

M. C. Arrabal Conejo¹.
F. Fernández Martín².
A. Luque Suárez³.
N. Moreno Morales².
J. A. Armenta Peinado².
F. Guillén Romero².

Fisioterapia y esclerosis lateral amiotrófica*

*Physiotherapy and esclerosis lateral amiotrófica**

¹ Diplomada en Fisioterapia y Logopedia. Centro de Rehabilitación Neurológica Integral MNESIS. Málaga.

² Profesores de la E. U. de Ciencias de la Salud. Área de Fisioterapia. Universidad de Málaga.

³ Diplomado en Fisioterapia. Especialista en Fisioterapia del Deporte. Servicio de Deportes de la Universidad de Málaga.

Correspondencia:
M.ª Carmen Arrabal Conejo
Centro de Rehabilitación Neurológica Integral MNESIS
Avda. Carlos Haya, 59
29010 Málaga

* Este trabajo fue presentado como póster científico en el II Congreso Nacional del Mundo Sanitario, obteniendo el primer premio. Madrid, 2000.

RESUMEN

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad de la motoneurona superior e inferior, con afectación bulbar variable, sin alteraciones mentales, sensitivas, sensoriales ni esfinterianas. El objetivo de este trabajo es aportar nuestra experiencia profesional como fisioterapeutas, proponiendo un protocolo de exploración y tratamiento de estos pacientes, aunque destacando la importancia del tratamiento individualizado, que debe ser revisado y adaptado periódicamente según la situación clínica del sujeto.

PALABRAS CLAVE

Esclerosis lateral amiotrófica; Fisioterapia; Rehabilitación; Neurología.

ABSTRACT

Amyotrophic lateral sclerosis (ALS) is a progressive disorder of the nervous system which causes degeneration in both upper and lower motor neurons, with progressive bulbar palsy; however muscles involving bladder and bowel control are spared, as well as intellectual abilities, vision, hearing, taste, smell and skin sensations.

The objective of this article is to provide our professional experience as physiotherapists, proposing an exploration and treatment protocol for these patients, although giving a great importance to individual treatment which must be adapted and reviewed periodically according to the patient's medical history.

KEY WORDS

Amyotrophic lateral sclerosis; Physiotherapy; Rehabilitation; Neurology

200 INTRODUCCIÓN

En 1865, Jean Martin Charcot describió el cuadro clínico de la ELA tal y como hoy se conoce.

La ELA es una enfermedad de la motoneurona superior e inferior, con afectación bulbar variable, sin alteraciones mentales, sensitivas, sensoriales ni esfinterianas.

Los diversos estudios epidemiológicos realizados en diferentes países estiman que la incidencia de la ELA es de uno-dos casos por cada 100.000 habitantes y año, mientras que la prevalencia se sitúa en cuatro-seis casos por cada 100.000 habitantes (1)

La proporción hombre/mujer es de 1,5/1 (2, 3), aunque tiende a igualarse e incluso a invertirse en las últimas décadas de la vida, situándose el pico de máxima incidencia entre los 60-70 años (4, 5).

Respecto a su etiología podemos distinguir dos formas: la ELA esporádica, que representa el 90-95% de los casos, en la que se desconocen las causas que la originan, y la ELA familiar de herencia autosómica dominante, que representa el 5-10% de los casos, con (1/6) o sin (5/6) mutación en el gen de la enzima cobre/zinc superóxido dismutasa (SOD 19 en el cromosoma 21) (6).

Actualmente la investigación ha propuesto diversos mecanismos implicados en la ELA tales como la toxicidad por metales, infecciones virales, factores ambientales, procesos neoplásicos, mecanismo autoinmunitarios, trastornos hormonales, traumatismos, apoptosis (muerte celular programada por excitotoxicidad por glutamato, daño por radicales libres, factores neurotróficos, anomalías del citoesqueleto, mutaciones de la SOD, etc.) y otros factores genéticos (7).

El análisis de la historia natural ha demostrado que el curso es lineal en cada paciente, aunque con una amplia variabilidad de unas a otras. El tiempo de supervivencia es por ello variable, con un plazo promedio de tres años, considerándose que alrededor de un 20% de los pacientes viven más de cinco años y un 10% más de 10 años (8).

El diagnóstico de la ELA se basa en criterios clínicos y de electromiografía, empleándose también técnicas de neuroimagen (TAC, RMN, radiografías del

cráneo, mielografía, SPECT, PET, etc.) para descartar otras posibles enfermedades de la encrucijada cervicoencefálicas.

El tratamiento etiopatogénico de la ELA es hoy día el Rilutek (riluzole), aprobada su comercialización en España en 1997; es el primer fármaco en la historia que ha demostrado su efecto benéfico en la medida que ralentiza la progresión de la enfermedad de manera modesta, pero significativa (9, 10).

Este tratamiento prolonga la supervivencia de los pacientes, pero no evita la progresión de la enfermedad. Por ello la calidad de vida de los pacientes va a depender en gran medida de la atención que reciban.

El marco ideal para proporcionar al paciente con ELA una asistencia integral es una clínica especializada, que actúe como centro de referencia donde se coordine y centralice el trabajo del equipo interdisciplinar (neurólogo, rehabilitador, fisioterapeuta, logopeda, terapeuta ocupacional, enfermero, dietista, neumólogo, gastroenterólogo, psicólogo y asistente social).

En nuestro país tal vez sea posible a largo plazo, pero entre tanto lo más útil es que todos los profesionales nos impliquemos en el tratamiento de los problemas que corresponden con nuestra especialidad, de forma que paulatinamente lleguemos a tener una experiencia que permita una atención integral del paciente.

La rehabilitación es una parcela muy importante en el tratamiento de la ELA. La gran cantidad de técnicas presentes en su arsenal permite mantener al paciente en las mejores condiciones físicas posibles en cada fase de la enfermedad.

Ante la falta de trabajos publicados en nuestra bibliografía sobre el papel de la Fisioterapia en la ELA en este caso aportamos nuestra experiencia profesional como fisioterapeutas, proponiendo un protocolo de exploración y tratamiento de estos pacientes, no sin antes recordar que cada caso es único y que lesiones con el mismo inicio dan lugar a evoluciones diferentes, siendo, por tanto, imprescindible orientar nuestros conocimientos hacia un tratamiento individualizado que debe ser revisado y adaptado periódicamente, según la situación clínica del paciente.

MATERIAL Y MÉTODOS

A continuación se describe el cuadro clínico de la enfermedad y se presenta un protocolo de exploración y tratamiento para estos pacientes, destacando la importancia de la fisioterapia en cada fase de la enfermedad.

Cuadro clínico

Los síntomas y signos de la esclerosis lateral amiotrófica derivan de la degeneración progresiva de la motoneurona superior e inferior a distintos niveles (córtex motor, protuberancia, bulbo raquídeo y asta

anterior medular). Su conocimiento es primordial de cara al diagnóstico y al tratamiento de la enfermedad.

Seguidamente detallamos los signos y síntomas dependientes de la afectación de la neurona motor y superior en la médula espinal, las características clínicas de la afectación bulbar y otros síntomas diversos (7) (tabla 1).

Respecto a la forma de presentación no existe un patrón de inicio único de la enfermedad, ya que dependerá de la gravedad y localización de los cambios degenerativos.

Puede comenzar por un síndrome bulbar (parálisis bulbar progresiva), por un síndrome de motoneurona superior (esclerosis lateral primaria) o por un síndrome de motoneurona inferior (atrofia muscular progresiva de Aran-Duchenne) (11).

No obstante, la mayoría de los autores coinciden en el patrón característico de debilidad focal distal y asimétrica que progresa tanto en la región inicialmente afectada como en otras vecinas o distantes (12) (tabla 2).

Tabla 1. *Clínica*

<i>Afectación</i>	<i>Síntomas</i>
<i>Motoneurona inferior</i>	<ul style="list-style-type: none"> — Debilidad (acentuada). — Atrofia muscular (acentuada, precoz). — Hiporreflexia o arreflexia. — Hipotonía. — Fasciculaciones. — Calambres musculares.
<i>Motoneurona superior</i>	<ul style="list-style-type: none"> — Debilidad (leve). — Atrofia muscular (leve por desuso). — Hiperreflexia, clonus. — Espasticidad. — Pérdida de destreza. — Reflejos patológicos (síndrome de Babinsky).
<i>Bulbar</i>	<ul style="list-style-type: none"> — Trastornos de la fonación (voz nasal). — Disartria. — Disfagia. — Sialorrea. — Risa y llanto espasmódicos.
<i>Otras</i>	<ul style="list-style-type: none"> — Dolor: musculoesquelético, calambres, compresión sobre la piel. — Síntomas respiratorios, disnea. — Úlceras oculares. — Insomnio. — Pérdida de peso. — Estreñimiento. — Úlceras de decúbito. — Edemas. — Ansiedad y depresión.

Evaluación fisioterápica

Basándonos en el conocimiento de la historia natural de la ELA, así como en la evolución y progresión de los síntomas, junto al reconocimiento de las diferentes

Tabla 2. *Forma de presentación*

Debilidad focal asimétrica

Forma espinal

MMSS (40-60%)

- Debilidad intrínseca de la mano.
- Pérdida de fuerza para la dorsiflexión.
- Bíceps, braquial, deltoides e infraespino se suelen afectar antes que tríceps.
- Mano de simio.
- Mano en garra.

MMII (20%)

- Debilidad y amiotrofia en la musculatura dorsiflexora.

Forma bulbar (25-30%)

- Trastornos de voz.
- Disartria.
- Disfagia.

202 formas de presentación nuestra propuesta de evaluación fisioterápica se muestra en el **anexo 1**.

Tratamiento fisioterápico

Una vez realizada la evaluación fisioterapéutica nos propondremos una serie de objetivos generales que

iremos desarrollando según la evolución de la enfermedad y las necesidades de cada sujeto. Nuestra experiencia profesional nos hacen resaltar los siguientes:

- Educación sanitaria.
- Reeducar y mantener el control voluntario y disponible.
- Prevenir deformidades.

Anexo I

EVALUACIÓN FISIOTERÁPICA	
Fecha:	Fisioterapeuta:
Paciente:	Edad:
<p>Síntoma inicial</p> <ul style="list-style-type: none"> — Debilidad. — Fasciculaciones. — Atrofias. — Calambres. <p>Forma de inicio</p> <ul style="list-style-type: none"> — Espinal: <ul style="list-style-type: none"> • MMSS. • MMII. — Bulbar. <p>Grado de afectación</p> <ul style="list-style-type: none"> — Unilateral. — Bilateral. — Sintomatología: <ul style="list-style-type: none"> • Leve. • Moderada. • Grave. <p>Fecha de diagnóstico:</p> <p>Tiempo de evolución:</p> <p style="padding-left: 20px;">Estado mental: presencia de depresión, ansiedad, apatía, etc.</p> <p style="padding-left: 20px;">Actividad de vida diaria: lenguaje, salivación, deglución, alimentación, escritura, vestido, higiene, manejo de cubiertos, etc.</p> <p>Exploración motora</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Postura. 2. Valoración muscular: <ul style="list-style-type: none"> — Inspección muscular: presencia de fasciculaciones, atrofias, calambres o contracturas, fibrosis y retracciones, etc. — Examen del tono muscular: 	<ul style="list-style-type: none"> • Hipotonía • Hipertonía: <ul style="list-style-type: none"> ■ Espasticidad. ■ Rigidez. ■ Paratonía. ■ miotonía . <p>— Examen de la fuerza:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Debilidad de los músculos de la cara. • Debilidad de los músculos de la lengua, faringe y laringe. • Debilidad de los músculos respiratorios. • Debilidad de los músculos espinales y abdominales. • Debilidad de los músculos de las extremidades. <p>— Balance muscular: presencia de fatiga, astenia, etc.</p> <ul style="list-style-type: none"> • MMSS: especialmente deltoides, bíceps, tríceps, extensores y flexores de muñeca y dedos de la mano. • MMII: especialmente iliopsoas, cuádriceps, dorsiflexores y flexores plantares, extensores y flexores del primer dedo del pie. <ol style="list-style-type: none"> 3. Examen osteoarticular: presencia de dolores articulares, deformidades, limitaciones al movimiento, pericapsulitis, luxaciones, subluxaciones... 4. Examen de los reflejos. 5. Evaluación de la coordinación. 6. Exploración de los pares craneales. 7. Exploración del sistema sensitivo. 8. Exploración del equilibrio y la marcha. <p>Voz, habla y lenguaje.</p> <p>Ayudas ortopédicas y ergonómicas.</p> <p>Diagnóstico de Fisioterapia.</p>

- Aconsejar sobre el uso sensato de energía.
- Normalizar el tono muscular.
- Mantener los mecanismos posturales normales
- Mejorar la coordinación, equilibrio y estimular la marcha.
- Mantener la amplitud articular.
- Estimular toda experiencia sensitiva y perceptual y mantener la experiencia de movimiento normal a lo largo del curso de la enfermedad.
- Ergonomía postural durante cada fase.
- Integrar los ejercicios en AVD.
- Apoyo psicológico.

Etapas en el proceso fisioterápico

Todo el proceso fisioterápico se centrará en los problemas derivados de la:

- Afectación bulbar.
- Afectación espinal.

El carácter progresivo de la ELA y la variabilidad en su distribución de unos pacientes a otros requiere que las técnicas de rehabilitación se individualicen basándose en cuidadas evaluaciones neurológicas, físicas y psicológicas.

No obstante, para racionalizar la aplicación de los procedimientos de rehabilitación hemos dividido nuestro protocolo de actuación en seis etapas o estados:

- *Etapa I o de independencia.* El paciente es ambulatorio y es capaz de manejarse por sí mismo en las AVD. Aparece debilidad leve o torpeza de la musculatura.
- *Etapa II o de debilidad moderada.* En esta fase el paciente presenta dificultad para subir o bajar escaleras, elevar los brazos y torpeza de las manos al realizar actividades finas como abrocharse un botón.
- *Etapa III o de debilidad severa.* El paciente presenta debilidad severa en determinados grupos musculares. El pie con mucha frecuencia está caído y presentan una pronunciada debilidad y atrofia de los músculos de la mano. No puede levantarse de una silla sin ayuda.

- *Etapa IV o en silla de ruedas.* La enfermedad se va agravando y el paciente está confinado en la silla de ruedas. El paciente en esta etapa suele preferir una silla eléctrica que se puede activar con un botón o una palanca y guiar en diferentes direcciones, siempre que la debilidad de los MMSS permita su manejo.
- *Etapa V o en cama.* El paciente permanece en cama y es incapaz de realizar las AVD, por lo que necesita máxima asistencia. Los síntomas más severos son los debidos al compromiso bulbar.

La propuesta de tratamiento que presentamos es la siguiente:

Tratamiento fisioterápico en la etapa I o de independencia

En caso de debilidad emplearíamos:

- Técnicas del concepto Bobath.
- Técnicas de FNP método Kabat (esquemas unidireccionales).
- Masoterapia estimulante.
- Cinesiterapia activa libre y resistida.

En caso de espasticidad:

- Técnicas de inhibición de Bobath.
- Técnicas de relajación.
- Movilizaciones pasivo-suaves y activo-asistidas.
- Estiramientos analíticos y globales:
 - *MMII:* tendón de Aquiles, músculos posteriores del muslo, flexores y aproximadores de cadera.
 - *MMSS:* rotadores y abductores del hombro, flexores del codo, pronadores anteriores del antebrazo, flexores de muñeca y de los dedos, lumbricales de los dedos y flexores laterales del tronco.
- Masoterapia descontracturante.
- Hidroterapia y natación con ejercicios dirigidos.

Para mejorar el equilibrio y la coordinación:

- FNP/Kabat (estabilizaciones rítmicas, ejercicios en colchoneta, volteos, etc.).

204

- Ejercicios en cuadrupedia.
- Ejercicios de coordinación de Frenkel.

Reeducar y conservar la marcha a través de:

- FNP.
- Ejercicios funcionales.
- Distintos tipos de marcha (anterógrada, retrógrada, lateral, etc.).
- Marcha asistida.
- Hidroterapia en piscina.

Por último, estimular la práctica deportiva mediante:

- Ejercicios submáximos aeróbicos y de alto nivel de resistencia (natación, marcha rápida, etc.).
- Enseñanza y supervisión de un programa de ejercicios diarios en domicilio adaptado a cada paciente.

Tratamiento fisioterápico en la etapa II o de debilidad moderada

Lo anterior más:

- Movilizaciones activas asistidas y resistidas.
- Uso de mecanoterapia adaptada.
- Empleo de ortesis (debilidad en músculos dorsiflexores del pie o extensores de muñeca).
- Inicio programa de rehabilitación respiratoria (ejercicios de estiramiento de escalenos, pectorales y de corrección postural, tratando evitar actitudes cifoescolióticas; potenciación musculatura inspiratoria y espiratoria, insistiendo en ejercicios de abertura torácica; ejercicios de coordinación abdominodiafragmática).

Tratamiento fisioterápico en la etapa III o de debilidad severa

Lo anterior más:

- Movilizaciones activas asistidas o pasivas y ejercicios de musculación isométricos.
- Prevención del hombro doloroso (*hot-packs*, US, TENS, iontoforesis, etc).
- Incluir ejercicios para la musculatura facial.
- Hidroterapia (+++).

- Intensificar la fisioterapia respiratoria.
- Adaptaciones del hogar.

Tratamiento fisioterápico en la etapa IV o en silla de ruedas

Lo anterior más:

- Fisioterapia respiratoria (+++).
- Cambios frecuentes de postura y corrección postural.
- Masoterapia circulatoria.
- Independencia en silla de ruedas.
- Ergoterapia.
- Verticalización diaria.

Tratamiento fisioterápico en la etapa V o en cama

Lo anterior más:

- Cuidados posturales.
- Fisioterapia respiratoria (ventilación dirigida, tos asistida, percusión, vibración suave, drenajes posturales, uso del aspirador y adiestramiento en el uso de mascarillas a la familia o cuidador).
- Movilizaciones pasivas y activo-asistidas según se pueda.
- Masaje trófico.
- Drenaje linfático manual.
- Medias elásticas.

CONCLUSIONES

La Fisioterapia es una parcela muy importante en el tratamiento de la ELA.

El paciente con ELA presenta una clínica polimorfa y como consecuencia su tratamiento deberá estar dirigido por un equipo interdisciplinar.

El tratamiento fisioterápico exige un enfoque individualizado, debiendo ser revisado y adaptado periódicamente en cada fase de la enfermedad.

Es importante que el fisioterapeuta junto con el resto del equipo establezca programas de educación sanitaria para el paciente y su familia, ya que el conocimiento de la enfermedad y las normas básicas de actuación hacen más fácil manejarse dentro de una sintomatología tan compleja.

La mejoría física y psíquica se retroalimentan de tal modo que ambos tratamientos deberán ser paralelos para conseguir los objetivos previstos.

Debemos optimizar el tratamiento dando soporte

al paciente, ya que es mucho más positivo crear nuevas formas de actuación que renunciar a su ejecución por no poder llevarlas a cabo de la forma establecida.

BIBLIOGRAFÍA

1. Brooks BR. Clinical epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis. *Neurologic Clinics* 1996;2:399-420.
2. Kurtzke JF. Risk factors in amyotrophic lateral sclerosis. En: Rowland L, ed. *Advances in neurology*, vol. 56. Amyotrophic lateral sclerosis and other motor neuron diseases. New York: Raven Press Ltd; 1991. p. 245-70.
3. Emery AEH. Population frequencies of neuromuscular diseases-II. Amyotrophic lateral sclerosis (motor neuron disease). *Neuromusc Dis* 1991;1:323-5.
4. Yoshida S, Mulder DW, Kurland LT, Chu CP, Okazaki H. Follow up study on amyotrophic lateral sclerosis in Rochester, Minn., 1925 through 1984. *Neuroepidemiology* 1986;5:61-70.
5. The Scottish Motor Neuron Disease Research Group. The Scottish motor neuron disease register: a prospective study of adult onset motor neuron disease in Scotland. Methodology, demography and clinical features of incident cases in 1989. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1992;55:536-41.
6. Chancellor AM, Fraser H, Swingler RJ, Holloway SM, Warlow CP. Clinical heterogeneity of familial motor neuron disease: report of 11 pedigrees from a population based study in Scotland. *J Neurol Sci* 1994;124(suppl):75-6.
7. Mora Pardina JS. Esclerosis lateral amiotrófica. Una enfermedad tratable. Barcelona: Edit. Copyright Prous Science, SA; 1999.
8. Martí-Fàbregas J, Pradas J, Illa I. Factores clínicos pronósticos en la esclerosis lateral amiotrófica. *Neurología* 1996;11:174-81.
9. Bensimon G, Lacomblez L, Meininger V, and the ALS Riluzole Study Group. A controlled trial of riluzole in amyotrophic lateral sclerosis. *N Engl J Med* 1994;330:585-91.
10. Lacomblez L, Bensimon G, Leigh PN and the ALS/Riluzole Study Group II. Dose-ranging study of riluzole in amyotrophic lateral sclerosis. *Lancet* 1996;347:1425-31.
11. Zarranz JJ, et al. *Neurología*. Madrid: Marcout Brace de España, SA; 1998. p. 658-64.
12. Brooks BR. Natural history of ALS: symptoms, strength, pulmonary function and disability. *Neurology* 1996;47(suppl. 2): 571-82.
13. Downie PA. *Neurología para fisioterapeutas*. Buenos Aires: Edit. Médica-Panamericana, SA; 1989.
14. Latorre P, Kulisevsky J, Codina M. *Esquemas clínico-visuales en neurología*. Edit Doyma, SA; 1990.