



**Experiencia en la rehabilitación de pacientes con
Esclerosis Lateral Amiotrófica en atención domiciliaria.
2012-2018**

Fisioterapia Gestión Integral del Cuidado.



II SIMPOSIO INTERDISCIPLINARIO DE ATENCIÓN DOMICILIARIA:

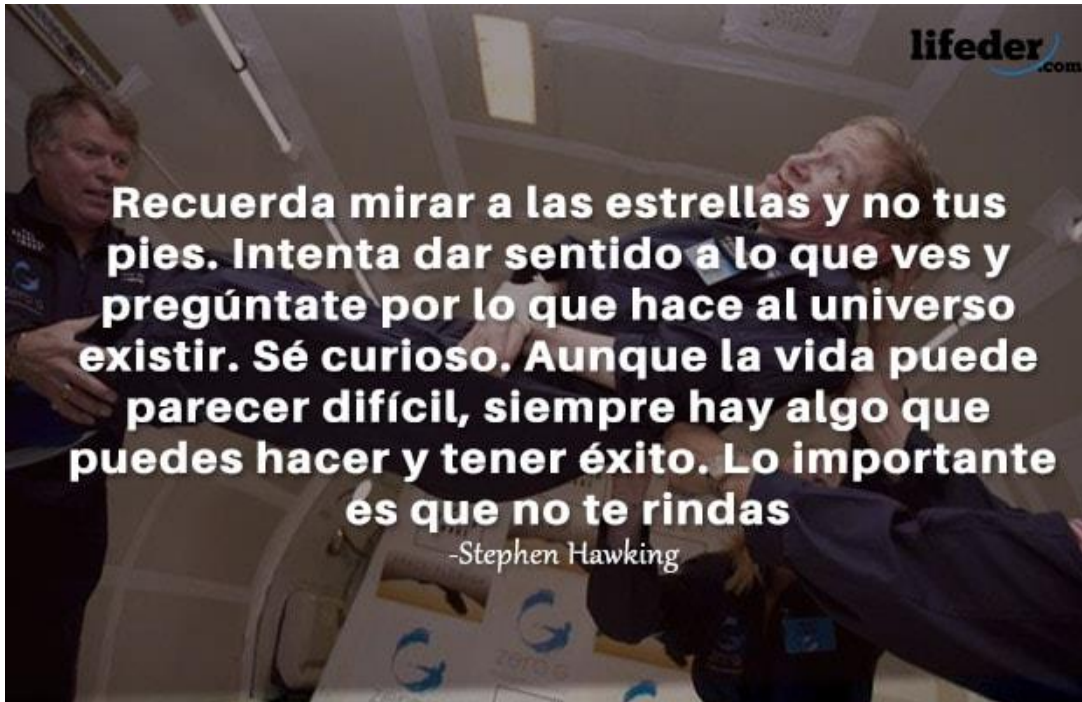
Caminando hacia la excelencia



AGOSTO 17 DE 2018 - HOTEL BARRANQUILLA PLAZA

Esclerosis Lateral Amiotrófica: ELA

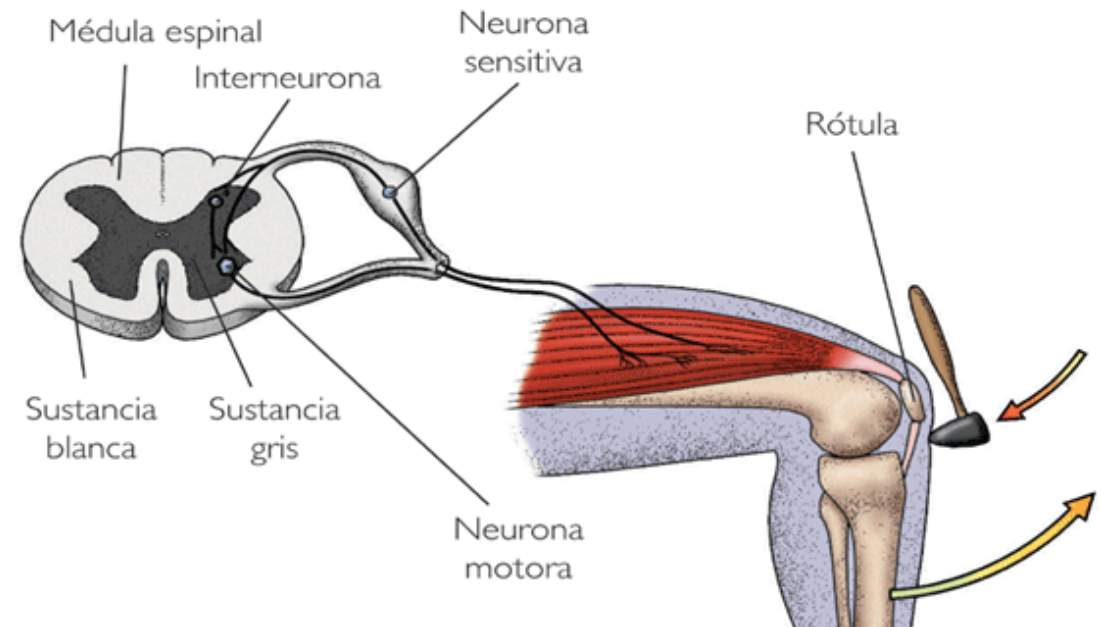
- Stephen Hawking, a quien desde los 21 años se le detectó esta enfermedad



Esclerosis Lateral Amiotrófica

- ***Esclerosis:*** Endurecimiento o cicatriz encontrado en la medula espinal.
- ***Lateral:*** Por la degeneración neuronal localizada en los cordones laterales de la médula espinal.
- ***Amiotrófica:*** A medida que progresa la denervación se hace evidente la atrofia muscular.

- Descrita por primera vez en 1869 por el médico francés **Jean Martin Charcot (1825-1893)**.
- También llamada *enfermedad de Lou Gehrig* y, en Francia, *enfermedad de Charcot*.
- **Definición:** Enfermedad degenerativa de las motoneuronas superiores e inferiores de tipo neuromuscular, que provoca una parálisis muscular progresiva y en las fases finales tiene un pronóstico mortal.



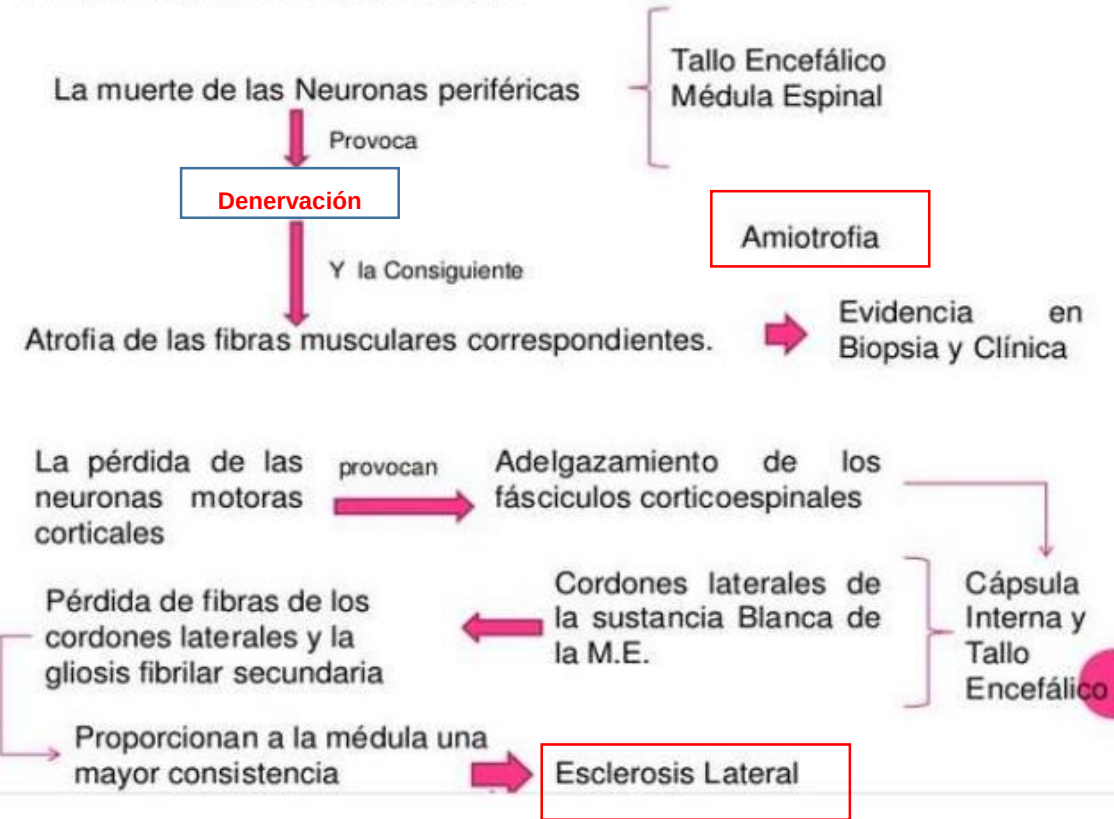
Etología:

Aún no existe claridad sobre su etiología, cerca del 10 % de los pacientes tienen patrón hereditario.

Patogenia



ANATOMÍA PATOLÓGICA



Clínica

Afectación

Síntomas

Motoneurona inferior

- Debilidad (acentuada).
- Atrofia muscular (acentuada, precoz).
- Hiporreflexia o arreflexia.
- Hipotonía.
- Fasciculaciones.
- Calambres musculares.

Motoneurona superior

- Debilidad (leve).
- Atrofia muscular (leve por desuso).
- Hiperreflexia, clonus.
- Espasticidad.
- Pérdida de destreza.
- Reflejos patológicos (síndrome de Babinsky).

Bulbar

- Trastornos de la fonación (voz nasal).
- Disartria.
- Disfagia.
- Sialorrea.
- Risa y llanto espasmódicos.

Otras

- Dolor: musculoesquelético, calambres, compresión sobre la piel.
- Síntomas respiratorios, disnea.
- Úlceras oculares.
- Insomnio.
- Pérdida de peso.
- Estreñimiento.
- Úlceras de decúbito.
- Edemas.
- Ansiedad y depresión.

Forma de presentación

Debilidad focal asimétrica

Forma espinal

MMSS (40-60%)

- Debilidad intrínseca de la mano.
- Pérdida de fuerza para la dorsiflexión.
- Bíceps, braquial, deltoides e infraespino se suelen afectar antes que tríceps.
- Mano de simio.
- Mano en garra.

MMII (20%)

- Debilidad y amiotrofia en la musculatura dorsiflexora.

Forma bulbar (25-30%)

- Trastornos de voz.
- Disartria.
- Disfagia.

Algunos datos..

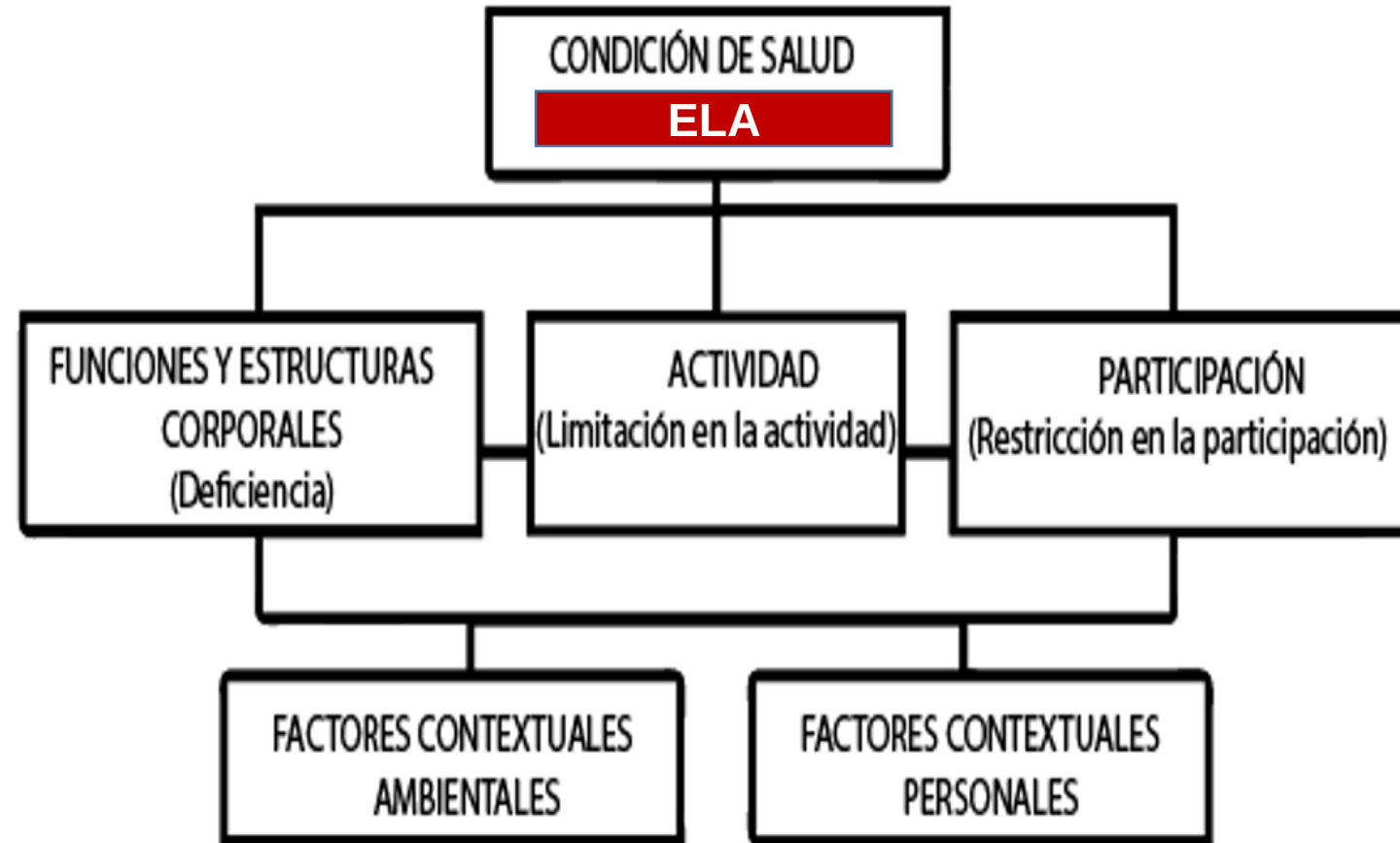
La ELA es la tercera enfermedad neurodegenerativa más frecuente, después del Alzheimer y Parkinson.

El 70% de los pacientes con ELA mueren dentro de los primeros tres años de evolución de la enfermedad.

En el mundo, se presenta en dos por cada 100.000 habitantes. Aunque tiene un leve predominio en la población masculina (1.5 a 1 y 2 a 1).

En Colombia, no hay estudios epidemiológicos sobre la enfermedad, pero según cifras del Instituto Roosevelt, que cuenta con un grupo interdisciplinario en ELA, **cerca de 4 casos nuevos al mes se presentan en el país.**

Clasificación Internacional del Funcionamiento, la Discapacidad y la Salud (CIF):



Funciones del cuerpo humano afectadas por la ELA:



La autonomía motora:

La enfermedad puede llegar a producir la parálisis progresiva de toda la musculatura esquelética en un plazo aproximado de 2 a 5 años.



La respiración:

La musculatura respiratoria se ve afectada dando lugar a una limitación ventilatoria progresiva y, finalmente, a una insuficiencia respiratoria global, que es la causa más común de mortalidad entre los afectados.



La deglución:

La enfermedad afecta al transporte de alimento desde la boca hasta el estómago, generando problemas de desnutrición y deshidratación, así como riesgos de aspiración, infección respiratoria, neumonía y asfixia.



La comunicación oral:

La ELA afecta al habla y dificulta la articulación de sonidos y palabras de forma progresiva, hasta impedir por completo la producción del lenguaje oral. La dificultad en la comunicación implica una limitación importante de la actividad diaria y de la participación social.



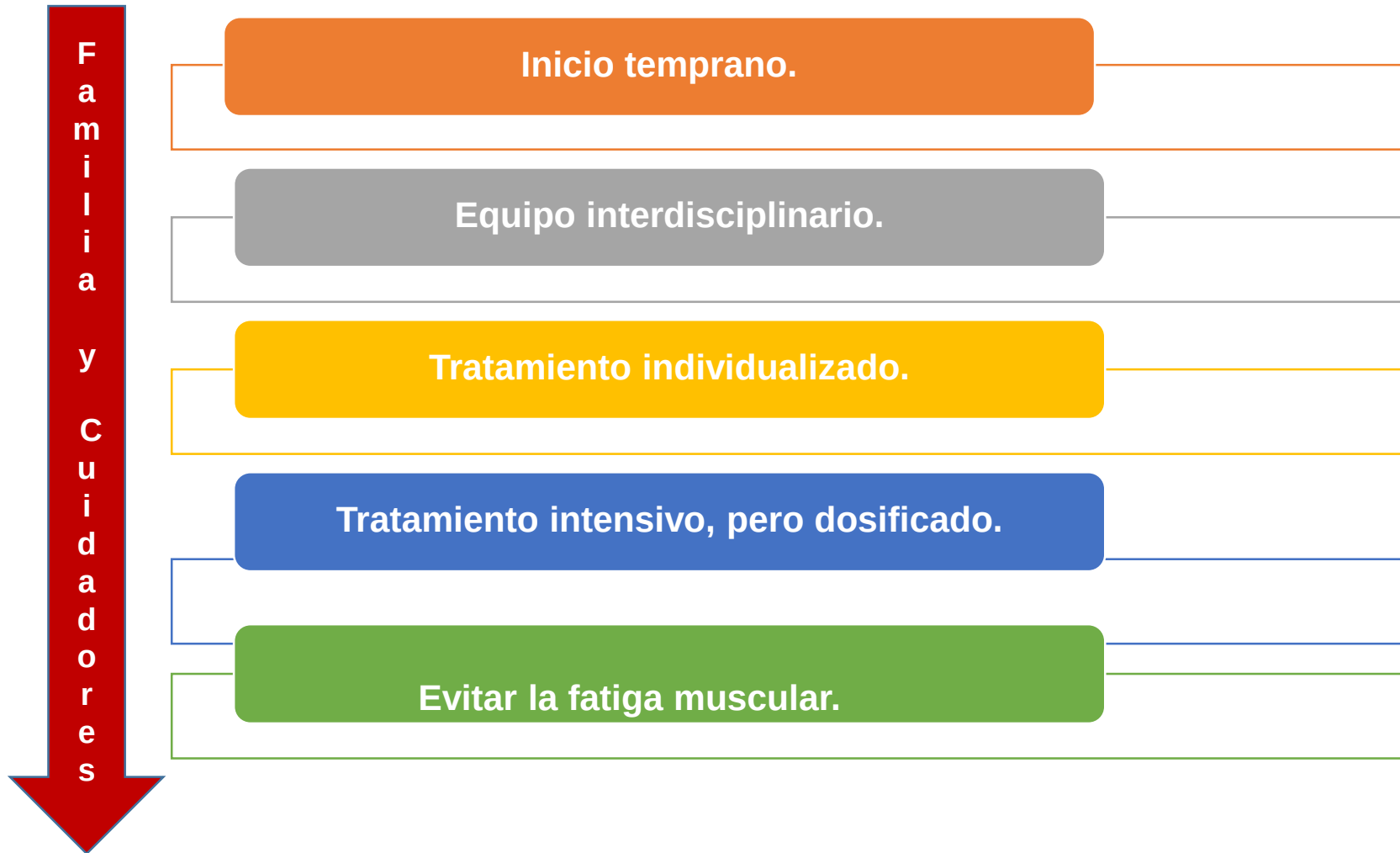
Adicionalmente, hasta el 10% de los enfermos van a presentar **demencia** frontotemporal, y un 50% de los casos presentarán desde el inicio un deterioro cognitivo leve. Los trastornos neuropsicológicos más comunes en la ELA son la disfunción ejecutiva, los trastornos de atención y los problemas de memoria.

Esclerosis Lateral Amiotrófica





Principios básicos en la rehabilitación



Evidencia científica

M. C. Arrabal Conejo¹.
F. Fernández Martín².
A. Luque Suárez³.
N. Moreno Morales².
J. A. Armenta Peinado².
F. Guillén Romero².

Fisioterapia y esclerosis
lateral amiotrófica*

*Physiotherapy and esclerosis
lateral amiotrofica**

Importancia del tratamiento rehabilitador multifactorial en la esclerosis lateral amiotrófica

D.J. Calzada-Sierra, L. Gómez-Fernández

THE IMPORTANCE OF MULTIFACTORIAL REHABILITATION TREATMENT IN AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS

Summary. Introduction. The treatment of amyotrophic lateral sclerosis (ALS) is still a major challenge. Rehabilitation treatment is scarcely considered and its usefulness in these patients continues to be controversial. Patients and methods. A multidisciplinary team made up of neurologists, physiotherapists, logopaedists, defectologists, psychologists and specialist physicians treated six patients with ALS in an intensive rehabilitation programme of 41 hours per week for four weeks. We follow certain basic principles in rehabilitation including: 1. Treatment by a multidisciplinary team; 2. Treatment tailored to the individual; 3. Avoidance of muscle fatigue and vigorous exercise, and 4. Intensive treatment with carefully measured amounts of different activities (logophoniatics, occupational therapy, psychology, physical therapy, etc.) to avoid fatigue. The patients fulfilled the criteria of E1 Escorial for the diagnosis of definite ALS, and gave their informed consent to undergo the treatment. Forced Vital Capacity (FVC) and ALS Functional Rating Scale (ALSFERS) tests were done on all patients at the beginning and end of the treatment. The Wilcoxon test for paired series, comparing scores at the start and finish, were done in each case. Results. In all patients the FVC and ALSFRS improved after the treatment. The results were statistically significant ($Z: 2.2013; p= 0.027$) on the Wilcoxon paired series test and no complications were seen. Conclusions. Intensive, multifactorial rehabilitation treatment for four weeks improved the FVC and ALSFRS in all patients with ALS and no complications were seen. Until there is a curative treatment for ALS, multifactorial rehabilitation remains the best hope for these patients. [REV NEUROL 2001; 32: 423-6] [<http://www.revneurolog.com/3205/k050423.pdf>]

Key words. ALS Functional Rating Scale. Amyotrophic lateral sclerosis. Forced Vital Capacity. Rehabilitation.

Parámetros de cuidado para el paciente con esclerosis lateral amiotrófica

Management care parameters for amyotrophic lateral sclerosis patients

Martha Peña P, Fernando Ortiz C.

RESUMEN

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad degenerativa que compromete las neuronas motoras de la corteza y el tallo cerebrales y de la médula espinal. Su incidencia anual fluctúa entre 0.6-2.6 por 1000, con una prevalencia de 1.6-8.5 por 100.000. Suele presentarse en hombres adultos, la mayoría de veces sin antecedentes familiares y tiene una supervivencia de promedio de dos años una vez confirmado el diagnóstico. Existe una forma bulbar de presentación clínica de más rápida evolución.

Este artículo presenta las recomendaciones de manejo, según niveles de evidencia, para la esclerosis lateral amiotrófica. Todo paciente debe estar bien informado sobre su enfermedad, su evolución y el pronóstico.

El manejo médico incluye medidas para controlar la sialorrea, evitar las complicaciones de disfagia con una gastrostomía, indicada cuando la capacidad vital es menor del 50 por ciento. Soporte ventilatorio invasivo o no según el grado de insuficiencia respiratoria y manejo del dolor según las recomendaciones de la OMS. El afecto pseudobulbar se puede tratar con amitriptilina o fluvoxamina.

En las fases terminales deben aceptarse las determinaciones previas del paciente y sus familiares y permitir un deceso digno.

PALABRAS CLAVE: esclerosis lateral amiotrófica (ELA), Neuronas Motoras Tronco Encefálico Trastornos de Deglución Gastrostomía.

(Peña Martha. Parámetros de cuidado del paciente con esclerosis lateral amiotrófica. Acta Neurol Colomb 2007;23:S2-S15).

Neurol Sci (2012) 33:9–15
DOI 10.1007/s10072-011-0921-9

REVIEW ARTICLE

Exercise and amyotrophic lateral sclerosis

**J. P. Lopes de Almeida · R. Silvestre ·
A. C. Pinto · M. de Carvalho**

Therapeutic exercise for people with amyotrophic lateral sclerosis or motor neuron disease (Review)

Dal Bello-Haas V, Florence JM



THE COCHRANE
COLLABORATION®

This is a reprint of a Cochrane review, prepared and maintained by The Cochrane Collaboration and published in *The Cochrane Library* 2013, Issue 5

<http://www.thecochranelibrary.com>

Conclusiones de los autores

Los únicos estudios detectados fueron demasiado pequeños para determinar en qué medida son beneficiosos los ejercicios de fortalecimiento para los pacientes con ELA, o si el ejercicio es perjudicial. Hay una falta completa de ensayos clínicos aleatorios o cuasialeatorios que examinen el ejercicio aeróbico en esta población. Se necesitan más investigaciones.

Pulmonary Physical Therapy Techniques to Enhance Survival in Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Systematic Review

Chelsea E. Macpherson, DPT, and Clare C. Bassile, PT, EdD

Background and Purpose: Respiratory insufficiency is the primary cause of morbidity and mortality in individuals with amyotrophic lateral sclerosis (ALS). Although mechanical interventions are effective in prolonging survival through respiratory support, pulmonary physical therapy interventions are being investigated. The purpose of this systematic review was to examine the effectiveness of pulmonary physical therapy interventions across the progressive stages of ALS. **Methods:** Six databases were searched for articles from inception to December 2014 investigating pulmonary physical therapy interventions in the ALS population. The search strategy followed Cochrane Collaboration guidelines with replication per database. Effect sizes (ES) were calculated for primary outcome measures: forced vital capacity (FVC) and peak cough expiratory flow (PCEF).

Results: Seven studies met inclusion criteria. Four studies used control groups whereas the remainder used repeated measures. With the exception of diaphragmatic breathing, pulmonary physical therapy interventions were effective in improving multiple respiratory outcome measures in this population. Inspiratory muscle training (IMT) was shown to prolong respiratory muscle strength with a strong effect size (ES = 1.48) for FVC. In addition, mean length of survival increased by 12 months. Lung volume recruitment training (LVRT) strongly enhanced immediate cough efficacy with improved FVC (ES = 1.02) and PCEF (ES = 1.82). Manually assisted cough (MAC) only improved PCEF by a small amount (ES = 0.15, bulbar ALS; ES = 0.16, classical ALS groups).

Discussion and Conclusions: Specific pulmonary physical therapy interventions (IMT, LVRT, and MAC) have effectiveness in improving respiratory outcome measures and increasing survival. These should be routinely incorporated into the comprehensive management of individuals with ALS. More rigorous methodological investigations should be performed to replicate these findings.

Video abstract available with brief technique demonstration of IMT and LVRT (see Supplemental Digital Content 1, <http://links.lww.com/JNPT/A136>).

Key words: *amyotrophic lateral sclerosis, diaphragmatic breathing training, inspiratory muscle training, lung volume recruitment training, manual cough augmentation, pulmonary physical therapy, pulmonary physical therapy interventions*

(*JNPT* 2016;40: 165–175)

INTRODUCTION

Amyotrophic lateral sclerosis (ALS) is a progressive neurodegenerative disease affecting both upper and lower motor neurons in the brain and spinal cord, and leads to a loss of voluntary muscle control. With disease progression, muscles of respiration are affected, leading to respiratory compromise and insufficiency. Respiratory insufficiency is primarily due to diaphragmatic weakness with significant decline in intercostal and axial muscle function. This involvement of respiratory musculature is the terminal event and primary source of morbidity and mortality among individuals with ALS.^{1–3} In fact, inspiratory muscle strength is a prognostic indicator for survival.³ Thus, the importance of approaches to manage respiratory decline and improve function in the ALS population is paramount in clinical care.²

The role of exercise in the ALS population is controversial. Studies have shown that high-intensity exercise is deleterious in the transgenic mouse model of ALS.⁴ However, moderate-intensity aerobic exercise has been shown to be beneficial in both the animal and human models of ALS.^{5–7} In addition, 3 investigations of submaximal resistive exercise for at least 3 months' duration demonstrated safety while significantly preserving muscle strength with less fatigue and

Format: Abstract ▾

Send to ▾

Eur J Phys Rehabil Med. 2018 Jun;54(3):501-503. doi: 10.23736/S1973-9087.18.05129-8. Epub 2018 Jan 23.

Tele-monitoring of a home-based exercise program in amyotrophic lateral sclerosis: a feasibility study.

Braga AC¹, Pinto A^{2,3,4}, Pinto S², de Carvalho M^{2,4}.

⊕ Author information

Full text links

FREE FULL TEXT article at
minervamedica.it

Save items

☆ Add to Favorites

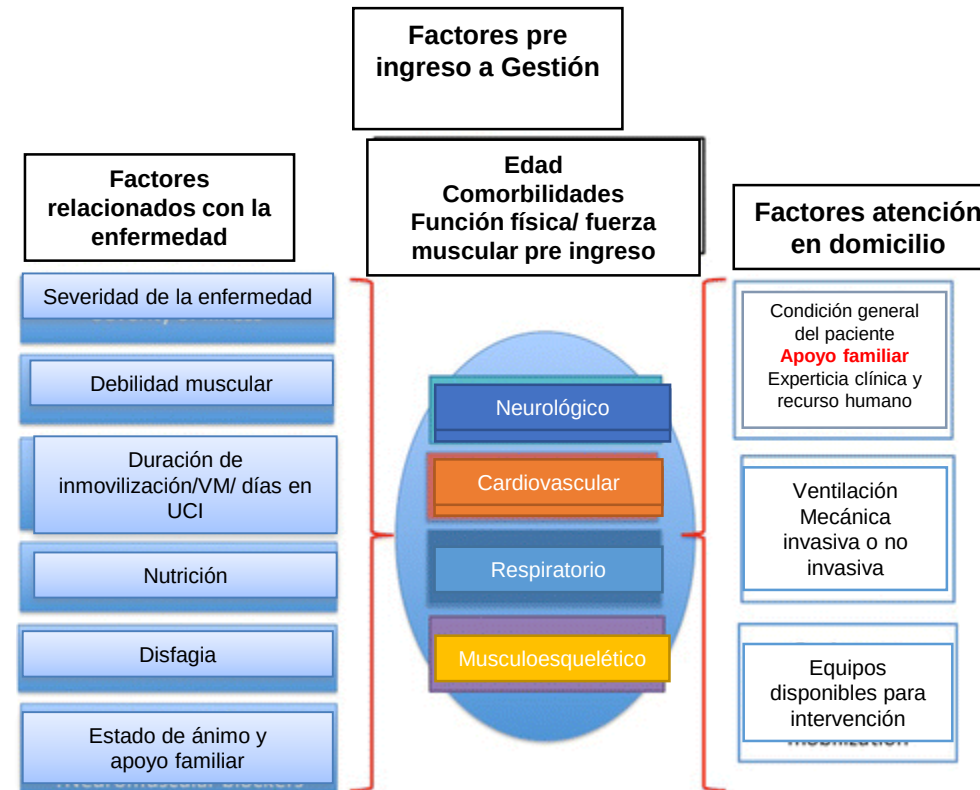




**Experiencia en la rehabilitación de pacientes con Esclerosis
Lateral Amiotrófica en atención domiciliaria.
2012-2018**

Fisioterapia Gestión Integral del Cuidado

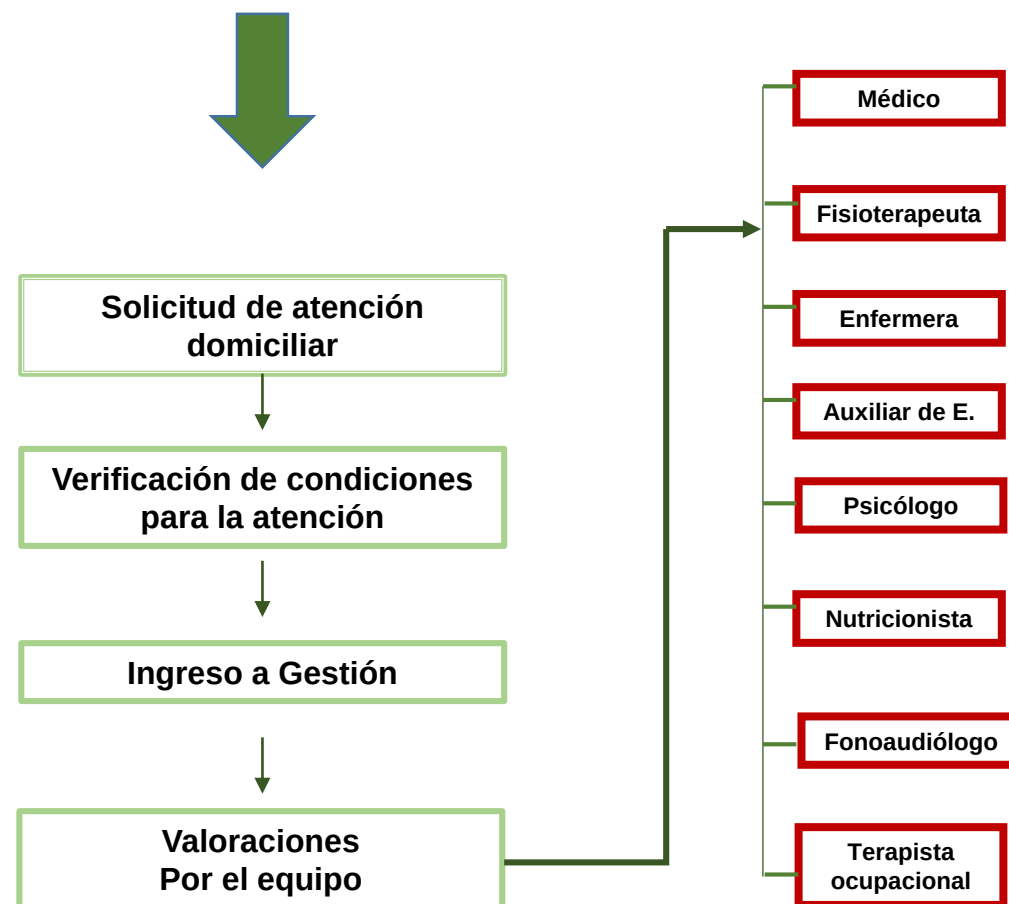
Impacto de factores de la enfermedad, del pre ingreso a Gestión y durante la atención domiciliaria en los sistemas corporales relacionados con el funcionamiento físico.

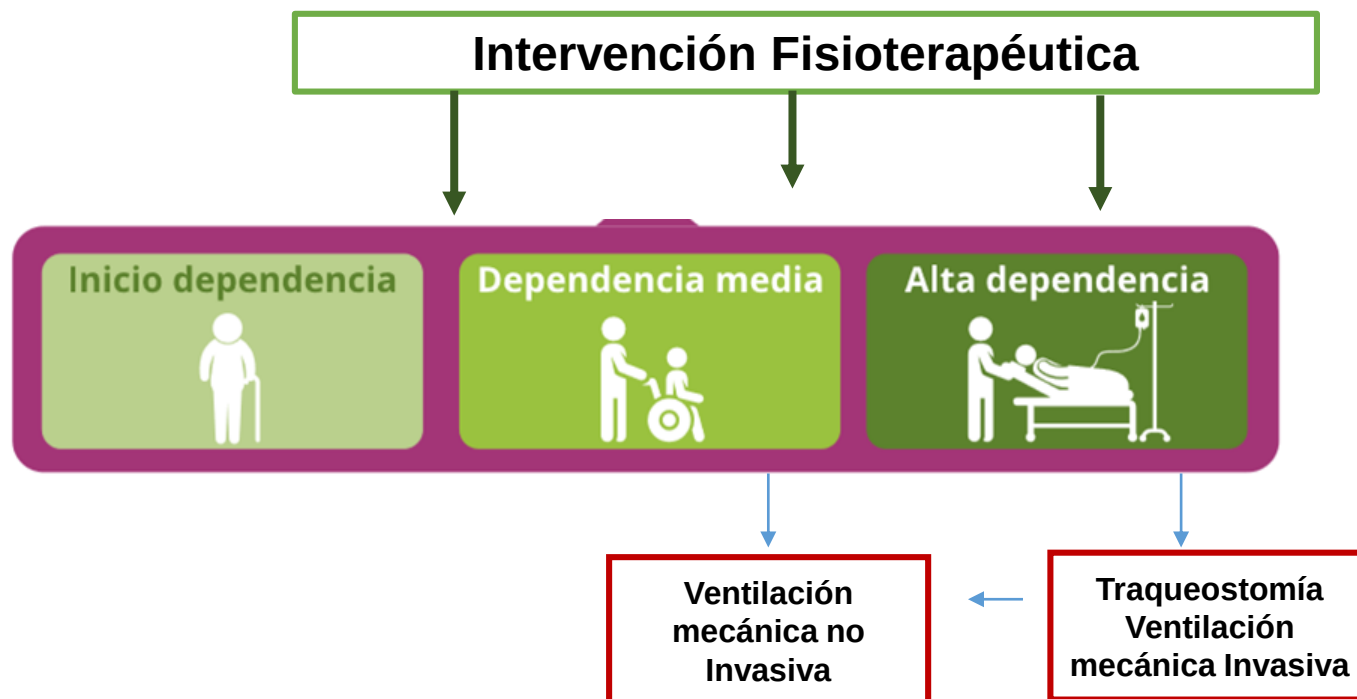


Elaboración propia.

Experiencia de Gestión Integral en la atención interdisciplinar en pacientes con ELA

- Desde el año 2012





Intervención Fisioterapéutica



Fuerza :

- Técnicas de Bobath.
- Técnicas de FNP método Kabat.
- Ejercicios libres y resistidos.

Espasticidad:

- Técnicas de inhibición de Bobath.
- Estiramientos analíticos y globales:
 - MMII: tendón de Aquiles, músculos posteriores del muslo, flexores y aproximadores de cadera.
 - MMSS: rotadores y abductores del hombro, flexores del codo, pronadores anteriores del antebrazo, flexores de muñeca y de los dedos, lumbricales de los dedos y flexores laterales del tronco.
- **Equilibrio y la coordinación:** FNP/Kabat (estabilización rítmicas, ejercicios en colchoneta.)
- **Educación a paciente, familia y/o cuidador.**

Intervención Fisioterapéutica



- Manejo ventilatorio no insavo y/o invasivo.
- Movilizaciones activas asistidas y resistidas.
- Uso de mecanoterapia adaptada.
- Empleo de ortesis
- Fisioterapia respiratoria
- Corrección postural.
- Entrenamiento muscular respiratorio.
- Técnicas de re-expansión pulmonar.
- Educación a paciente, familia y/o cuidadores.

Intervención Fisioterapéutica



- **Manejo ventilatorio invasivo**
- Fisioterapia respiratoria (Técnicas desobstrucción bronquial, r-expansión pulmonar).
- Posicionamiento
- Movilizaciones pasivas y activo-asistidas según condición del paciente.
- Ortesis.
- Educación a paciente, familia y/o cuidadores.
- Tele rehabilitación.

Experiencia de Gestión integral en atención domiciliaria con pacientes con ELA. (n 9)

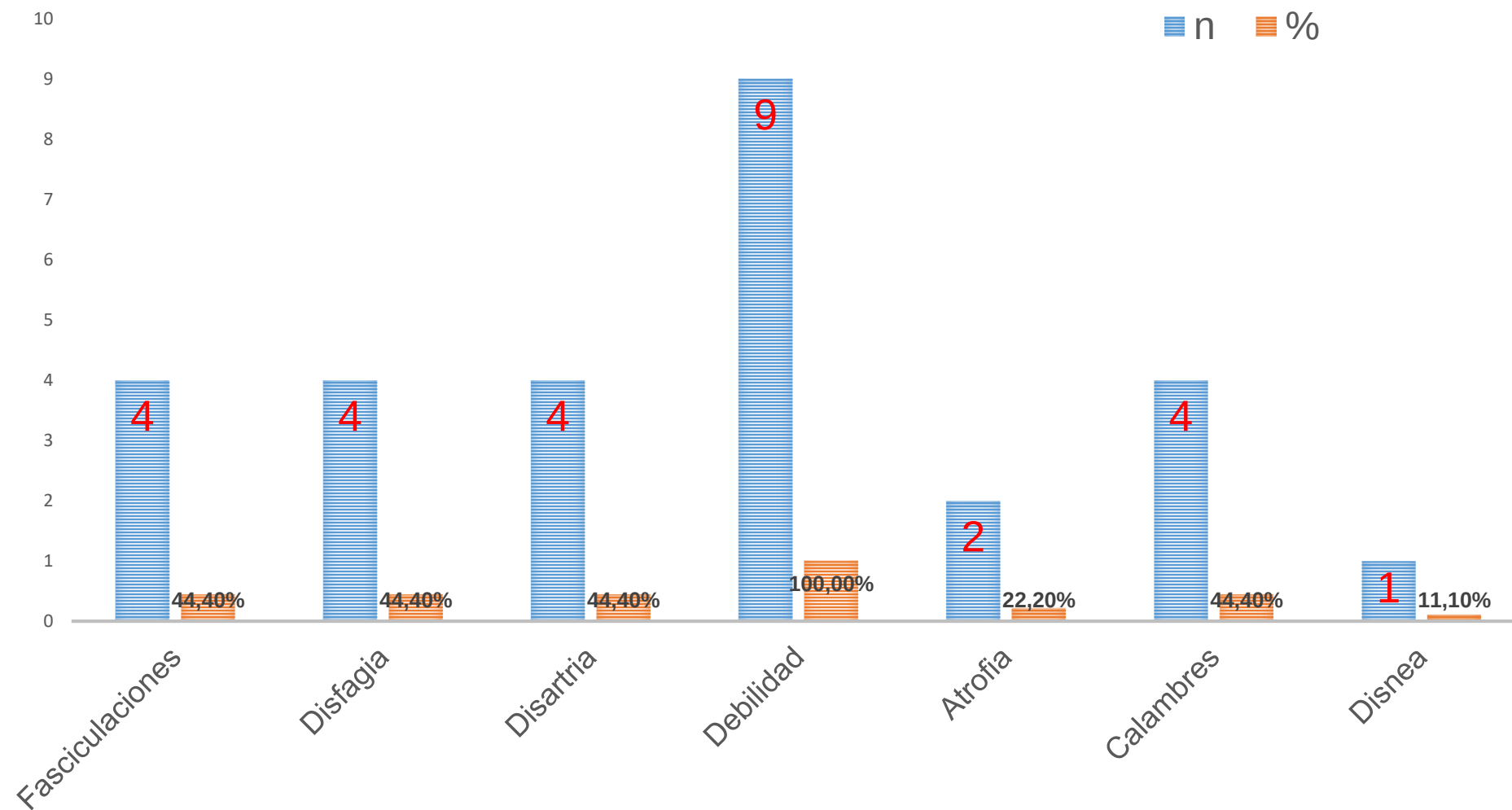
Caso	Año	Ciudad	Edad	Género
1	2012	Barranquilla	56	F
2	2014	Barranquilla	64	M
3	2015	Barranquilla	57	M
4	2015	Barranquilla	64	F
5	2015	Montería	47	M
6	2017	Sincelejo	58	M
7	2017	Montería	58	M
7	2017	Montería	51	F
8	2018	Barranquilla	62	M

55,5% Barranquilla
33.3% Montería
11.1% Sincelejo

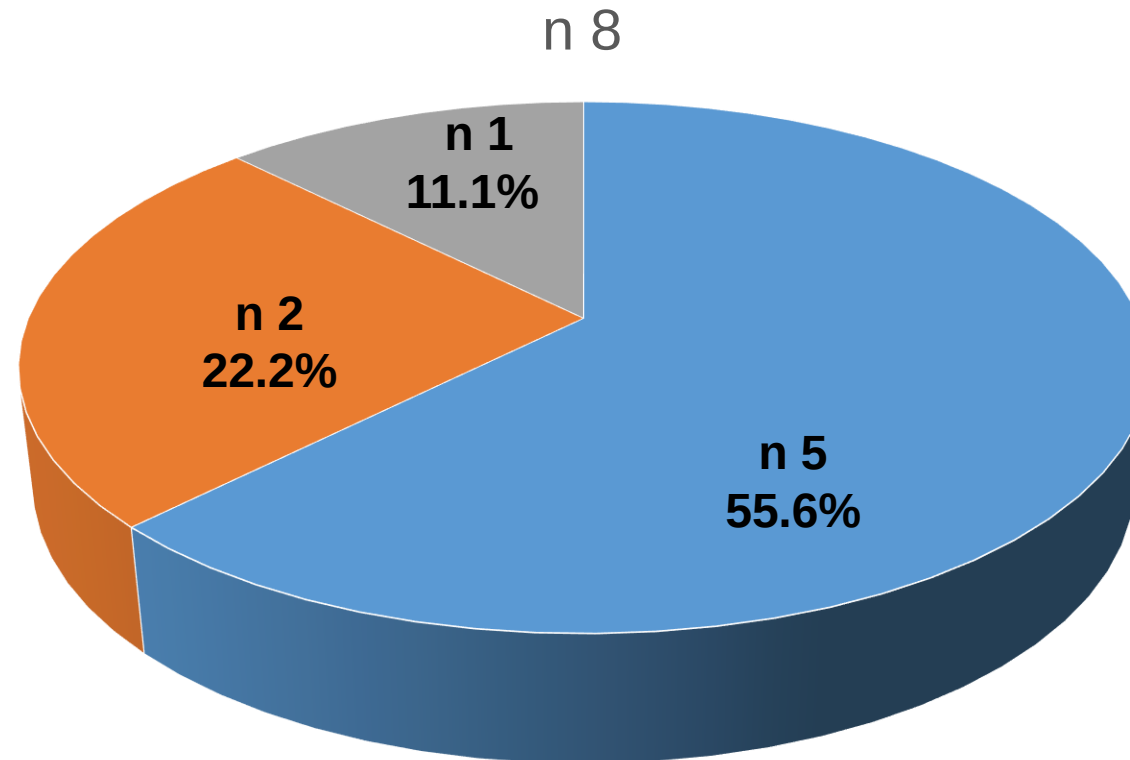
Características Sociodemográficas y clínicas de la población

Características sociodemográficas y clínicas de los pacientes n= (9)		
Rangos de edad (años)	n	Media (DE)
	9	57,4 ± 5,7
Edad al inicio de los síntomas		54 ± 8,2
Estrato socioeconómico	n	% pacientes
0	2	22.2
1	2	22,2
3	1	11.1
4	4	22.2
5	5	22.2
Tipo de variante de ELA	n	%
Bulbar	4	44.4
Medular	5	55.6
Localización Inicial		
Bulbar	3	33.3
MMII	3	33.3
MMSS	3	33.3
Residencia en la periferia	9	100
Familiares sin ELA	9	100

Síntomas iniciales



Modo ventilatorio de mayor permanencia



■ Asistido controlado ■ CPAP ■ SIMV

Traqueostomía

	n	%
Traqueostomía	8	89%
Realizada a menos de un año de ingreso a Gestión	7	87.5%
Más de 1 año al ingreso	1	12.5%
Cambios de traqueostomía durante permanencia en Gestión	4	50%

Neumonía

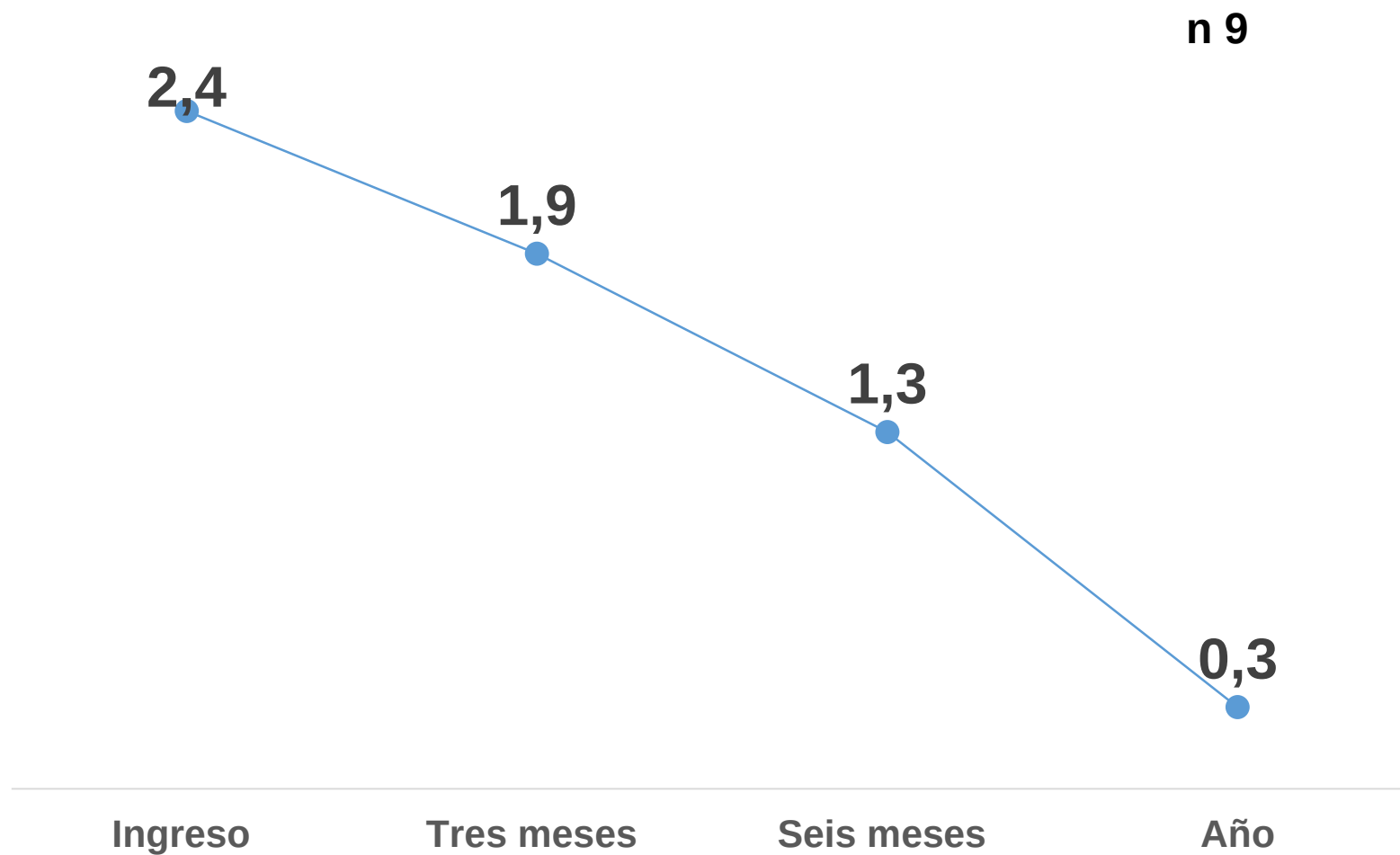
- En promedio los pacientes fueron hospitalizados $1,2 \pm 1,6$ veces por neumonía asociada a ventilación mecánica.

	n	%
Neumonía durante estancia en Gestión	5	55,6%
Neumonía 1 en 6 meses	4	80,0%
Más de 1 en 6 meses	1	20,0%

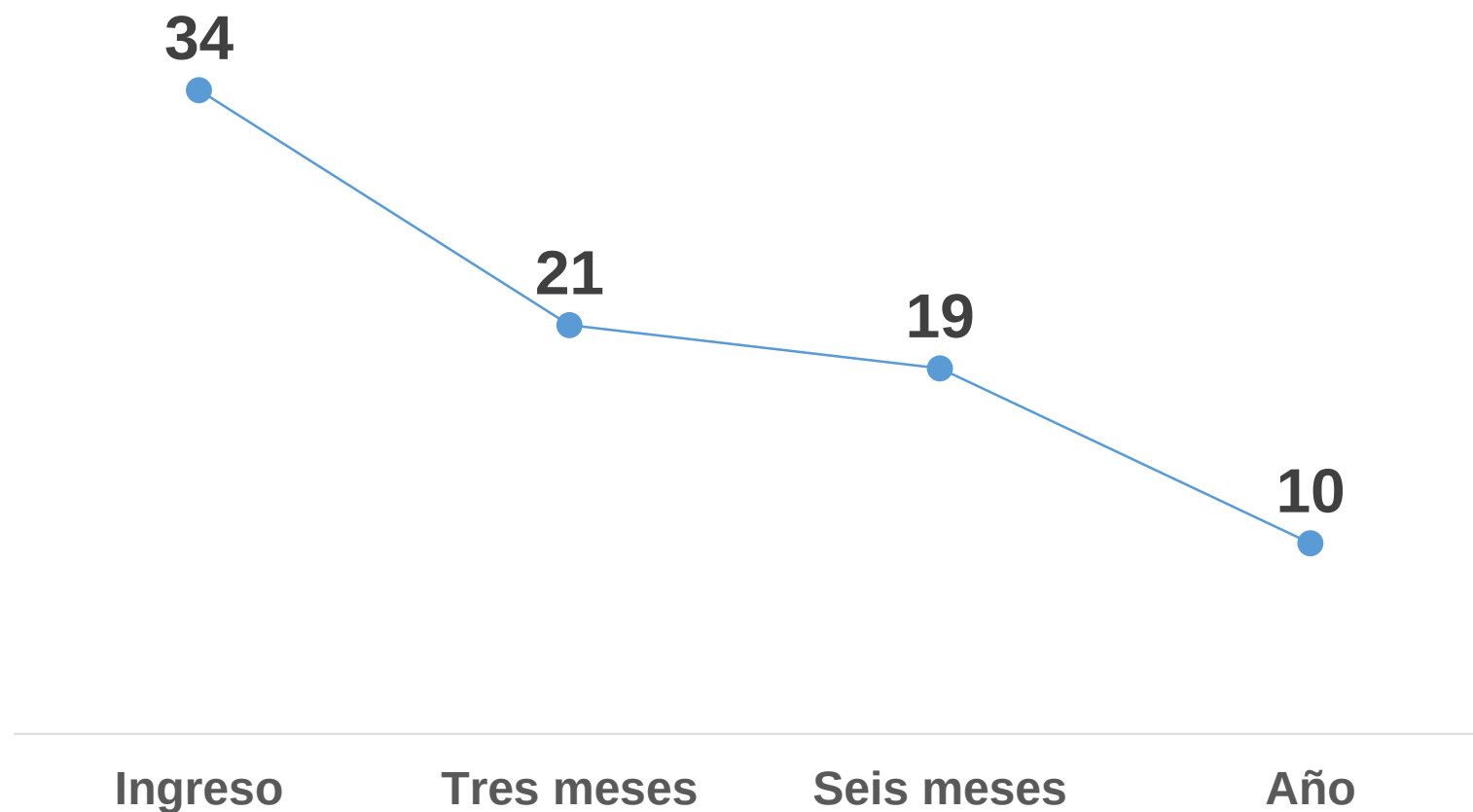
Intervenciones

	n	% pacientes
Trastorno de Deglución	9	100%
Asistencia de fonoaudiología	9	100%
Nutrición enteral	8	88.9%
Gastrostomía	8	88.9%
Comía solo	1	11.1%
Uso de férulas	3	33.3%
Terapias físicas	n	% pacientes
1 diaria	1	11.1%
2 diarias	8	88.9%
Intervención de psicología o psiquiatría	8	88.9%

Fuerza muscular promedio



Puntuación promedio del Índice de Barthel



Fallecidos

	n	% de pacientes
Fallecidos	6/9	66.6%
Tiempo de permanencia en GIC	n	%
< 6 meses de ingreso a GIC	2	33.3%
6 y 14 meses	2	33.3%
15 - 24 meses	1	16.6%
25 - 48 meses	1	16.6%
	n	%
Cambiaron de prestador	2	22.2%
Vivo	1	11.1%

50% fallecidos en Barranquilla
50% fallecidos en Montería.

La mitad de las personas con ELA fallece en menos de 3 años desde el inicio de la enfermedad, un 80% en menos de 5 años, y la mayoría (más del 95%) en menos de 10 años.

Características ELA	
	Multidimensional
	Progresiva
	Variable
	Grave
	Invalidante
	Incurable
	Movilidad reducida

La ELA es una de las enfermedades con mayor impacto en la calidad de vida de los enfermos y sus familias

miedo frustración cambios en la
 incertidumbre dinámica familiar cambio de
 depresión no aceptación de domicilio
 la enfermedad **Area familiar**
 estrés **Area emocional** ansiedad
 culpa aislamiento injusticia adaptaciones pérdida de
 de la vivienda empleo
 sentimientos tristeza gastos cambio en las
 de inutilidad crecientes relaciones afectivas
 falta de ayudas y cambios en las
 recursos relaciones sociales barreras
 exclusión social **Entorno social** arquitectónicas
 cambios en los imposibilidad de dependencia de
 proyectos vitales realizar hobbies los demás

Ausencia de procesos o vías clínicas integradas que impliquen a atención primaria y especializada, así como a los recursos de apoyo social a lo largo del continuo de atención.

Detección precoz y diagnóstico



Tratamiento y cuidados



Cuidados paliativos



Inicio dependencia



Dependencia media



Alta dependencia





La realidad....

• Que hemos logrado?

- A pesar de no modificar la evolución neurológica de la enfermedad, favorecimos un ***cuidado más integral de los pacientes.***
- Optimización de los recursos sanitarios.
- Equipo domiciliario que participa activamente y que aporta mucha información del día a día: ***estrecho seguimiento clínico de forma interdisciplinar.***
- Comunicación fluida entre todos los miembros del equipo responsables del paciente.



La realidad....

- ¿Qué nos falta?

“Hacer visible esta enfermedad y, sobre todo, progresar en todas las áreas que aportarán valor alineando a todos los actores relevantes para que el impacto sea mayor.”

A futuro: telerehabilitación

Agradecimientos a todos los Fisioterapeutas de Gestión Integral del Cuidado por brindar a nuestros pacientes con ELA, atención de calidad, oportuna, y segura.



Gracias

- A los pacientes y familias que confiaron en Gestión Integral del Cuidado.
- A todo el Equipo Interdisciplinario que participó en la rehabilitación de los pacientes.
- A todos los Fisioterapeutas de Gestión Integral del Cuidado por brindar a nuestros pacientes, atención de calidad, oportuna, y segura.

Asociación Colombiana de Esclerosis Amiotrófica



Gracias!
esther.wilches@correounivalle.edu.co