

DOI: <https://doi.org/10.52428/20756208.v18i45.977>

Manejo fisioterapéutico de un paciente con esclerosis lateral amiotrófica

Physiotherapeutic management of a patient with amyotrophic lateral sclerosis

 Marcos Perez-Chuquimia¹**Filiación y grado académico**

Fisioterapia y kinesiología. Docente a tiempo completo Universidad Privada del Valle, La Paz Bolivia. mperezch@univalle.edu

Fuentes de financiamiento

La investigación fue realizada con recursos propios.

Conflictos de interés

Los autores declaran no tener conflicto de interés.

Recibido:18/07/2023

Revisado:23/11/2023

Aceptado:20/12/2023

Citar como

Perez-Chuquimia, M. Manejo fisioterapéutico de un paciente con esclerosis lateral amiotrófica. Revista De Investigación E Información En Salud, 18(45). <https://doi.org/10.52428/20756208.v18i45.977>

Correspondencia

Marcos Perez-Chuquimia
mperezch@univalle.edu,
+591 72570051.

RESUMEN

La esclerosis lateral amiotrófica es una de las enfermedades más comunes en nuestro medio, y asimismo de las más trágicas para los pacientes que la padecen, para su entorno familiar y social. Esta no muestra una etiología clara, pese a su origen desconocido, la prevalencia a nivel mundial es alta, variando entre 2 y 11 casos por 100 000 personas; la edad de presentación es de 58 a 63 años en los menos frecuentes, y 47 a 52 años para los casos más comunes, en la mayoría de los casos en el sexo masculino. Para el diagnóstico es esencial una evaluación clínica correcta, con refuerzo y apoyo de estudios complementarios neurofisiológicos, la característica fundamental es el deterioro neuronal, en miembros inferiores y superiores, además debilidad en la musculatura bulbar, y algunos casos presentan deterioro cognitivo frontotemporal; otros estudios se apoyan en la electromiografía. No existe tratamiento médico definitivo, sin embargo, ante la clínica complicada de la patología, es útil el uso de medidas de soporte sobre todo con apoyo ventilatorio y nutricional, pero sobre todo fisioterapia en el sistema musculoesquelético, que se describe a continuación y es para prevenir la atrofia muscular en músculos no afectados, y rigidez articular por ausencia periódica del movimiento voluntario.

Palabras claves: Esclerosis lateral amiotrófica; Apoyo en el sistema musculoesquelético; debilidad en la musculatura bulbar.

ABSTRACT

Amyotrophic lateral sclerosis is one of the most common diseases in our environment, and also one of the most tragic for the patients who suffer from it, and for their family and social environment. This does not show a clear etiology, despite its unknown origin, the prevalence worldwide is high, varying between 2 and 11 cases per 100 000 people; The age of presentation is 58 to 63 years in the less frequent cases, and 47 to 52 years for the most common cases, in most cases in males. For the diagnosis, a correct clinical evaluation is essential, with reinforcement and support from complementary neurophysiological studies. The fundamental characteristic is neuronal deterioration in the lower and upper limbs, as well as weakness in the bulbar muscles, and some cases present frontotemporal cognitive impairment; Other studies are based on electromyography. There is no definitive medical treatment, however, in the face of complicated symptoms of the pathology, the use of support measures is useful, especially with ventilatory and nutritional support, but above all physiotherapy in the musculoskeletal system, which is described below and is for prevent muscle atrophy in unaffected muscles, and joint stiffness due to periodic absence of voluntary movement.

Keywords: Amyotrophic lateral sclerosis; Support in the musculoskeletal system; weakness in the bulbar muscles.

INTRODUCCION

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) por definición es una enfermedad caracterizada por la degeneración progresiva de las neuronas de control motor, esencialmente en miembros superiores y miembros inferiores, posteriormente la afección continua su avance a músculos de tronco (torácicos y abdominales) finalmente afectando a músculos bulbares. Entre 1865 y 1869 Jean Martin Charcot en sus estudios clínico-patológicos observó la correlación entre los signos clínicos piramidales y las lesiones de los cordones laterales, con la amiotrofia y las alteraciones en las astas anteriores de la médula espinal, por lo que en 1874 le dio el nombre de esclerosis lateral amiotrófica (1-3). Este documento resume el apoyo fisioterapéutico y kinesiológico en el tratamiento, además sintetiza la etiología, los factores de riesgo, las manifestaciones clínicas, diagnóstico y pronóstico de la enfermedad.

MATERIAL Y METODOS

Esta revisión bibliografía ha consultado diferentes fuentes, textos y documentos de carácter científico utilizando distintos criterios de búsqueda. Las principales bases de datos utilizadas han sido de Medline, PubMed, Scopus, y Web of science. Se realizó una búsqueda general, para conocer aspectos básicos y generales de la ELA, mediante el uso de las siguientes palabras clave: “fisioterapia y kinesiológica”, “esclerosis lateral amiotrófica”, “tratamiento”; ubicando los artículos más recientes, en los que se valoraron los diferentes tipos de tratamientos para la ELA, sobre todo de fisioterapia.

REVISION BIBLIOGRAFICA

Etiopatogenia

Después de 140 años de la descripción inicial de la ELA, la etiopatogenia continúa sin aclararse completamente; actualmente se la puede clasificar como familiar (ELAF) y esporádica (ELAS)

(2). En ambos casos se produce un proceso neurodegenerativo que lleva a la muerte de las neuronas motoras; en la actualidad se considera que esta degeneración es un proceso focal de la neurona motora superior e inferior (NMS) (NMI) que avanza continua y separadamente para sumarse en el tiempo (3); excepto para algunos casos de ELAF, aún no se conoce la causa que desencadena el comienzo de los cambios fisiopatológicos e histopatológicos observados en esta enfermedad. El amplio espectro de posibles causas o consecuencias incluye, las siguientes: estrés oxidativo (4), factores genéticos (2), excitotoxicidad por glutamato (5), daño mitocondrial (6), defecto en el transporte axonal (7), daño originado por los astrocitos (8) y apoptosis (9, 10).

La etiopatogenia establecida para esta enfermedad es aún indefinida, sin embargo, se atribuyen varios posibles factores predisponentes, como ya se mencionó, actualmente se pueden identificar dos formas posibles de ELA:

- Esclerosis lateral amiotrófica familiar (de posible herencia genética familiar).
- Esclerosis lateral amiotrófica esporádica (es la forma más frecuente, representando aproximadamente el 85 % de los casos) (2).

En ambas formas representan un proceso degenerativo progresivo de las neuronas motoras, siendo característico un proceso focal específico de miembros inferiores y miembros superiores, que posteriormente progresa a músculos vitales (8-10).

Epidemiologia

La tabla 1 presenta la incidencia y prevalencia de la enfermedad, aun a pesar de la falta de una prueba de diagnóstico definitiva, es muy difícil encontrar marcadores estandarizados para el diagnóstico que puedan influir para un estudio epidemiológico más detallado (11, 12).

Tabla 1. Incidencia y prevalencia mundiales de ELA*

Países	Incidencia 10x5 Habitantes/año	Prevalencia 10x5 Habitantes/año
Europa	2,08	5,4
EE. UU.	1,75	3,4
Canadá	2,24	Sin datos
China	0,46	2,01
Japón	1,97	11,3
Argentina	3,17	8,86
Brasil	0,4	0,9 a 1,5
Costa Rica	0,97	Sin datos
Ecuador	0,2 a 0,6	Sin datos
Uruguay	1,37	1,9

*ELA: Esclerosis lateral amiotrófica

Fuente: Extraído de Perez Akli M. et al 2019 (14); Lascurain Vázquez O. et al (15).

Las estadísticas globales, presentan una incidencia de 20 nuevos casos por 100 000 habitantes por año, y una supervivencia de 5 a 10 años; generalmente, la enfermedad se presenta entre los 56 a 65 años; lamentablemente Bolivia no cuenta con datos estadísticos; la Asociación Boliviana contra la Esclerosis Múltiple (ASBOCEM), única organización a nivel nacional al servicio de las personas con esclerosis múltiple y otras enfermedades neurodegenerativas, estima que en el país hay alrededor de 100 pacientes, desconociendo datos reales sobre ELA (11).

Manifestaciones clínicas

Sobre las manifestaciones clínicas determinantes para el diagnóstico es el inicio lento, sin embargo, progresivo, la presentación es irregular porque va afectando de manera diferente en segmentos corporales, pero la más característica es la debilidad de miembros superiores e inferiores, secundaria al compromiso de las motoneuronas; además de una deficiencia de característica bulbar, que alcanzara a músculos del tronco siendo de gravedad significativa el alcance al músculo diafragma; por otro lado, es posible que existan trastornos que identifiquen una lesión piramidal acompañante; los pacientes con ELA además presentan características de alteración cognitiva, conductual y de comportamiento temperamental. Posteriormente, en etapas avanzadas de la enfermedad el paciente muestra características de apatía, desinterés en su recuperación, irritabilidad, cambios bruscos de personalidad y comportamiento (12, 13).

Desde otra óptica, la progresión de todas las formas de ELA sigue el mismo comportamiento, la etapa primaria de la enfermedad o esclerosis lateral amiotrófica primaria comienza con daño de motoneurona superior, sin ningún signo de daño en la motoneurona inferior; comienza con paraparesia espástica pura y con el transcurso del tiempo va afectando los brazos, las manos y los músculos orofaríngeos. El 50 % de los pacientes pueden tener espasticidad de la vejiga urinaria; Pringle et al sugieren que un criterio diagnóstico de esta variante sea el avance de su forma primaria, que durante tres años no se hacen visibles signos de daño en motoneurona inferior; empero varios de los pacientes con el pasar de los años tienden a mostrar ya signos de daño en motoneurona inferior, esta forma primaria de la enfermedad preferentemente se denomina ELA de predominio con daño de motoneurona superior (12).

Cuando hablamos de la forma progresiva de atrofia muscular, esta puede ser una variante de las formas de ELA, en la que solo se muestran signos de daño en motoneurona inferior, con mayor incidencia en varones, con una relación de 4:1, otra de las características refleja un avance lento con respecto a la primaria, de la misma manera los daños en motoneurona superior se presentan después de varios años de cursar con la enfermedad, esta forma de atrofia muscular progresiva de la enfermedad preferentemente se denomina ELA de predominio con daño de motoneurona inferior (12-14).

En su última forma de la ELA puede presentarse como una parálisis bulbar progresiva, y se muestra en un 25 % a 30 % de los casos, es naturalmente un síndrome bulbar, con disartria, disfagia con atrofia y fasciculaciones linguales como signos clínicos importantes; tempranamente puede desarrollar

una espasticidad en maxilar inferior, con cierre involuntario del maxilar inferior, al paso de los años los pacientes que padecen de esta forma de esclerosis llegan a desarrollar la forma clásica o esclerosis lateral amiotrófica primaria (Tabla 2) (13, 15).

Tabla 2. Clínica de la ELA según la zona neuronal afectada.

Sistema afectado	Síntomas y signos
Bulbar	Disartria Disfagia Sialorrea Atrofia lingual
Motoneurona superior	Fasciculaciones linguales Hiperreflexia Espasticidad (a la movilidad pasiva) Signo de Babinski Debilidad
Motoneurona inferior	Debilidad (de comienzo asimétrico y distal) Atrofia muscular Fasciculaciones

Fuente: Extraído de Ruiz Martínez A. 2016 (13).

Criterios diagnósticos

La forma adecuada del diagnóstico de la esclerosis lateral amiotrófica, se determina por la presencia de los signos clínicos presentes en el paciente; además de evidencia del daño a nivel de motoneuronas, un apoyo acompañante para el diagnóstico pueden ser una prueba electromiográfica (15, 16).

Tratamiento

El tratamiento citado y descrito está basado en la revisión bibliográfica recopilada, pero también basado en la evidencia generada por la experiencia profesional en el manejo de este tipo de pacientes; además, brinda un enfoque para el manejo de esta enfermedad que de seguro será de interés para diferentes profesionales; el mismo no puede ser considerado de tipo curativo para la ELA, experimentalmente se han probado tratamientos sin ningún resultado efectivo. En la actualidad el tratamiento tiene por objetivo prolongar la supervivencia del paciente y mejorar la calidad de vida del paciente, donde las mejores alternativas de tratamiento se lograrán con la combinación de un tratamiento medicamentoso con agentes neuro protectores, para la protección neuronal; manejo sintomático, en el cual el fisioterapeuta tiene una

gran participación; manejo nutricional, puesto que la debilidad muscular terminara afectando a la musculatura de los órganos internos encargados de las funciones gastrointestinales. Finalmente, el manejo ventilatorio, que se brinda en situaciones avanzadas de la ELA (16).

Tratamiento fisioterapéutico

Cada uno de los objetivos de tratamiento descritos a continuación tienen un orden de importancia de acuerdo con la gravedad y avance de la enfermedad. Los objetivos de la intervención fisioterapéutica serán:

- Mejorar y/o recuperar los trastornos sensitivos y motores.
- Normalizar el tono muscular, postural y la sensibilidad.
- Prevenir contracturas y/o deformidades.
- Facilitar las transferencias.
- Facilitar patrones funcionales de los miembros y tronco.
- Disminuir disfunciones orofaciales (en colaboración con logopeda).
- Facilitar actividades bimanuales (en colaboración con el terapeuta ocupacional).

- Mejorar y/o recuperar los trastornos neuropsicológicos:
- Atender y trabajar en las sesiones posibles alteraciones de atención y memoria.
- Desarrollar actividades que intervengan sobre la orientación temporo-espacial y esquema corporal.
- Mejorar y/o recuperar trastornos emocionales como la depresión mediante actividades terapéuticas lúdicas para el paciente.

Existen diferentes herramientas y recursos de tratamiento que son aplicables a todas las etapas por las cuales atraviesa la enfermedad, ya sea esta en su etapa temprana de descubrimiento de los signos y síntomas, hasta etapas avanzadas en las cuales el paciente requerirá de apoyo ventilatorio; sin embargo, la de mayor importancia es obtener resultados planteados en cada caso en especial; en suma lo más importante del tratamiento es buscar y cumplir con los objetivos planteados para mejorar la calidad vida del paciente; a continuación se describen las siguientes técnicas (15, 16):

Cinesiterapia: La movilización del paciente es de esencial importancia, ya sea en la etapa de mantenimiento o de manera preventiva, las mismas podrían ser de cinesiterapia (pasiva, activo-asistida, activa o forzada), siendo la activa o activo-asistida con mayor beneficio para lograr una mayor autonomía; el principal motivo de la ejecución es mejorar la movilidad, el tono muscular y prevenir las deformaciones articulares. Su aplicación en etapas primarias de la enfermedad es muy importante, y puede combinarse con un medio acuático, facilitando los movimientos con una menor fuerza de empuje, la misma también permite el ejercicio aeróbico, inclusive ejercicios basados en fuerza, las mismas también pueden tener una aplicación lúdica.

Equilibrio y coordinación: Este aspecto es un elemento importante de afección en la clínica del paciente, la misma puede abordarse desde diferentes entornos y situaciones; se pueden realizar ejercicios enfocados a estimular el equilibrio, combinados a la vez con movilizaciones de miembros superiores e inferiores, con ojos cerrados o abiertos, aplicados sobre superficies estables e inestables, todo esto con la finalidad de que el paciente pueda desarrollar su equilibrio con respecto al medio ambiente y su entorno. La adaptación de ambientes para ejercicio de equilibrio y coordinación en el hogar es significativa para que el paciente practique día a día.

Ejercicio aeróbico: Es necesario que el ejercicio sea de bajo impacto, por que una de las principales reglas de aplicación del tratamiento de ELA es no provocar en el paciente una fatiga; de esta forma buscamos que el paciente trabaje actividades en la banda sin fin o simplemente la caminata, otra de las actividades sugeridas sería el uso de bicicleta estacionaria, y en el mejor de los casos la práctica de natación. Con esto se mejora la función cardiopulmonar, y el acondicionamiento físico.

Estiramientos: El complemento fundamental para el ejercicio es el proceso natural de la flexibilización y movilización de los segmentos corporales, así como para el estiramiento de los músculos que presenten mayores grados de espasticidad, la movilización de tejidos ayudara a evitar también la rigidez articular.

Masoterapia: La aplicación manual del desplazamiento de tejidos será para diferentes objetivos, por otro lado, se debe determinar cuál será la finalidad de la ejecución, entre estos tenemos el mejorar y facilitar la circulación venosa, disminuir la excitabilidad muscular o incluso provocar un efecto relajante y sedativo; es más efectivo combinar después de la ejecución del masaje, una técnica de relajación respiratoria como la Schultz.

Termoterapia: Es un recurso utilizado en forma de calor, logra un efecto antiespasmódico, relajante y antiálgico; la crioterapia además de antiespasmódico, relajante antiálgico, posee un componente circulatorio.

Fisioterapia Respiratoria: Tal vez la complicación más determinante en la expectativa de vida del paciente de ELA, es el problema respiratorio, consecuencia de la parálisis muscular diafragmática, además de la afección de músculos considerados accesorios y facilitadores de la ventilación, presentando complicaciones provocadas por la acumulación de secreciones, en el interior de los conductos ventilatorios de los diferentes niveles del árbol bronquial.

El abordaje con este recurso debe ser en las etapas iniciales, comenzando con la educación respiratoria, abordamos la enfermedad explicando las complicaciones a el paciente. Se comienza con la re educación diafragmática, respiratoria; en otro orden de cosas, es importante educar y enseñar a pacientes las técnicas de drenaje de secreciones en las vías aéreas; además de enseñar ejercicios respiratorios para la ejecución diaria, ayudaría a la prevención futura de las complicaciones,

entre estos ejercicios se deben combinar otros de amplitud torácica; la aplicación de un incentivo es recomendada para su uso durante los ejercicios. También es función del fisioterapeuta de mantener las vías aéreas respiratorias permeables, con una correcta hidratación de las vías, con el uso de suero fisiológico a través de limpiezas nasales evitando la acumulación de secreciones.

Una vez avanzada la ELA, y con la aparición de los síntomas respiratorios ya la función esencial del fisioterapeuta es la correcta técnica de drenaje de secreciones, siendo de gran utilidad para evitar episodios de bronquitis y neumonía; es por esa razón que es importante el abordaje temprano para mantener una flexible caja torácica y una buena capacidad pulmonar.

Seguimiento y resultados

Siendo que la presente revisión bibliográfica es una recopilación de datos, no pueden corroborar de forma definitiva resultados concretos cuantificables, en beneficio del paciente. Sin embargo, la aplicación de la propuesta de tratamiento, basada nuevamente en la experiencia de trabajo profesional es efectiva;

mejorando de sobre manera la calidad de vida del paciente, en la experiencia de trabajo aplicando esta propuesta con estos pacientes ha sido de mucha utilidad para lograr resultados importantes en su expectativa de vida.

DISCUSIÓN

En conclusión, se puede mencionar que los resultados que se obtienen por la aplicación de la propuesta serán efectivos, comparando citas y artículos similares; esta brinda una visión más sencilla del abordaje de tratamiento de la ELA, con un planteamiento importante basado en la mejora de la calidad de vida del paciente, además describe un enfoque específico sobre recursos de tratamiento accesibles para todo profesional interesado en la aplicación; sin dejar de lado el manejo en etapas iniciales, como lo indica Pringle et al (12). Finalmente, la importancia de seguir investigando sobre alternativas de tratamiento en esta enfermedad es trascendental, por lo menos hasta que se logre alcanzar la mayor efectividad en su tratamiento, o eventualmente una cura total.

RREFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Hardiman O, van den Berg LH, Kiernan MC. Clinical diagnosis and management of amyotrophic lateral sclerosis. *Nat Rev Neurol*. 2011 Oct;7(11):639-49. DOI 10.1038/nrneurol.2011.153
2. Andersen PM, Al-Chalabi A. Clinical genetics of amyotrophic lateral sclerosis: what do we really know? *Nat Rev Neurol*. 2011 Oct;7(11):603-15. [DOI 10.1038/nrneurol.2011.150](https://doi.org/10.1038/nrneurol.2011.150)
3. Ravits JM, La Spada AR. ALS motor phenotype heterogeneity, focality, and spread: deconstructing motor neuron degeneration. *Neurology*. 2009 Sep;73(10):805-11. [DOI 10.1212/WNL.0b013e3181b6bbbd](https://doi.org/10.1212/WNL.0b013e3181b6bbbd).
4. D'Amico E, Factor-Litvak P, Santella RM, Mitsumoto H. Clinical perspective on oxidative stress in sporadic amyotrophic lateral sclerosis. *Free Radic Biol Med*. 2013 Dec;65:509-27. [DOI 10.1016/j.freeradbiomed.2013.06.029](https://doi.org/10.1016/j.freeradbiomed.2013.06.029).
5. Spreux-Varoquaux O, Bensimon G, Lacomblez L, Salachas F, Pradat PF, Le Forestier N, et al. Glutamate levels in cerebrospinal fluid in amyotrophic lateral sclerosis: a reappraisal using a new HPLC method with coulometric detection in a large cohort of patients. *J Neurol Sci*. 2002 Jan;193(2):73-8. [https://doi.org/10.1016/s0022-510x\(01\)00661-x](https://doi.org/10.1016/s0022-510x(01)00661-x)
6. Menzies FM, Ince PG, Shaw PJ. Mitochondrial involvement in amyotrophic lateral sclerosis. *Neurochem Int*. 2002 May;40(6):543-51. [https://doi.org/10.1016/s0197-0186\(01\)00125-5](https://doi.org/10.1016/s0197-0186(01)00125-5)
7. Tomkins J, Usher P, Slade JY, Ince PG, Curtis A, Bushby K, et al. Novel insertion in the KSP region of the neurofilament heavy gene in amyotrophic lateral sclerosis (ALS). *Neuroreport*. 1998 Dec;9(17):3967-70. <https://doi.org/10.1097/00001756-1998121010-00036>
8. Julien JP. ALS: astrocytes move in as deadly neighbors. *Nat Neurosci*. 2007 May ;10(5) :535-7. <https://doi.org/10.1038/nn0507-535>
9. Sathasivam S, Ince PG, Shaw PJ. Apoptosis in amyotrophic lateral sclerosis: a review of the evidence. *Neuropathol Appl Neurobiol*. 2001 Aug;27(4):257-74. <https://doi.org/10.1046/j.0305-1846.2001.00332.x>
10. Shaw PJ. Molecular and cellular pathways of neurodegeneration in motor neurone disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2005 Aug;76(8):1046-57. <https://doi.org/10.1136%2Fjnnp.2004.048652>
11. ELA una enfermedad sin cura y progresiva. *Clinica Davila*. 2021. <https://www.ultimasnoticiasbolivia.com/noticias-belleza-y-salud/ela-una-enfermedad-sin-cura-que-esta-en-bolivia/>
12. Pringle CE, Hudson AJ, Munoz DG, Kiernan JA, Brown WF, Ebers GC. Primary lateral sclerosis. Clinical features, neuropathology and diagnostic criteria. *Brain*. 1992 Apr;115 (Pt 2):495-520. <https://doi.org/10.1093/brain/115.2.495>
13. Ruiz Martínez A, García García JJ. Fisiopatología de la esclerosis lateral amiotrófica. Trabajo de fin de grado. Universidad Zaragoza, Departamento de farmacología y fisiología. 2016. <https://pdfslide.tips/documents/fisiopatologa-de-la-esclerosis-lateral-amiotr-3-fisiopatologa-de-la-esclerosis.html?page=1>
14. Perez Akli M, Schiava M, Melcom M. Estudio epidemiológico multicéntrico sobre esclerosis lateral amiotrófica en la Ciudad de Buenos Aires. *Neurol arg*. 2017 ; 9(4) :225–230. DOI : <http://dx.doi.org/10.1016/j.neuarg.2017.07.004>
15. Lascurain Vázquez O. Esclerosis lateral amiotrófica (ELA) Enfermedad, tratamiento actual y nuevas estrategias terapéuticas; trabajo de fin de grado. Universidad del País Vasco; facultad de farmacia https://addi.ehu.es/bitstream/handle/10810/54279/TFG_Lascurain.pdf
16. Seco Calvo J, Sistema Nervioso, Métodos, Fisioterapia Clínica, y Afecciones para Fisioterapeutas, Editorial Medica Panamericana S.A., 2023, agosto.