



**UNIVERSIDAD ESTATAL DE MILAGRO
FACULTAD CIENCIAS DE LA SALUD**

**TRABAJO DE TITULACIÓN DE GRADO PREVIO A LA
OBTENCIÓN DEL TÍTULO DE LICENCIADO EN TERAPIA
RESPIRATORIA**

**PROPUESTA PRÁCTICA DEL EXAMEN DE GRADO O DE FIN DE
CARRERA (DE CARÁCTER COMPLEXIVO)
INVESTIGACIÓN DOCUMENTAL**

TEMA:

**MANEJO DE SECRECIONES BRONQUIALES EN PACIENTES
ADULTOS CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA**

Autores:

**VALLEJO CAMINO WALTER FERNANDO
ZAMBRANO ROBLEDO STEVEN JOSUÉ**

Acompañante:

MSC. JULIANA KARINA ZAPA CEDEÑO

Milagro, Enero 2019

ECUADOR

DERECHOS DE AUTOR

Ingeniero,
Fabricio Guevara Viejo, PhD.
RECTOR
Universidad Estatal de Milagro
Presente.

Yo, **VALLEJO CAMINO WALTER FERNANDO**, en calidad de autor y titular de los derechos morales y patrimoniales de la propuesta práctica de la alternativa de Titulación – Examen Complexivo: **INVESTIGACIÓN DOCUMENTAL**, modalidad presencial, mediante el presente documento, libre y voluntariamente procedo a hacer entrega de la Cesión de Derecho del Autor de la propuesta práctica realizado como requisito previo para la obtención de mi Título de Grado, como aporte a la Línea de Investigación **SALUD PÚBLICA, SEGURIDAD Y CALIDAD EN EL CUIDADO DE LA ENFERMEDAD, ALCOHOL, TABACOS Y DROGAS** de conformidad con el Art. 114 del Código Orgánico de la Economía Social de los Conocimientos, Creatividad e Innovación, concedo a favor de la Universidad Estatal de Milagro una licencia gratuita, intransferible y no exclusiva para el uso no comercial de la obra, con fines estrictamente académicos. Conservo a mi favor todos los derechos de autor sobre la obra, establecidos en la normativa citada.

Así mismo, autorizo a la Universidad Estatal de Milagro para que realice la digitalización y publicación de esta propuesta práctica en el repositorio virtual, de conformidad a lo dispuesto en el Art. 144 de la Ley Orgánica de Educación Superior.

El autor declara que la obra objeto de la presente autorización es original en su forma de expresión y no infringe el derecho de autor de terceros, asumiendo la responsabilidad por cualquier reclamación que pudiera presentarse por esta causa y liberando a la Universidad de toda responsabilidad.

Milagro, a los 8 días del mes de Enero del 2019


Vallejo Camino Walter Fernando
CI: 0620359379

DERECHOS DE AUTOR

Ingeniero:
Fabricio Guevara Viejo, PhD.
RECTOR
Universidad Estatal de Milagro
Presente.

Yo, **ZAMBRANO ROBLEDO STEVEN JOSUÉ**, en calidad de autor y titular de los derechos morales y patrimoniales de la propuesta práctica de la alternativa de Titulación – Examen Complexivo: **INVESTIGACIÓN DOCUMENTAL**, modalidad presencial, mediante el presente documento, libre y voluntariamente procedo a hacer entrega de la Cesión de Derecho del Autor de la propuesta práctica realizado como requisito previo para la obtención de mi Título de Grado, como aporte a la Línea de Investigación **SALUD PÚBLICA SALUD PÚBLICA, SEGURIDAD Y CALIDAD EN EL CUIDADO DE LA ENFERMEDAD, ALCOHOL, TABACOS Y DROGAS** de conformidad con el Art. 114 del Código Orgánico de la Economía Social de los Conocimientos, Creatividad e Innovación, concedo a favor de la Universidad Estatal de Milagro una licencia gratuita, intransferible y no exclusiva para el uso no comercial de la obra, con fines estrictamente académicos. Conservo a mi favor todos los derechos de autor sobre la obra, establecidos en la normativa citada.

Así mismo, autorizo a la Universidad Estatal de Milagro para que realice la digitalización y publicación de esta propuesta práctica en el repositorio virtual, de conformidad a lo dispuesto en el Art. 144 de la Ley Orgánica de Educación Superior.

El autor declara que la obra objeto de la presente autorización es original en su forma de expresión y no infringe el derecho de autor de terceros, asumiendo la responsabilidad por cualquier reclamación que pudiera presentarse por esta causa y liberando a la Universidad de toda responsabilidad.

Milagro, a los 8 días del mes de Enero del 2019



Zambrano Robledo Steven Josué
CI:0950950519

APROBACIÓN DEL TUTOR DE LA INVESTIGACIÓN DOCUMENTAL

Yo, **ZAPA CEDEÑO JULIANA KARINA**, mi calidad de tutor de la Investigación Documental como Propuesta práctica del Examen de grado o de fin de carrera (de carácter complejo), elaborado por los estudiantes **VALLEJO CAMINO WALTER FERNANDO Y ZAMBRANO ROBLEDO STEVEN JOSUÉ** cuyo tema de trabajo de Titulación es **MANEJO DE SECRECIONES BRONQUIALES EN PACIENTES ADULTOS CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA**, que aporta a la Línea de Investigación Salud Pública previo a la obtención del Grado de **LICENCIADO/A EN TERAPIA RESPIRATORIA**; trabajo de titulación que consiste en una propuesta innovadora que contiene, como mínimo, una investigación exploratoria y diagnóstica, base conceptual, conclusiones y fuentes de consulta, considero que el mismo reúne los requisitos y méritos necesarios para ser sometido a la evaluación por parte del tribunal calificador que se designe, por lo que lo **APRUEBO**, a fin de que el trabajo sea habilitado para continuar con el proceso de titulación de la alternativa del Examen de grado o de fin de carrera (de carácter complejo) de la Universidad Estatal de Milagro.

En la ciudad de Milagro, a los 8 días del mes de Enero del 2019.



Msc. Zapa Cedeño Juliana Karina
CI: 0917530966

APROBACIÓN DEL TRIBUNAL CALIFICADOR

El tribunal calificador constituido por:

| | |
|-------------------|--------------------------------------|
| Presidente | Zapa Cedeño Juliana Karina |
| Secretario | Balcázar Quimi Wilman Eduardo |
| Integrante | Bermúdez Bermúdez Julio Cesar |

Luego de realizar la revisión de la Investigación Documental como propuesta práctica, previo a la obtención del título (o grado académico) de Licenciado en Terapia Respiratoria presentado por el señor **VALLEJO CAMINO WALTER FERNANDO**.

Con el tema de trabajo de Titulación: **MANEJO DE SECRECIONES BRONQUIALES EN PACIENTES ADULTOS CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA**.

Otorga a la presente Investigación Documental como propuesta práctica, las siguientes calificaciones:

| | |
|--------------------------|---------|
| Investigación documental | [65,67] |
| Defensa oral | [14,67] |
| Total | [80,33] |

Emite el siguiente veredicto: (aprobado/reprobado)

Aprobado

Fecha: 8 de Enero del 2019

Para constancia de lo actuado firman:

| | Apellidos y Nombres |
|-------------------|--------------------------------------|
| Presidente | Zapa Cedeño Juliana Karina |
| Secretario | Balcázar Quimi Wilman Eduardo |
| Integrante | Bermúdez Bermúdez Julio Cesar |

Firma



APROBACIÓN DEL TRIBUNAL CALIFICADOR

El tribunal calificador constituido por:

| | |
|------------|-------------------------------|
| Presidente | Zapa Cedeño Juliana Karina |
| Secretario | Balcázar Quimi Wilman Eduardo |
| Integrante | Bermúdez Bermúdez Julio César |

Luego de realizar la revisión de la Investigación Documental como propuesta práctica, previo a la obtención del título (o grado académico) de Licenciado en Terapia Respiratoria presentado por el señor ZAMBRANO ROBLEDO STEVEN JOSUÉ.

Con el tema de trabajo de Titulación: **MANEJO DE SECRECIONES BRONQUIALES EN PACIENTES ADULTOS CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA.**

Otorga a la presente Investigación Documental como propuesta práctica, las siguientes calificaciones:

| | |
|--------------------------|---------|
| Investigación documental | [65,67] |
| Defensa oral | [4,67] |
| Total | [89,33] |

Emite el siguiente veredicto: (aprobado/reprobado)

Aprobado

Fecha: 8 de Enero del 2019

Para constancia de lo actuado firman:

| | Apellidos y Nombres |
|------------|-------------------------------|
| Presidente | Zapa Cedeño Juliana Karina |
| Secretario | Balcázar Quimi Wilman Eduardo |
| Integrante | Bermúdez Bermúdez Julio César |

Firma



DEDICATORIA

A Dios, por permitirme llegar a este momento tan esperado en mi vida. Por los triunfos y momentos difíciles que se han presentado en el transcurso de mis estudios. A mi hijo por ser mi motivación personal y demostrarle la importancia del estudio en la vida. A mi madre por ser la mujer que me ha acompañado durante toda mi trayectoria estudiantil. A mi padre que ha sido mi guía para culminar mi carrera profesional. A mi familia quienes me han aconsejado y apoyado en las decisiones que he tomado hasta llegar a este momento. A mis compañeros de clase, que gracias a su compañía he podido aprender y superar circunstancias difíciles. A mis docentes, por su tiempo y dedicación, por la sabiduría transmitida en el desarrollo de mi profesión.

Walter Fernando Vallejo Camino

A Dios por darme la sabiduría, a mi padre por apoyarme en los momentos difíciles a mi madre por preocuparse en mi salud y bienestar durante esta etapa de mi vida, se lo dedico a mi hermano menor para que vea que el estudio es muy importante y que se motive a seguir adelante durante toda su etapa estudiantil y profesional, a mi novia por estar ahí pendiente en mis estudios y que sea un buen profesional ayudándome incondicionalmente en este proceso de titulación. Les dedico este triunfo a ustedes porque sin su presencia en mi vida no lo hubiera logrado.

Steven Josué Zambrano Robledo

AGRADECIMIENTO

Agradezco a Dios por protegerme, darme fuerzas y sabiduría a lo largo de mi vida. A mi madre que me enseñó a no rendirme ante las adversidades de la vida, sin importar lo que suceda tendré que continuar mi camino y lograr lo que me proponga. A mi padre que gracias a su sentimiento de querer que sea una persona de bien y con un excelente futuro me ha apoyado de distintas formas en el transcurso de mi vida estudiantil. A mi familia por su apoyo incondicional y por creer en mí en todo momento. A mis compañeros de clase, que gracias a su compañía he podido aprender y superar circunstancias difíciles. A mis docentes, por su tiempo y dedicación, por la sabiduría transmitida en el desarrollo de mi profesión. Gracias a todas las personas que ayudaron directa e indirectamente en la realización de este trabajo de investigación.

Walter Fernando Vallejo Camino

Agradezco a Dios permitirme culminar esta etapa de mi vida, a mis padres por enseñarme lo que es el trabajo duro, todo esfuerzo tiene su recompensa y los valores inculcados desde pequeño que me hicieron ser el hombre que soy ahora , a mi novia que llego a mi vida en esta última parte de mi carrera, por su apoyo incondicional y al mismo tiempo me hizo entender lo importante que son los estudios, en especial a valorar y apreciar la carrera de terapia respiratoria, gracias por la motivación en este último año, a los docentes que fueron parte de este proceso de estudio y a mis compañeros que compartieron conmigo esta etapa de estudio y superación.

Steven Josué Zambrano Robledo

ÍNDICE GENERAL

| | |
|---|------|
| DERECHOS DE AUTOR | ii |
| APROBACIÓN DEL TUTOR DE LA INVESTIGACIÓN DOCUMENTAL | iv |
| APROBACIÓN DEL TRIBUNAL CALIFICADOR | v |
| DEDICATORIA | vi |
| AGRADECIMIENTO | viii |
| ÍNDICE GENERAL | ix |
| RESUMEN | 1 |
| ABSTRACT | 2 |
| INTRODUCCIÓN | 3 |
| Problema de Investigación..... | 4 |
| Marco Teórico Conceptual | 8 |
| Metodología..... | 20 |
| Desarrollo del Tema | 21 |
| CONCLUSIONES..... | 25 |
| Referencias | 26 |

Tema de la Investigación Documental:

MANEJO DE SECRECIONES BRONQUIALES EN PACIENTES ADULTOS CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA.

RESUMEN

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad degenerativa que afecta múltiples funciones del cuerpo, todas de gran importancia, como los músculos voluntarios e involuntarios en los que sobresale la pérdida de fuerza en los músculos respiratorios. En esta investigación nos centraremos en la importancia que tiene el manejo de secreciones en pacientes con ELA, por el deterioro de los músculos respiratorios en la cual encontraremos un pico flujo de tos bajo, lo que le impide realizar una tos eficaz; en el país no existen datos claros sobre la prevalencia e incidencia de esclerosis lateral amiotrófica; es necesario por lo tanto realizar un seguimiento adecuado complementado con educación del personal de salud, porque debido al subdiagnóstico se podría encontrar un aumento del número de casos; este estudio nos permitirá que se planteen alternativas de uso de técnicas que ayuden a remover secreciones y mantener la vía aérea permeable. El terapeuta respiratorio cumple una función muy importante en el cuidado de la función pulmonar y el manejo de secreciones. Es entonces de vital importancia el manejo multidisciplinario para mejorar la calidad de vida del paciente.

PALABRAS CLAVES:

Enfermedad neuromuscular (ENM), Esclerosis lateral amiotrófica (ELA), Terapia Respiratoria, Músculos respiratorios, Tos, Pico flujo de tos (PFT).

Subject of Documentary Research:

MANAGEMENT OF BRONCHIAL SECRETIONS IN ADULT PATIENTS WITH AMIOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS

ABSTRACT

Amyotrophic lateral sclerosis (ALS) is a degenerative disease that affects multiple functions of the body, all of great importance, such as voluntary and involuntary muscles in which the loss of strength in the respiratory muscles stands out. In this research we will focus on the importance of secretion management in patients with Amyotrophic lateral sclerosis, due to the deterioration of the respiratory muscles in which we will find a peak low cough flow, which prevents it from performing an effective cough; in the country there are no clear data on the prevalence and incidence of ALS; it is therefore necessary to carry out an adequate follow-up, complemented by education of health personnel, because due to underdiagnosis an increase in the number of cases could be found; This study will allow us to consider alternatives for the use of techniques that help to remove secretions and maintain a permeable airway. The respiratory therapist plays a very important role in the care of lung function and the management of secretions. It is then of vital importance the multidisciplinary management to improve the quality of life of the patient.

KEY WORDS:

Neuromuscular disease, Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS), Respiratory therapy, respiratory muscles, Cough, Cough assist.

INTRODUCCIÓN

La terapia respiratoria es un conjunto de técnicas que facilitan la eliminación de secreciones bronquiales, mediante maniobras que el profesional en terapia respiratoria puede llevar a cabo con el fin de fortalecer los músculos inspiratorios y espiratorios en busca de mejorar la distensibilidad pulmonar y el pico flujo de tos efectiva. Además, en la movilización de secreciones tenemos al drenaje postural, la tos asistida y aspiración bronquial de secreciones.

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA), también conocida como la enfermedad de Charcot, es una enfermedad neuromuscular muy rara y con poca información; se produce por una alteración primaria y secundaria de la célula musculoesquelética, afectando los nervios que controlan los músculos voluntarios e involuntarios, causando un progresivo deterioro muscular concluyendo en la dificultad para deglutir y debilidad de los músculos que actúan en el proceso de la respiración. (Crespo-Cano-Macías, 2003). También compromete al sistema respiratorio dependiendo del grado de alteración muscular condicionando la calidad de vida del paciente. La característica común de esta enfermedad neuromuscular es un pulmón normal y pared torácica débil; comprometiendo tanto a los músculos inspiratorios, espiratorios y a los orofaríngeos en la aparición de complicaciones respiratorias. (Fiorenza-Vitacca-Bianchi-Gabrielli-Ambrosino, 2011). La enfermedad afecta a la musculatura respiratoria por fatiga del diafragma, con manifestaciones recurrentes de neumonía por broncoaspiración debido a la debilidad de los músculos deglutorios y atelectasias por la acumulación de mucosidades producto de una tos ineficaz ocasionando incapacidad para eliminar eficazmente las secreciones bronquiales y produciendo la aparición de infecciones respiratorias que pueden llevar al fallo respiratorio en este tipo de pacientes. (Zafra Pires-Barrot Cortés, 2012). Nuestro objetivo será seleccionar la técnica adecuada para el manejo de secreciones bronquiales en pacientes adultos con ELA, proponer protocolos en el manejo de secreciones bronquiales y mejorar las técnicas que aplican los terapeutas respiratorios en este tipo de pacientes, incentivando de esta manera la terapia respiratoria no invasiva en el momento del diagnóstico y durante el transcurso de la enfermedad con el fin de mejorar la calidad de vida.

Problema de Investigación

Planteamiento del Problema

Las secreciones bronquiales son fluidos producidos por las glándulas de la mucosa respiratoria compuestas de agua, glucoproteínas, proteínas, lípidos y sales inorgánicas, en condiciones normales se producen diariamente 150 ml de secreciones bronquiales, mientras que en condiciones patológicas hasta 300 ml de secreciones bronquiales diariamente, en los pacientes con ELA además de las secreciones bronquiales van a presentar sialorrea, debido a factores como: deficiencia en el cierre de labios, pérdida de la capacidad de deglución autonómica y cierre defectuoso en el velo faríngeo. (Miller, 2009)

La Organización Mundial de la Salud (OMS), declaró el 21 de junio de cada año como el Día Mundial de la lucha contra la ELA, enfermedad neurodegenerativa que afectan a más del 22% de la población mundial, patología que daña a las células nerviosas, cuya función es transportar información en forma de impulsos eléctricos fuera del sistema nervioso central hacia los músculos voluntarios. Cuando las neuronas se enferman o mueren, la comunicación entre el sistema nervioso y los músculos se interrumpe, ocasionando debilidad del músculo, alteración en la capacidad pulmonar y espasmos musculares. (Federación ASEM, 2014)

En España se estima que existen más de 3.000 afectados con ELA, cada año se diagnostican 900 nuevos casos y 1 de cada 400 personas desarrolla la enfermedad; esta patología afecta principalmente adultos entre 32 y 78 años de vida, la enfermedad se da en todas las etnias y con mayor frecuencia en el género masculino, pero la diferencia no es muy significativa. (Sociedad Española de Neurología , 2016)

En Estados Unidos se estima que más de 15.000 personas padecen de ELA, cada año se diagnostican 5.600 personas con esta patología, la mayoría de las personas que desarrollan esta enfermedad tienen entre 40 y 70 años de edad. No obstante, se han presentado casos de ELA en personas de 20 a 40 años de edad, siendo más común en hombres que en mujeres, sin embargo, a mayor edad, la incidencia de ELA es más pareja entre hombres y mujeres. (ALS Association, 2014)

En México podría haber alrededor de 6.000 personas con ELA, es frecuente en personas mayores de 35 años de edad; sin embargo, para algunos médicos es difícil diagnosticar esta enfermedad pues muchas veces es confundida con otro tipo de padecimientos indicó Josefina Martínez responsable del área del apoyo al paciente de la Asociación Mexicana contra la Esclerosis Lateral Amiotrófica, los pacientes con esta enfermedad deben afrontar gastos económicos elevados debido a que el tratamiento puede ser de aproximadamente \$334 mensuales. (Asociación Mexicana contra la Esclerosis Lateral Amiotrófica , 2014)

Entre 2.000 y 3.000 personas padecen ELA en Argentina, enfermedad degenerativa infrecuente y progresiva, caracterizada por la pérdida gradual de neuronas motoras en el cerebro y la médula espinal, se presenta habitualmente entre los 50 y 60 años de edad, de los cuales el 85% de los diagnosticados no existen antecedentes familiares; dijo Pablo Aquino, secretario de la Asociación de Esclerosis Lateral Amiotrófica de Argentina. (Asociación ELA Argentina, 2018)

En Ecuador se han reportado aproximadamente 50 casos de ELA durante el 2015 en todo el país indicó Eduardo Riofrío presidente de la Fundación Ecuatoriana de Esclerosis Múltiple. Adicionalmente, las estadísticas señalan que la patología se presenta en personas entre los 25 a 40 años de edad, contrario a las cifras mundiales que indican que los síntomas generalmente se manifiestan hasta después de los 50 años edad. (Fundación Ecuatoriana de Esclerosis Múltiple, 2016)

El poco conocimiento que existe sobre la ELA motivó a la científica Miriam Bucheli, trabajadora de la Universidad de Massachusetts a investigar en Ecuador acerca de esta enfermedad, según sus reportes la incidencia ha aumentado en el país y ataca principalmente a personas de la tercera edad. Es una de las enfermedades neurodegenerativas más catastróficas que existen, se manifiesta con parálisis que comienza en las extremidades superiores o inferiores, problemas para digerir los alimentos y avanza progresivamente hasta causar la muerte. (Fundación Ecuatoriana de Esclerosis Múltiple, 2016)

Formulación del Problema

¿Cuáles son las técnicas adecuadas para el manejo de secreciones bronquiales en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica?

Objetivos

Objetivo General

Seleccionar la técnica adecuada para el manejo de secreciones bronquiales en pacientes adultos con esclerosis lateral amiotrófica.

Objetivo Especifico

- Determinar la técnica adecuada para el manejo de secreciones bronquiales en pacientes adultos con esclerosis lateral amiotrófica.
- Establecer las normativas para el manejo de las secreciones bronquiales en pacientes adultos con esclerosis lateral amiotrófica.
- Destacar el rol asistencial del terapeuta respiratorio para el correcto manejo de secreciones bronquiales en pacientes adultos con esclerosis lateral amiotrófica.

Justificación

El presente trabajo de investigación se realizó con el propósito de seleccionar la técnica adecuada en el manejo de secreciones bronquiales en pacientes con enfermedades neuromusculares, siendo una enfermedad neurodegenerativa que afecta las neuronas motoras de la corteza cerebral, tronco cerebral y médula espinal, causando debilidad, atrofia muscular progresiva y en su fase final termina en insuficiencia respiratoria e incapacidad para deglutir.

Las personas con esta enfermedad tienden a sufrir desnutrición y deshidratación producto del daño ocasionado en los músculos que controlan la capacidad para digerir, provocando neumonía por broncoaspiración debido a que los alimentos, líquidos o saliva se acumulan en los pulmones. Es conveniente que el terapeuta respiratorio se encargue de eliminar las secreciones que se encuentran en el tracto bronquial, ya que la presencia de estas ocasiona infecciones respiratorias que complican la salud del paciente.

Existe escasa información sobre las técnicas de terapia respiratoria en pacientes con enfermedades neuromusculares en nuestro medio. La ventilación mecánica no invasiva y la traqueostomía, forman parte del protocolo en el tratamiento de los problemas respiratorios en pacientes adultos con esta patología, estos métodos pueden mejorar la calidad de vida en las personas con esta afección, entregando un soporte ventilatorio necesario para vivir, pero no actúan directamente en el problema de las infecciones respiratorias, por lo que su eficacia aun es discutible. (King-Ruttencutter-Nagaraja, 2007)

Es importante evaluar el rol asistencial del terapeuta respiratorio en el manejo de secreciones bronquiales para mejorar la calidad de vida a los pacientes adultos con enfermedades neuromusculares; además desarrollar un método no invasivo de prevención y tratamiento de las dificultades respiratorias que se presentan en los pacientes con esta patología.

Marco Teórico Conceptual

Antecedentes Históricos

Las enfermedades neuromusculares (ENM) son todas aquellas que afectan algunos de los componentes de la unidad motora, es decir, las células del asta anterior de la médula espinal, el nervio periférico, la unión neuromuscular o el músculo. Son trastornos complejos que se presentan desde la infancia hasta la edad adulta, muchas veces progresivos y multisistémicos, en su mayoría de origen genético, pero también adquiridos. (Y. Wei, A. McCormick, A. MacKenzie, E. O'Ferrall, S. Venance, J.K. Mah, 2018)

Una investigación de literatura mundial publicada en 1991, que incluyó más de 150 estudios, determinó que 1 de cada 3500 personas de la población general está afectada por una enfermedad neuromuscular incapacitante, pudiéndose presentar desde la infancia hasta tardíamente en la vida adulta. Los datos incluidos en este estudio abarcaron a las enfermedades neuromusculares más comunes. (J.M. Bhatt, 2016)

Otro estudio sobre la prevalencia de las enfermedades neuromusculares hereditarias se llevó a cabo en Irlanda del Norte entre febrero de 1993 y junio de 1994, y los autores estimaron una prevalencia general de 1 en 2.900 hab. de la población general. Más recientemente Lefter y col. analizaron la tasa de prevalencia de ENM hereditarias y adquiridas en población adulta de Irlanda (excluyendo la esclerosis lateral amiotrófica) en 62/100.000 hab., siendo las más frecuentes la miastenia gravis con 15/100.000 y el Charcot Marie Tooth con 10/100.000. (S. Lefter, O. Hardiman, A.M. Ryan, 2017)

La Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA), es parte de las patologías conocidas como enfermedad de neurona motora, dentro de la cual también se encuentran: la atrofia muscular progresiva y la esclerosis lateral primaria. La palabra esclerosis significa endurecimiento de la médula espinal; lateral significa al lado y se refiere a la ubicación del daño en la médula espinal; amiotrófica significa sin nutrimento muscular y se refiere a la pérdida de las señales que los nervios envían normalmente a los músculos. (Hardwood, 2012)

Su curso es considerado como lineal y la supervivencia es de 3 a 5 años luego de su detección. La primera descripción conocida se atribuye a Charles Bell quién, en su empeño por demostrar la independencia de las funciones motoras y sensitivas, publica en 1830 en su trabajo “El sistema nervioso del cuerpo humano”, el caso de una paciente con afectación bulbar inicial que se extiende progresivamente a las cuatro extremidades, sin daño sensitivo de otras funciones distintas a las motoras. (Ministerio de Sanidad y Política Social de España, 2009)

En 1869 el neurólogo francés Jean-Martin Charcot, consideró a la enfermedad de pobre pronóstico e incurable; su primera contribución al conocimiento de la enfermedad ocurre en 1865, cuando presenta en la Sociedad Médica de Hospitales de Paris, el informe de una mujer joven que desarrolla una debilidad progresiva acompañada de un aumento en el tono muscular que provoca contracturas, sin afectación del intelecto, ni de las funciones sensoriales, en la autopsia realizada se descubrió una degeneración aislada del cordón lateral en la médula espinal. (Ministerio de Sanidad y Política Social de España, 2009)

En 1871, junto a Gombault, relaciona la atrofia de los núcleos motores en la parte baja del tronco del encéfalo con la aparición de debilidad labio-glosofaríngea característica de la parálisis progresiva, aunque todas las manifestaciones esenciales ya están descritas, el término esclerosis lateral amiotrófica lo utiliza Charcot por primera vez en 1874 y desde esa fecha la ELA se conoce universalmente como la enfermedad de Charcot. (Ministerio de Sanidad y Política Social de España, 2009)

A mediados del siglo XX se publicaron informes epidemiológicos sobre una enfermedad existente en la población de Papúa Nueva Guinea (suroeste del Pacífico), al norte de Australia, caracterizada por una combinación de ELA, parkinsonismo y demencia entre los adultos. Las investigaciones sugieren que el origen de la enfermedad no depende solo de factores genéticos, también influye factor ambiental neurotóxico como la Beta-metilaminoalanina (BMAA) que es un aminoácido no proteico producido por las cianobacterias que se encuentran en mariscos, semillas de cicada y reservas de agua potable. (Ponce, 2012)

En 1993, Rosen identifica mutaciones en el cromosoma 21, concretamente en el gen que codifica la enzima superóxido dismutasa de cobre-zinc (SOD-1), enzima citoplasmática

que tiene un importante papel antioxidante mediante la eliminación del radical libre superóxido, radicales hidroxilos, peróxido de hidrógeno y peróxido de nitrato. El ion cobre cuando no está unido a una proteína es citotóxico. (Rowland LP, Shneider NA, 2001)

Se ha postulado que el exceso de glutamato extracelular con el aumento del estrés oxidativo debido a la disminución de la actividad de la SOD-1, hace a las neuronas más susceptibles al daño neuronal por activación de los receptores de glutamato, de modo que la concentración extracelular de este no necesita ser demasiado elevada para matar a las neuronas. Además, se ha encontrado degeneración mitocondrial, manifestada por vacuolización de las mitocondrias, lo que lleva a déficit de energía celular. (Rowland LP, Shneider NA, 2001)

También se han reportado inclusiones citoplasmáticas en el axón proximal y el cuerpo celular de las motoneuronas degeneradas, siendo relacionado también con la mutación de SOD-1. Se han observado neurofilamentos agregados desorganizados, que impiden el transporte axonal de moléculas necesarias para el mantenimiento del axón; que pudiera ser el causante de la degeneración neuronal, y que pudiera ser resultado del efecto del SOD-1 mutante; sin embargo, las consecuencias de esto en la enfermedad no están del todo claras. (Rowland LP, Shneider NA, 2001)

En la actualidad científicos de la Universidad de Sheffield en Inglaterra han descubierto los posibles mecanismos responsables de la mayor parte de casos con ELA, entre las causas genéticas con mayor prevalencia se encuentra la mutación del gen C9ORF72 situado en el brazo corto del cromosoma 9, responsable del 40% de ELA familiar, la cual genera más de 30 repeticiones del hexanucleotido 4G y 2C mutaciones que conducen a la producción de proteínas repetidas dipeptídicas alterando el transporte de proteínas y ARN desde el núcleo hasta el citoplasma. (Centro Robert Prackard Investigación en ELA de Inglaterra, 2015)

Las mutaciones del gen superóxido-dismutasa tipo 1 (SOD-1) situado en el brazo largo del cromosoma 21, representa el 15% de ELA familiar, esta enzima descompone las moléculas de oxígeno tóxicas mediante la eliminación del radical libre superóxido acelerando la apoptosis celular y lesión neuronal, la enzima alterada produce la muerte de neuronas motoras. (Centro Robert Prackard Investigación en ELA de Inglaterra, 2015)

Marco Referencial

Enfermedades Neuromusculares

Se entiende por enfermedades neuromusculares a un extenso grupo de trastornos caracterizados por la presencia de alteraciones motoras, generadas por alteraciones de origen neuronal. Este tipo de enfermedades se producen debido a problemas en el sistema nervioso periférico, sea a nivel de la unión neuromuscular, médula espinal o nervio periférico, los síntomas son hipotonía, debilidad muscular, dificultad para relajar la musculatura, algunas enfermedades pueden afectar el funcionamiento del sistema respiratorio y cardíaco, pudiendo en ciertos casos precisar de respiración asistida y soporte vital. (Castillero, 2018)

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA), es una enfermedad neuromuscular de origen desconocido, en la que falla una parte concreta del sistema nervioso, el defecto aparece en la neurona motora y a nivel de la asta anterior de la médula espinal. El trastorno afecta y ataca las células motoras del paciente provocando su degeneración de manera progresiva. Atrofiando los músculos motores hasta impedir el movimiento de la musculatura voluntaria, esta enfermedad termina afectando al movimiento del diafragma y los músculos del tórax, siendo necesario el uso de respiración artificial. (Romeau, 2012)

La esclerosis lateral primaria (ELP), es una enfermedad neuromuscular que afecta a la primera motoneurona o motoneurona superior, situadas en la corteza cerebral, emite terminaciones nerviosas que forman la llamada vía piramidal que conecta con la médula espinal, ocasionando debilidad en los músculos estriados, esta enfermedad se manifiesta entre los 40 y 60 años de edad. Los signos y síntomas de la ELP son lentitud de movimientos, pérdida de fuerza muscular debilidad, espasticidad en las piernas, disartria, disfagia e hiperreflexia. (Mayo Clinic, 1998)

La atrofia muscular progresiva, enfermedad esporádica y lentamente progresiva de las motoneuronas, que afecta a la segunda motoneurona o motoneurona inferior, ubicadas en la asta anterior de la medula espinal y emite terminaciones nerviosas que llegan a los músculos voluntarios. Produce debilidad y atrofia muscular de tipo neurógeno con fasciculaciones y reducción de los reflejos miotáticos, además de la paresia de las

extremidades, en fases avanzadas los pacientes presentan disartria, disfagia y parálisis respiratoria. (Abad Fernández-Lores Gutiérrez, 2009)

La miastenia gravis es un trastorno de la transmisión neuromuscular de origen autoinmune, ocurre un bloqueo de los impulsos nerviosos, los tejidos de los nervios se encargan de segregar sustancias neurotransmisoras como la acetilcolina. Esta sustancia trabaja con los receptores de acetilcolina y al activarse contrae los músculos, los debilita y ocasiona dolor. (Hirano-Kurland-Sayre, 1967)

Se caracteriza por debilidad y fatiga muscular fluctuante, principalmente de los músculos inervados por los pares craneales, se manifiesta durante la actividad continuada, mejora tras el reposo y la administración de drogas anticolinesterásicas. Evoluciona en forma progresiva o en brotes separados por remisiones de duración variable, los síntomas son ptosis palpebral, diplopia, disfagia, disartria, la parte grave de la miastenia es cuando compromete a los músculos respiratorios. (Cabrera Carro C, Del Campo Matías F, Diaz Lobato S, Escarrabil Sanglas J. , 2010)

La tos es un mecanismo de defensa puede ser voluntario o involuntario, cuya finalidad es la expulsión de cualquier elemento extraño, ya sea moco, líquidos o partículas sólidas que se encuentre en las vías aéreas respiratorias. Esta maniobra consiste en tomar aire, retenerlo (cierre de glotis) y expulsarlo enérgicamente, debe ser efectiva con suficiente fuerza para expulsar secreciones que están a nivel bronquial. (Dr. Tomás Rodelgo, 2016)

El mecanismo de la tos está regulado por el centro tusígeno, situado en el bulbo raquídeo y se desarrolla en tres fases: inspiración, se efectúa una inspiración profunda y se cierra la glotis; compresión, se contraen los músculos respiratorios, manteniendo la glotis cerrada; de este modo, se aumenta la presión del aire contenido en los pulmones; expulsión, la glotis se abre bruscamente, produciendo un sonido característico por la expulsión a gran velocidad de aire, que arrastra al exterior el contenido de las vías respiratorias. (Guerrero, 2013)

Los músculos respiratorios son los que actúan durante el proceso de la respiración tanto en la inspiración como la espiración y se agrupan en 4 grupos: diafragma, intercostales, abdominales y accesorios, alojados en la caja torácica cumpliendo una doble función;

producir los cambios de presión necesarios para mantener una adecuada ventilación alveolar y generar una tos capaz de expulsar secreciones. (Garcia-Diaz-Bolado-Villasante, 2018)

El asistente de tos o Cough Assist, ayuda a los pacientes a eliminar las secreciones broncopulmonares retenidas mediante la aplicación gradual de presión positiva a las vías respiratorias (inhalación), seguida de un cambio rápido a presión negativa (exhalación). Este veloz cambio de presión, a través de una mascarilla, boquilla, tubo endotraqueal o de traqueotomía produce un elevado caudal respiratorio pulmonar, similar a un acceso de tos. (Vitalaire, 2018)

La capacidad vital forzada (CVF), es un indicador de la capacidad pulmonar, se realiza en sedestación a través de la espirometría, informa el volumen de aire exhalado durante una espiración rápida y completa, partiendo desde una situación de inspiración máxima. Este valor se ve disminuido en el paciente con ELA. Tiene implicaciones pronósticas y es un indicador para el inicio de la ventilación mecánica no invasiva (VMNI). Se propone iniciar ventilación no invasiva (VNI) cuando la CVF en sedestación sea $<80\%$ y exista síntomas o signos de deterioro respiratorio, particularmente ortopnea. (Jose Brandi-Gema Cano, 2013)

El pico de flujo de la tos (PCF), es una prueba que nos sirve para evidenciar la eficacia de la tos y proponer el inicio de maniobras de ayuda a la tos, manuales o mecánicas, con el objetivo de prevenir episodios de retención de secreciones e infección respiratoria. Los puntos de cortes son PCF > 425 L/min: normal; PCF < 270 L/min: indicador de tos ineficaz, comenzar con la tos asistida manual, si no es eficaz iniciar tos asistida mecánica; PCF < 160 L/min: iniciar tos asistida mecánica / Ventilación No Invasiva. (Guía Asistencial ELA, 2017)

La Terapia Respiratoria es un conjunto de técnicas y procedimientos aplicados para el manejo de enfermedades respiratorias en neonatos, pediátricos y adultos hospitalizados o ambulatorios; que al aplicarse coadyuvan al fortalecimiento y restauración de la función pulmonar mediante maniobras aplicadas al paciente, inhalaciones de medicamentos, humidificación y en casos más avanzados la ventilación mecánica invasiva o no invasiva, dependiendo del requerimiento del paciente. (Clínica Universidad de Navarra, 2015)

Marco Conceptual

El sistema nervioso empieza a desarrollarse a partir de la 3ra semana posterior a la fecundación, el ectoblasto dorsal en la línea media se engrosa para formar la placa neural, al avanzar en el desarrollo la placa se deprime formando el surco neural, los márgenes laterales se elevan y constituyen los pliegues neurales, estos pliegues se fusionan formando el tubo neural la cual constituye el encéfalo y la médula espinal, la cresta neural origina la mayor parte del sistema nervioso periférico y el sistema nervioso autónomo. (Wang-Dowling-North-Schroth-Sejersen, 2012)

Se ha podido detectar comunicación entre 2 células nerviosas o sinapsis a partir del decimoséptimo día de vida embrionaria, al 5to mes de embarazo la cantidad total de neuronas está determinada; la función principal de las neuronas motoras o motoneuronas es enviar información desde el sistema nervioso central hacia los músculos esqueléticos, musculatura lisa de glándulas y órganos. (Rowland LP, Shneider NA, 2001)

El sistema nervioso es un conjunto organizado de células especializadas en la conducción de señales eléctricas, está organizado para detectar cambios con el medio interno y externo, evaluar información y responder a través de ocasionar cambios en músculos o glándulas, cumpliendo tres funciones básicas: sensorial, integradora y motora. (National Institute of Neurological Disorders and Stroke, 2018)

La función sensorial percibe los estímulos internos y externos con los receptores u órganos receptivos. Los cambios incluyen una amplia gama de factores físicos como la luz, presión o concentración de sustancias químicas disueltas; la función integradora analiza la información sensorial y toma las decisiones apropiadas. Se activa o modifica por la información que está almacenada y se recupera de la memoria; la función motora provoca respuestas de músculos o glándulas. El sistema nervioso puede estimular músculos y glándulas para que actúen o inhibirlos. (Zafra Pires-Barrot Cortés, 2012)

El sistema nervioso incluye el sistema nervioso central y el sistema nervioso periférico. El sistema nervioso central (SNC), se compone del cerebro y la médula espinal, la función del SNC es recibir información y procesarla para controlar las funciones corporales, y el

sistema nervioso periférico (SNP), se compone del sistema nervioso somático (SNS) y sistema nervioso autonómico (SNA), la función del SNP es conectar el SNC con los órganos, extremidades y la piel, lo que nos permite reaccionar a los estímulos sean externos o internos. (Sanchez, 2017)

El SNS es la parte del sistema nervioso periférico responsable de llevar la información sensorial y motora hacia y desde el SNC. El sistema está formado por nervios que se conectan a la piel, órganos sensoriales y todos los músculos esqueléticos con el SNC. Es el responsable de casi todos los movimientos musculares voluntarios, así como del procesamiento de la información sensorial que llega a través de estímulos externos que incluyen la audición, el tacto y la vista. (Sanchez, 2017)

El SNS se compone de 2 tipos de neuronas: las neuronas sensoriales o aferentes que llevan información de los nervios al sistema nervioso central, estas neuronas nos permiten recoger la información sensorial, enviarla al cerebro y a la médula espinal y las neuronas motoras o eferentes que transportan información del cerebro y la médula espinal a las fibras musculares de todo el cuerpo. Estas neuronas motoras nos permiten tomar medidas físicas en respuesta a estímulos en el medio ambiente. (Y. Wei, A. McCormick, A. MacKenzie, E. O'Ferrall, S. Venance, J.K. Mah, 2018)

El SNA, es la parte del sistema nervioso periférico responsable de regular las funciones corporales involuntarias, como el flujo sanguíneo, latidos cardíacos, digestión, secreciones y respiración; el SNA controla los aspectos del cuerpo que generalmente no están bajo control voluntario. Este sistema permite que estas funciones se lleven a cabo sin necesidad de pensar o de que ocurran conscientemente. (Sanchez, 2017)

El SNA se divide en dos grandes grupos: sistema nervioso simpático, sus fibras se originan en la médula dorsolumbar y su función es descargar energía para satisfacer objetivos vitales y el sistema nervioso parasimpático, sus fibras nacen en los centros bulbares y sacro e interviene en los procesos de recuperación, se encarga del almacenamiento y administración de la energía. Ambos sistemas tienen funciones antagónicas y complementarias. El nervio más importante del sistema parasimpático se llama neumogástrico y sale del bulbo raquídeo. (Sanchez, 2017)

En ocasiones, hay partes del sistema nervioso (SN) que se ven afectadas, produciendo problemas en el funcionamiento, cuando está afectado la capacidad de recibir la información y procesarla, para responder a través del control de las funciones corporales, se trata de enfermedades del SNC como la esclerosis múltiple, enfermedad que actúa sobre la mielina, dañando las fibras nerviosas. Esto provoca que los impulsos del SN disminuyan llegando incluso a detenerse. Como consecuencia, encontramos espasmos musculares, dificultad de equilibrio y problemas para hablar. (Sanchez, 2017)

Las enfermedades neuromusculares son enfermedades neurológicas, de naturaleza progresiva, normalmente hereditarias cuya principal característica clínica es la debilidad muscular. Dentro de las enfermedades que causan problemas respiratorios, existen una gran variedad de enfermedades neuromusculares que comprometen la función respiratoria, las cuales pueden dividirse en enfermedades neuromusculares neuropáticas y miopáticas, además de poder clasificarlas según la evolución. (Lopez Munai A., 2006)

Las ENM pueden comprometer el sistema respiratorio condicionando morbilidad respiratoria de intensidad y precocidad variable dependiendo del grado de afección de los músculos respiratorios y deglutorios, así como de otros factores como el estado nutricional o la capacidad de deambulación, todos ellos factores que pueden ser incluidos dentro de un programa de enfermería de atención a domicilio. (Cabrera Carro C, Del Campo Matías F, Díaz Lobato S, Escarrabil Sanglas J. , 2010)

En la teoría de la patogenia de la ELA se incluye la mitocondrial, se asocia a la presencia de acúmulos proteicos en los tejidos afectados como: neuronas cerebrales, médula espinal, entre otras y que se propagan con un mecanismo similar al de los priones, y de ésta manera aumentan la replicación proteica. Éstos genes productores de proteínas de igual nombre, son responsables del daño mitocondrial, se plantea también la existencia de factores inmunológicos, excitotoxicidad, stress oxidativo. Sin embargo, la teoría genética de la etiología de ELA representa apenas el 10%, el resto es idiopático. (Rodrigo Torres, 2012)

La teoría de la excitotoxicidad es el proceso por el cual las neuronas son dañadas y destruidas por los altos niveles patológicos de glutamato, permitiendo que niveles elevado de iones de calcio entren en la célula, activando una serie de enzimas, incluyendo las

fosfolipasas, las endonucleasas y proteasas, dañando estructuras celulares como las que componen el citoesqueleto, membrana y ADN. (Gonçalves MR, 2012)

La teoría oxidativa se ha planteado tras análisis de autopsias, en las que se ha evidenciado elevación de los derivados del carbonil. Evidenciando oxidación directa de lisina, arginina, tirosina, prolina y treonina, se plantea que este mecanismo altera la permeabilidad de la membrana permitiendo el ingreso del calcio con sus efectos deletéreos. La teoría del daño mitocondrial es corroborada por observaciones histológicas de autopsias en las que se evidencia pérdida de las membranas y espacio interno, principalmente por alteraciones en el gen SOD-1 (superóxido dismutasa 1). (Gonçalves MR, 2012)

La sialorrea es frecuente en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica causado por la disminución en la capacidad de tragar y contener sus propias secreciones, debido a la deficiencia en el cierre de labios, pérdida de la capacidad de deglución autonómica y cierre defectuoso en el velo faríngeo, la aspiración de secreciones tiene resultados óptimos y también suele acompañarse de tratamiento farmacológico como la amitriptilina y atropina. (Miller, 2009)

Los calambres musculares son contracciones dolorosas involuntarias, tienen un origen neurofisiológico implicado en los procesos degenerativos de las motoneuronas, el calambre es una respuesta de compensación ante los cambios morfológicos que sufren las neuronas motoras debidos al desarrollo de la enfermedad, descritos como sensación de quemazón, corriente eléctrica, hormigueo, entumecimiento y adormilamiento, produciendo angustia, disminución de la calidad del sueño e irritabilidad para los pacientes con ELA, deben ser tratados con baclofeno o gabapentina. (Arpa-Enseñat-Garcia, 2007)

La hipotonía es la disminución del tono muscular generalizada o focal, causado por deterioro de la transmisión del impulso nervioso, de la unión nervio muscular o del músculo, para mantener el tono normal se requiere de integridad del sistema nervioso central y periférico. (Cabrera Carro C, Del Campo Matías F, Diaz Lobato S, Escarrabil Sanglas J. , 2010)

La arreflexia es la ausencia total de reflejos neurológicos, ya sea centrales o periféricos. indica depresión severa de las funciones del sistema nervioso, ocurre en las lesiones de la

neurona motora periférica y en las del resto del arco reflejo medular: astas y raíces posteriores, cordones posteriores, nervios periféricos sensitivos; es decir, en los procesos que afectan las vías aferentes o eferentes o el centro reflejo. (Clínica Universidad de Navarra, 2015)

La espasticidad es un trastorno motor del sistema nervioso central, asociado a múltiples enfermedades y discapacidades, en el cual hay un aumento del tono muscular y un incremento de la resistencia al estiramiento. Algunos músculos se mantienen permanentemente contraídos, lo que provoca rigidez muscular e interfiere en los movimientos. Afecta a las personas con enfermedades neurológicas prolongadas como la esclerosis múltiple, lesiones traumáticas cerebrales y de la médula espinal, se usa diazepam y baclofeno como tratamiento farmacológico. (Andersen, 2005)

La labilidad emocional es un trastorno neurológico que se caracteriza por episodios involuntarios de llanto, risa u otras manifestaciones emocionales incontrolables. Los sentimientos de enojo o las frustraciones también pueden ser una razón para que el paciente llore o ría incontrolablemente. Las principales causas de labilidad emocional son enfermedades neurológicas como la demencia, traumatismo craneoencefálico, accidente vascular cerebral o la esclerosis múltiple, se utiliza dextrometorfano y amitriptilina como tratamiento farmacológico. (Andersen, 2005)

Ninguna prueba ofrece un diagnóstico definitivo, la ELA se diagnostica principalmente con base en una historia detallada de los signos y síntomas observados por el médico durante el examen físico, junto con una serie de pruebas para descartar otras enfermedades con las que puede confundirse. El médico estudiará la historia clínica completa del paciente y efectuará un examen neurológico a intervalos regulares para evaluar si los síntomas como debilidad, atrofia o espasticidad muscular están empeorando progresivamente. (National Institute of Neurological Disorders and Stroke, 2018)

La electromiografía, es un procedimiento que se utiliza para evaluar la actividad eléctrica de los músculos y células nerviosas en reposo o en contracción, el médico inserta un electrodo de aguja a través de la piel en varios músculos. A través de las anomalías de los músculos detectadas mediante la electromiografía, los médicos pueden diagnosticar la

ELA y determinar si tiene otra afección muscular o de los nervios que pueda estar provocando los síntomas. (Andersen, 2005)

El estudio de conducción nerviosa utiliza electrodos adheridos a la piel, este estudio mide la capacidad de los nervios de enviar impulsos a los músculos en diferentes zonas del cuerpo; por medio de esta prueba se puede determinar una lesión en los nervios o ciertas enfermedades musculares. (Abad Fernández-Lores Gutiérrez, 2009)

La resonancia magnética (RM), usa ondas de radio y un potente campo magnético, la RM genera imágenes detalladas del cerebro y la médula espinal. En una RM, se pueden detectar tumores de la médula espinal, hernias de disco en el cuello u otras afecciones que podrían ser la causa de los síntomas. (Foundation for Medical Education and Research, 2018)

Metodología

El enfoque de investigación del presente trabajo es de tipo cualitativa, de manera que se recolectó información de tipo documental y bibliográfica para entender la problemática, realizando una interpretación de la información recopilada, como es la relación entre las variables, la determinación de características y cualidades referentes al tema de investigación.

El trabajo se realizó en base a una investigación de tipo documental debido a la recopilación y recolección de información de diversas fuentes bibliográficas, como de libros, revistas, documentos webs y otros centros de información, con el propósito de crear una perspectiva propia del tema a tratar basada en datos teóricos ya establecidos en estudios anteriores.

La técnica de recopilación de información utilizada es de tipo documental, por ser realizada usando medios de referencia, bibliografías webs o hemerografías. Este tipo de técnica nos permite analizar previamente los datos más importantes y que sean útiles para la investigación indagando su utilidad mediante la relación de temáticas de fuentes fiables. Para realizar el presente trabajo de investigación se utilizó como instrumento la revisión bibliográfica de libros, revistas, artículos, sitios webs y documentos digitales actualizados.

Desarrollo del Tema

Las enfermedades neuromusculares generan gran discapacidad, pérdida de autonomía personal y carga psicosocial, todavía no disponen de tratamientos efectivos ni cura. Afecta a la musculatura y al sistema nervioso, comprometiendo a la unión neuromuscular, nervio periférico y motoneurona espinal. Su aparición puede producirse en cualquier etapa de la vida.

La esclerosis lateral amiotrófica, es una enfermedad que avanza progresivamente, presentan problemas musculares, debilidad progresiva de los músculos respiratorios causando infecciones e insuficiencia respiratoria, disminuye progresivamente la efectividad de la tos, reduciendo la subsistencia y calidad de vida en estas personas. La ELA es una de las enfermedades neuromusculares más catastróficas y de difícil diagnóstico en nuestro medio.

La científica Bucheli realizó en nuestro país una investigación de la ELA, la cual se basó en la epidemiología, que realizó en los hospitales Eugenio Espejo y el Carlos Andrade Marín, ambos en Quito, y determinó que antes teníamos una incidencia promedio de 1 caso por cada 100 mil habitantes; en la actualidad se trabajan con 11 hospitales entre Quito y Guayaquil, detectando el doble de incidencia la cual era más baja anteriormente de la que ahora hay al haber incluido a más hospitales. (Andersen, 2005)

La ayuda a los músculos respiratorios aumenta la supervivencia en estos pacientes, alivia los síntomas, evita hospitalizaciones y mejora la calidad de vida. Esta ayuda se lo realiza con procedimientos manuales o mecánicos, mediante la aplicación de fuerzas sobre el tórax y/o abdomen, con cambios intermitentes de presión en la vía aérea o incrementos de volumen pulmonar, con la finalidad de asistir la función de los músculos inspiratorios y espiratorios, es decir, asistir la ventilación y la tos para poder expulsar las secreciones bronquiales. (Abad Fernández-Lores Gutiérrez, 2009)

Los pacientes con ELA movilizan un menor volumen corriente (VC), producto de la debilidad severa de su musculatura respiratoria, la pérdida de la contractibilidad muscular conlleva a una disminución en la movilidad de la caja torácica, lo que determina

alteraciones de las propiedades elásticas del pulmón, afectando la distensibilidad toracopulmonar. La disfunción bulbar dificulta el cierre y apertura rápida de la glotis durante la tos, los pacientes con ELA tendrán una disminución de la fuerza muscular inspiratoria y espiratoria de forma similar, deteriorando la fase inspiratoria y expulsiva de la tos. (Rodrigo Torres, 2012)

Los pacientes adultos con ELA presentan alteraciones en la tos, necesitando alternativas terapéuticas que permitan mejorar la eficacia de la tos en cada una de sus fases, la asistencia puede ser realizada mediante técnicas no invasivas manuales o mecánicas que serán seleccionadas en función de la evaluación específica realizada y considerando la fase o etapa de la enfermedad. (Rodrigo Torres, 2012)

La eficacia en la técnica de asistencia manual de la tos está directamente relacionada con el volumen inspiratorio previo a la maniobra expulsiva. En el caso que el volumen obtenido no sea el adecuado, es necesario realizar una maniobra inspiratoria asistida previa, la cual consiste en compresión abdominal, respiración glossofaríngea y estancamiento de aire. La compresión abdominal, tiene como objetivo favorecer la fase expulsiva de la tos, consiste en colocar las manos en la parte superior del abdomen y ejercer una presión en sentido posterior y cefálico durante la espiración. (Abad Fernández-Lores Gutiérrez, 2009)

La respiración glossofaríngea (RGF), actúa sobre la fase inspiratoria de la tos, consiste en tomar múltiples insuflaciones mediante movimientos de la boca, mejillas, lengua, faringe y laringe para conseguir “tragar aire” enviándolo hacia los pulmones. El objetivo es sustituir la musculatura inspiratoria débil por la acción de la musculatura orofaríngea. (Abad Fernández-Lores Gutiérrez, 2009)

El estancamiento de aire o Air Stacking (AS), actúa durante la fase inspiratoria, consiste en entregar múltiples insuflaciones de aire a través de la bolsa de reanimación manual, buscando alcanzar la capacidad inspiratoria máxima. Esta técnica aumenta el volumen inspirado y reemplaza las insuflaciones periódicas (suspiros), contribuyendo a mejorar la movilidad torácica y prevenir atelectasias. (Dr. José Domingo Barrientos-Dra. Irene Trivino, 2016)

La asistencia mecánica de la tos son dispositivos que permiten de forma pasiva o con la colaboración del paciente mejorar mecánicamente las fases inspiratoria y/o espiratoria de la tos por medio del insuflador-exsuflador, la cual consiste en entregar, mediante un dispositivo mecánico, una insuflación profunda seguida de una exhalación forzada, simulando una tos natural. Es generada por un equipo que entrega presión positiva inspiratoria y negativa espiratoria de ± 40 cmH₂O. Puede conectarse al paciente a través de una interfase bucal, nasobucal o una traqueostomía. (Gonçalves MR, 2012)

Los pacientes con ELA tienen una debilidad progresiva de los músculos respiratorios, este deterioro está marcado por la aparición de una insuficiencia ventilatoria y una disminución progresiva de la efectividad de la tos. En los pacientes con ELA la ayuda a la tos cobra especial relevancia por presentar afectación en los músculos de la vía aérea superior ocasionando ineficacia de la glotis y al mismo tiempo, dificultad para deglutir y los episodios de atragantamiento causando aspiraciones e infecciones respiratorias. (Gonçalves MR, 2012)

En pacientes con dificultad para colaborar o con incapacidad para retener el aire por consecuencia de la debilidad de la musculatura bulbar, la insuflación máxima se realizará mediante los dispositivos de in-exsuflación mecánica, utilizado para asistir mecánicamente a la tos. Destacando que la asistencia de la tos es muy importante para la movilización de secreciones acompañado de un entrenamiento de los músculos respiratorios para que el proceso de la tos sea efectivo y por este medio expulsar las secreciones bronquiales. (Abad Fernández-Lores Gutiérrez, 2009)

La ELA es una afectación neuromuscular con pulmón teóricamente sano, en este sentido el objetivo es mantener una ventilación alveolar adecuada con FiO₂ 21%, dado que la ELA cursa con un deterioro progresivo y el número de horas de uso de VNI irá progresivamente en aumento, los ventiladores que se utilicen deben de disponer de baterías a fin de aumentar la autonomía del paciente. Si el paciente es dependiente de la ventilación por más de 12 horas al día se proporcionará un segundo equipo de ventilación. (Gruis, K.L. and N. Lechtzin, 2012)

En caso de aplicar el modo Volumétrico se recomienda un volumen corriente de 6-8 ml/Kg del peso ideal. En ese caso usaremos circuito activo, es decir, válvula espiratoria. Tanto en un modo como otro se debe de instaurar un “back-up” de frecuencia respiratoria (12-16 rpm) ante la posibilidad de trigger inefectivo por la debilidad muscular y la posibilidad de apneas con componente central. (Dr. José Domingo Barrientos-Dra. Irene Trivino, 2016)

La Ventilación Mecánica Invasiva, es decir, a través de traqueotomía (VMT), se debe contemplar cuando el tratamiento con VNI no es eficaz debido a la progresión de la enfermedad o cuando el paciente no puede cooperar con la VNI debido a los síntomas bulbares y dificultad para eliminar las secreciones. Antes de pasar a realizar la Traqueotomía se debe intentar prolongar la VNI intercambiando las interfases y manejando también de forma no invasiva las secreciones. (Miller, 2009)

En lo posible se debe evitar llegar a la traqueotomía en situaciones de urgencia, si las medidas terapéuticas generales y los procedimientos de soporte no invasivos fracasan y el enfermo rechaza actuaciones que precisen acceso a la tráquea, el objetivo es evitar su sufrimiento y recordando que el tratamiento paliativo requiere también conocimientos y habilidades específicas. (Gruis, K.L. and N. Lechtzin, 2012)

El tratamiento farmacológico que podría retrasar el avance de la enfermedad es el Riluzol en dosis de 50mg/12h VO, cuyo mecanismo de acción es evitar que las cantidades excesivas de glutamato causen daño en las neuronas motoras, existen nuevos medicamentos como el Mastinib y la Eradavone, que han mostrado resultados positivos con pacientes retrasando el avance de la enfermedad. (Arpa-Enseñat-Garcia, 2007)

La empresa privada israelí Brainstorm Cell Therapeutics realiza tratamiento con células madre mesenquimales extraídas de la médula ósea de una persona, que son tratadas para dar lugar a células de apoyo a neuronas. Estas células de apoyo a neurona segregan factores neurotróficos, de crecimiento nervioso, que protegen las neuronas motoras existentes, promueven el crecimiento de neuronas motoras y restablecen la unión neuromuscular. Estas células madre no se están utilizando para reconstruir el sistema nervioso. Ese es un punto de importancia fundamental son para mantener vivas a las que quedan. (Fundela, 2013)

CONCLUSIONES

La enfermedad neuromuscular es una patología degenerativa, con una expectativa de vida de 3 a 5 años, empeorando la calidad de vida del paciente. Esta enfermedad no tiene cura, la característica principal es la debilidad muscular que va aumentando progresivamente a medida que pasan los años, complicando los músculos que intervienen en el proceso de la respiración, estos tienen repercusión en la capacidad pulmonar total afectando la correcta eliminación de secreciones bronquiales.

Para lidiar con estas afecciones y mejorar la calidad de vida del paciente adulto con ELA, es necesaria la terapia respiratoria desde el inicio hasta el final de la enfermedad, utilizando técnicas invasivas y no invasivas que nos permitan el correcto manejo de secreciones bronquiales. Como el asistente de tos, air stacking, compresión abdominal, aspiración de secreciones y para fortalecer los músculos respiratorios los entrenadores musculares.

Las técnicas que se analizaron y tuvieron mayor efecto en los pacientes adultos con ELA para la eliminación de secreciones bronquiales fueron el asistente de tos acompañada de compresión abdominal seguido de aspiración de secreciones a nivel bucal con el propósito de eliminar secreciones de forma mínimamente invasiva y que el paciente alcance un correcto PFT, teniendo en cuenta siempre la utilización de entrenadores musculares fortaleciendo los músculos de la caja torácica.

Las normativas que se adapta mejor al manejo de secreciones en la enfermedad neuromuscular es el decálogo descrito por la Asociación Latinoamericana de Tórax (ALAT) de Eva Farrero y Cols. además de un correcto diagnóstico hasta un buen manejo de secreciones, teniendo en cuenta la sepsis, limpieza y esterilización durante los procedimientos y técnicas a realizar. (Eva Farrero y Cols., 2012)

Es importante que el terapeuta respiratorio se actualice en la parte neurología para saber como actuar y reconocer la ELA, de esta forma brindar un servicio integral con calidad y calidez a pacientes con esta patología manteniendo una vía aérea permeable y ventilada, eliminando secreciones y rehabilitando la capacidad pulmonar total ofreciendo una mejor calidad de vida al paciente adulto con ELA durante toda la enfermedad.

Referencias

- Abad Fernández-Lores Gutiérrez. (2009). Manejo de las secreciones en pacientes con enfermedades neuromusculares. *Revista de Patología Respiratoria*.
- Abreu, J. (Julio de 2012). *Hipótesis, Método y Diseño de Investigación*.
- Andersen. (2005). *EFNS task force on management of amyotrophic lateral sclerosis*. Obtenido de <http://revcuatneurol.com/wp-content/uploads/2015/06/10-EsclerosisLateralAmiot.pdf>
- Arpa-Enseñat-García. (2007). *Guía para la atención de la esclerosis lateral amiotrófica*.
- Asociación ELA Argentina. (14 de 03 de 2018). *Unas 3000 personas viven en Argentina con ELA, la enfermedad de Hawking*.
- Asociación Mexicana contra la Esclerosis Lateral Amiotrófica . (25 de 08 de 2014). *Estiman 6 mil pacientes en México con Esclerosis Lateral Amiotrófica*. Obtenido de
- Cabrera Carro C, Del Campo Matías F, Díaz Lobato S, Escarrabil Sanglas J. . (2010). Terapias respiratorias y cuidados del paciente neuromuscular con afectación. En *Manual SEPAR de procedimientos SEPAR* (págs. 7-17).
- Centro Robert Prackard Investigación en ELA de Inglaterra. (4 de 09 de 2015). Científicos logran nuevos hallazgos sobre el ELA.
- Crespo-Cano-Macías. (29 de 09 de 2003). Fisioterapia en las enfermedades neuromusculares. *Revista de Atención Temprana*, 85-91.
- Dr. José Domingo Barrientos-Dra. Irene Trivino. (2016). *Miastenia Gravis*.
- Eva Farrero y Cols. (12 de 2012). *Archivos de Bronconeumología*.
- Foundation for Medical Education and Research. (05 de 2018). *Mayo Clinic*.
- Fundación Ecuatoriana de Esclerosis Múltiple. (09 de 03 de 2016). *Esclerosis Lateral Amiotrófica. 50 casos de ELA registrados en Ecuador*.
- Gonçalves MR, H. T. (2012). Effects of mechanical insufflation-exsufflation in preventing respiratory failure after extubation: a randomized controlled trial. *Critical care* .
- Gruis, K.L. and N. Lechtzin. (2012). *Respiratory therapies for amyotrophic lateral sclerosis*.
- Hardwood, G. (08 de 02 de 2012). *Esclerosis Lateral Amiotrófica*.
- Hernández, R. (2014). *Metodología de la Investigación*. México: McGRAW-HILL Education.
- Hirano-Kurland-Sayre. (1967). *A subgroup characterized by posterior and spinocerebellar tract involvement and hyaline inclusions in the anterior horn*. Obtenido de
- Ibáñez, J. (2015). *Métodos, técnicas e instrumentos de la investigación criminológica*. Madrid: Dikynson.
- J.M. Bhatt. (2016). *Neurol Clin*. En *The Epidemiology of Neuromuscular Diseases* (págs. 999-1021).

- King-Ruttencutter-Nagaraja. (2007). Orthopedic outcomes of long-term daily corticosteroid treatment in Duchenne muscular dystrophy. *Neurology*, 1607-1613.
- Lopez Munai A. (2006). Enfermedades Neuromusculares.
- Miller. (2009). Practice parameter update: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: multidisciplinary care, symptom management, . *Neurology*, 1227-33.
- Ministerio de Sanidad y Política Social de España. (2009). *Guía para la atención de la esclerosis lateral amiotróica (ELA)*.
- National Institute of Neurological Disorders and Stroke. (2018). *NIH*.
- Rodrigo Torres, G. M. (2012). Estrategias terapéuticas para aumentar la eficacia de la tos en pacientes con enfermedades neuromusculares. *scielo revista medica chilena* .
- Rowland LP, Shneider NA. (2001). Amyotrophic Lateral Sclerosis. 1688-1700.
- S. Lefter, O. Hardiman, A.M. Ryan. (2017). A population-based epidemiologic study of adult neuromuscular disease in the Republic of Ireland.
- Sociedad Española de Neurología . (2016). 1 de cada 400 personas desarrollará ELA en España. *Consejos de tu farmaceutico*.
- Wang-Dowling-North-Schroth-Sejersen. (2012). Shapiro consensus statement on standard of care for congenital myopathies.
- Y. Wei, A. McCormick, A. MacKenzie, E. O'Ferrall, S. Venance, J.K. Mah. (2018). The Canadian Neuromuscular Disease Registry: Connecting patients to national and international research opportunities. En *Paediatr Child Health* (págs. 20-26).
- Zafra Pires-Barrot Cortés. (2012). Terapias respiratorias y cuidados del paciente neuromuscular con afección respiratoria. *Manual de Procedimientos SEPAR*.

Urkund Analysis Result

Analysed Document: SEGUNDA REVISIÓN - URKUND.docx (D42679836)
Submitted: 10/17/2018 7:42:00 PM
Submitted By: jzapac1@unemi.edu.ec
Significance: 1 %



Sources included in the report:

GUÍA FISIOTERAPEUTICA PARA LA PREVENCIÓN DE LA INSUFICIENCIA RESPIRATORIA EN PACIENTES CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA 3.docx (D28792766)
<https://psicologiyamente.com/clinica/enfermedades-neuromusculares>
https://l.facebook.com/l.php?u=http:%252F%252Fwww.elaandalucia.es%252FWP%252Ftos-asistida-mecanica-cough-assist-en-la-ela-con-afectacion-bulbar%252F&h=AT0K9Tm5woXvhnI5Qmp6R1otqNA8-U2oD6M1r5R7QLNosPBhoQ4k_A-miPZaDNy5fxIASzeIV7ZUx2ZVjju7iiMXtEXYONekjYMCTBGS4zmxOoj

Instances where selected sources appear:

3



REGISTRO DE ACOMPAÑAMIENTOS

Inicio: 10-07-2018 Fin: 15-01-2019

FACULTAD CIENCIAS DE LA SALUD

CARRERA: LICENCIATURA EN TERAPIA RESPIRATORIA

Línea de investigación: SALUD PÚBLICA, SEGURIDAD Y CALIDAD EN EL CUIDADO DE LA ENFERMEDAD, ALCOHOL, TABACO Y DROGAS.

TEMA: MANEJO DE SECRECIONES BRONQUIALES EN PACIENTES ADULTOS CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA.

ACOMPANANTE: ZAPA CEDERO JULIANA KARINA

| DATOS DEL ESTUDIANTE | | | |
|----------------------|--------------------------------|-----------|--------------------------------------|
| Nº | APELLIDOS Y NOMBRES | CÉDULA | CARRERA |
| 1 | VALLEJO CAMINO WALTER FERNANDO | 000329273 | LICENCIATURA EN TERAPIA RESPIRATORIA |
| 2 | ZAMBRANO ROBLEDO STEVEN JOSE | 000360018 | LICENCIATURA EN TERAPIA RESPIRATORIA |

| Nº | FECHA | HORA | Nº HORAS | DETALLE |
|----|------------|------------------------------------|----------|--|
| 1 | 2018-03-08 | Inicio: 11:15 a.m. Fin: 12:15 p.m. | 2 | INDUCCIÓN DEL PROCESO DE TITULACIÓN |
| 2 | 2018-03-08 | Inicio: 13:00 p.m. Fin: 17:00 p.m. | 4 | REVISIÓN DE TEMA DE PROPUESTA DE TITULACIÓN A EJECUTAR EN EL TRABAJO DE TITULACIÓN |
| 3 | 2018-04-08 | Inicio: 14:00 p.m. Fin: 17:00 p.m. | 3 | REVISIÓN DE OBJETIVOS E INTRODUCCIÓN |
| 4 | 2018-04-10 | Inicio: 12:00 p.m. Fin: 15:00 p.m. | 3 | REVISIÓN DE TESIS |
| 5 | 2018-12-10 | Inicio: 08:30 a.m. Fin: 12:30 p.m. | 3 | REVISIÓN DE LA PRIMERA ENTREGA DEL PROYECTO DE TITULACIÓN |
| 6 | 2018-10-12 | Inicio: 11:30 a.m. Fin: 12:30 p.m. | 2 | REVISIÓN DE DIPOSITIVAS PARA EL PROCESO DE SUSTENTACIÓN Y TITULACIÓN |
| 7 | 2018-08-10 | Inicio: 10:15 a.m. Fin: 12:15 p.m. | 3 | REVISIÓN DE SEGUNDA ENTREGA DEL TRABAJO DE TITULACIÓN |

ZAPA CEDERO JULIANA KARINA
PROFESORA(A)

BERMUDEZ GABRIEL JOSÉ CESAR
DIRECTOR(A)

VALLEJO CAMINO WALTER FERNANDO
ESTUDIANTE

ZAMBRANO ROBLEDO STEVEN JOSÉ
ESTUDIANTE

Dirección: Cda. Universitaria Km. 1 1/2 vía Ixta, 26
Consultador: (04) 2715081 - 2715079 Ext. 2107
Teléfono: (04) 2715167
Milagro - Guayas - Ecuador

VISIÓN
Ser una universidad de servicio e investigación.

MISIÓN
La UNEMI forma profesionales competentes con espíritu propositivo y valores éticos, promueve investigación científica y ofrece servicios que atiendan al sector externo, contribuyendo al desarrollo de la sociedad.



Tutorías



ANEXOS



Decálogo de los cuidados respiratorios del paciente neuromuscular

| | |
|-----|---|
| 1. | La valoración de la función pulmonar debe realizarse en todo paciente neuromuscular, aun en ausencia de síntomas y debe monitorizarse posteriormente. |
| 2. | Para la elección de futuros tratamientos es muy importante distinguir las enfermedades de rápida y de lenta evolución. |
| 3. | Es conveniente evaluar la posible existencia de enfermedades cardiovasculares y la patología aspirativa asociada. |
| 4. | La dificultad para el drenaje de secreciones respiratorias requiere fisioterapia respiratoria específica y en ocasiones asistencia mecánica para conseguir una tos eficaz. |
| 5. | La asistencia ventilatoria está indicada en presencia de alteración ventilatoria intensa (CVF<50%), síntomas de disfunción diafragmática (ortopnea) y/o hipoventilación (hipercapnia). |
| 6. | La elección de un equipo y un modo de ventilación adecuados son fundamentales. Son recomendables respiradores portátiles diseñados para soporte vital. |
| 7. | La indicación del tratamiento con ventilación mecánica invasiva a través de traqueotomía debe individualizarse y requiere una adecuada infraestructura asistencial. |
| 8. | La comunicación precoz y continua con el enfermo y la familia, así como la toma de decisiones anticipadas, es esencial para la elección de las adecuadas medidas terapéuticas, especialmente la ventilación mecánica invasiva |
| 9. | El tratamiento paliativo no debe retrasarse cuando esté indicado. |
| 10. | Es conveniente una atención multidisciplinar y coordinada de todos los profesionales implicados en el manejo de estos pacientes. |