



UNIVERSIDAD PERUANA  
**CAYETANO HEREDIA**

Facultad de  
**MEDICINA**

FACTORES ASOCIADOS A SUPERVIVENCIA EN  
PACIENTES CON ESCLEROSIS LATERAL  
AMIOTRÓFICA EN UN HOSPITAL DE REFERENCIA  
DE PERÚ 2019-2024.

FACTORS ASSOCIATED WITH SURVIVAL IN  
PATIENTS WITH AMYOTROPHIC LATERAL  
SCLEROSIS IN A REFERENCE HOSPITAL IN PERU  
2019-2024.

PROYECTO DE INVESTIGACIÓN PARA OPTAR POR  
EL TÍTULO DE SEGUNDA ESPECIALIDAD  
PROFESIONAL EN NEUROLOGÍA

AUTOR

MARY MARCELA ARAUJO CHUMACERO

ASESOR

RUTH ELENA ZEGARRA OSORIO

LIMA – PERÚ

2024

# FACTORES ASOCIADOS A SUPERVIVENCIA EN PACIENTES CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN UN HOSPITAL DE REFERENCIA DE PERÚ 2019-2024.

## INFORME DE ORIGINALIDAD



## FUENTES PRIMARIAS

1	<a href="https://hdl.handle.net">hdl.handle.net</a> Fuente de Internet	3%
2	<a href="https://arturohernandezpacherres.blogspot.com">arturohernandezpacherres.blogspot.com</a> Fuente de Internet	2%
3	<a href="https://flauc-openaccess.urosario.edu.co">flauc-openaccess.urosario.edu.co</a> Fuente de Internet	2%
4	Submitted to Universidad Ricardo Palma Trabajo del estudiante	2%
5	<a href="https://dspace.unitru.edu.pe">dspace.unitru.edu.pe</a> Fuente de Internet	1%
6	<a href="https://prezi.com">prezi.com</a> Fuente de Internet	1%
7	<a href="https://www.cochrane.org">www.cochrane.org</a> Fuente de Internet	1%
8	<a href="https://emergenmedhb.blogspot.com">emergenmedhb.blogspot.com</a> Fuente de Internet	1%

## 2. RESUMEN

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad degenerativa que afecta a las neuronas motoras. Afecta cerca del 0.6 al 3.8 por cada 1000 personas y aunque estudios poblacionales se han realizado en distintas partes del mundo incluyendo Latinoamérica en nuestro país aún no existen estudios al respecto. La importancia de este tipo de estudios radica en el enfoque multidisciplinario del tratamiento puesto que intervenciones apropiadas con los especialistas adecuados permiten mejorar la calidad de vida de estos pacientes. En hospitales como el Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins se realiza el diagnóstico de esta enfermedad y mediante el departamento de neurología se realiza el seguimiento de estos pacientes por lo que resulta ideal para la descripción de las características epidemiológicas de los pacientes con ELA y para determinar los factores asociados al tiempo de supervivencia para de esta manera mejorar las estrategias e intervenciones para mejorar la calidad de vida de estos.

**Palabras clave:** esclerosis lateral amiotrófica, epidemiología, supervivencia.

### 3. INTRODUCCIÓN

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad degenerativa que afecta a las motoneuronas, con una incidencia global de 0.6 – 3-8 por cada 100 000 personas (1). Y aunque los estudios publicados reportan incidencias similares en Europa y Norteamérica pocos son los estudios realizados en América Latina; estudios como LAENALS sólo incluyo países como Chile, Uruguay y Cuba, sus resultados muestran que si hay una menor incidencia en países con orígenes ancestrales mixtos y diferencias entre estos países están relacionados con variables ambientales y factores genéticos esto muestra la necesidad de estudios epidemiológicos propios y recolección de datos de calidad para poder caracterizar mejor la enfermedad y proporcionar las intervenciones adecuadas para así mejorar las estrategias nacionales en cuanto al cuidado de estos pacientes. (2–5)

El término de la esclerosis lateral amiotrófica fue acuñado por Charcot en los años 1800 y lleva el nombre por las características neuropatológicas relacionadas con la misma tal como la pérdida de las neuronas motoras en las astas anteriores y el tronco encefálico, así como la degeneración de las células de Betz en la corteza motora y la degeneración de los tractos corticoespinales. (6) No se conocen bien los factores implicados en la vulnerabilidad de estas células sin embargo sin embargo se atribuye su vulnerabilidad por el gran tamaño y su desarrollado citoesqueleto, los requerimientos elevados en cuanto a función mitocondrial y la baja sensibilidad a los agentes citotóxicos. (7) Una característica atribuida a enfermedades neurodegenerativas es la disfunción por acumulación de agregados proteicos en las células del sistema nervioso; uno de los agregados descritos en la ELA son las inclusiones de TDP-43 y mutaciones en genes específicos como el C9orf72 puede

producir estos agregados por lo que se describe que de un 5-10% de los casos son de etiología genética y de herencia autosómica dominante y con presentaciones mucho más jóvenes que los casos esporádicos (8). Otros genes también se han visto implicados en la patogénesis de la ELA tales como MATR3M CHCHD10, TBK1, TUBA4A y CCNF (9).

La ELA se presenta clínicamente como una combinación de signos de primera y segunda neurona en distintos segmentos: bulbar, cervical, dorsal y lumbar. Las formas clásicas incluyen debilidad distal unilateral progresiva o compromiso bulbar con problemas para la masticación, deglución y disartria. Dentro de las características resaltantes de la enfermedad está la heterogeneidad clínica, así como lo progresivo de la enfermedad la cual no es necesariamente de forma lineal puesto que pueden pasar semanas o meses sin cambios significativos, pero también pueden presentar insuficiencia respiratoria al inicio de la enfermedad (6,10). La ELA no solamente tiene un compromiso motor puesto que también se ha reconocido la disfunción cognitiva/conductual la cual se ha relacionado con progresión más rápida de la enfermedad y menor supervivencia. Otros factores relacionados con menor supervivencia son el inicio tardío de la enfermedad, el inicio con clínica respiratoria, bulbar y debilidad para la flexión del cuello (11).

El tratamiento de los pacientes con ELA es de tipo multidisciplinario, comenzando por el tratamiento farmacológico, dos medicamentos son los aprobados para el manejo de estos pacientes que según los estudios les confieren una sobrevida de 3 a 6 meses. Estos fármacos son el riluzol y edaravone. En el contexto peruano estos medicamentos solo están disponibles en el ámbito particular.

Dentro del tratamiento no farmacológico se requiere un equipo conformado por neurólogos, neumólogos, terapeutas respiratorios, físicos, ocupacionales, psiquiatría, psicología y hasta gastroenterología o radiología intervencionista para poder realizar las distintas intervenciones que han demostrado mejorar la sobrevida. Una lista de estas intervenciones está enumerada en el Anexo 01.

El manejo multidisciplinario debe ser considerado puesto que disminuye la mortalidad aumenta la calidad de vida y optimiza el brindis de los servicios de salud. En el Anexo 1 se enlistan las recomendaciones en cuanto a distintos aspectos de la enfermedad según las guías canadienses y de la academia europea de neurología. (12,13)

En hospitales como el Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins, se realiza el diagnóstico de ELA y mediante el departamento de neurología y la unidad de neuromusculares se realiza el seguimiento de los pacientes de forma continua. Asimismo, existe el programa de ventilación asistida que proporciona ventiladores mecánicos a pacientes con esta condición; asociaciones de pacientes con la condición también existen y aunque se tiene todas estas ventajas no está ampliamente difundidas y aún no existe diseñado un adecuado registro y flujograma de intervención. Esta intervención implicaría el manejo multidisciplinario del paciente incluyendo especialidades como neurología, neumología, rehabilitación y salud mental.

Datos epidemiológicos de sobrevida en nuestro país no hay sin embargo la sobrevida en pacientes con ELA es variable según los estudios latinoamericanos reportados y esté influenciada por características clínicas como el inicio bulbar y

otros factores como la edad IMC. Estudios en México muestran una supervivencia de 64.73 meses después del diagnóstico, 45 meses en Brasil y 29 meses en Cuba.(5,14)

El presente estudio pretende responder a la pregunta de investigación: “¿Cuál es la supervivencia de los pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica y que factores sociodemográficos e intervenciones están asociadas a esta? en un hospital de referencia del Perú entre el periodo 2019-2024?, esto nos permitiría conocer la situación real de los pacientes en nuestro hospital y el impacto de las intervenciones para así poder crear nuevas y mejores estrategias para brindar calidad de vida a estos pacientes.

#### **4. OBJETIVOS**

##### **Objetivo principal**

- Determinar la supervivencia de los pacientes con diagnóstico de esclerosis lateral amiotrófica y sus factores asociados en Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins en el periodo de 2019-2024

##### **Objetivos Secundarios**

- Determinar la incidencia y prevalencia de los pacientes diagnosticados con Esclerosis Lateral Amiotrófica en el Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins en el periodo 2019-2024.
- Determinar la supervivencia de los pacientes diagnosticados con Esclerosis Lateral Amiotrófica en el Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins en el periodo 2019-2024.

- Determinar las características sociodemográficas de los pacientes diagnosticados con Esclerosis Lateral Amiotrófica en el Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins en el periodo 2019-2024.
- Determinar el tiempo promedio para el diagnóstico de los pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica en el Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins en el periodo 2019-2024.
- Determinar las intervenciones y el tiempo en el que se realizaron las mismas en los pacientes diagnosticados con Esclerosis Lateral Amiotrófica y su asociación con el tiempo de supervivencia.

## **5. MATERIALES Y MÉTODOS**

### **a) Diseño del estudio:**

Estudio observacional, cohorte retrospectivo, con toma de datos secundarios. Los grupos estarán conformados por pacientes con esclerosis lateral amiotrófica espinal y los de compromiso bulbar.

### **b) Población**

La población está conformada por todos los pacientes con diagnóstico de esclerosis lateral amiotrófica atendidos en el servicio de neurología del hospital nacional Edgardo Rebagliati Martins en el periodo 2019-2024.

Para identificar a los pacientes y revisar así las historias clínicas se revisará el registro de ingresos y altas del servicio, así como el registro interno de las hospitalizaciones de cada área.

a) Criterios de inclusión

- Pacientes con diagnóstico de esclerosis lateral amiotrófica según los criterios diagnósticos del Escorial.

b) Criterios de exclusión

- Pacientes con diagnóstico de posible Esclerosis Lateral amiotrófica de acuerdo con los criterios diagnósticos de El Escorial.
- Pacientes con otro tipo de enfermedad de motoneurona: enfermedad de Kennedy, poliomielitis.
- Pacientes con historias clínicas faltantes de información y en las que no se puede determinar el diagnóstico definitivo de esclerosis lateral amiotrófica (electromiografía o evolución natural de la enfermedad).

c) Muestra

Al ser esta una enfermedad cuya incidencia a nivel nacional no se conoce y al tener una incidencia baja es que se incluirán a todos los pacientes con diagnóstico de esclerosis lateral amiotrófica. El muestreo será no probabilístico por conveniencia

d) Definición Operacional de variables

VARIABLE	DEFINICIÓN	DEFINICIÓN OPERACIONAL	INDICADORES	UNIDAD DE MEDIDA	TIPO DE VARIABLE	ESCALA	VALORES
Edad al diagnóstico	Número de años cumplido por el paciente al momento del diagnóstico	Número de años cumplido por el paciente al momento del diagnóstico	Adulto joven Adulto Adulto mayor	Años cumplidos	Cuantitativa	Razón	18-99
Sexo	Conjunto de las peculiaridades que caracterizan los individuos de una especie dividiéndolos en masculinos y femeninos,	Género registrado en DNI del paciente	Masculino Femenino	Según definición operacional	Cualitativa	Nominal	Masculino Femenino
Lugar de Procedencia	Localización geográfica donde habita el paciente	Distrito donde reside el paciente	Rural Urbano	Según definición operacional	Cualitativo	Nominal	Distrito donde reside el paciente
Lugar de Nacimiento	Localización geográfica donde nació el paciente	Distrito donde nació el paciente	Rural Urbano	Según definición operacional	Cualitativo	Nominal	Lima. Callao. Etc.
Lugar de Diagnóstico	Centro de prestación de servicios de salud donde se realizó el diagnóstico de Esclerosis Lateral amiotrófica.	Nombre del hospital, instituto o centro particular donde se ha realizado el diagnóstico.	MINSA EsSalud Particular	Según definición operacional	Cualitativo	Nominal	Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins Instituto Nacional

							de Ciencias neurológicas Otro particular Otro MINSA Otro EsSalud
Historia familiar ELA	Casos de Esclerosis lateral amiotrófica presentados en la familia.	Presencia de caso confirmado de enfermedad de motoneurona en la familia con o sin confirmación genética	Confirmado genéticamente Confirmado estudio con estudio neurofisiológico.	Según definición operacional	Cualitativo	Nominal	No Padre Madre Tío/a Hermanos
Comorbilidades	Antecedente de otra enfermedad diagnosticada previo al diagnóstico de ELA.	Antecedente de otra enfermedad diagnosticada al diagnóstico de ELA	Crónicas	Según definición operacional	Cualitativo	Nominal	HTA Hipotiroidismo Diabetes Mellitus Otros
Clasificación de acuerdo a signos clínicos.	Manifestaciones clínicas que se presentan al inicio de la enfermedad	Síntomas presentados por el paciente al inicio de la enfermedad	Signos y síntomas motores Signos y síntomas bulbares	Según definición operacional	Cualitativo	Nominal	Debilidad Fasciculaciones Disfagia Disartria Trastorno de la marcha
Lugar de compromiso inicial	Localización en la que se presenta el síntoma inicial	Extremidad o región anatómica afectada inicialmente	Miembro superior Miembro inferior Bulbar	Según definición operacional	Cualitativo	Nominal	Miembro superior Derecho Miembro superior Izquierdo Miembros inferiores derecho Miembro inferior izquierdo

							Músculos Bulbares
Complicaciones	Empeoramiento de la enfermedad actual por alguna interurrencias que requirió hospitalización	Motivos de hospitalización posterior al diagnóstico de ELA.	Respiratorias Infecciosas Gastrointestinales	Según unidad operacional	Cualitativo	Nominal	Neumonía aspirativa Sepsis Insuficiencia respiratoria
Atenciones en Salud mental	Atenciones en los servicios de psiquiatría o psicología para el cuidado del bienestar psicológico y mental de los pacientes diagnosticados con ELA.	Número de atenciones en servicios de salud mental	Psicología Psiquiatría	Según unidad operacional	Cuantitativa	Razón	Según historia clínica
Atenciones Terapia física y rehabilitación	Atenciones en los servicios de terapia física y rehabilitación	Número de atenciones por los profesionales en terapia kinésica, terapia ocupacional, terapia del lenguaje	Kinésica Ocupacional Lenguaje	Según definición operacional	Cuantitativa	Razón	Según historia clínica
Atenciones en soporte ventilatorio	Necesidad de uso de dispositivos de ventilación invasiva o no invasiva durante el día o nocturno.	Uso de dispositivos como CPAP, ventilación mecánica u otras	CPAP (Presión positiva continua) Ventilación mecánica Otros	Según definición operacional	Cualitativa	Nominal	Según historia clínica

Gastrostomía	Ostomía que se realiza sobre el estómago, con el fin de descomprimirlo y de alimentarlo	Procedimiento realizado con el fin de mejorar la alimentación y nutrición en los pacientes con ELA	Gastrostomía realizada por radiología intervencionista Gastrostomía realizada por endoscopia.	Según definición operacional	Cualitativa	Nominal	Según historia clínica.
Estado vital	Estado vital del paciente a la fecha de la recolección de datos.	Vivo o fallecido al momento de la recolección de datos.	Vivo Fallecido	Según definición operacional	Cualitativa	Nominal	Vivo Fallecido
Motivo de deceso	Causa final de fallecimiento del paciente	Causa del fallecimiento del paciente	Paro cardiorrespiratorio Insuficiencia respiratoria Otros	Según definición operacional	Cualitativa	Nominal	Según historia clínica.
Tiempo de sobrevida	Tiempo desde el diagnóstico definitivo hasta el deceso del paciente	Tiempo en meses desde el diagnóstico definitivo hasta el deceso del paciente	Tiempo en meses	Meses	Cuantitativa	Continua	Meses

e) Procedimientos y técnicas

Se solicitará la autorización del jefe de departamento de Neurología del Hospital Rebagliati Martins para poder realizar la revisión de las historias clínicas de los pacientes hospitalizados en el servicio de neurología del Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins entre los periodos de enero del 2019 a Diciembre del 2023.

Para identificar los pacientes con diagnóstico de ELA se revisarán los diagnósticos de alta consignados en el libro de altas de enfermería durante el periodo a estudiar, asimismo se usarán las versiones del Excel del reporte de visita diario del servicio de neurología el cual es manejado por los residentes de neurología y como última opción se buscará en el sistema de datos todos los pacientes con diagnóstico de enfermedad de motoneurona consignados bajo el CIE10 G12.2.

Se revisarán las historias clínicas con el fin de completar la ficha de recolección de datos y posteriormente se realizará el llenado de la ficha de la base de datos en Microsoft Excel. Los pacientes que al revisar las historias clínicas no cumplan con los criterios de inclusión no serán incluidos en la base de datos final.

Se realizará el análisis de los datos mediante el programa STATA17. Posteriormente se redactarán los resultados de acuerdo con los objetivos trazados y se culminará con las discusión y conclusiones.

Se redactará el informe final el cuál además de ser presentado para su publicación será presentado al servicio de neurología del Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins con el fin de mejorar las intervenciones y buscar optimizar la atención de los pacientes con diagnóstico de esclerosis lateral amiotrófica.

f) Aspectos éticos del estudio

Este proyecto de investigación cumple con los principios éticos fundamentales de la práctica médica. Asimismo, será sometido al comité de ética del Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins.

g) Plan de análisis

La información recolectada a partir de las historias clínicas digitales será ordenada en una base de datos en el programa Microsoft Excel y posteriormente importada al programa STATA 17.0 en el que se realizará en análisis estadístico de datos.

Para la estadística descriptiva; para el caso de las variables categóricas se estimará la frecuencia y porcentajes de cada una, para las variables numéricas se determinará si el comportamiento es normal o no para estimar así meda y desviación estándar, o mediana y rangos.

La supervivencia será calculada en base a los meses entre el diagnóstico y la fecha de fallecimiento. Se realizará el análisis de la supervivencia mediante el método de Kaplan Meier. Y para la comparación de las curvas de supervivencia en ambos grupos se usará la prueba de logaritmo de rango con determinación de la significancia estadística. Se buscará asociación entre la supervivencia con respecto a las variables independientes y de intervención (gastrostomía, soporte ventilatorio, terapia física para cada grupo) mediante analítica bivariado para determinar OR mediante tablas de contingencia e intervalos de confianza al 95%. Un valor de  $p < 0.05$  será considerado significativo.

## 6. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Longinetti E, Fang F. Epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis: an update of recent literature. *Curr Opin Neurol.* octubre de 2019;32(5):771.
2. Torres Ramírez L, Guevara Silva EA, Mendoza Suárez G, Cosentino Esquerre C. Características clínicas de la Esclerosis Lateral Amiotrófica en el Instituto Nacional de Ciencias Neurológicas. *Diagnóstico Perú.* 2009;7-12.
3. Bettini M, Gargiulo-Monachelli GM, Rodríguez G, Rey RC, Peralta LM, Sica REP. Epidemiología de los pacientes con esclerosis lateral amiotrófica en el centro de Buenos Aires. *Arq Neuropsiquiatr.* diciembre de 2011;69:867-70.
4. Esclerosis lateral amiotrófica. Contribución de la Neurología Mexicana de 1998 a 2014 [Internet]. *Revista Mexicana de Neurociencia.* [citado 25 de abril de 2024]. Disponible en: <https://previous.revmexneurociencia.com/articulo/esclerosis-lateral-amiotrofica-contribucion-de-la-neurologia-mexicana-de-1998-2014/>
5. Vélez-GÓMEZ B, Perna A, Vazquez C, Ketzoian C, Lillo P, Godoy-Reyes G, et al. LAENALS: epidemiological and clinical features of amyotrophic lateral sclerosis in Latin America. *Amyotroph Lateral Scler Front Degener.* febrero de 2024;25(1-2):119-27.
6. Darrell Hulisz P. Amyotrophic Lateral Sclerosis: Disease State Overview. 23 de agosto de 2018 [citado 25 de abril de 2024];24. Disponible en: <https://www.ajmc.com/view/amyotrophic-lateral-sclerosis-disease-state-overview>
7. Riancho J, Gonzalo I, Ruiz-Soto M, Berciano J. Why do motor neurons degenerate? Actualization in the pathogenesis of amyotrophic lateral sclerosis. *Neurologia.* 2019;34(1):27-37.
8. Oskarsson B, Gendron TF, Staff NP. Amyotrophic Lateral Sclerosis: An Update for 2018. *Mayo Clin Proc.* noviembre de 2018;93(11):1617-28.
9. Chia R, Chiò A, Traynor BJ. Novel genes associated with amyotrophic lateral sclerosis: diagnostic and clinical implications. *Lancet Neurol.* enero de 2018;17(1):94-102.
10. Feldman EL, Goutman SA, Petri S, Mazzini L, Savelieff MG, Shaw PJ, et al. Amyotrophic lateral sclerosis. *Lancet Lond Engl.* 15 de octubre de 2022;400(10360):1363-80.
11. Ilieva H, Vullaganti M, Kwan J. Advances in molecular pathology, diagnosis, and treatment of amyotrophic lateral sclerosis. *BMJ.* 27 de octubre de 2023;383:e075037.
12. Van Damme P, Al-Chalabi A, Andersen PM, Chiò A, Couratier P, De Carvalho M, et al. European Academy of Neurology (EAN) guideline on the management of amyotrophic lateral sclerosis in collaboration with European Reference Network for Neuromuscular Diseases (ERN EURO-NMD). *Eur J Neurol.* junio de 2024;31(6):e16264.
13. Shoemith C, Abrahao A, Benstead T, Chum M, Dupre N, Izenberg A, et al. Canadian best practice recommendations for the management of amyotrophic lateral sclerosis. *CMAJ.* 16 de noviembre de 2020;192(46):E1453-68.
14. Moura MC, Novaes MRCG, Eduardo EJ, Zago YSSP, Freitas RDNB, Casulari LA. Prognostic Factors in Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Population-Based Study. *PloS One.* 2015;10(10):e0141500.

## 7. PRESUPUESTO Y CRONOGRAMA

### Presupuesto

MATERIALES			
Detalle	Cantidad	Valor (S/.)	Total (S/.)
Útiles de escritorio	1	50.0	50.0
Papel	2	20.0	40.0
Impresiones	2	20.0	40.0
Subtotal			130.0
SERVICIOS			
Internet			
Asesoría estadística	1	1000	1000.0
Publicación en revista médica	1	1500	1500.0
Subtotal			2500.0
Total			2630.0

### Cronograma

		2024						2025	
		En- Abr	Mayo - Jun	Julio	Agst - Sept	Oct - Nov	Dic	Ene	Feb
1	Idea de investigación y búsqueda bibliográfica	X							
2	Elaboración de proyecto de investigación		X						
3	Revisión del proyecto			X					
4	Aprobación del comité de ética				X				
5	Recolección de datos					X			
6	Procesamiento y análisis de datos						X		
7	Redacción final del proyecto							X	
8	Presentación final y envío para revista científica indexada.								X

## 8. ANEXOS

### Anexo 01.

Datos Sociodemográficos			
Id:		Sexo:	
Año de nacimiento:		Procedencia:	
Sobre el diagnóstico			
Año de Dx:		Edad Dx:	
Lugar de Dx:			
Antecedentes			
Antc. Familiar ELA :		Otros ANTC:	
Sobre síntomas iniciales			
Fecha Inicio:		Síntomas presentados:	
Lugar de inicio:		Debilidad	
Miembros superiores		Fasciculaciones	
Miembros inferiores:		Disfagia	
Bulbares:		Disartria	
Generalizado:		Trastorno de la marcha	
		Otro	
Exámenes auxiliares:			
Electromiografía : N°		Fecha :	
Complicaciones:			
Hospitalizaciones: N°			
Fecha:		Motivo:	
Resultado Hosp:			
Fecha:		Motivo:	
Resultado Hosp:			
1.			
2.			
3.			
Otras Anteciones			
Salud Mental:			
Dx SM:		N° Atenciones:	
Med SM:			
Medicina Físico			
Tipo terapia:		N° Atenciones:	
Soporte Ventilatorio			
Espirometría		Fecha espirometría	
Soporte ventilatorio		Tipo soporte:	
Soporte Digestivo			
Gastrostomía		Fecha:	
Toxina Botulínica :		Fecha:	
Outcome			
Estado vital:			
Fecha de fallecimiento			
Tiempo de Dx:			
Motivo de fallecimiento:			

## Anexo 02.

Resumen de las recomendaciones de buena práctica clínica para manejo de pacientes con esclerosis lateral amiotrófica.

Recomendaciones Respiratorias
<ul style="list-style-type: none"><li>• Monitoreo de la función respiratoria basal y cada 3 meses<ul style="list-style-type: none"><li>○ Monitoreo de signos y síntomas</li><li>○ Medición de capacidad vital funcional sentado y supino</li><li>○ Monitoreo con gasometría arterial, polisígrafía cuando necesario.</li></ul></li><li>• Ventilación No invasiva<ul style="list-style-type: none"><li>• Criterios para iniciar ventilación mecánica no invasiva<ul style="list-style-type: none"><li>○ Síntomas de insuficiencia respiratoria incluyendo ortopnea</li><li>○ CFV &lt;80% en posición sentada o acostada o signos de insuficiencia respiratoria.</li><li>○ Hipercapnia diurna PCO<sub>2</sub>&gt;45mmHg</li><li>○ Oximetría nocturna anormal</li></ul></li><li>• La ventilación no invasiva es el tratamiento recomendado incluso en casos donde la ventilación es de 24 hrs.</li><li>• Traqueostomía puede ser considerada en casos de obstrucción de vías aéreas con atresia de cuerdas vocales pero se debe discutir sobre asistencia ventilatoria a largo plazo con el paciente.</li></ul></li></ul>
Recomendaciones en cuanto a manejo nutricional
<ul style="list-style-type: none"><li>• El monitoreo nutricional debe ser realizado cada 3 meses en base al IMC.</li><li>• En caso de pérdida de peso o dificultades para la deglución los nutricionistas y terapeutas ocupacionales podrían brindar recomendaciones en cuanto<ul style="list-style-type: none"><li>○ Composición y consistencia de la comida y frecuencia de las comidas.</li><li>○ Suplementos nutricionales</li><li>○ Consistencia de líquidos</li><li>○ Riesgo de atragantamiento</li><li>○ Uso de utensilios</li><li>○ Posicionamiento y sedestación</li></ul></li><li>• Intervenciones nutricionales son la colocación de gastrostomía que debe ser indicada en:<ul style="list-style-type: none"><li>○ Riesgo de aspiración pese a la modificación en la consistencia</li><li>○ Reducción de peso de 5-10% del peso basal</li><li>○ Mayor o igual a un punto de reducción de IMC</li><li>○ IMC menor de 18.5</li></ul></li><li>• Reducción de CVF &lt;50% considerar gastrostomía aunque no haya signos de disfagia.</li><li>• No se debería considerar la sonda nasogástrica para la nutrición a largo plazo de estos pacientes.</li><li>• En caso de insuficiencia respiratoria debería considerarse primero</li><li>• Modificaciones dietéticas y soporte nutricional:<ul style="list-style-type: none"><li>○ Dieta alta en calorías puede ser utilizado para mejorar los indicadores nutricionales</li><li>○ La nutrición parenteral debería ser reservada solo para circunstancias excepcionales</li></ul></li></ul>
Recomendaciones relacionados a prevención de tromboembolismo
<ul style="list-style-type: none"><li>• Existe un aumento del riesgo para tromboembolismo venoso en pacientes con ELA debido a la movilidad reducida.</li><li>• No se ha evaluado la profilaxis para tromboembolismo en pacientes con ELA y no se recomienda su uso en pacientes no hospitalizados.</li><li>• En caso de tromboembolismo en paciente con ELA debe ser anticoagulado de acuerdo a las guías estándar.</li></ul>

<ul style="list-style-type: none"> <li>• Debe recomendarse las medidas no farmacológicas como <ul style="list-style-type: none"> <li>○ Fisioterapia pasiva</li> <li>○ Elevación de extremidades</li> <li>○ Medias de compresión</li> <li>○ Masaje de drenaje linfático.</li> </ul> </li> </ul>
<p>Recomendaciones en cuanto a medicación</p>
<ul style="list-style-type: none"> <li>• El manejo sintomático esta recomendado <ul style="list-style-type: none"> <li>○ Dolor <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Dolor es un síntoma reconocido en ELA</li> <li>▪ Los pacientes pueden requerir de tratamiento regular.</li> </ul> </li> <li>○ Fasiculaciones <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ En la mayoría de casos, las fasiculaciones no necesitan medicación</li> <li>▪ Si causaran molestias gabapentina debería ser considerado</li> </ul> </li> <li>○ Sialorrea <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Los medicamentos anticolinérgicos son la primera línea para la sialorrea.</li> <li>▪ Si no funciona un anticolinérgico el cambio a un nuevo anticolinérgico debe ser considerado.</li> <li>▪ Uso de toxina botulínica es efectiva en el manejo de sialorrea. Puede ser usado como tratamiento de segunda línea y debe ser utilizado despues de gastrostomía por el riesgo de atragantamiento u obstrucción de la vía aérea.</li> <li>▪ La radiación de la glándula salival es una opción de segunda o tercera línea</li> </ul> </li> <li>○ Afectación pseudobulbar</li> <li>○ Espasticidad <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Rehabilitación debe ser considerada para el manejo de la espasticidad</li> <li>▪ Para el tratamiento de espasticidad puede ser utilizado baclofeno, tizanidina, toxina botulínica, benzodiazepinas y cannabinoides.</li> <li>▪ No hay indicación para el uso de baclofeno intratecal en pacientes con ELA.</li> </ul> </li> <li>○ Calambres <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Deben ser diferenciados de otras causas del dolor</li> <li>▪ Manejo de primera línea es con baclofeno y gabapentina</li> <li>▪ Tratamiento de segunda línea incluye quinina, levetiracetam y mexiletina.</li> <li>▪</li> </ul> </li> </ul> </li> </ul>
<p>Recomendaciones relacionados a soporte emocional psicológico</p>
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Los tópicos que pueden ser discutidos en cuanto apoyo emocional pueden incluir: <ul style="list-style-type: none"> <li>○ Entendimiento de la enfermedad y como afecta la vida diaria</li> <li>○ Aceptación de la enfermedad, del pronóstico incluyendo dudas miedos en cuanto a la muerte</li> <li>○ Habilidad para continuar con el trabajo habitual y actividades de la vida diaria.</li> <li>○ Cambios en relaciones familiares, roles y dinámica familiar.</li> <li>○ Sexualidad</li> <li>○ Impacto en otros miembros de la familia.</li> </ul> </li> <li>• Depresión <ul style="list-style-type: none"> <li>○ Debe tratarse la depresión pues conlleva a un impacto positivo en la calidad de vida</li> <li>○ ISRS e INSRs pueden ser utilizados como tratamiento farmacológico</li> <li>○ Tratamiento no farmacológico incluye tratamiento psicológico, trabajo social y trabajo espiritual.</li> </ul> </li> <li>• Ansiedad <ul style="list-style-type: none"> <li>○ El tratamiento de esta de la ansiedad tiene un impacto positivo.</li> </ul> </li> </ul>

<ul style="list-style-type: none"> <li>○ Se debería identificar la causa de la ansiedad <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Dificultad para respirar</li> <li>▪ Miedo a la muerte</li> <li>▪ Dolor</li> <li>▪ Pérdida de la funcionalidad</li> <li>▪ Problemas de la comunicación</li> </ul> </li> <li>○ Considerar soporte psicológico y tratamiento farmacológico.</li> </ul>
<p>Recomendaciones relacionadas a la disartria.</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Los pacientes con disartria deben ser seguidos por un especialista del lenguaje para determinar el tiempo adecuado para las intervenciones para asegurar la comunicación.</li> <li>• El uso de dispositivos de comunicación debe ser propuesto a los pacientes seleccionados en estadios tempranos pero también deberían ser ofrecido a los pacientes en estadios tardíos.</li> <li>• Los equipos deben ser ofrecidos de acuerdo a la necesidad y habilidad de los pacientes. Paciente con compromiso cognitivo podrían requerir estrategias individualizadas.</li> </ul>
<p>Recomendaciones relacionadas con el ejercicio</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• En ELA temprana se recomienda ejercicio regular moderado pues tiene un probable beneficio funcional en la calidad de vida <ul style="list-style-type: none"> <li>○ Debe recomendarse el esfuerzo submaximo</li> <li>○ La actividad moderada se considera a la actividad física que causan que la persona sude y respire mas fuerte</li> </ul> </li> <li>• El ejercicio de moderada intensidad es bien tolerado y no es dañino.</li> <li>• Para el manejo de la espasticidad se recomienda un programa de ejercicios de estiramiento en un rango de movilidad y que puedan ser realizados de manera independiente, de manera pasiva o en combinación.</li> </ul>
<p>Recomendaciones relacionados a cognición y comportamiento</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• El cribado cognitivo y de comportamiento debe ser realizado en los estadios tempranos de la enfermedad.</li> <li>• No existen estudios sobre el uso de fármacos para el compromiso cognitivo y del comportamiento.</li> <li>• La presencia de demencia frontotemporal afecta negativamente a la supervivencia y debe ser realizado al inicio de la enfermedad.</li> <li>• La presencia deterioro cognitivo o del comportamiento no debería retardar la recomendación de gastrostomía, pero si debería ser discutido con los pacientes y familia antes de la intervención.</li> <li>• Puede ser considerado el apoyo de especialistas como terapia ocupacional, psicología.</li> </ul>