana. Reconozco que los datos que se recaben en el transcurso de la misma son estrictamente confidenciales y serán utilizados con fines académicos en el marco de mi trabajo final de Tesis. He sido informado de que puedo hacer preguntas sobre el proyecto en cualquier momento y que puedo solicitar la finalización de la observación cuando así lo decida.

Fecha:

Nombre del participante:

Firma: