


	MANUAL DE GUÍAS CLÍNICAS Versión ISO 9001:2015		Código: MG-SMR-20
	DIRECCIÓN MÉDICA		Fecha: DIC 20
	DIRECCIÓN MÉDICA		Rev. 03
			Hoja: 1 de 17

GUÍA CLÍNICA DE ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES: ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA

	Elaboró:	Revisó:	Autorizó:
Puesto	Jefatura de Servicio de Rehabilitación Pulmonar	Jefatura de División de Rehabilitación Geriátrica y Cardio-Respiratoria	Subdirección de Medicina de Rehabilitación
Firma			

	MANUAL DE GUÍAS CLÍNICAS Versión ISO 9001:2015		Código: MG-DM-18
	DIRECCIÓN MÉDICA		Fecha: DIC 20
	DIRECCIÓN MÉDICA		Rev. 03
	Hoja: 2 de 17		

1. Propósito

Determinar un marco de referencia en el actuar médico con evidencia científica para sistematizar las intervenciones que ayuden al Rehabilitador respiratorio y al paciente a la toma de decisiones adecuadas en el tratamiento de enfermedades neuromusculares: Esclerosis Lateral Amiotrófica. Generar una adecuada calidad de atención.

Mejorar las condiciones del aparato respiratorio en un sujeto con una enfermedad neuromuscular que cursa con alteración en la función pulmonar. Proporcionar al paciente un tratamiento encaminado a mejorar la ventilación, ayudando a los músculos respiratorios, a través de técnicas especializadas para evitar complicaciones como neumonía, insuficiencia respiratoria y muerte.

2. Alcance

El servicio de Rehabilitación pulmonar realizará una evaluación clínica, funcional respiratoria al paciente con Esclerosis Lateral Amiotrófica para establecer el tipo de neumopatía, comorbilidades existentes, y diseñar un plan de tratamiento señalando el tiempo, los costos y los recursos a utilizar.

Se asignarán responsabilidades en el equipo (médico, inhaloterapia y terapia física respiratoria) y se definirán las formas de mediciones para el desempeño y control.

Estas se harán con base en consultas subsecuentes donde harán mediciones de oximetría de pulso, espirometría, flujometría, Presión inspiratoria máxima (PiMax), Presión espiratoria máxima (PeMax) y radiografía de tórax.

3. Responsabilidades

Subdirector:



- Implementar y verificar el cumplimiento de éste procedimiento.
- Brindar los recursos materiales necesarios para realizar el diagnóstico funcional respiratorio.

Jefe de Servicio:

- Elaborar la guía del padecimiento.
- Supervisar el cumplimiento de la misma.
- Llevar a cabo el cumplimiento de la misma.

Medico Adscrito:

- Ejecutar la guía.
- Realizar la historia clínica con un enfoque respiratorio.
- Participar en la revisión periódica de los pacientes.

	MANUAL DE GUÍAS CLÍNICAS Versión ISO 9001:2015		Código: MG-DM-18
	DIRECCIÓN MÉDICA		Fecha: DIC 20
	DIRECCIÓN MÉDICA		Rev. 03
			Hoja: 3 de 17

4. Políticas de operación y normas.

Revisión será cada dos años, o antes si fuera necesario.

ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA

5. Definición

1.1 Definición del padecimiento

La Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) es una enfermedad neurodegenerativa, de pronóstico fatal, que afecta las neuronas motoras de la médula espinal, tronco y corteza motora. La forma esporádica es la más frecuente (90 a 95%) y el otro tipo es el denominado familiar (5 a 10%). La incidencia de la forma esporádica varía entre 0.4 a 1.8/100.000, se presenta en la quinta y séptima décadas de la vida; iniciando entre los 50-59 años de edad, teniendo su pico máximo a los 75 años, y disminuyendo a partir de los 80 años o más.

F. Orient-López, et al en 2006 reportan que la incidencia de ELA es bastante uniforme en la mayoría de los países industrializados. Situándola en 0,4 y 2,4 casos por cada 100.000 habitantes/año, con una prevalencia de 4-6 casos por cada 100 mil habitantes, observado una tendencia al aumento de estas cifras en los últimos años¹.

Afecta con una frecuencia ligeramente superior a los varones en comparación con las mujeres con una relación 1.2:1 a 2.6:1. La evolución de la forma bulbar es el tipo más agresivo. Se han descrito focos endémicos de mayor prevalencia en el Pacífico Occidental (Guam, Nueva Guinea Papúa), donde la prevalencia es 50 veces mayor que la mundial¹.

1.2 Etiología



Se desconoce bien la causa de ELA esporádica, pero se han postulado varias hipótesis; lo que presupone que esta entidad es el resultado de un complejo multifactorial que se interrelaciona entre sí. Se ha encontrado mutaciones en el gen de Superóxido Dismutasa Cu-Zn dependiente (SOD1) ubicado en cromosoma 21.

GENES RELACIONADOS CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA Y SU LOCALIZACIÓN CROMOSÓMICA

Variedad (se respeta, la nomenclatura inglesa)	MIM	Gen	MIM	Localización cromosómica	Otras entidades ligadas al gen
ALS1	105400	SOD1	147450	21q22.1	
		NEFH	162230	22q12.2	
		PRPH	170710	12q12-13	
		DCTN1/ p150 (GLUED)	601143	2p13	-Enfermedad de Motoneurona inferior (MIM607641)
ALS2	205100	Alsin	606352	2q33	-Parálisis espástica ascendente de presentación infantil (MIM 607225)
ALS3	606640	No definido aún	No definido aún	18q21	
ALS4 (neuropatía motora distal hereditaria con rasgos piramidales)	602099	Senataxin	608465	15q15.1-21.1	-Ataxia con Apraxia ocular familiar (MIM 606002)
ALS5	602433	No definido aún	No definido aún	9q34	
ALS6	608030	No definido aún	No definido aún	16q12	
ALS7	608031	No definido aún	No definido aún	20ptel	
ALS8	608627	No definido aún	No definido aún	20q13.33	
ALS Aún no nombrada	No definido aún	VAP B/C	605704	20q13.3	
ALS con demencia fronto-temporal	105550	No definido aún	No definido aún	9q21-22	
ALS con parkinsonismo y demencia (ALS del Pacífico occidental)	105500	No definido aún	No definido aún	No definido aún	
ALS juvenil con demencia	205200	No definido aún	No definido aún	No definido aún	
ALS juvenil primaria	606353	(¿?)NIF3L1	605778	2q33-región cromosómica 1(ALS2CR1)	
		(¿?)ILPIP	607333	2q33-región cromosómica 2(ALS2CR2)	
		(¿?)GRIF1	607334	2q33-región cromosómica 3(ALS2CR3)	
		(¿?)CARF	607586	2q33-región cromosómica 4(ALS2CR8)	
ALS ligada X predominantemente	No definido aún	No definido aún	No definido aún	No definido aún	
ALS con atrofia muscular progresiva	158700	No definido aún	No definido aún	No definido aún	
ALS con cuerpos de poliglucosán	205250	No definido aún	No definido aún	No definido aún	

* MIM (Mendelian Inheritance McKusick): Atlas de Genética Humana creado por el Dr. Victor McKusick en el Instituto John Hopkins. Véase <http://www.OMIM.gov.org>. El número corresponde al código asignado en el banco de información.

Los signos de interrogación (¿?), hacen relación, a la probabilidad de la asociación de la entidad con el gen, por confirmar.

	MANUAL DE GUÍAS CLÍNICAS Versión ISO 9001:2015		Código: MG-DM-18
	DIRECCIÓN MÉDICA		Fecha: DIC 20
	DIRECCIÓN MÉDICA		Rev. 03
	Hoja: 5 de 17		

La teoría excitotóxica es la más aceptada postulando que el exceso de glutamato es el mediador del daño neuronal, llevando a un ingreso irrestricto de Ca⁺⁺ al interior neuronal. Se han planteado numerosos factores etiopatogénicos (ambientales, exposición a metales pesados, infecciones víricas y enfermedades priónicas, factores autoinmunes, síndromes paraneoplásicos, etc.), aunque no hay pruebas fehacientes de su relevancia etiológica².

6. Diagnóstico

1.3 Cuadro Clínico

El cuadro clínico surge de la combinación de signos y síntomas de compromiso de NMS y NMI en las diferentes regiones corporales bulbar, cervical, torácica y lumbosacra.



El 75% de los pacientes comienza la enfermedad con signos y síntomas imitados a los miembros. Los síntomas iniciales son: debilidad asimétrica en las manos, que se manifiesta como caída de objetos y dificultad para realizar movimientos o tareas motoras finas en una o ambas manos en un 40 a 60% de los casos. A medida que evoluciona la enfermedad, se observa atrofia de los músculos de la eminencia tenar e hipotenar, y aparecen fasciculaciones. La atrofia es simétrica y va extendiéndose al antebrazo y a veces al brazo. El paciente presenta calambres musculares al realizar movimientos voluntarios, sobre todo durante las primeras horas de la mañana².

De la musculatura de los miembros inferiores, participan cuádriceps y los de cara anteroexterna de piernas, existen manifestaciones extrapiramidales: espasticidad, hiperreflexia, signo de Hoffman, clonus, Babinski positivo, entre otros.

Se ha observado desórdenes motores en miembros pélvicos (34.3%), miembros torácicos (35.3%), calambres musculares (23.9%), fasciculaciones (18.9%) y desórdenes bulbares (18.4%) como los síntomas que aparecen durante los primeros 3 meses de inicio de esta enfermedad.

Desde el punto de vista respiratorio, es importante considerar la afectación ventilatoria, deglutoria y fonatoria.

La debilidad muscular generalizada progresiva incide en la musculatura respiratoria ocasionando fatiga muscular, sobre todo a nivel de diafragma y músculos intercostales; llevando a alteraciones en la mecánica ventilatoria al disminuir la elasticidad y distensibilidad de caja torácica y pulmonar, ocasionando hipoxemia e hipercapnia; esta disminución mencionada origina neumonía y atelectasias, con la consecuente falla respiratoria secundaria y la muerte. La debilidad muscular, como fue señalada previamente, no permite que el paciente presente una tos eficiente, originando acúmulo de secreciones que son un factor predisponente de las neumonías.

	MANUAL DE GUÍAS CLÍNICAS Versión ISO 9001:2015		Código: MG-DM-18
	DIRECCIÓN MÉDICA		Fecha: DIC 20
	DIRECCIÓN MÉDICA		Rev. 03
			Hoja: 6 de 17

Además de encontrarse asociada con complicaciones tales como malnutrición y deshidratación. En un 81% de los casos al momento de la muerte hay síntomas bulbares. La degeneración de los núcleos motores craneales del tronco encefálico se puede producir en fases iniciales (45% de los casos) que evolucionan rápidamente, de ahí que su pronóstico sea más sombrío; es lo que se conoce como parálisis bulbar progresiva o esclerosis lateral amiotrófica bulbar, en estos pacientes predominan las alteraciones en la deglución y fonación².

No existe compromiso esfinteriano ni de la musculatura ocular extrínseca hasta períodos muy avanzados de la enfermedad y las funciones autonómicas suelen mantenerse intactas aun en los estadios finales de la misma. El paciente necesita cada vez más ayuda para realizar las actividades de la vida diaria, volviéndose más dependiente y habitualmente fallece por insuficiencia respiratoria en un plazo de 2 a 5 años, aunque en el 10% de los casos la supervivencia es mayor, llegando a una sobrevida de alrededor de 10 años.



Las funciones intelectuales pueden comprometerse en 3-5% de los casos, en el caso de tratarse de ELA heredada con demencia frontotemporal (demencia progresiva por degeneración selectiva de los lóbulos frontal y temporal anterior); en la forma esporádica no se presenta esta alteración².

Los casos familiares presentan sintomatología en una fase más temprana de la vida, con un patrón de herencia autosómica dominante. Se ha determinado que la mutación del gen que codifica la enzima citosólica superóxido dismutasa (SOD1), supone únicamente el 20% de todos los casos de ELA hereditaria. Existen formas juveniles de ELA de herencia autosómica dominante, ligadas a los cromosomas 9q34, 9q21-22 (ELA con demencia frontoparietal), 2q33 y 15q15-22².

Criterios Diagnósticos:

El diagnóstico de ELA está basado en la historia clínica, exploración física, y puede ser complementada por estudios electrofisiológicos, de imagen y estudios moleculares, los cuales pueden excluir otras condiciones potencialmente tratables. Se ha estimado que el tiempo promedio transcurrido entre los primeros síntomas de la enfermedad y la confirmación diagnóstica es de 9 a 16 meses aproximadamente y el 26-42% de los pacientes son inicialmente mal diagnosticados.

La necesidad de definir cuidadosamente el diagnóstico de la enfermedad, llevó la creación de los criterios diagnósticos. En el año 1990, la Federación Mundial de Neurología estableció los criterios diagnósticos conocidos como criterios de El Escorial.



	MANUAL DE GUÍAS CLÍNICAS Versión ISO 9001:2015		Código: MG-DM-18
	DIRECCIÓN MÉDICA		Fecha: DIC 20
	DIRECCIÓN MÉDICA		Rev. 03
	Hoja: 7 de 17		

El diagnóstico de ELA requiere	Categorías de ELA	Deben estar ausentes:	El diagnóstico de ELA se apoya en:
1. Signos de MNS 2. Signos de MNI 3. Curso progresivo <input type="checkbox"/>	Definida: MNS + MNI en tres regiones. Probable: MNS + MNI en dos regiones (MNS rostral a MNI). Posible: MNS + MNI en una región; MNS en dos o tres regiones (ELP). Sospecha: MNI en dos o tres regiones (AMP)	1. Trastornos sensitivos 2. Disfunción esfinteriana 3. Problemas visuales 4. Trastorno autonómico 5. Enfermedad de Parkinson 6. Enfermedad de Alzheimer 7. Exclusión de otras entidades que mimetizan la ELA	1. Fasciculaciones en una o más regiones 2. EMG con cambios neurogénicos 3. Velocidades de conducción motora y sensitiva normales (latencias distales pueden estar aumentadas) 4. Ausencia de bloqueos de conducción
<p>Regiones: Bulbar, cervical, torácica y lumbo-sacra.</p> <p style="text-align: right;"> MNI: Neurona motora inferior MNS: Neurona motora superior. AMP: Atrofia muscular progresiva ELP: Esclerosis lateral primaria </p>			

Formas Clínicas

La asociación de signos de neurona motora superior e inferior ha conllevado a la descripción de distintas formas clínicas en función de la semiología predominante:

1. Forma clásica de ELA.- Asociado a hallazgos típicos de neurona motora superior e inferior; suele iniciarse en extremidades superiores y progresar en poco tiempo hacia el resto de la musculatura, incluida la bulbar.

	MANUAL DE GUÍAS CLÍNICAS Versión ISO 9001:2015		Código: MG-DM-18
	DIRECCIÓN MÉDICA		Fecha: DIC 20
	DIRECCIÓN MÉDICA		Rev. 03
			Hoja: 8 de 17

2. Esclerosis lateral primaria.- Se manifiesta exclusivamente por un síndrome de neurona motora superior y de su vía córticoespinal y bulbar; la supervivencia de los afectados suele ser superior a los 5 años.
3. Amiotrofia espinal progresiva (atrofia muscular primaria).- Se manifiesta por signos de neurona motora inferior, los signos de neurona motora superior están ausentes. Su progresión suele ser más lenta. En esta forma hay que plantearse siempre el diagnóstico diferencial con las amiotrofias espinales hereditarias y neuropatías motoras con bloqueos de conducción.
4. Parálisis bulbar progresiva.- Se manifiesta de entrada por un síndrome bulbar (disartria, disfonía, disfagia), con signos de neurona motora inferior bulbar (atrofia de la lengua y fasciculaciones linguales) acompañados de labilidad emocional y signos de liberación de la vía córticoespinal nivel de extremidades (hiperreflexia, espasticidad).



Síntomas y signos

Desde el punto de vista respiratorio, al ser la ELA, una enfermedad progresiva degenerativa, una parte importante es la alteración del aparato respiratorio debido a la pérdida de la fuerza muscular a nivel facial, cuello y en tórax.

La muerte deviene en promedio a los 3-5 años del diagnóstico en el 50% de los pacientes, sólo un 10% sobreviven 10 años o más. La causa de deceso se explica por falla ventilatoria, por compromiso muscular torácico, infección ventilo-respiratoria sobre agregada, o por arritmias cardíacas, a causa de cardiopatía hipóxica crónica.

Algunos síntomas y signos respiratorios son:

- Disnea
- Tos no eficiente
- Secreciones bronquiales espesas de difícil expulsión
- Cefalea
- Deformidad torácica.
- Sensación de ahogamiento al deglutir líquidos o sólidos
- Disminución del tono de voz
- Cianosis
- Apnea durante el sueño

	MANUAL DE GUÍAS CLÍNICAS Versión ISO 9001:2015		Código: MG-DM-18
	DIRECCIÓN MÉDICA		Fecha: DIC 20
	DIRECCIÓN MÉDICA		Rev. 03
			Hoja: 9 de 17

1.4 Laboratorio y Gabinete

En rehabilitación pulmonar los siguientes exámenes son necesarios para determinar el status respiratorio actual y otras comorbilidades.

- Biometría Hemática.- determinación de eritrocitos, hemoglobina (anemias).
- Eosinófilos en moco nasal (alergias)
- Química sanguínea completa
- Radiografía de tórax posteroanterior y lateral
- Electrocardiograma



1.5 Estudios Especiales

- Oximetría de pulso
- Espirometría: determinación de la capacidad vital forzada, volumen espiratorio forzado.
- Pletismografía.- en el INR/LGII no se cuenta con ello se solicita interconsulta para realización, a Instituciones donde se cuente con ello.
- Medición de Presión inspiratoria / espiratoria máximas (P_Imax, P_Emax)
- Capnografía
- Pruebas de función tiroidea.
- Electromiografía
- Polisomnografía

1.6 Clasificación



Para cumplir con el objetivo general de todo el tratamiento rehabilitador pulmonar, que es el de mantener la independencia del paciente por mínima que ésta sea y desde el punto de vista respiratorio en las mejores condiciones ventilatorias, es importante considerar la historia natural de la enfermedad, agrupándolas en las 5 etapas siguientes:

- Etapa I o de independencia:
 - Paciente ambulatorio. Aparece debilidad.
 - En esta etapa la patología respiratoria es subclínica, sin embargo al sospechar diagnóstico, se deberá hacer valoración funcional respiratoria.
 - Evaluación Clínica.
 - A través de la historia clínica se investigará sobre las comorbilidades (asma, diabetes, EPOC, cardiopatía, tuberculosis), así como factores de riesgo como exposición a biomasa (tabaco), determinantes ocupacionales que afectan la vía



	MANUAL DE GUÍAS CLÍNICAS Versión ISO 9001:2015		Código: MG-DM-18
	DIRECCIÓN MÉDICA		Fecha: DIC 20
	DIRECCIÓN MÉDICA		Rev. 03
	Hoja: 10 de 17		

respiratoria, tanto superior (hipertrofia de amígdalas e índice Mallampati), como inferiores, y se deberá investigar sobre la arquitectura del sueño e integrar el diagnóstico clínico respiratorio.

- Evaluación Funcional
 - Radiografía de tórax
 - Biometría hemática
 - Prueba de caminata de 6 minutos
 - Oximetría de pulso.
 - Espirometría
- Terapia respiratoria dirigida a:
 - Mejorar la ventilación al establecer un patrón respiratorio diafragmático y costobasal; evitando atelectasias.
 - Profilácticamente enseñar técnicas de higiene bronquial. Para evitar la acumulación de moco.
 - Evitar infecciones
 - Evitar microaspiraciones durante la alimentación (alteraciones deglutorias)
 - Mejorar la comunicación mediante técnicas fonatorias
 - Evaluar funcional respiratoria 3 veces al año.
- Etapa II o de debilidad moderada
 - Paciente presenta dificultad para subir o bajar escaleras, elevar los brazos, torpeza de las manos al realizar actividades finas. Es conveniente hacer una valoración funcional respiratoria dirigida a trastornos ventilatorios del sueño (aplicación de escala de Epworth)
 - Observar cuanto involucro existe del área bulbar.
 - La terapia respiratoria encaminada:
 - Establecer un patrón respiratorio diafragmático y costobasal y glosofaríngeo.
 - Profilácticamente enseñar técnicas de higiene bronquial, drenaje postural y enseñanza de tos.
 - Corrección postural (para evitar escoliosis).
 - Involucro del familiar en el aprendizaje de las técnicas.
 - Evaluación funcional respiratoria cada 2 a 3 meses.
- Etapa III o de debilidad severa
 - Paciente presenta debilidad severa en determinados grupos musculares.

	MANUAL DE GUÍAS CLÍNICAS Versión ISO 9001:2015		Código: MG-DM-18
	DIRECCIÓN MÉDICA		Fecha: DIC 20
	DIRECCIÓN MÉDICA		Rev. 03
			Hoja: 11 de 17

- La terapia respiratoria estará encaminada a:
 - Enseñanza del patrón respiratorio glosofaríngeo.
 - Ejercicios isotónicos e isométricos faciales (en músculos elevadores y depresores de la pirámide nasal, así como orbicular de los labios y músculos de cuello)
 - Intensificar la fisioterapia respiratoria, insistiendo sobre la higiene bronquial, el drenaje postural.
 - Enseñanza de tos con técnica de cinturón ó en caso necesario utilizar máquina de tos.
 - Uso de ventilación no invasiva, previa determinación de P_{lmax} y P_Emax. Uso de BPAP o CPAP.
 - Determinaciones durante el sueño de trastornos respiratorios (realización de pletismografía).
- Etapa IV o en silla de ruedas
 - La enfermedad se encuentra en etapa avanzada y el paciente está confinado en una silla de ruedas.
 - Valorar vía aérea superior:
 - Tipo de respiración (oral o nasal)
 - Favorecer una adecuada postura, tanto a nivel de cuello como de columna.
 - Fisioterapia respiratoria continua, varias veces al día, cambios frecuentes de postura (posición de semifowler 40° a 45°) y alineación de segmentos, masoterapia circulatoria y verticalización diaria.
- Etapa V o en cama
 - Paciente permanece en cama y es incapaz de realizar las actividades de la vida diaria, por lo que necesita máxima asistencia
 - Los síntomas más severos son debidos al compromiso bulbar.
 - Uso de ventilación mecánica no invasiva
 - Oxígeno suplementario
 - Higiene bronquial
 - Drenaje postural
 - Movilizaciones frecuentes en bloque.
 - Posicionamiento en semifowler de 30° a 45°.
 - Uso de máquina de tos^{4,5,6}.

	MANUAL DE GUÍAS CLÍNICAS Versión ISO 9001:2015		Código: MG-DM-18
	DIRECCIÓN MÉDICA		Fecha: DIC 20
	DIRECCIÓN MÉDICA		Rev. 03
	Hoja: 12 de 17		

De acuerdo a las formas clínicas así como a los resultados de las pruebas funcionales respiratorias se establecerán diagnósticos y tiempos de evaluación del paciente:

- Hipoventilación
- Insuficiencia respiratoria
- Neumopatía restrictiva
- Neumopatía obstructiva
- Neumonía asociada

La evaluación de acuerdo a los resultados de las pruebas funcionales (espirometría)⁷.

Asintomático, leve debilidad	FVC mayor 80 120 %	2 veces al año
Debilidad mayor	FVC 50% Mayor 1.5 litros	3 a 4 veces al año
Debilidad mayor / fase no ambulatoria	FVC menor de 50 % Flujometría 160 litros/minuto	Cada mes

A pesar que existe una pobre correlación entre la hipoventilación crónica y los casos individuales, los estudios de función pulmonar ayudan definir y cuantificar el grado de restricción pulmonar, siendo también útiles para definir en los pacientes, hipoventilación e hipercapnia.

7. Tratamiento

1.7 Médico

7.1.1 Medicamentos

7.1.2 Rehabilitación

Realización de un programa individualizado donde se definen las indicaciones.



El orden y la regularidad de las evaluaciones e indicaciones terapéuticas.

En estadios de debilidad incrementada o etapa no ambulatoria la evaluación será cada 2 meses; salvo que el paciente se encuentre con descompensación de su estado basal secundario a proceso infeccioso agregado, o a la misma evolución de la enfermedad, la evaluación será cada mes.

Si el paciente cursa con insuficiencia respiratoria será citado cada 15 días.

Si se encuentra hospitalizado para tratamiento integral rehabilitatorio la evaluación será diariamente.

En todos los casos, las diferentes técnicas podrán durar entre 4 y 8 semanas. Se le orientará la realización de las mismas en el hogar.; bajo supervisión continua en la consulta externa

	MANUAL DE GUÍAS CLÍNICAS Versión ISO 9001:2015		Código: MG-DM-18
	DIRECCIÓN MÉDICA		Fecha: DIC 20
	DIRECCIÓN MÉDICA		Rev. 03
			Hoja: 13 de 17

La terapia Física en las enfermedades neuromusculares tiene como objetivo; mantener la movilidad articular, la fuerza muscular, flexibilidad, la capacidad funcional y la calidad de vida.

La prescripción adecuada del ejercicio en la terapia física deberá ser individualizada y acorde al estadio en el que se encuentre el paciente estableciendo el tipo de ejercicio físico, intensidad, duración y frecuencia. En las enfermedades musculares está indicado para incrementar el contenido mitocondrial y el flujo sanguíneo en músculos debilitados, con la intención de mejorar la tolerancia al ejercicio y evitar complicaciones como limitación articular y dolor musculoesquelético. Aunque es controversial para algunos autores por el daño muscular secundario a la enfermedad y lesión por sobreuso y consecuente fatiga^{10,11}.

Se recomienda establecer inicialmente un programa institucional e individualizado con las siguientes características¹¹:

Los programas de terapia física deben basarse en la realización de actividades, que incluyan la movilización de grandes grupos musculares durante períodos de tiempo breves, más que prolongados, con lo cual se evita la fatiga muscular.

Prescripción de la terapia física



1. Aplicación de medios físicos en zonas afectadas
2. Mantener o incrementar los rangos de movilidad articular
3. Estiramiento a grupos musculares de extremidades superiores e inferiores
4. Prescripción de ejercicio físico:
 - Tipo de ejercicio
 - Intensidad
 - Duración
 - Frecuencia

7.1.3 Otros

Uso de auxiliares de la ventilación

En las enfermedades neuromusculares la principal complicación es la hipoventilación alveolar, secundaria a debilidad de la musculatura respiratoria (cara, cuello, tórax y abdomen, principalmente), comportándose funcionalmente con patrones de tipo restrictivo.

En la ELA que es una forma progresiva rápida que lleva a la restricción y requiere ventilación a largo plazo. La ventilación mecánica no invasiva (VMNI) constituye una modalidad de terapia de soporte respiratorio (manteniendo el aporte de O₂ y permitiendo la eliminación de CO₂) en pacientes con fallo respiratorio agudo o crónico.

	MANUAL DE GUÍAS CLÍNICAS Versión ISO 9001:2015		Código: MG-DM-18
	DIRECCIÓN MÉDICA		Fecha: DIC 20
	DIRECCIÓN MÉDICA		Rev. 03
	Hoja: 14 de 17		

La ventilación mecánica no invasiva, realizada a través de máscaras nasales o nasoorales, permitirá tratar el fallo respiratorio crónico, a largo plazo y de forma ambulatoria.

La ventilación mecánica persigue conseguir una ventilación suficiente (un volumen corriente adecuado) para mantener un intercambio gaseoso de acuerdo a las necesidades y/o requerimientos metabólicos del organismo, que no se pueden lograr con la ventilación fisiológica espontánea⁸.

1.8 Quirúrgico

Realización de gastrostomía en cuanto esto este indicado.

8. Evaluación del resultado

1.9 Cuantitativo

La evaluación debe realizarse a través de Pruebas Funcionales respiratorias, las cuales incluyen DLCO, Pletismografía, PIMAX- PEMAX, oximetría de pulso y Espirometría. En esta última, que es la más utilizada por su gran accesibilidad y bajo costo, debemos enfocarnos especialmente en los valores de la capacidad vital y el volumen espiratorio forzado, Siendo la CVF un parámetro determinante de la sobrevida del paciente¹².

1.10 Cualitativo

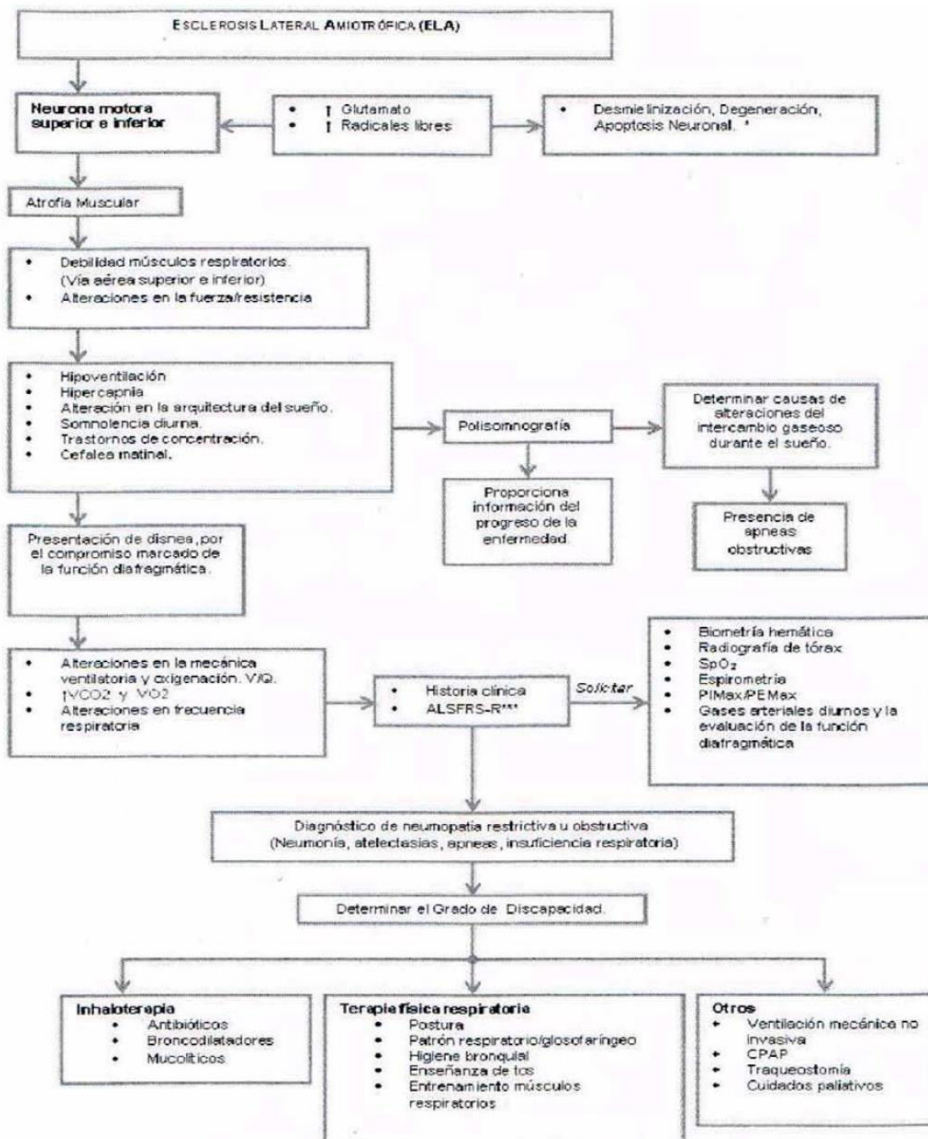
Se evaluará al paciente por vez primera a través de una historia clínica para determinar patología de vía aérea superior e inferior, y comorbilidades asociadas, que tengan repercusión respiratoria.

9. Criterios de alta

Al tratarse de un padecimiento crónico degenerativo, el paciente debe continuar en manejo de Rehabilitación Respiratoria para mejorar su calidad de vida, por lo que el seguimiento se harpa durante todo el curso de la enfermedad, hasta su muerte, buscando que el paciente logre la mayor calidad posible al final de la vida.

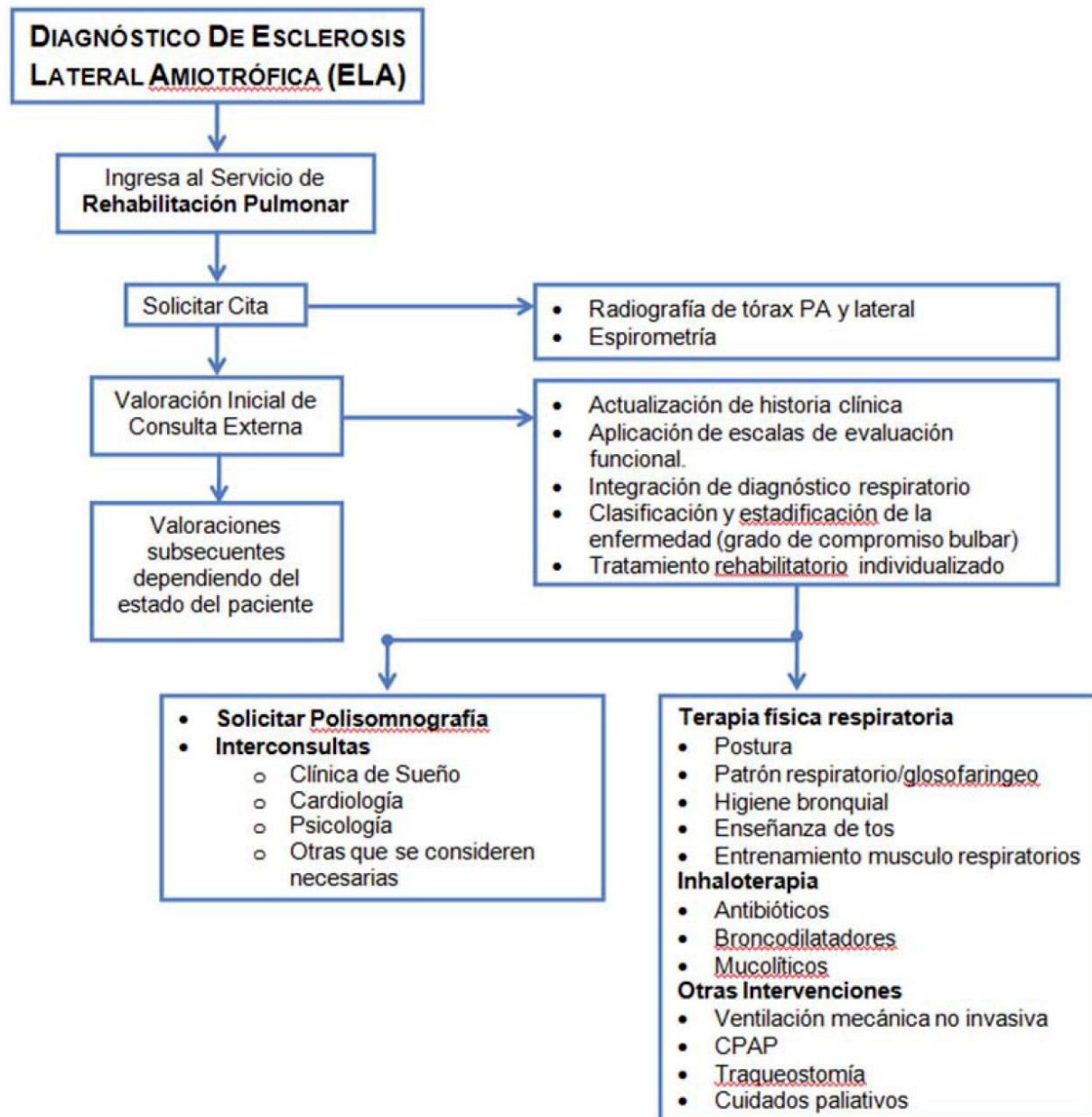
10. Anexos



1.11 Flujiograma



Autor: Dra. Rosa María Rodríguez Torres / INR, IMEXOS
 *Según el artículo 149 de la Ley General de Salud y el artículo 17 de la Ley de Incentivos Fiscales a la Industria.
 **ANEP. Boletín de Neurología 2003; 18(7):314-20
 ***Medicine (Baltimore) 2000; 79: 547-553

1.12 Flujograma de intervención



	MANUAL DE GUÍAS CLÍNICAS Versión ISO 9001:2015		Código: MG-DM-18
	DIRECCIÓN MÉDICA		Fecha: DIC 20
	DIRECCIÓN MÉDICA		Rev. 03
			Hoja: 17 de 17

1.13 Referencias bibliográficas y Guías clínicas específicas

1. F. Orient-López Tratamiento neurorrehabilitador de la esclerosis lateral amiotrófica Rev Neurol 2006; 43 (9): 549-555
2. Ruiz AI, Clavijo D, Mejía OR, Ruiz M, Garcia A, Garcia GA, Casadiego CA. Bases biológicas y patobiológicas humanas de la esclerosis lateral amiotrófica. Universitas Medica 2006;47(1):35-54.
3. Guía para la atención de la esclerosis lateral amiotrófica (ELA) en España - Criterios Diagnósticos de El Escorial año 1990 (Federación Mundial de Neurología 1990).
4. Cluskey S. Ramsden DB. Mechanisms of neurodegeneration in amyotrophic lateral sclerosis. Journal Clinical Pathol Mol Pathol. 2001. 54. Pp: 386-93.
5. Hank CK, Rouleau GA. Familial amyotrophic lateral sclerosis. Muscle Nerve. 2002. 25. Pp: 135-159.
6. De Belleruche J. Orrell R., King A. Familial amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease (FALS): a review of current developments. Journal Med Genetics. 1995. 32. 11. Pp: 842-47.
7. Long-term ventilation in restrictive ventilatory disorders Respiratory care clinics of north America, Respir care clin 8 (2002) 507-532. Patrick leger,md,fccp.
8. Monografías neumomadrid, Volumen xi / 2007, Ventilación mecánica no invasiva, de Lucas Ramos P, Jareño EJ.
9. Dubrovsky, AL, Pirra L, Sica RE. Esclerosis lateral amiotrófica. Rev Neurol 2003; 28: 70-78.
10. González N, Escobar E, Escamilla C. Esclerosis lateral amiotrófica. Rev Mex Física y Rehab 2003; 15: 44-54.
11. Sibel aksu, ayse karaduman; the effects of exercise therapy in amyotrophic lateral sclerosis patients. Fizioterapi rehabilitasyon. 200; 13; 105-12.
12. Fishman A. pulmonary disease and disorders; fourth edition. 2008.

11. Control de cambios

Revisión	Descripción del cambio	Fecha
01	Actualización de la Imagen Institucional	JUN 15
02	Transición del SGC de la Norma ISO 9001:2008 a la Norma ISO 9001:2015	MAY 18
03	Actualización de Imagen Institucional	DIC 20