



CLÍNICA KINEFISIATRICA MÉDICA

LIC. NAZARENA GÓMEZ BAUSELA

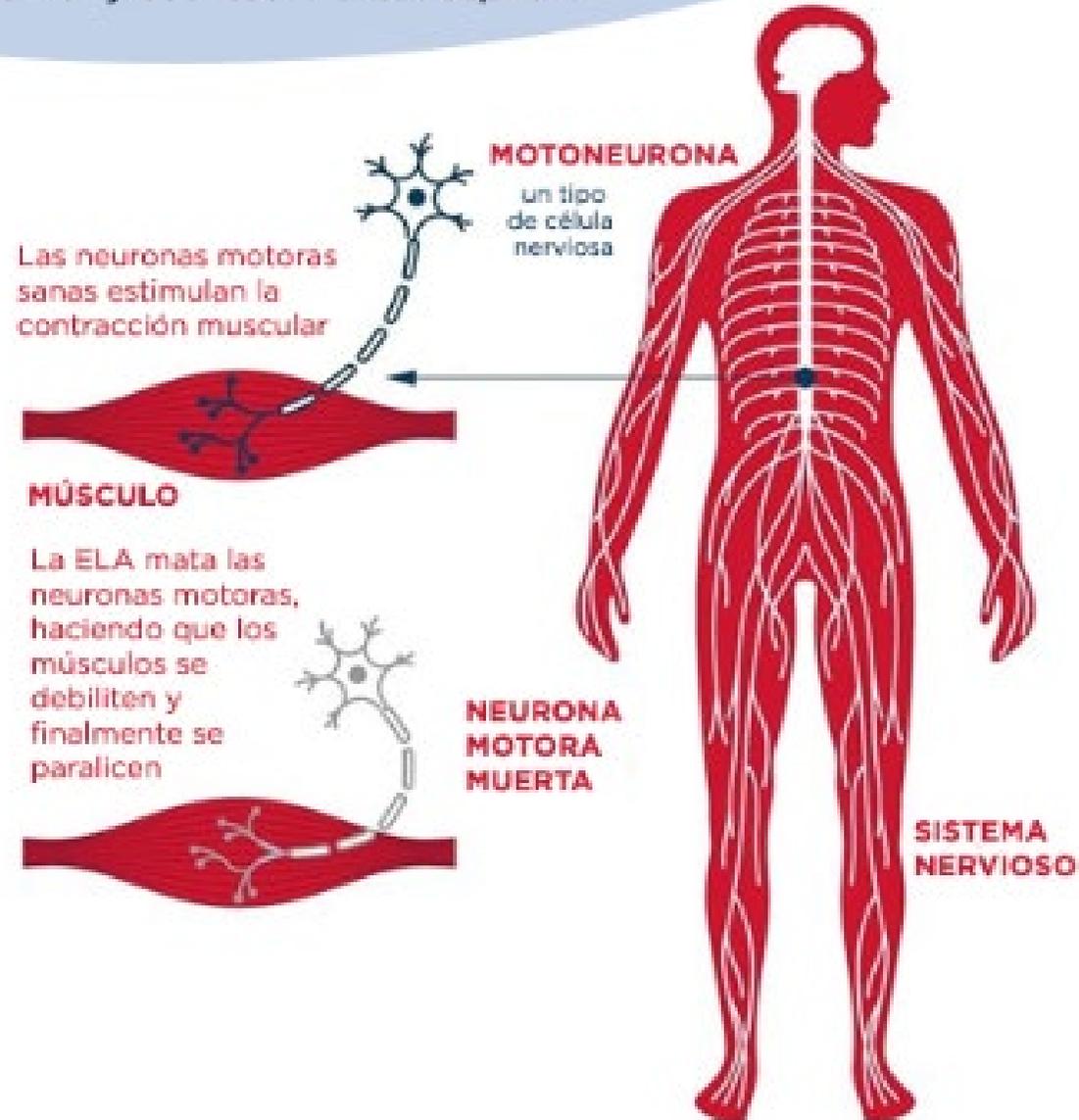
ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA

DEFINICIÓN

- ❑ EN 1874, UN DOCTOR FRANCÉS LLAMADO JEAN-MARTIN CHARCOT DESCRIBIÓ POR PRIMERA VEZ LA ENFERMEDAD DE LA NEURONA MOTORA (ENM).
- ❑ EL TÉRMINO CUBRE UN GRUPO DE ENFERMEDADES RELACIONADAS QUE ATACAN LAS NEURONAS MOTORAS (MOTONEURONAS), ENCARGADAS DE CONTROLAR EL FUNCIONAMIENTO DE LOS MÚSCULOS. LOS MENSAJES GRADUALMENTE DEJAN DE LLEGAR A LOS MISMOS, LO CUAL LLEVA A TENER DEBILIDAD, RIGIDEZ Y ATROFIA.
- ❑ LA DEFINIMOS COMO UNA **“ENFERMEDAD NEURODEGENERATIVA Y PROGRESIVA QUE AFECTA A LAS MOTONEURONAS SUPERIOR E INFERIOR, INTERFIRIENDO EN LA ACTIVIDAD VOLUNTARIA”**.
- ❑ LA ELA ES UNA CONDICIÓN QUE LIMITA LA VIDA EN FORMA PROGRESIVA Y QUE PUEDE AFECTAR EL CAMINAR, EL HABLA, LA DEGLUCIÓN Y LA RESPIRACIÓN. SIN EMBARGO, NO TODOS LOS SÍNTOMAS NECESARIAMENTE LES SUCEDEN A TODOS Y ES POCO PROBABLE QUE TODOS ELLOS SE DESARROLLEN AL MISMO TIEMPO, O EN ALGÚN ORDEN ESPECÍFICO.

La ELA es una enfermedad neurodegenerativa que produce la muerte de las células motoneuronas encargadas de mover los músculos voluntarios del cuerpo. Las personas con ELA pierden su capacidad de caminar, hablar, comer y eventualmente respirar.

- La ELA generalmente afecta a personas entre los 40 y 70 años, pero puede afectar a cualquier otra edad.
- El año pasado, más de 2,000 personas que viven con ELA fueron atendidas a través de nuestra red de en toda la Argentina.
- Aunque todavía no existe un tratamiento que detenga el avance crónico de la ELA, los científicos han logrado un progreso significativo en la comprensión de sus causas.
- Queda aún mucho por hacer y saber. Juntos, trabajamos por una mejor calidad de vida y apoyando a la investigación para hallar una cura.



ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA

CLASIFICACIÓN

SE BASA EN LA ETIOLOGÍA

- A. HEREDITARIAS
- B. CONGÉNITAS (SÍNDROME DE MOEBIUS)
- C. ATRIBUÍBLES A CAUSAS FÍSICAS (LESIONES MEDULARES, IQUEMIA, ELECTROCUCIÓN. POS-RADIACIONES)
- D. ATRIBUÍBLES A TÓXICOS (PLOMO, MERCURIO, TÉTANOS, ETC)
- E. ATRIBUÍBLES A INFECCIONES VIRALES AGUDAS (HIV, POLIOMELITIS)
- F. ATRIBUÍBLES A COMPROMISOS INMUNOLÓGICOS (PARANEOPLASIAS, CÁNCER)
- G. ATRIBUÍBLES A ENDOCRINOPATÍAS (HIPERINSULÍNISMO, HIPERTIROIDISMO E HIPERTIROIDISMO)
- H. ATRIBUÍBLES A HIPERACTIVIDAD
- I. CAUSAS NO DETERMINADAS

PATOGENIA

SE SUGIEREN 4 HIPÓTESIS RESPONSABLES DEL DESARROLLO DE LA ENFERMEDAD

- STRESS OXIDATIVO MEDIADO POR RADICALES LIBRES
- NEUROTOXICIDAD (EXCITOTOXICIDAD). Glutamato acumulado en exceso sobre las motoneuronas, provocando excitación prolongada y sostenida de motoneurona postsináptica y acumulo de Ca^{++} dentro de la célula, llegando en un momento la parálisis de la por acumulación de Ca^{++} .
- DEFICIENCIA DE LOS FACTORES DE CRECIMIENTO NEURONAL
- AUTOINMUNIDAD

ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA

EPIDEMIOLOGÍA

- ❑ LA EDAD DE COMIENZO ES VARIABLE 25 Y 80 AÑOS, LA MAYORÍA DE LOS CASOS SE PRESENTA POR ENCIMA DE LOS 50 AÑOS TANTO PARA HOMBRES Y MUJERES.
- ❑ EXISTE UNA RELACIÓN HOMBRE MUJER 2:1.
- ❑ LA EXPECTATIVA DE VIDA, UNA VEZ ESTABLECIDO EL DIAGNÓSTICO, ES DE 4 A 5 AÑOS, HAY ALGUNOS CASOS QUE EVOLUCIONAN ABRUPTAMENTE, FALLECIENDO A LOS POCOS MESES Y OTROS QUE ESTABILIZAN LA EVOLUCIÓN POR MUCHOS AÑOS.

CLÍNICA

- ❑ ES VARIABLE DESDE SU INICIO. ALGUNOS PACIENTES DEBUTAN CON DEBILIDAD MUSCULAR, MANIFESTACIÓN EN EL 99% DE LOS CASOS. OTROS LO HACEN CON FASCICULACIONES EN EL 97%. LOS CALAMBRES EN MMII, PUEDEN SER UNA MANIFESTACIÓN INICIAL. ALGUNOS POCOS PUEDEN PRESENTAR AL INICIO ALTERACIONES EN LA FONACIÓN Y DEGLUCIÓN.
- ❑ SE DICE QUE EL COMIENZO ES SOLAPODO, YA QUE NO EXISTE UN SÍNTOMA CARACTERÍSTICO AL INICIO.
- ❑ LA APARICIÓN DE LAS FASCICULACIONES SE CONSIDERA UN ELEMENTO IMPORTANTE EN EL DIGNÓSTICO, APARECIENDO EN GENERAL EN MMII AL IGUAL QUE LAS ATROFIAS.

ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA

CLÍNICA

LA DISMINUCIÓN DE FUERZAS SE DISTRIBUYE DE SIGUIENTE MANERA: (%)

- DIAFRAGMA Y MÚSCULOS ACCESORIOS RESPIRATORIOS **79%**
- PROXIMALES DE MMSS **76,8%**
- DISTALES DE MMSS **75,1%**
- FONODEGLUTORIOS **65,7%**
- DEL CUELLO **62,4%**
- DISTALES DE MMII **60,2%**
- PROXIMALES DE MMII **55,8%**

EL TONO MUSCULAR DEPENDE DE QUE SE AFECTE LA PRIMERA O LA SEGUNDA NEURONA MUSCULAR, VARIANDO DESDE LA HIPOTONÍA A LA HIPERTONÍA.

LOS REFLEJOS DEPENDEN DE LA NEURONAS AFECTADAS, PERO PREDOMINA LA HIPERREFLEXIA QUE PUEDE ACOMPAÑAR DE CLONUS, SIGNO DE HOFFMAN Y BABINSKI.

EN EL 8% ALTERA LA SENSIBILIDAD.

LOS PARES CRANEALES INVOLUCRADOS EN LA FONACIÓN Y DEGLUCIÓN ESTÁN ALTERADOS Y TAMBIÉN LOS ACCESORIOS DE LA RESPIRACIÓN.

ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA

SÍNTOMAS

3 PERÍODOS

PRIMER PERÍODO (INICIAL)

- APARICIÓN DE UNA ATROFIA DE LOS MÚSCULOS DE LA MANO DEL TIPO ARANDUCHENNE. (Degenerativa, acompañada de contracciones fibrilares)
- SE OBSERVA EXAGERACIÓN DE LOS REFLEJOS Y RIGIDEZ O CONTRACTURA DE LOS MÚSCULOS MENOS AFECTADOS POR LA ATROFIA.
- LA AMIOTROFIA SE LOCALIZA EN LOS MMII.
- EN LA MARCHA SE OBSERVA STEPAGE.

SEGUNDO PERÍODO (DE ESTADO)

- HEMIPLEJÍA CUADRIPEJÍA ESPÁSTICA CON TODOS LOS SIGNOS DE PIRAMIDALISMO.
- SENSIBILIDAD MUY POCO AFECTADA.
- EL CONTROL ESFINTERIANO SOLO SE VE AFECTADO EN ESTADÍOS MUY AVANZADOS.
- PUEDE HABER DOLORES MUY FUERTES.

TERCER PERÍODO (TERMINAL)

- APARICIÓN DE PARÁLISIS GLOsofaríngea.
- EN ESTE PERÍODO SE ESPERA LA MUERTE POR FENÓMENOS INTERCURRENTES O POR PARO CARDÍACO O RESPIRATORIO.
- NO HAY ALTERACIÓN DEL LCR.

ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA

DIAGNÓSTICO

EL DIAGNÓSTICO ES EMINENTEMENTE CLÍNICO.

LOS ESTUDIOS COMPLEMENTARIOS SON LOS SIGUIENTES:

- EMG, esencial para establecer el diagnóstico sobre todo en los estadios tempranos.
- TAC Y RNM, se usan para descartar enfermedades similares, como tumores espinales, estreches del canal cervical, siringomielia, etc.
- BIOPSIAS DE MÚSCULOS Y NERVIO.
- EXAMENES DE LABORATORIO, sirven para excluir otros diagnósticos.

PRONÓSTICO

DE CURSO INEXORABLEMENTE PROGRESIVO.

LA ESPECTATIVA DE VIDA HA VARIADO DE ACUERDO AL AVANCE DE LA ENFERMEDAD EN CADA PACIENTES Y A LOS AVANCES DE LA CIENCIA.

ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA

TRATAMIENTO

- ❑ EL OBJETIVO FUNDAMENTAL DEBE SER SIEMPRE ALIVIAR LAS COMPLICACIONES DEL PACIENTE, AUMENTANDO SU CONFORT Y AUTONOMÍA, MEJORANDO SU LA CALIDAD DE VIDA.
- ❑ EL TRATAMIENTO ES SINTOMÁTICO Y SE BASA EN LA ACTUACIÓN MULTIDISCIPLINARIA DE TODO EL EQUIPO DE SALUD INCLUYENDO A LA FAMILIA Y ENTORNO SOCIAL DEL PACIENTE.
- ❑ TAMBIÉN SE ACOMPAÑA CON FARMACOS PARA LA ESPASTICIDAD.
- ❑ EN LA ACTUALIDAD HAY GRAN CANTIDAD DE INVESTIGACIONES Y ESTUDIOS MÉDICOS EN BÚSQUEDA DE UNA MEDICACIÓN PREVENTIVA Y PARA LA DETENCIÓN DE LOS SÍNTOMAS DE ESTA ENFERMEDAD.

ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA

TRATAMIENTO KINÉSICO

- LA ELA AFECTA MÁS MMSS QUE MMII DECIMOS QUE ES ASCENDENTE.(DIFERENCIA CON SGB)
- LA MARCHA DEL PACIENTE CUANDO AÚN PUEDE CAMINAR ES CLAUDICANTE (DE PATO), HAY GRAN DEBILIDAD DE GLUTEO MEDIO Y MENOR.
- LOS MÚSCULOS DE LA MANO TIENEN VALORES REGULARES . NO TIENEN FUERZA.
- MOVIMIENTOS ESTEREOTIPADOS DE MANO POR EJEMPLO PARA TOMAR UNA LAPICERA O CUBIERTOS.
- NO PUEDEN SENTARSE SOLOS.
- ESTRATEGIAS PARA CONTRARRESTAR LA FATIGA MUSCULAR.
- SE DEBEN REALIZAR EJERCICIOS RESPIRATORIOS QUE FAVOREZCAN LA MUSCULATURA DIAFRAGMATICA Y ABDOMINAL.
- TRABAJAR A LA PAR CON FONODIOLOGÍA PARA CONTRARRESTAR LA DISARTRÍA, LA DISFAGIA LA SALIVACIÓN Y EL BABEO.

ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA

<https://www.youtube.com/watch?v=0ABozpev4pM&t=56s>

ASOCIACIÓN ARGENTINA ELA ARGENTINA