PONTIFICIA UNIVERSIDAD CATÓLICA DEL ECUADOR

FACULTAD DE ENFERMERÍA

CARRERA DE TERAPIA FÍSICA

DISERTACIÓN DE GRADO PARA OPTAR POR EL TÍTULO DE

LICENCIADA EN TERAPIA FÍSICA

LA REHABILITACIÓN RESPIRATORIA EN ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA: REVISIÓN SISTEMÁTICA

Elaborado por:

ALEJANDRA CAROLINA TORRES RIVADENEIRA

Quito, 2020

RESUMEN

La esclerosis lateral amiotrófica es una enfermedad neurológica progresiva que afecta a la vía piramidal a lo largo de su primera y segunda motoneurona. Esta patología perjudica principalmente a adultos mayores, siendo frecuente en edades que oscilan entre los 58 a 63 años de edad, con predominio del sexo masculino.

La mayoría de las personas mueren a causa de una insuficiencia respiratoria, generalmente dentro de 3 o 5 años posteriores al inicio de los síntomas.

A pesar de que no existe un tratamiento definitivo que cure la ELA, existen alternativas que ayudan a mejorar y prolongar la calidad de vida.

Objetivo: el objetivo principal de esta investigación fue analizar la evidencia científica teórica y metodológica disponible, sobre la rehabilitación respiratoria en la calidad de vida de pacientes con esclerosis lateral amiotrófica.

Metodología: se realizó un estudio de tipo descriptivo observacional, y retrospectivo, ya que se sintetizó los resultados encontrados de investigaciones primarias.

Resultados: el tipo de rehabilitación respiratoria que obtuvo un mayor beneficio en cuanto a la calidad de vida de pacientes con ELA fue la ventilación mecánica con un P valor de 0,20; y los ejercicios respiratorios con un P valor de 0.42.

Conclusión: la Rehabilitación respiratoria mejora la calidad de vida en pacientes con ELA.

Palabras clave: Esclerosis amiotrófica lateral, terapia respiratoria, calidad de vida.

ABSTRACT

Amyotrophic lateral sclerosis is a progressive neurologic disease that affects the pyramidal pathway along its first and second motor neuron. This pathology mainly affects older adults, being frequent in ages ranging from 58 to 63 years of age, with male predominance.

Most people die from respiratory failure, usually within 3 or 5 years from the onset of symptoms.

Even though there is no effective treatment, there are alternatives that help improve and prolong the quality of life.

Objective: The main objective of this research was to analyze the available theoretical and methodological scientific evidence on respiratory rehabilitation in the quality of life of patients with amyotrophic lateral sclerosis.

Methodology: an observational and retrospective descriptive study was carried out, since the results of primary research were synthesized.

Results: the type of respiratory rehabilitation that obtained the greatest benefit in terms of the quality of life of patients with ALS was mechanical ventilation with a P value of 0.20; and respiratory exercises with a P value of 0.42.

Conclusion: Respiratory rehabilitation improves the quality of life in patients with ALS.

Keywords: amyotrophic lateral sclerosis, respiratory therapy, quality of life.

DEDICATORIA

Dedico mi trabajo de disertación con todo mi amor y cariño a todas las personas que han contribuido al proceso y culminación de esta etapa de mi vida.

A Dios

Por la vida, por la fortaleza que me ha dado para poder enfrentar los obstáculos que se me han presentado en el transcurso de esta etapa y por permitirme culminar mi carrera.

A mis Padres Galo e Hilda

Por su amor y apoyo incondicional, por incentivarme a seguir adelante y nunca rendirme ante las adversidades de la vida, gracias por los sacrificios que han realizado y por sus consejos los cuales me han permitido formarme como una mejor persona.

A mis Hermanos Fernando y Xavier

Por su apoyo y consejos, quienes se han convertido en mí ejemplo a seguir ya que siempre han luchado por alcanzar sus metas.

A mi mamita Isabel

Por su amor y cariño incondicional, por ser mi segunda mamá quien siempre me ha cuidado y ha estado pendiente de mí.

A mi cuñada Gisse

Por su cariño sincero y apoyo incondicional, y por ser un gran ejemplo de mujer y madre.

A mi sobrino Emilianito

Por ser parte fundamental de mi vida y por el deseo de que llegue a ser un excelente hijo hermano y profesional.

AGRADECIMIENTO

Quiero agradecer de manera especial a la Pontificia Universidad Católica del Ecuador, por los valores y principios que me ha fomentado, los mismos que seguiré practicando durante toda mi vida, gracias por su excelencia académica y por la oportunidad de formarme profesionalmente.

A mi directora, la Mgtr. María Eulalia Guevara, por su paciencia, tiempo y dedicación e interés en la realización de esta investigación; gracias por ser una excelente maestra y amiga.

A mi director metodológico. Msc. Arian Aladro y a mi lectora la Mgtr. Jaqueline Chiriboga, por su tiempo, por aportar con sus conocimientos y por la guía recibida en clases.

Finalmente culmino con el agradecimiento a todos mis profesores, quienes me supieron guiar y sembraron conocimientos en mí durante 4 años, los cuales serán puestos en práctica en mi vida profesional.

TABLA DE CONTENIDO

INTRODUCCIÓN 1
CAPÍTULO I: ASPECTOS BÁSICOS DE LA INVESTIGACIÓN 4
1.1 Planteamiento del Problema 4
1.2 Justificación 5
1.3 Objetivos 6
1.3.1 Objetivo General 6
1.3.2 Objetivos Específicos 6
1.4 Metodología 7
1.4.1 Tipo de Estudio 7
1.4.2 Fuentes, Técnicas e Instrumentos 7
1.4.3 Plan de Recolección y Análisis de la Información 7
1.5 Búsqueda de Información 9
2 **CAPITULO II: MARCO TEÓRICO** 10
2.1 Esclerosis Lateral Amiotrófica 10
2.1.1 Signos y Síntomas 11
2.1.2 Etiopatogenia 14
2.1.2.1 Factores Genéticos 14
2.1.3 Manifestaciones Clínicas 14
2.1.3.1 Esclerosis Lateral Primaria (ELP) 14
2.1.3.2 Atrofia Muscular Progresiva (AMP) 14
2.1.3.3 Parálisis Bulbar Progresiva (PBP) 14
2.1.4 Epidemiología 14
2.1.5 Diagnóstico 15
2.2 Rehabilitación Respiratoria 18
2.2.1 Entrenamiento Muscular General y Específico para los Músculos Respiratorios 18
2.2.1.1 La Respiración 18
2.2.1.2 Entrenamiento de Músculos Respiratorios 20
2.2.2 Técnicas Kinesiterapéuticas Respiratorias 21
2.2.2.1 Ciclo Activo (CA) 21
2.2.2.2 Técnicas de Reeducación Respiratoria 22
2.2.2.2.1 Técnica de Buteyko 22
2.2.2.2.2 Reeducación Respiratoria Diafragmática (RRD) 22
2.2.2.3 Técnicas de Modulación del Flujo Espiratorio 23
2.2.2.3.1 Aumento de Flujo Espiratorio (AFE) 23

2.2.2.3.2 Técnica de Espiración Forzada (Huffing) 25
2.2.3 Oxigenoterapia 25
2.2.4 Ventilación Mecánica 26
2.2.4.1 Ventilación Mecánica No Invasiva 26
2.2.4.2 Ventilación Mecánica Invasiva 27
2.2.4.2.1 Traqueostomía 27
2.3 Calidad de Vida 28
2.4 Hipótesis 29
2.5 Operacionalización de Variables 30
3 **CAPITULO III: RESULTADOS Y DISCUSIÓN** 34
3.1 Resultados 34
3.2 Discusión 39
CONCLUSIONES 43
RECOMENDACIONES 44
BIBLIOGRAFÍA 45

LISTA DE TABLAS

Tabla 1: Palabras Clave....8
Tabla 2: Signos y Síntomas de la ELA....12
Tabla 3: Criterio del Escorial para el diagnóstico de la ELA....15
Tabla 4: Maniobras de Aumento de Flujo Espiratorio....24
Tabla 5: La rehabilitación respiratoria en relación a la calidad de vida en pacientes con ELA....36
Tabla 6: Los ejercicios terapéuticos influyen en la función respiratoria y en la calidad de vida en pacientes diagnosticados con ELA....38

LISTA DE FIGURAS

Ilustración 1: Esclerosis Lateral Amiotrófica 10
Ilustración 2: Síntomas de la ELA 11
Ilustración 3: La Respiración 19
Ilustración 4: Inspiración y Espiración 19
Ilustración 5: Entrenamiento de músculos respiratorios 20
Ilustración 6: Técnicas Kinesiterapéuticas Respiratorias 21
Ilustración 7: Técnica de Buteyko 22
Ilustración 8: Reeducación Diafragmática 23
Ilustración 9: AFE (activa) 23
Ilustración 10: AFE (pasivo) 24
Ilustración 11: Huffing 25
Ilustración 12: Oxigenoterapia por cánula nasal 25
Ilustración 13: BIPAP 26
Ilustración 14: Traqueostomía 27

INTRODUCCIÓN

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una patología neurodegenerativa progresiva, que afecta a la motoneurona superior (NMS) e inferior (NMI), ocasionando debilidad en los músculos de las extremidades superiores, inferiores, torácicos, abdominales y bulbares (Zapata, Franco, Solano, & Ahunca, 2016).

La ELA es una enfermedad catastrófica tanto para el enfermo como para su familia, puesto que, los pacientes presentan debilidad muscular, la cual dificulta la realización de actividades cotidianas como: la locomoción, comunicación y alimentación (Güell, Antón, Rojas-García, Puy, & Pradas, 2013).

Continuando con lo mencionado anteriormente, Bucheli et al., (2013) refiere que los problemas respiratorios se presentan como resultado de la debilidad de los músculos encargados de la respiración o por afectación bulbar, lo que implica que los pacientes estén expuestos a presentar infecciones respiratorias, a causa de aspiraciones. Esto conlleva a una insuficiencia respiratoria, resultando en la retención de CO2, hipoxemia y fallo respiratorio.

Creando así una total dependencia del paciente hacia sus familiares o cuidadores (Güell et al., 2013).

Esta patología afecta principalmente a adultos mayores, siendo frecuente en edades que oscilan entre los 58 a 63 años de edad, con predominio del sexo masculino (Zapata et al., 2016).

En cuanto a la epidemiologia, Muñoz y Labari (2017) establecen que de 2 a 3 personas por cada 100.000 habitantes al año padecen ELA, este número es menor en americanos; mientras que en el Oeste de Nueva Guinea, La Isla Guam del Pacífico Occidental y la Península Kii de la Isla de Honshu en Japón, se incrementa hasta 100 veces.

Con respecto a los diferentes tipos de ELA, Zapata et al., (2016) mencionan que existen tres posibles manifestaciones clínicas conocidas como:

1. Esclerosis lateral primaria (ELP): dentro de esta manifestación clínica se evidencia que únicamente se va degenerando la NMS.
2. Atrofia muscular progresiva (AMP): la lesión afecta únicamente a la NMI.
3. Parálisis bulbar progresiva (PBP): en esta se puede establecer síndrome bulbar con o sin signos de liberación piramidal.

Con respecto a las etapas posteriores de la enfermedad, los pacientes presentan dificultad para respirar por si solos, a causa de la debilidad de los músculos respiratorios, haciendo que los pacientes presenten un fallo respiratorio, siendo esta la principal causa de muerte (Fallas, 2010).

Según Camacho, Esteban y Pradas (2018) la ELA es una enfermedad mortal en breve plazo, la mitad de las personas con ELA fallece en menos de 3 años, un 80% en menos de 5 años y más del 95% en menos de 10 años.

En cuanto al tratamiento no se establece un régimen definitivo que detenga o cure la ELA, por lo que el objetivo principal terapéutico es prolongar y mejorar la calidad de vida de los pacientes (Muñoz & Labari, 2017).

Sin embargo, se prescribe riduzol medicamento aprobado por la Food and Drug Administration (FDA), como tratamiento convencional farmacológico, el cual permite retardar el progreso de la ELA (Miller et al., 2009).

Se debe tomar en cuenta que para establecer un correcto tratamiento es necesario conformar un equipo multidisciplinario en el que se establezcan: tratamientos para el dolor, calambres musculares, espasticidad, afecciones respiratorias, disnea, ortopnea, depresión, estreñimiento, etc. (Muñoz & Labari, 2017).

En lo que atañe a la rehabilitación respiratoria se debe establecer un trabajo en conjunto entre el profesional de salud y los familiares para alcanzar los objetivos planteados del tratamiento y mantener una mejoría en la capacidad funcional y en la calidad de vida (Avendaño & Güell, 2003).

Dentro del programa de rehabilitación respiratoria se incluyen estrategias para mejor la ventilación pulmonar, ahorrar energía en las actividades, ejercicios de entrenamiento supervisados, entre otros (Avendaño & Güell, 2003).

En cuanto a los problemas respiratorios causados por la debilidad de la musculatura respiratoria, disnea, ortopnea, hipercapnia, capacidad vital forzada menor del 50%, presión inspiratoria nasal menor del 60%; y/o desaturaciones nocturnas por debajo del 90% puede ser candidato a utilizar la ventilación mecánica no invasiva mediante BiPAP (bilevel positive airway presure o presión positiva a dos niveles) como terapia respiratoria; en la que se ha podido evidenciar mejorías en el intercambio gaseoso, calidad del sueño, mejora la cognición, etc. (Muñoz & Labari, 2017).

Por otro lado, Pinchak et al., (2018) menciona que para mantener la compliance (distensibilidad) y elasticidad de los pulmones y caja torácica se utiliza un resucitador manual,

también conocido como (Ambu bag) o un ventilador de volumen, este se suministra mediante una pieza bucal simple, o con una interfase nasal. Se indica al paciente que recibirá de forma consecutiva volúmenes de aire que mantendrán cerrado la glotis hasta que los pulmones se encuentren completamente llenos de aire. De este modo el acumulo de aire del paciente llega hasta la capacidad máxima de insuflación (Pinchak et al., 2018).

La rehabilitación respiratoria debe realizarse de manera precoz puesto que ayuda a reducir la aparición de complicaciones respiratorias recurrentes (hipoventilación alveolar, hipercapnia, acumulación de secreciones bronquiales, etc.) (Cruz, Baños, & Ovando, 2013).

Gallardo, Arantzamendi y Carvajal (2017) mencionan que la rehabilitación respiratoria es primordial puesto que ayuda a mejorar la calidad de vida relacionada con la salud de los pacientes con ELA y también la de sus familiares.

CAPÍTULO I: ASPECTOS BÁSICOS DE LA INVESTIGACIÓN

1.1 Planteamiento del Problema

En la actualidad no existe suficiente evidencia científica en cuanto a programas de rehabilitación respiratoria, que se enfoquen en pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica, a pesar de que varios artículos científicos mencionan que es de vital importancia realizar programas respiratorios que permitan mejorar la fuerza de los músculos respiratorios, reducir la disnea, disminuir la deficiencia respiratoria y sobre todo mejorar la calidad de vida y prolongar la misma (Güell Rous et al., 2014).

Al mismo tiempo, Farrero et al., (2013) menciona que todos los pacientes con ELA deberían integrarse a un programa de rehabilitación respiratoria, teniendo en cuenta que el compromiso respiratorio es el principal factor que empeora la calidad de vida de estos pacientes. Es por ello que se genera un gran impacto tanto físico, mental y social, sobre la calidad de vida de los pacientes y la de sus familiares (Camacho, Esteban, & Paradas, 2018); y al no existir un estado del conocimiento de los programas de rehabilitación respiratoria en ELA, limita a que los profesionales de la salud se enfoquen únicamente en el tratamiento que permita prolongar los años de vida, mas no mejorar o disminuir la sintomatología especialmente respiratoria.

Como dice Bucheli et al., (2013) al cursar con un pronóstico fatal la ELA lleva a los pacientes a una vida de total dependencia; esto con lleva a que los profesionales de la salud tomen decisiones particularmente complejas, en este caso a los pacientes más avanzados se les deberá aplicar aparatos para sustituir sus funciones vitales; se suele emplear la ventilación artificial, ya sea por métodos invasivos o no invasivos; con el fin de mejorar y prolongar la vida de los pacientes (Bucheli et al., 2013).

Evidenciándose que los pacientes con ELA fallecen en menos de 3 o 5 años a causa de paros respiratorios, siendo esta una de las principales causas de muerte (Camacho et al., 2018).

Por ende, se pretende abordar a la Esclerosis Lateral Amiotrófica desde el enfoque de la Rehabilitación Respiratoria.

1.2 Justificación

El presente trabajo de investigación pretende dar a conocer la evidencia científica disponible en cuanto a la rehabilitación respiratoria en pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica, con el fin de favorecer la creación de programas respiratorios que pueden llegar a ser validados y replicados por parte de los Fisioterapeutas Respiratorios.

La elaboración de estos programas pretende producir cambios favorables sobre la capacidad física, la disnea, la depresión; y sobre todo mejorar la calidad de vida relacionada con la salud, e incluso la supervivencia de los pacientes con ELA.

Cabe recalcar que los programas de rehabilitación respiratoria deben ser personalizados, y enfocados en las diferentes necesidades de cada paciente; para ello es indispensable realizar una evaluación completa sobre:

- La disnea
- La capacidad para el ejercicio (exploración funcional)
- La fuerza de músculos periféricos
- La fuerza de los músculos respiratorios
- Las actividades de la vida diaria
- La calidad de vida

Con la finalidad de instaurar un tratamiento adecuado que permita controlar, aliviar y revertir tanto como sea posible los síntomas y el proceso fisiopatológico que conlleva la deficiencia respiratoria.

1.3 Objetivos

1.3.1 Objetivo General

- Analizar la evidencia científica teórica y metodológica disponible, sobre la rehabilitación respiratoria en la calidad de vida de pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica.

1.3.2 Objetivos Específicos

- Identificar si el tipo de ELA influye en la calidad de vida de los pacientes rehabilitados con la terapia respiratoria.
- Determinar si la rehabilitación respiratoria mejora la calidad de vida en pacientes con ELA
- Analizar si los ejercicios terapéuticos influyen en la función respiratoria y en la calidad de vida en pacientes diagnosticados con ELA.

1.4 Metodología

1.4.1 Tipo de Estudio

El estudio es de tipo descriptivo observacional, no se intervendrá en el mismo, según la planificación del estudio es retrospectivo ya que sintetiza resultados de múltiples investigaciones primarias.

1.4.2 Fuentes, Técnicas e Instrumentos

El estudio se basará en una revisión sistemática de artículos publicados en los últimos 10 años (2009-2019); las bases de datos empleadas serán Cochrane, Dialnet, PEDro, PudMed, Science Direct y Scielo; tanto en inglés como en español, con el objetivo de dar a conocer la evidencia científica que tiene la Rehabilitación Respiratoria en relación a la calidad de vida en la salud, de los pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica.

1.4.3 Plan de Recolección y Análisis de la Información

Criterios de inclusión en cuanto al tipo de estudio:

- Estudios con metodología cuantitativa y cualitativa
- Ensayos clínicos
- Estudios Analíticos.

Criterios de inclusión en relación al tipo de ELA:

- Esclerosis Lateral Primaria
- Atrofia Muscular Progresiva
- Parálisis Bulbar Progresiva

Se excluirán estudios:

- No experimentales
- Estudios no accesibles a la totalidad del texto
- Estudios fuera del rango de los años (2009-2019).

Como estrategia de búsqueda se emplearon palabras claves tanto en el título como en el resumen, con el fin de obtener un mayor número de publicaciones.

Tabla 1 Palabras Clave

Palabras Clave	
En Inglés	Respiratory therapy AND Amyotrophic lateral sclerosis AND Quality of life
En Español	Terapia respiratoria Y Esclerosis amiotrófica lateral Y calidad de vida

Elaborado por: Alejandra Torres

1.5 Búsqueda de Información

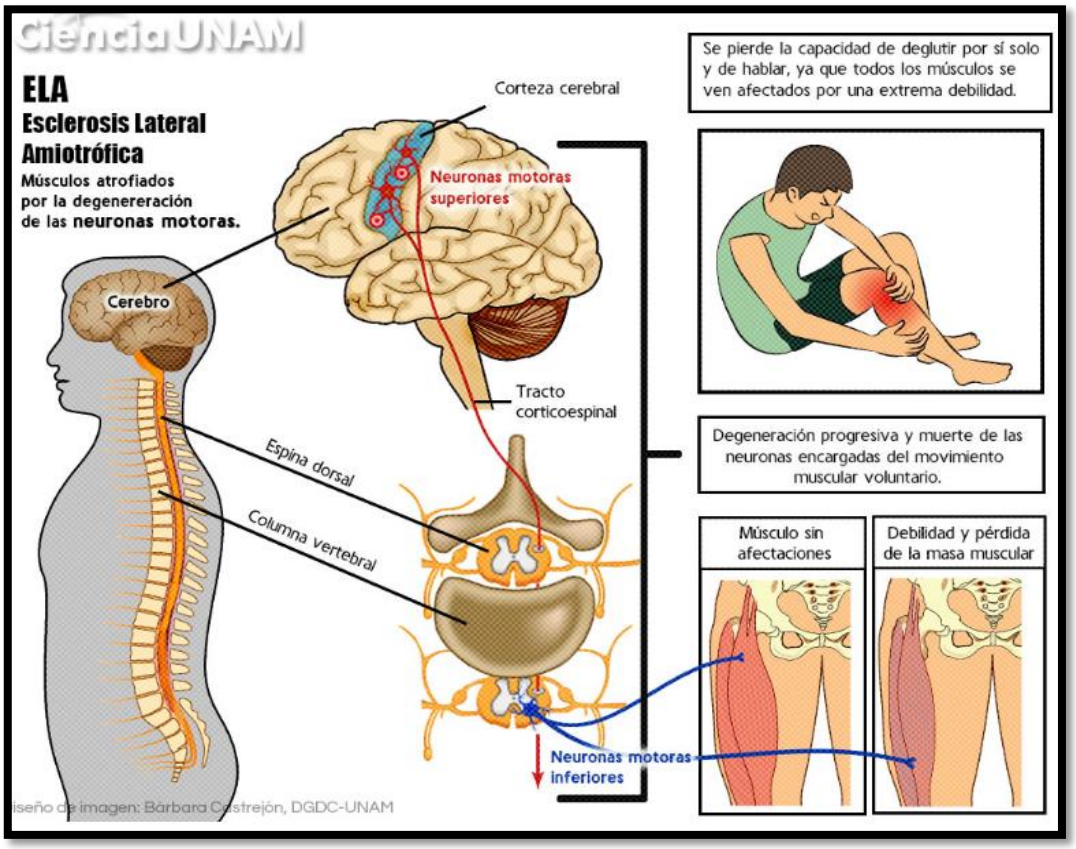


CAPITULO II: MARCO TEÓRICO

2.1 Esclerosis Lateral Amiotrófica

La Esclerosis Lateral Amiotrófica fue descrita como un trastorno degenerativo progresivo por primera vez por Jean Martin Charcot y Joffrey en 1850, en donde las principales estructuras neurológicas afectadas son las neuronas de la corteza motora que dan origen a los tractos corticoespinales (MNS) y las motoneuronas de las astas anteriores medulares y los núcleos de los nervios craneales motores (MNI) (Oscar et al., 2018).

Ilustración 1: Esclerosis Lateral Amiotrófica



Fuente: (UNAM, 2019)

"En 1883, Pierre Marie asocio a la ELA cambios degenerativos en la corteza motora prerrolándica y Kojewnikow, en 1885, encontró degeneración de los tractos piramidales en el tallo cerebral, la cápsula interna y la corteza motora" (Oscar et al., 2018).

Por otra parte, Dejerine en 1883, sugirió que la atrofia muscular progresiva, la parálisis bulbar progresiva y la ELA eran variaciones de una misma enfermedad (Oscar et al., 2018).

Según Martin, Al Khleifat & Al-Chalabi (2017) mencionan que el aspecto más alarmante de la ELA es su evolución inexorable, ya que se ha evidenciado que esta lleva a los pacientes a una parálisis y muerte por causas respiratorias.

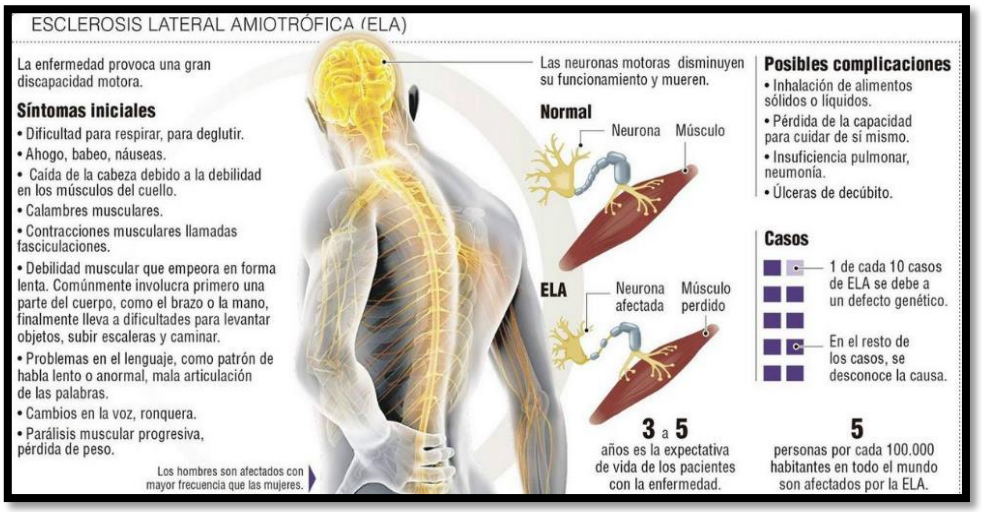
2.1.1 Signos y Síntomas

La ELA se caracteriza por presentar déficits motores progresivos que se pueden desarrollar en semanas o meses (Van Es et al., 2017).

El inicio de la enfermedad suele ser focal, pero esta se propaga a otras regiones del cuerpo. La progresión y propagación de la enfermedad parece ser local (dentro de la misma región; por ejemplo, de la mano a la parte superior del brazo) y entre regiones vinculadas neuroanatómicam.ente (contralateral o rostralcaudal) (Van Es et al., 2017).

Van Es et al., (2017) mencionan que cualquier músculo voluntario puede verse afectado, resultando en presentaciones heterogéneas que van desde la disartria hasta la caída del pie (Van Es et al., 2017).

Ilustración 2: Síntomas de la ELA



Fuente: (Plataforma afectados de ELA, 2019)

La afectación de la MNS da lugar a debilidad acompañada de espasticidad, hipertonía, hiperreflexia; en ocasiones puede presentarse clonus y el signo de Babinski. Mientras que la afectación de la MNI resulta en debilidad, acompañada de atrofia y fasciculaciones (Bucheli et al., 2012).

“Sin embargo, las neuronas motoras en los núcleos oculomotores y en el núcleo de Onuf o núcleo del nervio pudendo parecen ser resistentes, y el movimiento ocular y el control de esfínteres no se ven afectados” (Van Es et al., 2017).

Autopsias de pacientes con atrofia muscular espinal progresiva han demostrado afectación del tracto corticoespinal, afectación cognitiva, presentando fenotipos de MNI pura (Van Es et al., 2017).

Tabla 2: Signos y Síntomas de la ELA

Signos y Síntomas Clínicos de la ELA			
Síntomas	**Motoneurona Superior (Cortical)**	**Síntomas**	**Motoneurona Inferior (Espinal o Bulbar)**
Labilidad Emocional	Síndrome seudo-bulbar con episodios inapropiados e incontrolables de bostezo, risa y llanto desencadenados por estímulos mínimos e inclusive sin causa aparente. Dicho síndrome se puede manifestar tanto al inicio como en el desarrollo de la enfermedad. Implica la liberación de las vías cortico-bulbares	**Debilidad Muscular**	Debilidad en las manos. Ejem: dificultad para abrocharse botones. Debilidad del pie para la dorsiflexión (pie caído) Debilidad proximal, al elevar el brazo, a nivel de la boca o por encima de la cabeza, lo cual puede ocasionar dificultad al bañarse, vestirse y comer. A nivel de MMII la debilidad proximal puede producir dificultad al levantarse del suelo, tropiezos, caídas, marcha anormal
Espasticidad	Signo de navaja: al examinar movimientos pasivos de flexo-extensión a nivel de codo, muñeca, rodilla y tobillo se encuentra una resistencia anormal particularmente al inicio, que luego cede bruscamente	**Atrofia**	Principalmente se puede dar en las manos (interóseos, eminencia tenar), piernas y lengua lo cual aumenta progresivamente con el avance de la enfermedad hasta generalizarse. Se da por la pérdida de fibras

			musculares producida por la denervación
Reflejos patológicos	Signos de Hoffmann y Rossolimo, signo de Babinski, clonus rotuliano y aquíleo, reflejo palmomentoniano	**Calambres**	Se manifiestan en cualquier musculo y se desencadenan con una contracción mínima, por ejemplo al realizar el examen físico
Torpeza Lentitud	Dificultad de movimientos de la extremidad por ejemplo arrastrar una pierna, imposibilidad de realizar movimientos rápidos, repetitivos como el golpeteo repetitivo de los dedos. Perdida de destreza de movimientos finos.	**Disartria y Disfonía**	Debilidad en los músculos faríngeos con disartria y disfagia, generalmente se manifiestan con episodios de ahogo, tos, habla confusa, ronquidos, sialorrea, se afecta el proceso de deglución, con la consecuente dificultad para la alimentación y puede resultar en aspiración.
Hiperreflexia	Reflejos exagerados. Ejem: golpe con martillo genera reflejo rotuliano produciendo respuestas múltiples, puede generar reflejos musculares en donde normalmente no existen, también existe disfunción hacia otros músculos, por ejemplo al percutir el reflejo rotuliano, puede producir una contracción de los músculos aductores o difundir a la extremidad contralateral	**Hipotonía Arreflexia**	Existe perdida de tono muscular y ausencia de reflejos miotáticos, características de las parálisis periféricas. Se pueden observar en formas de atrofia muscular primaria

Fuente: (Bucheli et al., 2012)

2.1.2 Etiopatogenia

2.1.2.1 Factores Genéticos

Las formas familiares de presentar ELA representan del 5 al 10% de los casos, y se asocia a un patrón de herencia autosómico dominante. Las formas más frecuentes de presentar ELA entre familias son secundarias a mutaciones en el gen superoxido dismutasa 1 y mutaciones en el cromosoma 9 (Riancho, Gonzalo, Ruiz, & Berciano, 2017).

Por otra parte, se ha evidenciado que algunas mutaciones afectan al factor de crecimiento endotelial y la hemocromatosis hereditaria. Las variantes de número de copias también han sido descritos en los genes de las motoneuronas de supervivencia (SMN1 Y SMN2), sin embargo la correlación de estas mutaciones aún no se han replicado en estudios posteriores de otras poblaciones (Riancho et al., 2017).

2.1.3 Manifestaciones Clínicas

2.1.3.1 Esclerosis Lateral Primaria (ELP)

Representa el 20 % de los casos de las enfermedades motoneurales en el adulto. Dentro de esta manifestación clínica se evidencia que únicamente se va degenerando la NMS (Zapata et al., 2016).

En este caso el 50 % de los pacientes pueden presentar problemas como: paraparesia espástica pura, que con el paso del tiempo puede ir afectando a los miembros superiores y músculos orofaríngeos. Un 50% de pacientes con ELP puede presentar espasticidad de la vejiga urinaria (Zapata et al., 2016).

2.1.3.2 Atrofia Muscular Progresiva (AMP)

La lesión afecta únicamente a la NMI. En comparación con la ELP, esta resulta ser menos progresiva (Zapata et al., 2016).

2.1.3.3 Parálisis Bulbar Progresiva (PBP)

Esta manifestación clínica se presenta en un 25 o 30% de los casos; en esta se puede establecer síndrome bulbar con o sin signos de liberación piramidal (Zapata et al., 2016).

2.1.4 Epidemiología

La incidencia de la Esclerosis lateral amiotrófica esporádica en la década de 1990 fue de 1,5 y 2,7 por 100.000 habitantes al año es decir con un promedio de 1.89 por 100.000 al año

en Europa y América del Norte. Mientras que en los países occidentales la prevalencia varia de 2,7 a 7,4 por 100.000 con un promedio de 5,2 por 100.000 (Wijesekera & Leigh, 2009).

En un estudio realizado en el 2001 se evidencio que la edad media de inicio de la ELA oscilaba entre los 55 y 65 años con una media de inicio de 64 años. Solo el 5% de los casos tuvo inicio antes de los 30 años (Wijesekera & Leigh, 2009).

Martin, Al Kleifat & Al-Chalabi (2017) indican que la incidencia de la ELA es de aproximadamente 2 por 100.000 personas al año, y la prevalencia es de aproximadamente 5 por 100.000 personas.

Debido a la baja incidencia, el médico de atención primaria promedio vera a una persona en su vida, el neurólogo típico de Reino Unido diagnosticara dos personas al año, mientras que un centro de referencia terciario vera más de 100 personas con ELA (Martin, Al Khleifat, & Al-Chalabi, 2017).

2.1.5 Diagnóstico

El diagnóstico de la ELA resulta ser complicado, dado su inicio insidioso, su gran heterogeneidad clínica, su rápida progresión y ausencia de marcadores diagnósticos (Vázquez-Costa et al., 2018).

Sin embargo en 1994 se publicaron criterios de diagnóstico de El Escorial que fueron desarrollados por el Grupo de Investigación de la Federación Mundial de Neurología sobre Enfermedades de las Neuronas Motoras, posteriormente estos criterios, se sometieron a revisiones conocidas como los criterios de Airlie House y los criterios de Awaji-Shima (Al-chalabi et al., 2016).

Según los criterios de El Escorial, el diagnóstico de ELA depende de la identificación de los signos de las neuronas motoras superiores e inferiores dentro de las regiones del cuerpo definido como bulbar, cervical, torácico y lumbar (Al-chalabi et al., 2016).

En los criterios originales, había cuatro niveles de certeza diagnóstica que iban desde sospecha de ELA hasta ELA definida (Al-chalabi et al., 2016).

Tabla 3: Criterio del Escorial para el diagnóstico de la ELA

Nivel de Certeza Diagnostica	Características clínicas
ELA definitivo	Presencia de signos de disfunción de MNS y MNI en al menos tres regiones del cuerpo.

	a) Signos MNS y MNI en una región bulbar y al menos 2 regiones espinales: cervical y lumbo-sacra b) Signos de MNS en 2 regiones espinales: cervical y lumbo-sacra y MNI en 3 regiones espinales: cervical y lumbo-sacral Las regiones definidas por el Escorial son: 1. Cráneo-bulbar 2. Cervical 3. Lumbo-sacral 4. Torácica
ELA clínicamente probable	Disfunción de MNS y MNI en al menos 2 regiones, con signos de MNS necesariamente rostrales frente a signos de MNI
ELA clínicamente probable con evidencia de laboratorio	a) Signos clínicos de disfunción de MNS y MNI en solo una región b) Signos de MNS solo en una región más signos de MNI definido por electromiografía que están presentes en dos regiones. Si es bulbar o torácica: un solo musculo o miotomas debe demostrar signo de disfunción de MNI, si es en región cervical o lumbo-sacral: 2 músculos o miotomas deben demostrar signos de MNI. Descarte de otras causas con la utilización apropiada de neuroimagen y protocolos de laboratorio es necesario
ELA clínicamente posible	a) Signos clínicos de disfunción de MNS y MNI se encuentran juntos en solo 1 región

	b) Los signos de MNS se encuentran solos en 2 o más regiones c) Los signos de MNI se encuentran rostrales aquellos de MNS y el diagnóstico no puede ser validado por evidencia de examen de electrodiagnóstico, neurofisiológico, de neuroimagen o de laboratorio clínico.

Fuente: (Bucheli et al., 2012)

Los niveles de certeza diagnóstica dependen de la evaluación clínica, la extensión y distribución de los signos motores superiores e inferiores, complementados por datos neurofisiológicos (electromiografía y tiempo de conducción motora central) e imágenes (IRM, TC y PET) (Al-chalabi et al., 2016).

Los criterios de Awaji-Shima incorporaron una recomendación para usar electrofisiología. Específicamente, en las características neurofisiológicas de la disfunción de la motoneurona inferior, incluidos los cambios agudos como los potenciales de fibrilación y los cambios neurogénicos crónicos como las unidades motoras inestables, se consideraron equivalentes a las características clínicas de la disfunción de la neurona motora inferior (Al-chalabi et al., 2016).

Dentro de los exámenes diagnósticos tenemos:

Neurofisiología: la electromiografía con neuroconducciones ha sido la ayuda más útil para el diagnóstico y seguimiento de pacientes con enfermedades de las motoneuronas y para su diagnóstico diferencial (Zapata et al., 2016).

Laboratorio: los exámenes de laboratorio ayudan a descartar otros trastornos con los que se pueden confundir la ELA, comorbilidades y complicaciones de la misma (Zapata et al., 2016).

Se recomiendan recomienda realizar los siguientes exámenes: hemograma, reactantes de fase aguda, pruebas de función renal, hepática y tiroidea, electrólitos, electroforesis de proteínas y perfil glucémico. Además, en casos seleccionados, estudios del líquido cefalorraquídeo, de histopatología, genética y otros (Zapata et al., 2016).

Neuroimágenes: el principal papel de las neuroimágenes en pacientes con ELA es descartar otras causas de un síndrome piramidal como tumores del neuroeje, radiculopatías, enfermedad cerebrovascular, mielopatías, etc. En la RM convencional se ha descrito clásicamente hiperintensidad del tracto corticoespinal en las secuencias T2 y FLAIR, al igual que hipointensidad en la corteza precentral. (Zapata et al., 2016).

Estudios genéticos: se debe solicitar la asesoría genética en casos de ELA familiar o de enfermedad de inicio juvenil (Zapata et al., 2016).

2.2 Rehabilitación Respiratoria

La American Thoracic Society y la European Respiratory Society definen a la Rehabilitación Respiratoria (RR) como la participación multidisciplinaria y global que ha demostrado su eficacia desde la perspectiva de la medicina basada en la evidencia para los pacientes con patologías respiratorias crónicas sean estas obstructivas o restrictivas (Miranda, Gómez, Pleguezuelos, & Capellas, 2011).

Por otro lado Güell Rous et al., (2014) define a la rehabilitación respiratoria como un programa multidisciplinario, en el que se integra un conjunto de técnicas físicas, que permiten brindar un tratamiento individual a los pacientes, enfocados en eliminar secreciones de la vía respiratoria y mejorar la ventilación pulmonar (Güell Rous et al., 2014).

Güell Rous et al., (2014) señala que dentro de los programas de RR se ha implementado:

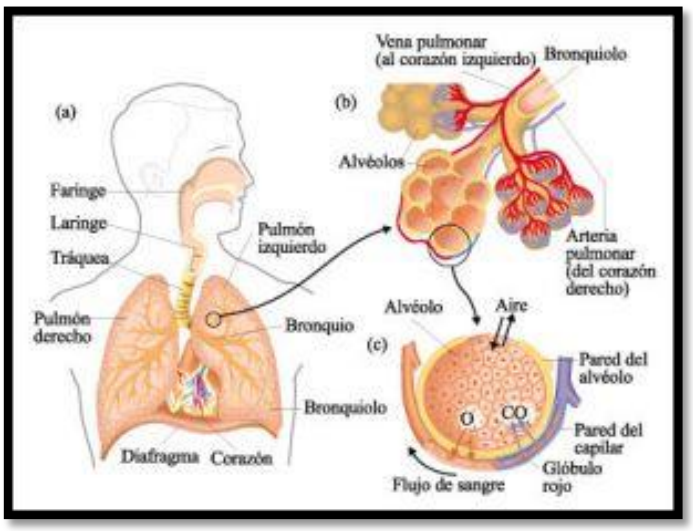
2.2.1 Entrenamiento Muscular General y Específico para los Músculos Respiratorios

2.2.1.1 La Respiración

La respiración es un proceso bifásico, en donde se distingue una parte activa, la inspiración y otra pasiva, la espiración. Dentro de este proceso se considera que la función de los músculos inspiratorios es la más importante, ya que estos son los responsables de transportar el aire hacia los pulmones (Barreiro, Gea, & Martín, 2007).

Se destaca que el músculo inspiratorio más importante dentro del proceso de la respiración es el diafragma, este tiene una forma de cúpula y se sitúa entre la caja torácica y la cavidad abdominal (Barreiro et al., 2007).

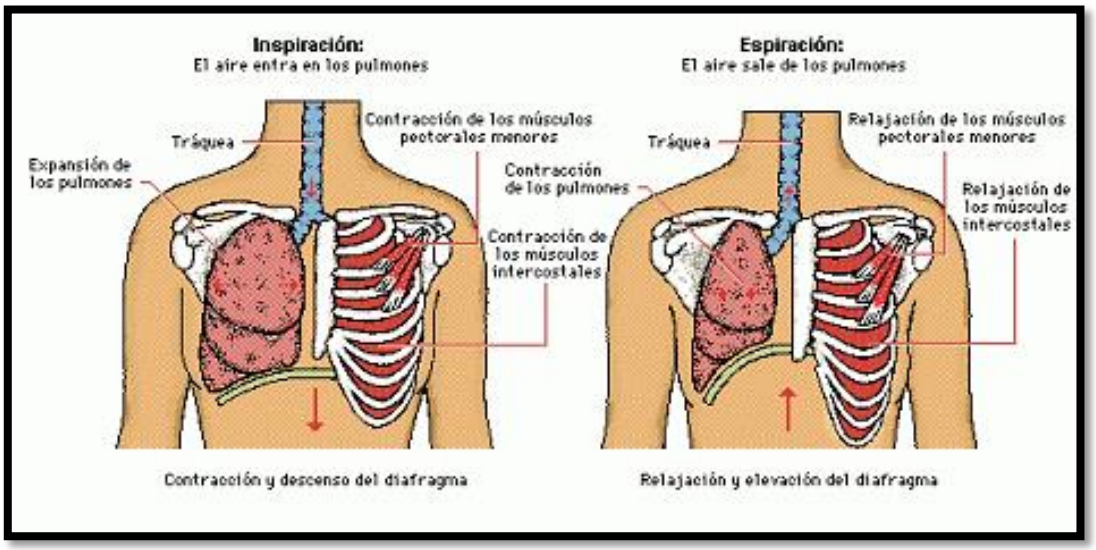
Ilustración 3: La Respiración



Fuente: (Biblioteca de investigaciones, 2017)

En circunstancias normales, el diafragma es el encargado de generar el flujo de aire inspiratorio, sin embargo existen otros músculos que apoyan al diafragma en la respiración, los intercostales externos e internos. Mientras que en patologías que afectan la función del diafragma, son los músculos secundarios encargados de auxiliar al mismo, los cuales están conformados por: los escalenos, dorsal ancho y esternocleidomastoideo (Barreiro et al., 2007).

Ilustración 4: Inspiración y Espiración



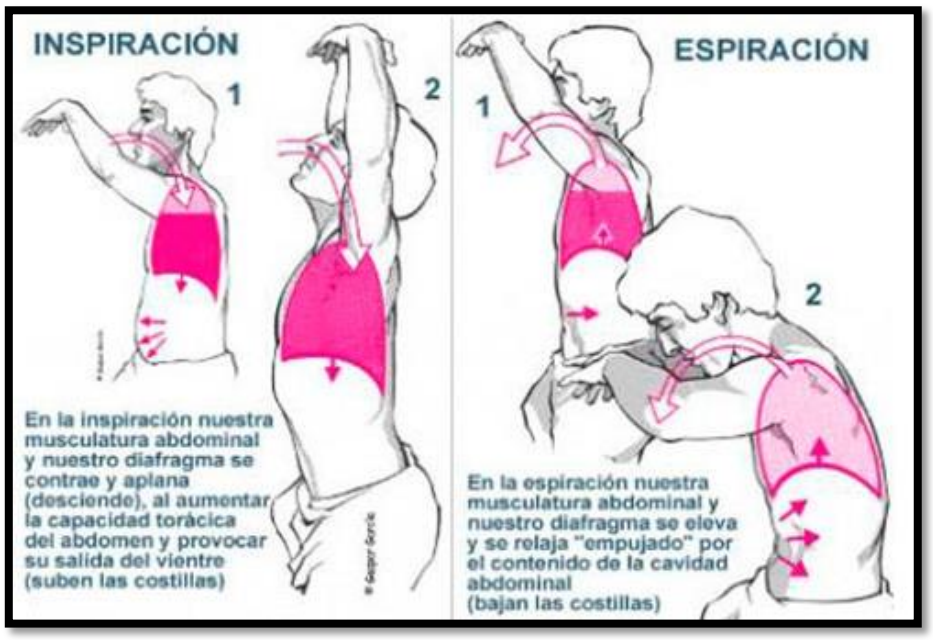
Fuente: (Biblioteca de investigaciones, 2017)

2.2.1.2 Entrenamiento de Músculos Respiratorios

La función de los músculos respiratorios, especialmente de los inspiratorios e ve seriamente comprometida en este tipo de patologías, ocasionando disnea, fatiga e hipercapnia (Barreiro et al., 2007).

Al realizar este tipo de entrenamiento, la función de músculos inspiratorios mejora a medida que la intensidad del entrenamiento se mantiene o supera el 30% de la presión inspiratoria máxima; mientras que la función de músculos espiratorios mejora con una presión máxima espiratoria del 50%;para conseguir mayores beneficios el entrenamiento debe tener una duración de 5 semanas o más, y se sugiere acompañarlo de un entrenamiento de extremidades superiores e inferiores con el fin de mantener la movilidad de dichas extremidades durante las actividades de la vida cotidiana (Barreiro et al., 2007).

Ilustración 5: Entrenamiento de músculos respiratorios

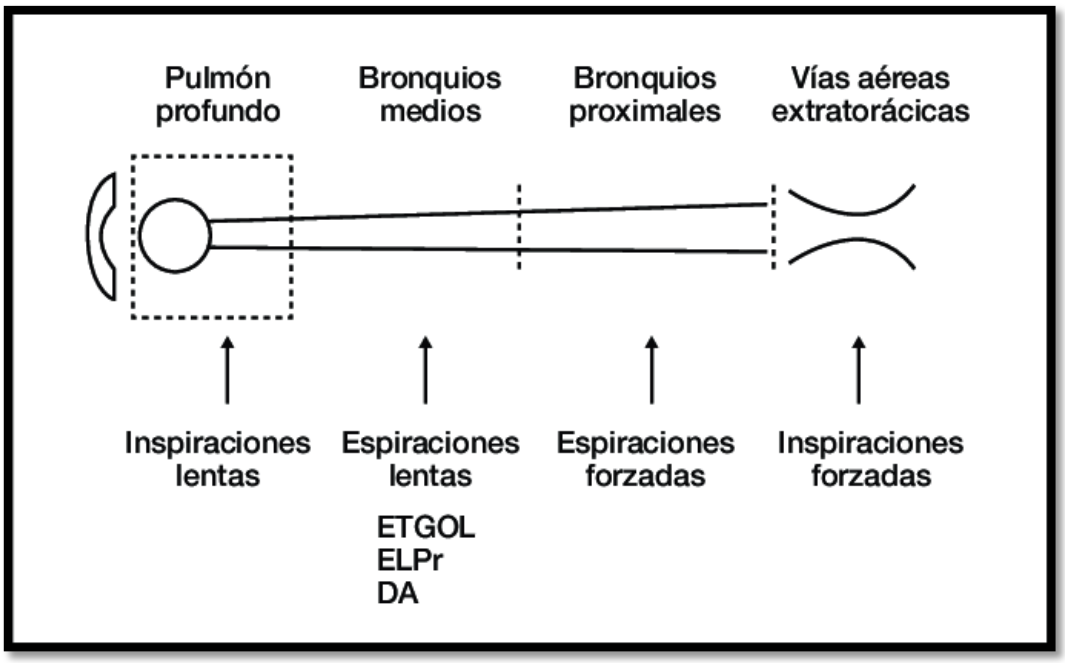


Fuente: (Held, 2012)

2.2.2 Técnicas Kinesiterapéuticas Respiratorias

La técnicas kinesiterapéuticas respiratorias se emplean con el fin de mantener la permeabilidad de la vía aérea; puesto que las secreciones bronquiales dificultan la mecánica ventilatoria, sometiendo así a los músculos debilitados a un mayor esfuerzo y limitando la oxigenación alveolar (Río et al., 2013).

Ilustración 6: Técnicas Kinesiterapéuticas Respiratorias



Fuente: (Río et al., 2013)

2.2.2.1 Ciclo Activo (CA)

Es una técnica respiratoria que se modifica de acuerdo a la tolerancia del paciente. Esta incluye ejercicios de control respiratorio (BC), ejercicios de expansión torácica (TEE) y técnicas de espiración forzada (FET), repitiendo todo el ciclo. Esta técnica ha demostrado efectos significativos en la limpieza de vías aéreas y mejora de la función pulmonar (Río et al., 2013).

2.2.2.2 Técnicas de Reeducación Respiratoria

2.2.2.2.1 Técnica de Buteyko

Se realizan respiraciones por la nariz con el fin de controlar la ventilación mediante pausas ventilatorias se incrementa la tensión del CO2 alveolar y arterial, con el fin de normalizar el patrón respiratorio y reducir la disnea (Vilaró & Gimeno-santos, 2016).

Ilustración 7: Técnica de Buteyko

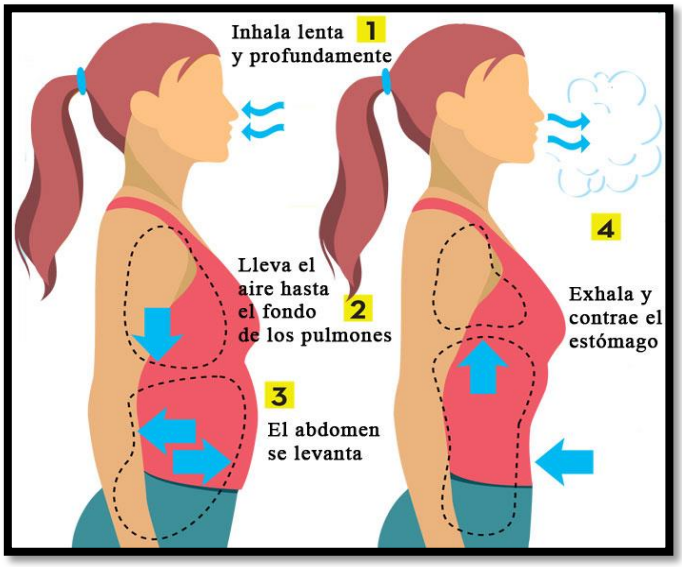


Fuente: (Mercola, 2015)

2.2.2.2.2 Reeducación Respiratoria Diafragmática (RRD)

En la reeducación se combina una respiración nasal pausada, alargando la espiración, con esta maniobra se pretende recuperar el patrón ventilatorio diafragmático (Vilaró & Gimeno-santos, 2016).

Ilustración 8: Reeducación Diafragmática



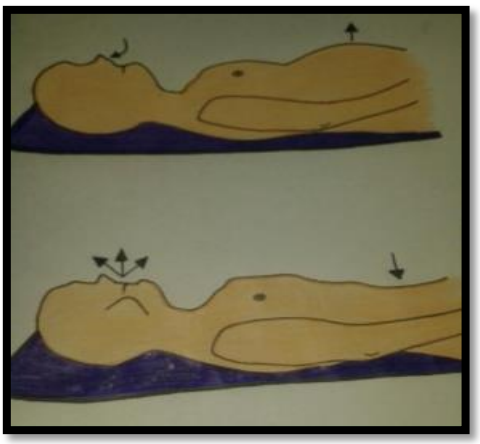
Fuente: (López, 2017)

2.2.2.3 Técnicas de Modulación del Flujo Espiratorio

2.2.2.3.1 Aumento de Flujo Espiratorio (AFE)

Es una técnica de espiración que puede ser activa o pasiva, y se la realiza con un volumen pulmonar alto, cuya velocidad, fuerza y longitud puede modificarse hasta lograr un flujo óptimo que permita la descongestión bronquial (Antonello, Cottereau, Selleron, & Delplanque, 2016).

Ilustración 9: AFE (activa)



Fuente: (Cruz, 2016)

Se muestra la inspiración nasal lenta y profunda, con patrón diafragmático seguida de una espiración lenta con glotis abierta durante el AFE.

Ilustración 10: AFE (pasivo)



Fuente: (Cruz, 2016)

Se indica la compresión torácica que se realiza durante la espiración en el AFE.

El objetivo de esta técnica es lograr que las secreciones avancen en cada segmento del árbol bronquial, gracias a la aplicación del flujo de varios AFE (Antonello et al., 2016).

Dentro del AFE se han descrito dos maniobras:

Tabla 4: Maniobras de Aumento de Flujo Espiratorio

Maniobras	Ejecución	Objetivo
AFE Lento	Se realiza una espiración lenta y prolongada procurando que el flujo espiratorio sea mayor al flujo espiratorio espontáneo, a esta la precede una inspiración moderada	Descongestionar vías aéreas periféricas
AFE Rápido	Es una espiración más dinámica y se la realiza tras una inspiración amplia	Descongestionar grandes bronquios y tráquea

Fuente: (Antonello et al., 2016)

2.2.2.3.2 Técnica de Espiración Forzada (Huffing)

En esta técnica se realizan espiraciones forzadas con glotis abierta, con diferentes volúmenes pulmonares, estos pueden ser: bajos, medios y altos, En esta técnica participan los músculos abdominales, se moviliza secreciones que se encuentran en la vía aérea proximal, mediante la aceleración del flujo espiratorio (Río et al., 2013).

Ilustración 11: Huffing

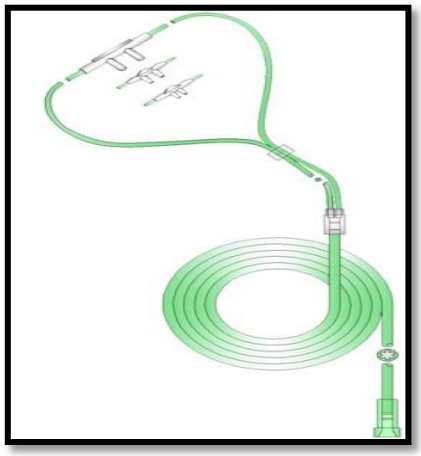


Fuente: (Asociación Mexicana de Fibrosis Quística, 2017)

2.2.3 Oxigenoterapia

Se puede administrar oxigeno por cánula nasal a bajos flujos, (2 l/min), resulta útil para el alivio de la disnea (Quarracino, Rey, & Rodríguez, 2014).

Ilustración 12: Oxigenoterapia por cánula nasal



Fuente: (Medline, 2019)

2.2.4 Ventilación Mecánica

2.2.4.1 Ventilación Mecánica No Invasiva

Se debe emplear equipos de ventilación no invasiva con doble nivel de presión (BiPAP, presión aérea positiva bifásica, según sus siglas en inglés). Debe utilizarse al existir insuficiencia respiratoria incipiente, anomalías del sueño, tos deficiente, etc (Quarracino et al., 2014).

El Consenso Argentino para el Diagnóstico y Tratamiento de la Esclerosis Lateral Amiotrófica (CADITELA) recomienda para la indicación de BiPAP:

- Capacidad vital forzada inferior al 50%
- Saturación arterial nocturna de oxígeno menor de 88% durante un mínimo de 5 min.
- Pimax menor de 60 cm H2O y PaCO2 mayor de 45mmHg.

Ilustración 13: BIPAP



Fuente: (Physiopedia, 2016)

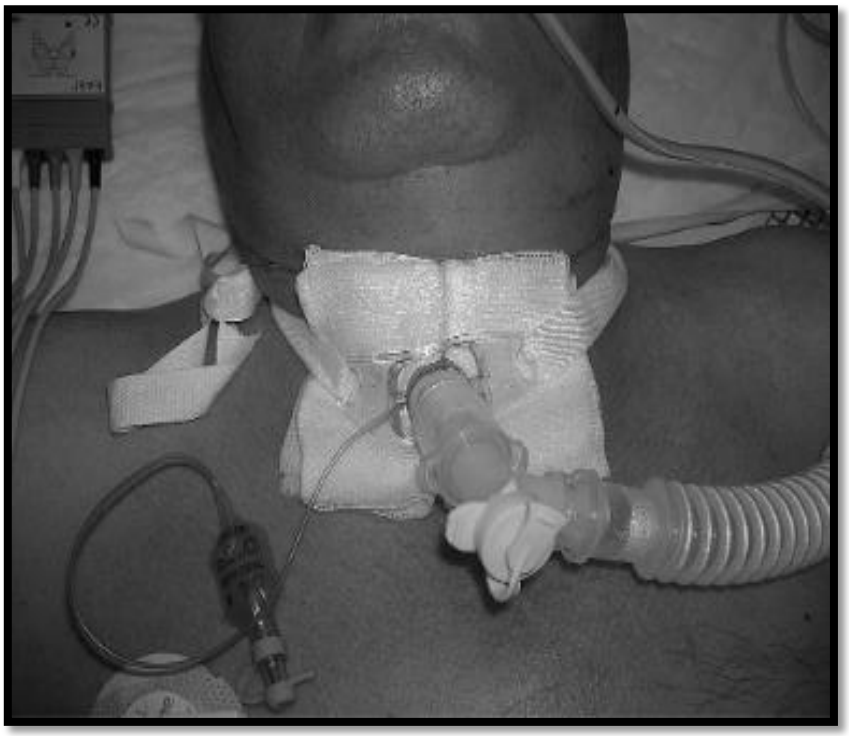
Estudios observacionales han demostrado que este tipo de terapéutica prolonga la supervivencia y mejora la calidad de la misma en los pacientes con ELA.

2.2.4.2 Ventilación Mecánica Invasiva

2.2.4.2.1 Traqueostomía

La traqueostomía puede utilizarse como primera elección en pacientes que así lo deseen, o en la mayoría de los casos suele proponerse ante la no tolerancia de la ventilación no invasiva o el requerimiento de la misma durante la mayor parte del día y la noche (Quarracino et al., 2014).

Ilustración 14: Traqueostomía



Fuente: (Gálvez, 2009)

Los programas de RR deben tener una duración entre 6 y 12 semanas, de manera que los beneficios se mantengan durante 12 o 18 meses; y mientras más se prolonguen los programas, se evidenciaran mayores beneficios y mejorías más duraderas (Miranda et al., 2011).

La RR debe ser aplicada de manera personalizada en cada paciente, puesto que cada uno de ellos es un ente diferente, y presenta distintos riesgos de complicaciones respiratorias (Masdeu & Ferrer, 2003).

Dentro de la ELA se pretende realizar programas de RR que permitan tratar las principales afectaciones respiratorias como son: la dificultad para respirar por si solos (deficiencia respiratoria), capacidad vital forzada disminuida, hipercapnia, disnea, ortopnea, y/o desaturaciones nocturnas (Muñoz & Labari, 2017).

Por otra parte, Rodríguez et al., (2013) menciona que los principales beneficios de la RR son: la reducción de la frecuencia cardiaca de entrenamiento, mejora el VO2, mejora la fuerza de músculos respiratorios, mejoría en las actividades de la vida diaria; por ende, mejora la calidad de vida relacionada con la salud.

El objetivo de la RR es controlar, aliviar y retardar tanto como sea posible los síntomas y el proceso fisiopatológico de la deficiencia respiratoria (Miranda et al., 2011).

Se debe destacar que si bien la ELA no cuenta con un tratamiento específico que permita su curación, son muchas las opciones terapéuticas (Quarracino et al., 2014).

2.3 Calidad de Vida

En 1948 la OMS definió a la salud como: “Un estado de completo bienestar físico, mental y social, no solamente la ausencia de enfermedad o dolencia”. Esta definición ha resultado ser idealista, ya que es difícilmente alcanzable por toda la población (Varela, 2016).

A partir de esta definición surge la calidad de vida relacionada con la salud, en la que se menciona que la calidad de vida se refiere a la percepción que tiene cada paciente sobre los efectos de una determinada enfermedad o de la aplicación de cierto tratamiento, que influirá en su bienestar físico, emocional y social (Robles et al., 2010).

Dentro de esta definición se considera evaluar la calidad de vida mediante diferentes instrumentos que sean confiables y válidos. Uno de ello es el Índice de Calidad de Vida (ICV) elaborado por Mezzich y col (Robles et al., 2010).

En pacientes con ELA el instrumento que permite evaluar la calidad de vida relacionada con la salud es el cuestionario SF36, que consta de 8 dimensiones que permite evaluar:

- El funcionamiento y limitaciones físicas
- Dolor corporal
- Rol Social
- Salud Mental
- Vitalidad, energía o fatiga
- Percepción general de la salud

2.4 Hipótesis

La rehabilitación respiratoria ayuda a mejorar la calidad de vida en los pacientes con ELA.

2.5 Operacionalización de Variables

Variable	Conceptualización	Dimensión	Definición	Indicador	Escala
N° pacientes analizados en el estudio	Número de personas con el diagnóstico confirmado de ELA			No pacientes totales por estudio que recibieron tratamiento	Cuantitativa
Edad (18-75 años)	La edad está referida al tiempo de existencia de alguna persona, o cualquier otro ser animado o inanimado, desde su creación o nacimiento, hasta la actualidad.				Cualitativa Ordinal
Género	Son las ideas, normas y comportamientos que la sociedad ha establecido para cada sexo, el valor y significado que se les asigna		Características fisiológicas y sexuales con las que nacen hombres y mujeres.	Masculino	Cualitativa Nominal
				Femenino	Cualitativa Nominal
Tipo de ELA	La forma clásica de esta enfermedad se caracteriza por la mezcla de	Esclerosis Lateral Primaria (ELP)	Representa el 20 % de los casos de las enfermedades motoneurales en el adulto. Dentro de esta	Patología Neurodegenerativa progresiva	Cualitativa

	manifestaciones clínicas de lesión de las neuronas motoras superior e inferior y signos de alteración bulbar y respiratoria		manifestación clínica se evidencia que únicamente se va degenerando la MNS		
		Atrofia Muscular Progresiva	La lesión afecta únicamente a la MNI. En comparación con la ELP, esta resulta ser menos progresiva		
		Parálisis Bulbar Progresiva	Esta manifestación clínica se presenta en un 25 o 30% de los casos; en esta se puede establecer síndrome bulbar con o sin signos de liberación piramidal		
Calidad de vida	La calidad de vida es el estado de bienestar físico, mental y social, y no sólo la ausencia de enfermedad. Este término evoluciono desde una definición conceptual, hasta métodos objetivos, los cuales, mediante cuestionarios o instrumentos generan escalas e índices que permiten medir las	Mortalidad	Define el número de defunciones en cierto grupo de personas en determinado periodo		Cualitativo
		Morbilidad	Señala la cantidad de personas o individuos considerados enfermos o víctimas de una enfermedad en un espacio y tiempo determinado		
		Incapacidad	Es no tener capacidad de desempeñar un trabajo, y que esa imposibilidad se reconozca		

	dimensiones que conforman el estado de salud.				
		Incomodidad	Es la carencia de comodidad ante una situación, lugar o realización de tareas, que generan molestias		
		Insatisfacción	Es un sentimiento interior que experimenta una persona cuando siente que una realidad determinada no cumple sus expectativas		
Rehabilitación respiratoria	La rehabilitación respiratoria es una intervención global, que se basa en una evaluación detallada del paciente, seguida de la aplicación de terapias ajustadas a las necesidades individuales de los pacientes; con el fin de mejorar la condición física, la salud y emocional	Entrenamiento aeróbico	El entrenamiento aeróbico se realiza con esfuerzos submáximos, mantenidos durante un tiempo prolongado, mejorando la función de los músculos implicados y la función cardiovascular		Cualitativo
		Entrenamiento de los músculos respiratorios	Este tipo de entrenamiento pretende mejorar la fuerza y resistencia de los músculos respiratorios		

		Ventilación mecánica no invasiva	La ventilación mecánica no invasiva se proporciona en pacientes con fallo respiratorio agudo, con el fin de evitar intubación endotraqueal, reducir el trabajo respiratorio, y corregir la hipoxemia y la acidosis respiratoria		
		Ventilación mecánica invasiva	La ventilación mecánica invasiva se emplea en pacientes que tengan fallo respiratorio crónico, con el objetivo de suminístrale oxígeno al paciente, a través de un tubo endocraneal		

CAPITULO III: RESULTADOS Y DISCUSIÓN

3.1 Resultados

Tras haber realizado una búsqueda sistemática en las diferentes bases de datos (Cochrane, Dialnet, PEDro, Pud Med, Scielo y Science Direct) y según los criterios de búsqueda establecidos se obtuvieron 4 artículos para ser analizados. Los mismos que respondieron a la hipótesis planteada y a los objetivos previamente establecidos.

De acuerdo a los 4 ensayos clínicos aleatorizados incluidos en la búsqueda se identificó una variabilidad en el tamaño de la muestra de los mismos, el estudio que presento un menor número de participantes fue el de Pinto, Swash, & De Carvalho (2012), ya que este conto con una muestra de 26 participantes, mientras que el estudio que presento un mayor número de participantes consto de 77 pacientes (Hazenberg, Kerstjens, Prins, Vermeulen, & Wijkstra, 2014) Ver tabla 5 (págs. 34 y 35).

Conforme a la edad de los pacientes se observó una media de 60 años, sin embargo en los estudios de (Pinto et al., 2012) y (Lunetta et al., 2016) se incluyeron edades entre 18 a 75 años Ver Tabla 5 y 6 (págs. 34,35 y 36). Teniendo en cuenta que el rango de edad de manifestación de ELA esporádica es de 58 a 63 años; mientras que en casos de ELA familiar el rango de edad se presenta entre los 42 a 52 años (Zapata et al., 2016).

En relación al género, se evidencia que en todos los artículos empleados quienes presentan ELA en mayor frecuencia es el género masculino, demostrando así que la proporción entre hombres y mujeres es de 1, 3/1 (Manzano, González, Rocha, & Sáchez, 2015).

Los 4 estudios incluidos en la búsqueda final, establecen como protocolos de tratamiento diversas técnicas y ejercicios respiratorios; los cuales se presentan a continuación:

En el estudio de (Pinto et al., 2012) se empleó como plan de tratamiento el ejercicio respiratorio, el cual requiere el entrenamiento de los músculos respiratorios, principalmente de los músculos inspiratorios, para ello se tomó una muestra de 26 pacientes, los mismos que fueron divididos en dos grupos, el primer grupo G1: inicio el ejercicio para músculos inspiratorios de manera activa y se dio seguimiento durante 8 meses; mientras que al segundo grupo G2: se asignaron ejercicios con efecto placebo durante los primeros 4 meses, y los últimos 4 meses realizaron ejercicios activos.

Mientras que, el estudio realizado por Rafiq utilizo como tratamiento la técnica de apilamiento respiratorio, en la que se asignó a 21 pacientes; mientras que al insuflador

/exuflador mecánico fueron asignados 19 pacientes. A los dos grupos se les brindo un seguimiento a intervalos de tres meses durante 12 meses o hasta su muerte.

Por otra parte, en la investigación de Lunetta se evaluó el efecto de programas de ejercicios estrictamente monitoreados (SMEP), de los cuales incluyo tres subgrupos: el primer grupo (1A) ejercicios activos asociados a la actividad del cicloergómetro, el segundo grupo (1B) ejercicios activos y el tercer grupo (1C) y ejercicios pasivos en comparación con la atención tradicional (UCP). Los participantes de ambos grupos fueron evaluados durante 6 meses.

Dentro del artículo de Hazenberg et al., (2014) se incluyeron dos grupos a los que se les suministro ventilación mecánica en casa o en el hospital, se contó con un total de 77 participantes, los cuales previamente fueron diagnosticados con insuficiencia respiratoria crónica.

En cuanto a los cuestionarios empleados en los ensayos clínicos, los que permitieron evaluar la calidad de la vida relacionada con la salud de los pacientes con ELA fueron: el cuestionario SF-36 que fue empleado por Rafiq, en donde se encontró de manera general una mejora en la salud con un P valor igual a 0,55; mientras que Hazenberg, reporto una mejoría en la salud con P valor de 0,20 Ver tabla 5 (págs. 34 y 35). El cuestionario SF-36 permite evaluar la función física, el rol físico, dolor corporal, salud general, vitalidad, función social, rol emocional y la salud mental.

Por otro lado, Pinto utilizo el cuestionario EuroQol 5-D, el cual evalúa la movilidad, cuidado personal, actividades cotidianas, dolor/malestar y ansiedad/depresión; reportando una mejoría en la calidad de vida relacionada a la salud con un P valor de 0.42.

Finalmente, Lunetta empleo la escala McGill (MGQol), la cual evalúa seis dominios que incluyen una pregunta de calidad de vida de manera general, síntomas o problemas físicos, síntomas o problemas psicológicos, bienestar físico, bienestar existencial y apoyo; en donde se obtuvo una mejora de la sensación subjetiva de bienestar al final de cada ejercicio Ver tabla 6. (pág 36)

De estos cuestionarios en 2 artículos se emplearon el cuestionario SF-36; sin embargo, cabe destacar que todos los cuestionarios aplicados han permitido verificar que los tratamientos practicados en la ELA en cuanto a la Rehabilitación respiratoria han permitido mejorar su calidad de vida de manera significativa en ciertos casos.

Tabla 5: La rehabilitación respiratoria en relación a la calidad de vida en pacientes con ELA

Referencias	N° de Pacientes	Edad	Género	Rehabilitación Respiratoria	Protocolo	Instrumento para evaluar Calidad de vida	Resultados de Calidad de vida	Tipo de Estudio	Criterios de inclusión	Idioma
Pinto et al., (2012)	26	18-75 años	M: 18 F: 8	Ejercicios respiratorios (entrenamiento muscular inspiratorio)	Si	EuroQol-5D	Evaluación inicial (T0): P= 0.88 Evaluación a los 4 meses (T1): P= 0.63 Evaluación final (T2): P= 0.42	Prospectivo	Consentimiento Informado	Inglés
Rafiq et al., (2015)	40	GAA: 64.1+-0.5 GMI-E: 60.2 +- 15.2	M: 33 F: 7	Técnica de apilamiento de la respiración Insuflador/ exuflador mecánico	Si	SF-36	Función física: P= 0.57 Función social: P= 0.52 Salud mental: P= 0.37 Vitalidad energética: P= 0.19 Percepción general de la salud: P= 0.55	Ensayo prospectivo aleatorizado	Consentimiento informado	Ingles
Hazenberg et al., (2014)	380 77 (elegibles)	59.9+-12.6 años	M: 45 F: 32	Ventilación mecánica	Si	SF-36	Función física: P= 0.98 Rol físico: P= 0.33 Dolor Corporal: P= 0.86 Salud general: P= 0.20	Ensayo prospectivo controlado aleatorizado	Consentimiento informado	Ingles

	Grupo Casa: 38 Grupo Hospital: 39									

Elaborado por: Alejandra Torres

Tabla 6: Los ejercicios terapéuticos influyen en la función respiratoria y en la calidad de vida en pacientes diagnosticados con ELA

Referencias	N° de Pacientes	Edad	Género	Ejercicios Terapéuticos	Protocolo	Instrumento para evaluar Calidad de vida	Resultados de Calidad de vida	Tipo de Estudio	Criterios de inclusión	Idioma
Lunetta et al., (2016)	60	18-75 años	M: 38 F: 22	Ejercicios estrictamente monitoreados	Si	MGQol	En ambos grupos, en la calidad de vida el puntaje total de MGQol o subpuntos fue similar, sin embargo el grupo SMEP informo una mejora de la sensación subjetiva de bienestar al final de cada ejercicio	Ensayo prospectivo aleatorizado	Consentimiento Informado	Inglés

Elaborado por: Alejandra Torres

3.2 Discusión

El objetivo general del estudio fue analizar la evidencia científica teórica y metodológica disponible, sobre la rehabilitación respiratoria en la calidad de vida de los pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica.

Al realizar la búsqueda, se encontró que la ELA es definida como un trastorno neurodegenerativo, marcado por la pérdida progresiva de las motoneuronas superior e inferior del sistema nervioso central; produciendo debilidad y atrofias de la musculatura de inervación bulbar, torácica, abdominal y de las extremidades (Rodríguez et al., 2011).

Por otra parte, Bucheli et al., (2012) menciona que la ELA es también conocida como la enfermedad de Charcot, la cual involucra la destrucción del axón de las neuronas motoras ubicadas en la corteza cerebral, bulbo raquídeo y médula espinal, provocando, una parálisis muscular progresiva.

Esta patología, a nivel mundial presenta una baja incidencia, y de acuerdo a las estadísticas se ha logrado determinar que aproximadamente de 3 a 5 enfermos por cada 100.000 habitantes padecen ELA; mientras que en Europa y Norte América se presenta una incidencia de 1.5 a 2.7 enfermos por cada 100.000 habitantes al año (Rodríguez et al; 2011).

Por otra parte, en Ecuador, resulta muy difícil establecer un número exacto de personas que padecen ELA, ya que no existe ningún tipo de investigación al respecto; sin embargo se relaciona con los datos a nivel mundial, en donde se obtiene que de 0.2 a 0.6 personas presentan esta patología. según (Zapata et al., 2016).

Esta enfermedad se presenta con un mayor predominio en varones (1.5:1) y con una edad media de inicio sintomático a los 64 años, al ser una enfermedad de progresiva discapacidad funcional, los individuos que padecen ELA presentan una sobrevida de entre 3 a 5 años y en países de América del Sur de menos 9 meses (Rodríguez et al., 2011).

A pesar de ser esta una enfermedad de rápida progresión e incapacitante, no se han realizado nuevas investigaciones que exploren la calidad de vida relacionada con la salud, aun cuando esta, es una de las patologías en donde la capacidad funcional, la autonomía y la calidad de vida se ven seriamente comprometidas (Sánchez, Perestelo, Ramos, López, & Serrano, 2014).

En cuanto a la Calidad de Vida relacionada con la salud (CVRS) de los pacientes con ELA, se considera que al ser esta una enfermedad incapacitante repercute sobre las actividades

de la vida diaria, lo cual implica que estos pacientes pierdan su autonomía, por lo que el cuidado pasa a ser dado por sus familiares, comprometiendo de esta manera la calidad de vida del núcleo familiar, y a la vez representando una carga económica para los hogares (Bucheli et al., 2013).

Así pues, la calidad de vida de estos pacientes no solo depende del funcionamiento físico, a su vez depende de factores mentales y sociales; por lo que resulta indispensable conocer el estado general del paciente para determinar que esferas son las más afectadas, con el fin de mejorar el proceso que vive esta persona y por ende brindar un tratamiento adecuado (Gallardo, Arantzamendi, & Carvajal, 2018).

Es por esta razón, que se han conforman equipos multidisciplinarios, los cuales están integrados por: neurólogos, neumólogos, fisioterapeutas, enfermeras, nutricionistas y rehabilitadores; quienes buscan brindar, a través de diversas técnicas terapéuticas retardar las dificultades progresivas, de movilización, comunicación, alimentación y respiración; con el fin de prolongar la supervivencia de los pacientes con dicha enfermedad (Güell et al., 2013).

Con respecto al tiempo de evolución en los diferentes tipos de ELA, Zapata et al., (2016) refiere que la evolución de la enfermedad es breve y la supervivencia menor en aquellos pacientes que presentan síntomas de motoneurona superior e inferior, acompañados de signos de alteración bulbar y respiratoria; mientras tanto en la ELA primaria y en la atrofia muscular progresiva (AMP) se muestra una mayor probabilidad de prolongar su vida y mejorar la calidad de vida con un tratamiento adecuado y oportuno; ya que únicamente se presentan signos de predominio de motoneurona superior, y signos de motoneurona inferior respectivamente.

Ahora bien, al hablar sobre el tratamiento Fallas (2010), menciona que la terapia que reciben los pacientes con ELA deben tener un enfoque multidisciplinario, la cual permita retardar la progresión de la enfermedad, se traten los síntomas de manera global, se logre prolongar la supervivencia y mejorar la calidad de vida de las personas que padecen este trastorno.

Dentro del tratamiento multidisciplinario se incluye la terapia física la cual incorpora al ejercicio aeróbico en donde se realiza natación, caminatas y ciclismo de bajo impacto, con el fin de fortalecer los músculos no afectados, mejorar la función cardiovascular, disminuir la fatiga y combatir la depresión (Fallas, 2010).

En cuanto al manejo de problemas respiratorios puede iniciarse la ventilación no invasiva como uno de los procedimientos iniciales, en donde se pretende disminuir los síntomas de

hipoventilación; por otra parte si el objetivo es prolongar la supervivencia se puede ofrecer ventilación mecánica invasiva (Bucheli et al., 2013).

Continuando con lo mencionado anteriormente, Hazenberg et al., (2014), empleo en su investigación, la ventilación mecánica como terapia respiratoria a pacientes diagnosticados con ELA clásica y con sintomatología bulbar y espinal, en el que se prescribió ventilación mecánica invasiva (VMI) a 77 pacientes durante 6 meses; donde se evidencio que este tipo de tratamiento mejoro la insuficiencia respiratoria crónica, por ende el intercambio gaseoso y la calidad de vida, en el cual se obtuvo una P valor de 0,058 en la salud general de estos pacientes.

En relación a lo anterior, en un estudio realizado con 114 pacientes, los mismos que fueron clasificados con ELA clásica y bulbar, a 107 se les indico emplear un dispositivo de ventilación mecánica a aquellos pacientes que presentaban insuficiencia respiratoria, para ello, se emplearon ventiladores VS ultra y VS III Resmed, en modo de presión ST (spontaneous timed), PVS (pressure support ventilation) con mascarilla nasal u oronasal. La ventilación se inició con presiones bajas hasta el alivio de los síntomas, los pacientes fueron monitorizados a través de oximetría y gases en vigilia y oximetría durante el sueño (Sanjuán, Valiño, Ricoy, & Verea, 2014).

Por otra parte, los 7 pacientes restantes fueron sometidos a ventilación mecánica invasiva (VMI) a través de traqueostoma (respirador VS II/VS III Resmed) modo ACV (assit control ventilation) y respirador volumétrico (EOLE 3), ya que presentaron disnea refractaria, insuficiencia respiratoria no controlable con VMNI, episodios de aspiración recurrente o incapacidad del manejo de secreciones (Sanjuán et al., 2014).

Al culminar el año de seguimiento, 106 pacientes habían fallecido, la supervivencia media del total de pacientes desde el diagnóstico de la enfermedad fue de 28,0 meses; respecto a la VMI la supervivencia media desde el diagnóstico fue de 72 meses (Sanjuán et al., 2014).

Siguiendo la misma línea, Servera & Sancho (2014) sugieren que la ventilación mecánica no invasiva (VMNI) debe aplicarse conjuntamente con técnicas complementarias, especialmente para aquellos pacientes que son incapaces de toser de manera resolutiva. Se dice que la asociación de las técnicas complementarias y la VMNI continua pueden mantener con vida a pacientes con ELA que han rechazado la traqueotomía (Servera & Sancho, 2014).

Sin embargo, algunos autores sugieren que antes de iniciar cualquier tratamiento con ventilación mecánica, se debería realizar un correcto y precoz diagnóstico de la disfunción muscular inspiratoria, para ello se emplean parámetros funcionales obtenidos de la

espirometría forzada, el más usado es la capacidad vital forzada (FVC) el cual se ha descrito como el predictor en la evolución de la enfermedad (Martínez & Balaña, 2019).

En cuanto a otros tipos de intervención respiratoria, en un estudio realizado con 19 pacientes se implementó un programa de entrenamiento de la musculatura inspiratoria durante 12 semanas, en donde 9 pacientes fueron asignados al azar, al entrenamiento muscular inspiratorio, y 10 pacientes fueron asignados a simulación , los pacientes fueron evaluados a las 8 y a las 12 semanas; al final del periodo, se observaron mejorías en la fuerza muscular inspiratoria, especialmente en aquellos pacientes que fueron asignados al azar, en donde se obtuvo un P valor de 0.039 (Cheah et al., 2009).

Por lo cual, Cheah et al., (2009) sugiere que el entrenamiento de la musculatura inspiratoria permite fortalecer los músculos inspiratorios, mejorar el rendimiento al ejercicio, disminuye la disnea; por ende mejora la función respiratoria en pacientes con ELA, afirmando lo mencionado por Martínez y Balaña.

De igual forma, Eidenberger & Nowotny (2014) mencionan que el entrenamiento muscular inspiratorio conduce a un fortalecimiento de los músculos inspiratorios, mejora la función pulmonar, aumenta la expansibilidad torácica, se reduce la disnea y por ende aumenta la supervivencia y mejora la calidad de vida de los enfermos y la de sus familiares.

Por otra parte, en el estudio de Rafiq et al., (2015) se obtuvo una muestra de 40 pacientes los cuales fueron asignados a dos grupos, 21 pacientes recibieron la técnica de apilamiento de la respiración y 19 pacientes recibieron el insuflador-exuflador, se le dio seguimiento durante un año o hasta su muerte. En el caso de apilamiento respiratorio (técnica no invasiva) se obtuvo un mayor beneficio en cuanto a la salud general de los pacientes, especialmente en las funciones mentales, sociales y físicas.

Estos cambios se lograron gracias a que se crearon protocolos de tratamiento en donde se especificaron los tipos de ejercicios que debían realizar los pacientes con ELA, la frecuencia y duración del tratamiento respiratorio, adicionalmente los pacientes tenían que realizarse exámenes al inicio y fin de la rehabilitación respiratoria (Rafiq et al., 2015).

Por último Miranda et al., (2011) indica que los programas de rehabilitación respiratoria tienen una mayor eficacia cuando estos tienen una duración entre 6 y 12 semanas, y mientras más se prolonguen los programas de rehabilitación respiratoria mayores serán los beneficios de este tratamiento; por lo general, se lograra disminuir la dificultad respiratoria, la hipercapnia, disnea, ortopnea, y/o desaturaciones nocturnas; por ende mejorara la calidad de vida en pacientes con ELA, confirmando lo mencionado anteriormente Cheah (Muñoz & Labari, 2017).

CONCLUSIONES

- Los diferentes tipos de ELA mejoran la calidad de vida con la rehabilitación respiratoria.
- Se evidencia que, los ejercicios respiratorios, la técnica de apilamiento de la respiración insuflador/ exuflador mecánico y la ventilación mecánica, mejoran de manera significativa la calidad de vida y la supervivencia de los pacientes con ELA.
- El tipo de intervención de rehabilitación respiratoria mejoro la sensación subjetiva de bienestar al final de cada ejercicio, influyendo así en la calidad de vida en pacientes con ELA.

RECOMENDACIONES

- Promover la investigación científica en los Fisioterapeutas Respiratorios, con un mayor enfoque en patologías neurológicas, las cuales muchas veces no son atendidas de manera oportuna puesto que no existen protocolos que incluyan la rehabilitación respiración relacionada con la calidad de vida de dichos pacientes.
- Se recomienda realizar estudios epidemiológicos sobre la presencia y distribución de la ELA en Ecuador, con el fin de conocer la incidencia y prevalencia de la misma.
- Se sugiere crear una unidad multidisciplinaria en los diferentes centros de salud de Ecuador, en donde los doctores, fisioterapeutas, enfermeras, nutricionistas y psicólogos, provean de un adecuado tratamiento a pacientes con enfermedades neurodegenerativas como la ELA, en donde se pretenda disminuir los síntomas, mejorar la calidad de vida y prolongar la supervivencia de los pacientes.

BIBLIOGRAFÍA

Alcalde, S., & Pejenaute, E. (2017). ¿ Qué sabemos de la esclerosis lateral amiotrófica? *Formación Médica Continuada en Atención Primaria, 24*(4), 180-188.

Al-chalabi, A., Hardiman, O., Kiernan, M. C., Chiò, A., Rix-brooks, B., & Van Den Berg, L. H. Van Den. (2016). Amyotrophic lateral sclerosis : moving towards a new classifi cation system. *The Lancet Neurology*, *15*(11), 1182–1194. https://doi.org/10.1016/S1474-4422(16)30199-5

Antonello, M., Cottereau, G., Selleron, B., & Delplanque, D. (2016). Técnicas kinesiterapéuticas en rehabilitación respiratoria. *EMC - Tratado de Medicina*, *37*(16), 1–14. https://doi.org/10.1016/S1293-2965(16)77463-9

Avendaño, M., & Güell, R. (2003). Rehabilitación en Pacientes con Enfermedades Neuromusculares y con Deformidades de la Caja Torácica. *Archivos de Bronconeumologia*, *39*(12), 559–565. https://doi.org/10.1157/13054362

Barreiro, E., Gea, J., & Martín, J. (2007). Músculos respiratorios , tolerancia al ejercicio y entrenamiento muscular en la EPOC. *Arch Bronconeumol.*, *43*(3), 15–24.

Bucheli, M. E., Campos, M., Bermudes, D. B., Chuquimarca, J. P., Sambache, K., Cheverrez, K., … Guerrero, P. (2012). Esclerosis Lateral Amiotrófica : Criterios de El Escorial y la Electromiografía en su Temprano Diagnóstico . *Revista Ecuatoriana de Neurología*, *21*(1–3), 61–68.

Bucheli, M. E., Campos, M., Bermudes, D. B., Chuquimarca, J. P., Sambache, K., Niato, J. F., … Guerrero, P. (2013). Esclerosis lateral amiotrófica: Revisión de evidencia médica para tratamiento. *Revista Ecuatoriana de Neurologia*, *22*(1–3), 68–76.

Camacho, A., Esteban, J., & Paradas, C. (2018). Report by the Spanish Foundation for the Brain on the social impact of amyotrophic lateral sclerosis and other neuromuscular disorders. *Neurologia*, *33*(1), 35–46. https://doi.org/10.1016/j.nrl.2015.02.003

Cheah, B., Boland, R., Brodaty, N., Zoing, M., Jeffery, S., Mckenzie, D., & Kiernan, M. (2009). Inspirational – Inspiratory muscle training in amyotrophic lateral sclerosis. *Taylor & Francis Group*, *10*, 384–392. https://doi.org/10.3109/17482960903082218

Cruz-Anleu, I. D., Baños-Mejía, B. O., & Ovando-Fonseca, J. E. (2013). Aspectos básicos de la evaluación de la función pulmonar en el paciente con enfermedades neuromusculares. *Rehabilitacion*, *47*(2), 113–119. https://doi.org/10.1016/j.rh.2013.02.006

Eidenberger, M., & Nowotny, S. (2014). Inspiratory muscle training in patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis : A systematic review. *NeuroRehabilitation*, *35*, 349–361. https://doi.org/10.3233/NRE-141148

Fallas, M. (2010). Esclerosis Lateral Amiotrófica. *Revista Médica de Costa Rica y Centroamérica*, *591*(591), 89–92. https://doi.org/10.1016/B978-0-323-51054-7.00029-4

Gallardo, N., Arantzamendi, M., & Carvajal, A. (2018). Revisión narrativa sobre la calidad de vida relacionada con la salud en personas con esclerosis lateral amiotrófica. *Medicina Paliativa*, *25*(2), 105–113. https://doi.org/doi.org/10.1016/j.medipa.2016.08.004

Güell, M. R., Antón, A., Rojas-García, R., Puy, C., & Pradas, J. (2013). Atención integral a pacientes con esclerosis lateral amiotrófica: Un modelo asistencial. *Archivos de Bronconeumologia*, *49*(12), 529–533. https://doi.org/10.1016/j.arbres.2013.01.013

Güell Rous, M., Díaz Lobato, S., Rodríguez Trigo, G., Morante Vélez, F., San Miguel, M., Cejudo, P., … Servera, E. (2014). Rehabilitación respiratoria. *Arch Bronconeumol.*, *50*(8), 332–344. https://doi.org/10.1016/S1134-2072(06)71364-0

Hazenberg, A., Kerstjens, H., Prins, S., Vermeulen, K., & Wijkstra, P. (2014). Initiation of home mechanical ventilation at home : A randomised controlled trial of efficacy , feasibility and costs. *Respiratory Medicine*, *108*(9), 1387–1395. https://doi.org/10.1016/j.rmed.2014.07.008

Lunetta, C., Lizio, A., Sansone, V. A., Cellotto, N. M., Maestri, E., Bettinelli, M., … Corbo, M. (2016). Strictly monitored exercise programs reduce motor deterioration in ALS : preliminary results of a randomized controlled trial. *Journal of Neurology*, *263*(1), 52–60. https://doi.org/10.1007/s00415-015-7924-z

Martin, S., Al Khleifat, A., & Al-Chalabi, A. (2017). What causes amyotrophic lateral sclerosis? *Faculty Reviews*, *6*(0), 1–10. https://doi.org/10.12688/f1000research.10476.1

Martínez, J., & Balaña, A. (2019). Esclerosis lateral amiotrófica : valoración del fracaso muscular inspiratorio. *Arch Bronconeumol.*, *55*(7), 345–346. https://doi.org/doi.org/10.1016/j.arbres.2019.01.013

Masdeu, M. J., & Ferrer, A. (2003). Función de los músculos respiratorios en las enfermedades neuromusculares. *Archivos de Bronconeumología*, *39*(4), 176–183. https://doi.org/10.1016/S0300-2896(03)75354-X

Miller, R. G., Rosenberg, J. A., Gelinas, D. F., Mitsumoto, H., Newman, D., Sufit, R., … Oppenheimer, E. A. (2009). Practice parameter: The care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis (an evidence-based review): Report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology*, *72*, 1218–1226. https://doi.org/10.1177/154596839901300202

Miranda, G., Gómez, A., Pleguezuelos, E., & Capellas, L. (2011). Rehabilitación respiratoria en España. Encuesta SORECAR. *Rehabilitacion*, *45*(3), 247–255. https://doi.org/10.1016/j.rh.2011.04.004

Muñoz, S. A., & Labari, E. P. (2017). ¿Qué sabemos de la esclerosis lateral amiotrófica? *FMC Formacion Medica Continuada En Atencion Primaria*, *24*(4), 180–188. https://doi.org/10.1016/j.fmc.2016.11.005

Oscar, L., Choy, D., María, L., León, R., Márquez, L. T., & María, T. (2018). Esclerosis lateral amiotrófica : un reto actual para las neurociencias Amyotrophic lateral sclerosis : a

current challenge for neurosciences Introducción Objetivo. *16 de Abril*, *57*(267), 55–63. Retrieved from https://www.medigraphic.com/pdfs/abril/abr-2018/abr18267j.pdf

Pinchak, C., Salinas, P., Prado, F., Herrero, M., Giménez, G., García, C., … Bach, J. (2018). Actualización en el manejo respiratorio de pacientes con enfermedades neuromusculares. *Arch Pediatr Urug*, *89*(1), 40–51. Retrieved from http://www.scielo.edu.uy/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1688-12492018000100040

Pinto, S., Swash, M., & De Carvalho, M. (2012). Respiratory exercise in amyotrophic lateral sclerosis. *Taylor & Francis Group*, *13*, 33–43. https://doi.org/10.3109/17482968.2011.626052

Quarracino, C., Rey, R. C., & Rodríguez, G. E. (2014). Esclerosis lateral amiotrófica (ELA): seguimiento y tratamiento. *Neurología Argentina*, *6*(2), 91–95. https://doi.org/10.1016/S1853-0028(10)70056-2

Rafiq, M. K., Bradburn, M., Proctor, A. R., Catherine, G., Bianchi, S., Mcdermott, C. J., & Shaw, P. J. (2015). A preliminary randomized trial of the mechanical insufflator-exsufflator versus breath-stacking technique in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Taylor & Francis Group*, *16*, 448–455. https://doi.org/10.3109/21678421.2015.1051992

Riancho, J., Gonzalo, I., Ruiz, M., & Berciano, J. (2017). Why do motor neurons degenerate? Actualisation in the pathogenesis of amyotrophic lateral sclerosis. *Neurología*, 1–10. https://doi.org/10.1016/j.nrl.2015.12.001

Río, R. Del, B, J. R., V, C. M., Jesús, M., Plaza, M., & Retamal, C. (2013). Revista Pediatría Electrónica KINESIOTERAPIA RESPIRATORIA EN PEDIATRÍA Revista Pediatría Electrónica.

Robles, Y., Saavedra, J., Mezzich, J., Sanez, Y., Padilla, M., & Mejía, O. (2010). Índice de Calidad de Vida: Validación en una Muestra Peruana. *Anales de Salud Mnetal*, *26*(2),

33–43.

Rodríguez, F., Oreja, C., Sanz, I., San José, B., Santiago, A., Gómez, M., … Díez, E. (2011). Evolución de pacientes con esclerosis lateral amiotrófica atendidos en una unidad multidisciplinar. *Neurología*, *26*(8), 455–460. https://doi.org/10.1016/j.nrl.2011.01.021

Sánchez-, C., Perestelo, L., Ramos, C., López, J., & Serrano, P. (2014). Calidad de vida relacionada con la salud en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica. *Neurología*, *29*(1), 27–35. https://doi.org/10.1016/j.nrl.2013.02.008

Sanjuán, P., Valiño, P., Ricoy, J., & Verea, H. (2014). Esclerosis lateral amiotrófica : impacto del seguimiento neumológico y ventilación mecánica en la supervivencia . Experiencia en 114 casos. *Arch Bronconeumol.*, *50*(12), 509–513. https://doi.org/doi.org/10.1016/j.arbres.2014.04.010

Servera, E., & Sancho, J. (2014). Neumólogos , ventilación mecánica y técnicas complementarias. *Arch Bronconeumol.*, *50*(12), 505–506.

Van Es, M. A., Hardiman, O., Chio, A., Al-chalabi, A., Pasterkamp, R. J., Veldink, J. H., & Berg, L. H. Van Den. (2017). Amyotrophic lateral sclerosis. *The Lancet*, *390*(10107), 2084–2098. https://doi.org/10.1016/S0140-6736(17)31287-4

Varela, L. (2016). Salud y Calidad de Vida en el Adulto Mayor. *Revista Peruana de Medicina Experimental y Salud Pública*, *33*(2), 199–201. https://doi.org/10.17843/rpmesp.2016.332.2196

Vázquez-Costa, J. ., Martínez-Molina, M., Fernández-Polo, M., Fornés-Ferrer, V., Frasquet-Carrera, M., & Sevilla-Mantecón, T. (2018). Análisis del trayecto y retraso diagnóstico de los pacientes con esclerosis lateral amiotrófica en la Comunidad Valenciana. *Neurología*, 1–11. https://doi.org/10.1016/j.nrl.2018.03.026

Vilaró, J., & Gimeno-santos, E. (2016). Eficacia de la fisioterapia respiratoria en el asma : técnicas respiratorias. *Revista ASMA*, *1*(2), 41–45.

Wijesekera, L., & Leigh, N. (2009). Amyotrophic lateral sclerosis. *Orphanet Journal of Rare Diseases*, *4*(3), 1–22. https://doi.org/10.1186/1750-1172-4-3

Zapata, C., Franco, E., Solano, J., & Ahunca, L. (2016). Esclerosis lateral amiotrófica: actualización. *Iatreia*, *29*(2), 194–205. https://doi.org/10.17533/udea.iatreia.v29n2a08.194