

21. Parkinson y Esclerosis Múltiple

Francisco Javier Juan García¹; Rubén Ouviaña Arribas²

1. Jefe de Servicio Medicina Física y Rehabilitación.

2. Médico Adjunto Servicio Medicina Física y Rehabilitación.
Complejo Hospitalario Universitario de Vigo.

Email: francisco.javier.juan.garcia@sergas.es

PARKINSON

Es la más frecuente de las alteraciones del movimiento, afectando al 1% de la población mayor de 50 años¹. La proporción de sexo masculino/femenino es de 3/2. La incidencia es de 160 / 100.000.

La Enfermedad de Parkinson (EP) fue descrita por primera vez por James Parkinson en 1817, es un proceso degenerativo de presentación generalmente esporádica. Es una enfermedad altamente incapacitante ocasionada por una deficiencia dopaminérgica asociada a la degeneración de la sustancia negra, que forma parte de los ganglios basales (GB). Esta enfermedad idiopática de los GB se debe a una pérdida de células en la sustancia negra y el núcleo cerúleo, que son productores de dopamina, y la degeneración de la vía nigro-estriada desde la sustancia negra al cuerpo estriado. Esto resulta en una disminución del contenido de la dopamina en el cuerpo estriado. Microscópicamente, los cuerpos de Lewy (inclusiones eosinófilas citoplasmáticas) se encuentran en las células dañadas. Los cuerpos de Lewy se consideran su marcador morfológico, pero no existe un marcador biológico que permita su diagnóstico en vida del paciente. La depleción de dopamina puede producir una pérdida inhibitoria del sistema colinérgico esto resulta en un desequilibrio del input colinérgico. Disminuye el input dopaminérgico—aumento del input colinérgico en el cuerpo estriado.

La causa de la EP es multifactorial² susceptibilidad genética, disfunción mitocondrial, alteraciones de la glía y su capacidad neuroprotectora, aumento del estrés oxidativo y acumulación de hierro, aumento en la formación de productos glicosilados terminales, excitotoxicidad y tóxicos ambientales.

Habitualmente tiene un comienzo insidioso y con mucha frecuencia los miembros de la familia son los primeros en percibir los cambios como irritabilidad, ansiedad, dificultad para dormir, voz monótona y de timbre apagado y una facies menos expresiva y apática. El diagnóstico clínico se basa en la existencia de tres datos considerados universalmente cardinales: bradicinesia, rigidez y temblor³.

El **temblor** es el primer síntoma en el 75 % de los casos, es un temblor de reposo que en ocasiones suele presentarse al mantener una postura determinada, este temblor desaparece con el sueño y empeora en situaciones de estrés. Suele afectar a las manos y pies, aunque también puede tenerlo en la cara, cuello, mandíbula y músculos de la lengua. Suele ser unilateral en las tres cuartas partes de los pacientes.

La **bradicinesia** (lentitud y pérdida de movimiento espontáneo y automático), afecta fundamentalmente a la cara y músculos axiales, convirtiéndose en uno de los síntomas más incapacitantes. Es el responsable de la dificultad para comenzar algunos movimientos como los giros y el bloqueo o congelación para comenzar un movimiento. La alteración de los reflejos posturales

ocasiona serias dificultades para mantener la estabilidad y el equilibrio, lo que provoca caídas frecuentes y la típica marcha en festinación.

La **rigidez** consiste en un aumento del tono muscular tanto en músculos flexores como extensores. El aumento en la resistencia durante el movimiento articular (inducido por el explorador) es la característica más común asociada con la rigidez. Típicamente se hace más manifiesta cuando se mueve la articulación lentamente, suele acompañarse del fenómeno de la «rueda dentada» y se intensifica con los movimientos voluntarios de otras partes del cuerpo.

TRATAMIENTO FARMACOLÓGICO Y QUIRÚRGICO

El tratamiento de base sigue siendo la levodopa, los agonistas de la dopamina como la bromocriptina, pergolide y el lisuride son menos efectivos. Otro de los avances han sido las drogas que regulan la liberación de levodopa como son: la apomorfina o la selegiline

Tabla 1. Tratamiento Farmacológico del Parkinson

Derivados de la dopamina	Nombre comercial
Levodopa+Carbidopa	Sinemet, Sinemet retard, Sinemet Plus, Sinemet Plus Retard
Levodopa+Benserazida	Madopar, Madopar Retard
Levodopa+Carbidopa+Entacapone	Stalevo
Agonistas Dopaminérgicos	
Pergolida	Pharken
Bromocriptina	Parlodel
Cabergolina	Soglien
Ropirinol	Soglien
Pramipexol	Mirapexin
Rotigotina	Neupro
Apomorfina	Apo-go PEN
Otros medicamentos antiPK	
IMAO-B	
Selegiline	Plurimen
Rasagilina	Azilect
ICOMT	
Entacapone	Comtan
Tolcapone	Tasmar
Amantadina	Amantadina
Anticolinérgicos	
Trihexifenidilo	Artane, Artane Retard
Prociclidina	Kemadren
Biperideno	Akineton, Akineton retard
Sistemas de infusión continua	
Infusión subcutánea de apomorfina	
Infusión intraduodenal de levodopa	

en infusión continua o subcutánea (Tabla 1).

De las técnicas quirúrgicas la más habitual es la palidectomía esterotáctica y la talotomía ventral, pero esta última tiene más morbilidad.

La estimulación eléctrica de alta frecuencia mediante electrodos implantados en el talámo ventral, subtálamo y putamen puede reducir el temblor y la bradicinesia, pero se pueden producir hemorragias e infecciones. Finalmente también se está utilizando trasplante de células gliales que producen factores neurotróficos, e implantes de células dopaminérgicas.

TRATAMIENTO REHABILITADOR DE LA EP

En los últimos años se han demostrado eficacia en las terapias físicas dirigidas a tratar problemas de la marcha y el lenguaje⁴⁻⁷. El objetivo básico de la intervención de la rehabilitación es lograr la independencia en las actividades de la vida diaria (AVD). Las pautas de tratamiento estarán encaminadas a la realización de ejercicios para mejorar la postura, el equilibrio y la marcha, ejercicios respiratorios, terapia ocupacional, terapia del lenguaje, apoyo psicológico y ayudas ortésicas.

La postura en flexión es típica en el paciente con EP que puede estar condicionada por la debilidad de la musculatura extensora, y por la retracción de músculos, ligamentos y cápsulas articulares que contribuye a las alteraciones de los patrones de la marcha; la deambulación es a pequeños pasos y arrastrando los pies, que puede obedecer al acortamiento de los músculos flexores de la cadera y el acortamiento de las gastrocnemios que impiden una correcta dorsiflexión del pie. El paciente camina ampliando su base de sustentación y con pérdida de los mecanismos para detener la marcha es casi imposible que pueda corregir su centro de gravedad favoreciendo las caídas. Para estos trastornos del equilibrio la postura y la marcha los ejercicios fortalecedores de la musculatura extensora del tronco con el uso de pelotas y bastones son de gran utilidad.

Para los trastornos del equilibrio la aplicación de los ejercicios de Frenkel⁸ en decúbito, posición de sedestación y en bipedestación son de gran utilidad

pero siempre tomando en consideración el estado general de paciente su aptitud mental y el estado músculo esquelético. Si además se lleva un registro cuidadoso del trabajo realizado por el paciente y sus progresos esto estimularía a continuar la terapia al paciente si partimos del principio que los ejercicios son aplicados de forma paulatina, sin agotar al paciente, comenzando por movimientos muy simples e ir aumentando progresivamente su complejidad.

Para tratar los problemas de los patrones de la marcha primeramente se trabajará en la corrección de la postura frente al espejo, valorando hacerlo entre paralelas, si el estado del paciente lo requiriera, para la marcha se recomienda la utilización de pistas visuales con colores llamativos en el suelo o la utilización de pistas sonoras con el objetivo de corregir la simetría del paso, trabajando para obtener una marcha menos automática, esto lo podemos lograr con el uso de palmadas rítmicas, con el uso de metrónomos, que el paciente cuente en voz baja o el uso de piezas musicales que ayuden a mejorar la cadencia del paso. La utilización de señales auditivas rítmicas como marcador, obliga al sujeto a intentar sincronizar sus movimientos con dicha señal. La estimulación sensorial se ha convertido en uno de los referentes alternativos más importantes dentro de las estrategias rehabilitadoras tendentes a atenuar las dificultades motoras presentes en estos enfermos, estudios de la marcha sugieren que las señales disminuyen el número de episodios de bloqueo tanto en la marcha en línea recta como en los giros y mejoran significativamente en la velocidad de la marcha, la frecuencia y la longitud del paso. Sin embargo, cuando se presenta una música, sin la presencia de metrónomo, los resultados no son tan satisfactorios. También, aunque el número de estudios es más reducido, se ha comprobado una mejoría en presencia de señales auditivas en otras actividades motoras, como en el habla y la escritura micrográfica. El uso de las señales visuales para mejorar el movimiento de los pacientes de EP se

ha empleado, principalmente, en los movimientos secuenciales y en la marcha. Se ha comprobado como los pacientes con EP en presencia de estas señales reducen el tiempo de movimiento, y el número de errores en la ejecución de movimientos secuenciales. En unos estudios relativamente recientes se sometieron a pacientes con EP a un entrenamiento consistente en caminar en sincronía con un estímulo auditivo rítmico. El entrenamiento tuvo una duración de tres semanas, tras las cuales se produjo una mejoría en la velocidad, amplitud y cadencia de la marcha y en el patrón de activación muscular. Además, esta mejora fue mayor en comparación con un grupo de pacientes que habían realizado el mismo entrenamiento, pero sin estimulación auditiva rítmica⁹⁻¹⁵.

Para disminuir la rigidez se utilizan técnicas de relajación, el uso de la hidroterapia. El temblor puede ser tratado con el uso de estimulación propioceptiva, pesas, bastones, ejercicios activos resistidos, con una resistencia personalizada a las condiciones físicas y mentales del paciente. Los ejercicios respiratorios son altamente beneficiosos si partimos de la idea que estos pacientes tendrán una vida sedentaria, la postura en flexión limita la expansibilidad torácica, con una disminución de la mecánica ventilatoria, se aplicarán técnicas de reeducación respiratoria, trabajando en las posturas, aplicando técnicas de relajación muscular progresiva, entrenamiento autógeno, etc.¹⁶⁻¹⁷. Otros factores asociados son el aumento de la actividad del sistema nervioso parasimpático, el temblor de los músculos laringe, el aumento de las secreciones bronquiales que pueden disminuir de una forma u otra la capacidad vital favoreciendo la sepsis respiratoria. Las alteraciones del habla en la EP han sido clasificadas en alteraciones de la fonación, que incluyen la disminución del volumen espiratorio, con afectación de la intensidad y la vocalización, alteraciones de la resonancia por dificultades en la movilidad velopalatina. El objetivo básico de la rehabilitación del lenguaje

estará dirigido a incrementar las capacidades y volúmenes respiratorios, mejorar la movilidad del aparato fonoarticular¹⁸. La rehabilitación del lenguaje en el paciente con EP es en tres fases: **fase de entrenamiento y acondicionamiento**, donde las actividades terapéuticas estarán encaminadas fundamentalmente a la realización de masajes de la musculatura facial, estimulación de los órganos móviles del aparato fonoarticular, ejercicios para la movilidad de los labios, para la movilidad de la lengua, del velo del paladar, la movilidad de la mandíbula, ejercicios respiratorios y ejercicios para la voz. **Fase preparatoria del lenguaje**, que fundamentalmente trabajará en la corrección de la articulación, ejercicios para la articulación de fonemas consonánticos, ejercicios de integración de respiración voz - vocalización y ejercicios de limitación de los períodos de emisión. **La tercera fase de formación del lenguaje expresivo** automatizando la integración de las habilidades con apoyo de la escritura con verbalización, respuestas a preguntas sencillas y a las de mayor complejidad, diálogos de los más sencillos a los más complejos, descripciones cortas, libres, narraciones etc.¹⁹.

La terapia ocupacional estará encaminada fundamentalmente a la restauración de los músculos y las articulaciones comprometidas, mejorar coordinación de los movimientos, aumentar el tiempo de tolerancia al trabajo, estimular la actividad mental y mejorar las condiciones físicas y psicológicas de manera general. En cuanto al entrenamiento para realizar las actividades de la vida diaria como son la higiene, alimentación, transferencias, vestido, se realizarán teniendo en cuenta el estado físico y mental del paciente²⁰⁻²¹.

Las manifestaciones psiquiátricas son relativamente frecuentes en la enfermedad de Parkinson, con una frecuencia que varía entre el 10 y el 50% según las distintas publicaciones. Generalmente, se producen después de varios años de tratamiento. Pueden ser manifestaciones derivadas de la propia enfermedad o relacionadas

con el tratamiento empleado. Desde el punto de vista psicológico el objetivo es conseguir una buena aceptación de la enfermedad con orientación general de la enfermedad, entrenamiento en pautas de afrontamiento para la depresión, la ansiedad, problemas sexuales, apatía, inhibición social y problemas del comportamiento, entre otros²²⁻²³.

ESCLEROSIS MÚLTIPLE

La esclerosis múltiple (EM) es el trastorno neurológico discapacitante no traumático más común en adultos jóvenes en el mundo occidental, con un pico de incidencia en la tercera década de la vida. Aproximadamente, un 70% de casos debuta entre los 20 y 40 años de edad, por lo que resulta fácilmente comprensible el gran impacto que ocasiona sobre la vida profesional, familiar y social de los afectados, así como el enorme gasto económico y social que genera.

Si bien, la prevalencia global de EM es el doble en mujeres que en hombres, en las formas de inicio progresivo la prevalencia entre sexos es aproximadamente la misma. Los diferentes estudios de epidemiología descriptiva realizados en España, muestran tasas de prevalencia de alrededor de 50 casos /100.000 habitantes y de incidencia de unos 3 nuevos casos/100.000 habitantes-año, lo que sitúa a nuestro país en la franja de riesgo medio de desarrollo de la enfermedad.²⁴⁻²⁷.

La EM es una enfermedad heterogénea en su presentación y evolución en la que la mayoría de los pacientes (80-85%) presentan un curso que evoluciona a brotes, o forma remitente-recidivante (EMRR), autolimitados, que a medida que se repiten van ocasionando un déficit residual funcional. Tras 10-15 años de evolución el 50% de ellos pasarán a presentar un curso secundariamente progresivo de incremento de la discapacidad no relacionado con los brotes (EMSP), y tras 25 años el porcentaje alcanza al 90% de los pacientes. En un 10% de los casos el curso es progresivo desde

el inicio, o forma primariamente progresiva. Un 10 a 20% de los pacientes se mantendrán sin secuelas importantes 15 años después del inicio de la enfermedad. Sin embargo, en un 1-3% de los casos los pacientes evolucionarán acumulando una gran discapacidad en pocos meses tras el debut de la enfermedad (EM maligna o fulminante). Si bien, la progresión de la discapacidad en la EM es altamente variable entre pacientes, un gran número de estudios con un seguimiento a largo plazo sugieren que la mediana de duración de la enfermedad para alcanzar una puntuación de 4.0 (dificultad para caminar ilimitadamente) en la escala de discapacidad modificada de Kurtzke²⁸ (EDSS) es de 10 años, 15-20 años para alcanzar un EDSS de 6.0 (necesidad de un apoyo para andar unos 100 metros) y aproximadamente de unos 30 años para llegar a un EDSS de 7.0 (incapacidad de andar más de 5 metros)²⁹.

Dada esta heterogeneidad característica de la EM muchos estudios han buscado factores predictivos que nos ayuden a seleccionar aquellos casos de peor pronóstico evolutivo a corto o largo plazo, y que podrían beneficiarse de un tratamiento más intenso. Estudios sobre la historia natural de la EM han identificado como variables clínicas predictoras de un tiempo más largo hasta el inicio de la discapacidad irreversible a: sexo femenino, menor edad de inicio, curso inicial RR, recuperación completa tras el primer brote, inicio en forma de neuritis óptica, ausencia de síntomas de afectación de vías largas, un menor número de brotes durante los primeros años desde el inicio, y un mayor tiempo entre el primer y segundo brote. Así, el 50% de los pacientes con 5 o más brotes en los 2 primeros años de enfermedad precisarán de un apoyo para caminar tras 4-5 años de evolución, porcentaje que no se alcanza pasados incluso 15 años de evolución cuando el paciente presenta ≤ 2 brotes. Sin embargo, en el subgrupo de pacientes con un curso progresivo, o una vez se ha alcanzado un EDSS de 4.0 (dificultad para caminar ilimitadamente) estas variables ya no se mantienen

como factores predictores de la discapacidad subsiguiente. Ello apoyaría la visión de la EM como una enfermedad con dos estadios evolutivos. Una fase inicial inflamatoria, de duración variable, influenciada por variables clínicas y una segunda fase, bastante independiente de las características clínicas basales, caracterizada por el descenso de la actividad inflamatoria de la enfermedad, y el acúmulo de discapacidad neurológica independiente de los brotes.

Finalmente, los estudios de historia natural muestran que la esperanza de vida de los pacientes se reduce en unos 6-7 años cuando se compara con la población normal apareada por edad y sexo, y cerca del 50% de los pacientes fallecen por complicaciones derivadas de la enfermedad. La supervivencia se correlaciona también con el grado de discapacidad. Menos del 6% de los pacientes sin restricción en las actividades de la vida diaria fallecen a los 10 años en comparación con el 70% de mortalidad para los pacientes confinados en una silla de ruedas.

PATOGENIA DE LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE

La EM se considera una enfermedad autoinmune desmielinizante crónica del sistema nervioso central (SNC), de etiología desconocida, mediada por linfocitos T autorreactivos frente a antígenos mielínicos. Así, se cree que un factor externo desconocido desencadenaría la respuesta autoinmune contra diferentes antígenos mielínicos en personas genéticamente predisuestas. La lesión aguda de la EM se caracteriza por la infiltración multifocal perivenular de la sustancia blanca del SNC por linfocitos y monocito-macrófagos, y una destrucción de la mielina y oligodendrocitos formadores de mielina. En contra de la concepción clásica, estudios recientes sugieren que ya desde estadios iniciales de la enfermedad existiría un daño axonal progresivo. El proceso inmunopatogénico de la EM se iniciaría con la existencia de células T autorreactivas que habrían escapado al proceso de tolerancia central tímica durante la ontogenia³⁰⁻³².

TRATAMIENTO DE LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE

En los últimos años, la interacción de la neurología con la inmunología ha permitido mejorar la comprensión de la patogénesis de la EM y el desarrollo de los fármacos inmunomoduladores de los que disponemos actualmente para su tratamiento. La mayoría de ellos actúan en uno o en varios niveles de la cascada de acontecimientos ya citados, actuando así de forma preferencial en la vertiente inflamatoria de la enfermedad, pero sólo han mostrado un efecto discreto en el control de la EM en los casos más agresivos, o sobre la progresión de la discapacidad.

En la actualidad disponemos de 4 tipos de fármacos cuya indicación aprobada es la esclerosis múltiple y que podemos agrupar en inmunomoduladores, como el interferón beta (INF- β ; Betaferon®, Rebif®, Avonex®) y acetato de glatiramer o copolímero (Copaxone®), e inmunodepresores, como la azatioprina y la mitoxantrona.³³⁻³⁴ (Tabla 2)

Tabla 2. Fármacos para la esclerosis múltiple. Tratamiento de fondo.

Inmuno-moduladores	
Avonex® (interferón beta-1 a)	Una vez por semana; IM; 30 mcg
Betaferón® (interferón beta-1b)	A días alternos; Subcutáneo; 250 mcg
Copaxone® (acetato de glatiramer)	Diaria; Subcláneo; 20 mg
Rebif® (interferón beta-1a)	Tres veces a la semana; subcutáneo; 22 0 44 mcg
Tysabri® (natalizumab)	Cada cuatro semanas IV en Hospital; 300 mcg
Inmunosupresores	
Mitoxantrona	IV varias veces al año; dosis acumulativa que limita su uso prolongado

En resumen, la EM representa una enfermedad muy discapacitante, que afecta fundamentalmente a una población joven, y para la que no disponemos por el momento de ningún tratamiento capaz de modificar de forma satisfactoria el curso de la enfermedad. Por ello, parece necesario que los esfuerzos futuros se dirijan al desarrollo de nuevas terapias que optimicen el control de la actividad y, en especial, la progresión de la discapacidad de la enfermedad.

TRATAMIENTO DE LAS MANIFESTACIONES NEUROLÓGICAS Y SISTÉMICAS ASOCIADAS CON LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE

La esclerosis múltiple es una enfermedad desmielinizante crónica del sistema nervioso central caracterizada por la presencia de lesiones inflamatorias de la sustancia blanca del cerebro, tallo, cerebelo y/o de la medula espinal. La sintomatología neurológica consecuente es entonces muy variada e incluye manifestaciones como debilidad, alteraciones visuales, sensoriales, ataxia, mala coordinación motora, entre otras. En las fases iniciales de la enfermedad los síntomas pueden remitir espontáneamente pero con el curso de su evolución ellos tienden a asociarse a limitaciones funcionales persistentes o progresivas. Los tratamientos encaminados a la prevención de la exacerbación de la esclerosis múltiple o a la disminución de su morbilidad no han reducido la importancia de la terapia de las manifestaciones neurológicas o sistémicas asociadas a la misma. Síntomas como el dolor, la fatiga, los cambios de la personalidad, son comunes y pueden contribuir a incapacidad notoria del paciente.

1. MANIFESTACIONES ASOCIADAS A LESIONES CEREBELOSAS

El compromiso desmielinizante del cerebelo o de sus conexiones anatómicas puede asociarse con la presencia de ataxia y a temblor de tipo intencional. Se puede tratar con clonazepam, primidona, isoniazida, e incluso se ha intentado la talamotomía con poco beneficio. La estimulación eléctrica del núcleo ventral intermedio del tálamo: se ha estudiado en pacientes con limitaciones funcionales severas por temblor en esclerosis múltiple con mejoría clínica significativa después de la implantación de electrodos profundos correspondientes. El Ondansetron (inhibidor de 5-HT₃) ha sido demostrado como agente benéfico en

el tratamiento del temblor intencional en estudios doble ciego controlado.

2. TRATAMIENTO DE LA DISFUNCIÓN VESICAL

La función vesical normalmente es dependiente de la actividad coordinada de tres músculos: el detrusor, el esfínter interno involuntario y el externo voluntario. En esclerosis múltiple la función de cualquiera de estos músculos puede alterarse por las alteraciones autonómicas correspondientes. La sintomatología consecuente está caracterizada por urgencia, polaquiuria, incontinencia y/o retención urinaria. La patología urológica asociada puede ser variable: espasticidad o atonía del detrusor o disineria vesical esfinteriana. La efectividad del tratamiento depende en gran parte de la identificación del compromiso urinario individual en cada paciente. Ante ello se recomienda la realización de estudios de urodinamia, cistometría y de medición del volumen urinario residual post miccional en cada paciente afectado. Se puede usar desmopresina, oxibutina, propantelina, flavoxato, hiosciamina..

El tratamiento quirúrgico se reservadas para individuos con disfunción vesical crónica y severa. Se puede recomendar la resección del cuello vesical. lo cual puede brindar mejoría sintomática pero asociada frecuentemente a incontinencia. En algunos casos con incontinencia severa causada por incompetencia esfinteriana puede brindarse la realización combinada de obstrucción quirúrgica del cuello vesical y de un drenaje urinario suprapúbico.

3. FATIGA

El mecanismo fisiopatológico de este síntoma es desconocido. La presencia de una condición inflamatoria crónica puede jugar un rol causal en ciertos pacientes; En otros la desmielinización de vías relacionadas con alertamiento a nivel retículo talámico; en algunos sujetos, la fatiga muscular

limita su vitalidad cotidiana; y finalmente, la depresión puede participar en la generación de este síntoma. Se puede usar amantadina o premolina.

4. TRATAMIENTO DE ALTERACIONES DE LA MARCHA

El compromiso de la deambulación puede estar asociado a una apraxia del caminar o a la presencia de debilidad, espasticidad de los miembros inferiores, ataxia o trastornos sensoriales de tipo propioceptivo o mixto. Actualmente en desarrollo se está usando fampridina (4-aminopiridina). Pero los programas de rehabilitación integral y de fisioterapia de la marcha combinados con la orientación sobre el uso de diferentes tipos de elementos de asistencia para la deambulación son prioritarios en el tratamiento de pacientes con esclerosis múltiple enfrentados a limitaciones formales de su caminar.

5. DEBILIDAD MUSCULAR

Las alteraciones patológicas de las vías piramidales en esclerosis múltiple llevan frecuentemente a fenómenos de hemiparesia, paraparesia o cuadriparesia de diferentes grados de severidad. Se puede usar fampridina (4-aminopiridina) y la 3-4 diaminopiridina (agentes bloqueadores de canales de potasio), pero como ya se ha mencionado previamente los Programas de Rehabilitación integral y de Terapia Física – Ocupacional se constituyen como herramientas esenciales en el tratamiento multidisciplinario de pacientes con diversos grados de limitaciones físicas asociadas con diferentes tipos de compromiso motor causados por la enfermedad.

6. SÍNTOMAS DE TIPO PAROXÍSTICO

Estos incluyen síntomas de tipo sensorial como la neuralgia del trigémino, la mioquimia, las ataxias, nistagmo y distonías paroxísticas y los fenómenos convulsivos parciales o generalizados. Los mecanismos fisiopatológicos involucrados en la génesis de éstos síntomas son la generación ectópica

de impulsos de despolarización o el daño estructural de vías de tipo inhibitorio por el efecto de lesiones desmielinizantes. Se esta utilizando carbamazepina, gabapentina, pregabalina o fenitoína,

7. DISFUNCIÓN SEXUAL

Como consecuencia de alteraciones autonómicas asociadas con lesiones desmielinizantes centrales el paciente de sexo masculino puede presentar compromiso de la erección o de la función eyaculatoria y la mujer de pérdida de su lubricación vaginal. También existen alteraciones de la función sexual de estos pacientes que son causados por espasticidad de miembros inferiores que interfiere con la actividad coital. Se pueden usar yohimbina, papaverina. El sildenafil ha demostrado en diferentes estudios ser un fármaco efectivo en el tratamiento de la disfunción eréctil resultante de causas orgánicas o psicogénicas diversas. No han sido publicados reportes del uso de esta medicación en pacientes con esclerosis múltiple afectados por este trastorno de la función sexual.

8. ESPASTICIDAD

La espasticidad es una causa común de incapacidad funcional de pacientes con esclerosis múltiple. Se asocia con alteraciones de la marcha, caídas frecuentes, movimientos involuntarios de extensión o flexión de las piernas, espasmos nocturnos, insomnio y dolor (ver capítulo espasticidad)

TRATAMIENTO REHABILITADOR.

MEDIDAS PREVENTIVAS GENERALES

Los objetivos de la rehabilitación los vemos en la Tabla 3. No hay dos pacientes iguales en sus circunstancias o en sus síntomas, así que dos tratamientos no pueden ser iguales. Sin embargo, sea cual fuere el abordaje adoptado, hay ciertos problemas comunes a la mayoría de los pacientes con incapacidad que es posible anticipar y prevenir (Tabla 4).

Tabla 3. Objetivos de la rehabilitación en el tratamiento de la Esclerosis Múltiple

Reeducar y mantener todo el control voluntario disponible
Reeducar y mantener los mecanismos posturales normales
Mantener la amplitud completa del movimiento de todas las articulaciones y tejidos blandos, y enseñar al paciente y/o a sus familiares, procedimientos de estiramiento adecuados para prevenir contracturas
Incorporar técnicas de tratamiento en la forma de vida relacionándolas con actividades diarias adecuadas, suministrando de este modo una forma para mantener toda mejoría que se obtenga
Ofrecer consejo acerca de la utilización sensata de la energía
Evitar el uso de movimientos anormales, que es en sí mismo ineficiente y cansador y que puede inhibir la función
Inhibir cualquier tono anormal
Estimular toda experiencia sensitiva y perceptual y mantener la experiencia del movimiento normal a lo largo del curso de la enfermedad, no solamente para explotar el potencial sino para capacitar al paciente para que se sienta más seguro y se mueva más libremente al ser requerida la asistencia de familiares o ayudantes en los estadios posteriores de la enfermedad

Tabla 4. Medidas preventivas en la Esclerosis Múltiple

Pies en flexión plantar	Puede prevenirse en acortamiento del tendón de Aquiles evitando el uso de un patrón total de extensión para soportar el peso, prestando atención a la postura de los pies cuando está sentado; y poniéndose diariamente de pie si la marcha ya no es funcional.
Patrón predominante de extensión y aducción de las extremidades inferiores	Un patrón de extensión total puede ser inhibido entrenando correctamente el soporte del peso a través de una rodilla móvil; prestando especial atención a la adecuada flexión de la cadera al sentarse. Y con el uso de la postura de sentido como silla para evitar los aductores.
Contractura en flexión de la rodilla	Se puede prevenir si los tendones de hueso popliteo son estirados, tocando los dedos de los pies, mientras el paciente sentado mantiene ambas rodillas extendidas
Contracturas en flexión de la cadera	El acortamiento de los flexores de la cadera puede prevenirse asegurando una buena extensión de cadera durante la marcha, o mediante la permanencia en bipedestación. Debe estimularse la adopción diaria de la posición en decúbito prono.
Columna torácica flexionada	Puede evitarse una mala postura del tronco por extensión dorsal activa en posición de sedestación y en decúbito prono; estiramiento en posición en decúbito supino sobre una almohada o sentado con apoyo posterior de manos
Flexión y rotación interna de los hombros	La limitación al nivel de los hombros puede contrarrestarse entrenando las reacciones de equilibrio y elevando totalmente el hombro de forma autoasistida.
Posiciones fijas en la cabeza	Debe evitarse el uso de posiciones fijas de la cabeza entrenando reacciones de equilibrio y posturales adecuadas y previniendo la utilización de patrones anormales de movimiento

Inicialmente, el paciente puede quejarse de equilibrio deficiente en las escaleras, dificultad con los movimientos finos con los dedos o pesadez en una pierna, y pueden estar presentes síntomas oculares o cierta alteración sensitiva.

Si el paciente es remitido en este estadio, por mínimo que parezca ser el déficit, una evaluación completa del movimiento en todas las posiciones posibilitarán que se den los consejos adecuados acerca de cualquier falta potencial de asimetría en la postura, movimiento o equilibrio que se observe.

Si fuera apropiado, pueden enfatizarse ciertas actividades en la vida diaria, las que estimularán respuestas posturales y de equilibrio, por ejemplo, subir y bajar escaleras con un pie después de sedestación sin usar las manos para equilibrarse; levantar una pierna cruzando la otra al ponerse los zapatos y medias; acentuar la extensión de tronco durante el vestido o al alcanzar objetos. Si pueden introducirse actividades adecuadas como parte de la rutina diaria, se evita dedicar tiempo a un programa especial de ejercicios que las personas tienen dificultad de seguir. Si se requiere un énfasis más específico, puede practicarse en la casa trabajo adicional usando una tabla de equilibrio o una pelota grande de terapia.

El beneficio de descansar en posición de decúbito lateral en vez de en decúbito supino, puede explicarse, y también que el paciente debe aprender a acostarse en posición de decúbito prono sobre una almohada, cuña de espuma o cojín adecuado, quizás mientras lee o mira la televisión, o inclusive mientras duerme.

Debe continuar la ocupación y pasatiempos usuales: durante la evaluación pueden discutirse el trabajo y las actividades recreativas con vista a conservar la energía. Para el que padece de E.M., el peligro de hacer demasiado parece menor que el peligro de hacer muy poco, pero la realización de pequeños ajustes en la realización de la rutina diaria puede evitar la fatiga indebida y conservar la energía para propósitos más agradables.

Debe aconsejarse al paciente que se mantenga en buen estado y saludable, y estimularlo a realizar alguna forma de ejercicio activo. La participación en un deporte como; tenis, badminton, natación o

equitación suministra recreación valiosa y también mantiene al paciente activo. Debe de corregirse cualquier patrón anormal de movimiento observado durante estas actividades, ya que de continuar se reforzará lo anormal a expensas de lo normal.

Después de la reeducación e instrucción inicial e intensiva durante el estudio temprano, los pacientes encuentran útil la asistencia a sesiones de seguimiento cada tres o seis meses para evaluar el programa y discutir cualquier otro problema.

Si se incrementan los signos y síntomas es necesaria una reevaluación y realizar ajustes a su manejo. Conviene hacer participar a los familiares y, si fuera necesario, visitar tanto la casa como el trabajo para hacer sugerencias adicionales acerca del uso sensato de la energía y de la forma de superar problemas particulares. Se continuará con los mismos principios de manejo físico, pero puede ser necesaria tomar otras medidas (Tabla 5).

Tabla 5. Medidas avanzadas en el cuidado de la Esclerosis Múltiple

Nutrición	Puede darse consejo nutricional dado el lazo existente entre nutrición y esclerosis múltiple. Además, puede solicitarse consejo con respecto al control del peso, ya que un incremento de solamente 1 Kg. puede afectar la movilidad de una persona inclusive con un mínimo incremento de tono en las piernas. Paradójicamente, cuando la ataxia es una característica está incrementada la salida de energía y esto, en combinación con el cansancio y las dificultades para la alimentación, puede dar como resultado una disminución gradual del peso.
Psico-social	Cuando los signos se hacen más acentuados, se incrementa la preocupación concerniente al futuro, y pueden originarse problemas sociales y psicológicos. Si puede aliviarse algo de la tensión psicológica, la energía puede ser canalizada más constructivamente hacia el goce de la vida a pesar del impedimento.
Vejiga e intestino	Si la función de la vejiga o del intestino está afectada, el paciente debe entender que el manejo correcto de ella puede ejercer influencia sobre la intensidad del tono en todo el cuerpo. La evaluación urodinámica puede demostrar que la vejiga es hipertónica o hipotónica y el aumento de irritabilidad, o de retención, o cualquier infección incrementaría el tono el que, a su vez, puede afectar la movilidad. La lesión intestinal puede ser manejada como en las lesiones medulares para evitar la constipación, ya que esta provoca el aumento del tono general y puede afectar también a la función vesical.
Deambulación	Uso de ayudas para caminar: habrá que tener mucho cuidado cuando se hace necesaria una ayuda para caminar.

Finalmente, se deben realizar las medidas de cuidados continuos cuando el paciente esté encamado (Tabla 6)

Tabla 6. Fases de discapacidad de la EM

Fase 1	Independencia total, la actividad profesional está permitida.
Fase 2	Fase de semi-independencia; Signos neurológicos: Parálisis, trastornos del tono, incoordinación pérdida del equilibrio.
Fase 3	Déficits motores, cerebelosos, vestibulares importantes. Marcha imposible e independencia en el sillón.
Fase 4	El paciente yace en cama, con trastornos neurológicos además de los motores (oculares, fonación, deglución, esfínteres), tróficos (escaras, descalcificación, retracciones), ortopédicos, circulatorios(edema, riesgo de flebitis y psíquicos; el desenlace fatal sobreviene casi siempre por complicaciones infecciosas, renales o pulmonares

CONSIDERACIONES SOBRE LA EM

La E.M. es una enfermedad que presenta muchas complicaciones para la persona, repercusiones tanto físicas, como psicológicas y sociales, siendo estas dos últimas las que en determinadas ocasiones más pueden alterar el equilibrio psico-emocional del paciente. Por consiguiente nuestra labor, como fisioterapeutas, será tratar al paciente intentando que realice, de la mejor forma posible, sus actividades de la vida diaria, actividades profesionales que puedan adaptarse a su situación y sus actividades de ocio.

No debemos de olvidar, que son pacientes que necesitan mucho apoyo, comprensión, ánimo y ayuda, para superar los síntomas que le ocasiona esta enfermedad, de proporcionarles estas ayudas se encargarán, especialmente, sus familiares, amigos y compañeros de trabajo, y por supuesto nosotros y el equipo psicológico.

Realmente en la E.M. no existe, actualmente, ninguna actuación médica ni rehabilitadora contra la misma, hay que hacerle entender al paciente que tiene que vivir con ciertas limitaciones, pero que debe adaptarse física y psicológicamente a ellas. Los tratamientos por los que tiene que pasar,

fisioterápicos, médicos, psicológicos, de terapia ocupacional, no van a devolver a la persona a su situación anterior, pero si intentarán aliviar los síntomas, retrasar o evitar que avance la enfermedad, y tratar que su calidad de vida sea lo más aceptable posible. A su vez, también habrá que adaptar a la familia a esta nueva situación y hacerles comprender el gran papel que van a desempeñar en el tratamiento de la persona.

BIBLIOGRAFÍA

1. Khandhar SM, Marks WJ: *Epidemiology of Parkinson's disease. Dis Mon* 2007, 53:200-205.
2. Yoshii F, Takahashi H, Kumazawa R, Kobori S: *Parkinson's disease and fatigue. J Neurol* 2006, 253 Suppl 7:VII48-53.
3. Wenzel S, Mollenhauer B, Trenkwalder C: *[Diagnosis and clinical therapy for Parkinson's disease]. Nervenarzt* 2006, 77:1439-1443.
4. Salarian A, Russmann H, Vingerhoets FJ, Burkhard PR, Aminian K: *Ambulatory monitoring of physical activities in patients with Parkinson's disease. IEEE Trans Biomed Eng* 2007, 54:2296-2299.
5. Baronti F: *[Rehabilitation of parkinsonian patients]. Ther Umsch* 2007, 64:29-33.
6. Ludin HP: *[Idiopathic Parkinson syndrome--current therapy]. Ther Umsch* 1993, 50:771-774.
7. Gaston C, Dessibourg CA: *[Parkinson's disease: physiotherapy and multidisciplinary care]. Krankenpfl Soins Infirm* 1990, 83:66-69.
8. Palmer SS, Mortimer JA, Webster DD, Bistevins R, Dickinson GL: *Exercise therapy for Parkinson's disease. Arch Phys Med Rehabil* 1986, 67:741-745.
9. Pohl M, Rockstroh G, Ruckriem S, Mrass G, Mehrholz J: *Immediate effects of speed-dependent treadmill training on gait parameters in early Parkinson's disease. Arch Phys Med Rehabil* 2003, 84:1760-1766.
10. Hirsch MA, Toole T, Maitland CG, Rider RA: *The effects of balance training and high-intensity resistance training on persons with idiopathic Parkinson's disease. Arch Phys Med Rehabil* 2003, 84:1109-1117.
11. Schaafsma JD, Giladi N, Balash Y, Bartels AL, Gurevich T, Hausdorff JM: *Gait dynamics in Parkinson's disease: relationship to Parkinsonian features, falls and response to levodopa. J Neurol Sci* 2003, 212:47-53.
12. Ferrarin M, Lopiano L, Rizzone M, Lanotte M, Bergamasco B, Recalcati M, Pedotti A: *Quantitative analysis of gait in Parkinson's disease: a pilot study on the effects of bilateral sub-thalamic stimulation. Gait Posture* 2002, 16:135-148.
13. Nelson AJ, Zwick D, Brody S, Doran C, Pulver L, Rooz G, Sadownick M, Nelson R, Rothman J: *The validity of the GaitRite and the Functional Ambulation Performance scoring system in the analysis of Parkinson gait. NeuroRehabilitation* 2002, 17:255-262.
14. Thaut MH, McIntosh KW, McIntosh GC, Hoemberg V: *Auditory rhythmicity enhances movement and speech motor control in patients with Parkinson's disease. Funct Neurol* 2001, 16:163-172.
15. Ceravolo MG, Paoloni L, Provinciali L: *Rehabilitation of parkinsonian patients. Funct Neurol* 2001, 16:157-162.
16. Koseoglu F, Tomruk S: *Rehabilitation of the respiratory dysfunctions in Parkinson's disease. Funct Neurol* 2001, 16:267-276.
17. Koseoglu F, Inan L, Ozel S, Deviren SD, Karabiyikoglu G, Yorgancioglu R, Atasoy T, Ozturk A: *The effects of a pulmonary rehabilitation program on pulmonary function tests and exercise tolerance in patients with Parkinson's disease. Funct Neurol* 1997, 12:319-325.
18. Smith ME, Ramig LO, Dromey C, Perez KS, Samandari R: *Intensive voice treatment in Parkinson disease: laryngoscopic findings. J Voice* 1995, 9:453-459.
19. Silveira DN, Brasolotto AG: *[Vocal rehabilitation in patients with Parkinson disease: interfering factors]. Pro Fono* 2005, 17:241-250.
20. Carne W, Cifu DX, Marcinko P, Baron M, Pickett T, Qutubuddin A, Calabrese V, Roberge P, Holloway K, Mutchler B: *Efficacy of multidisciplinary treatment program on long-term outcomes of individuals with Parkinson's disease. J Rehabil Res Dev* 2005, 42:779-786.
21. Dixon L, Duncan D, Johnson P, Kirkby L, O'Connell H, Taylor H, Deane KH: *Occupational therapy for patients with Parkinson's disease. Cochrane Database Syst Rev* 2007:CD002813.
22. Caballol N, Marti MJ, Tolosa E: *Cognitive dysfunction and dementia in Parkinson disease. Mov Disord* 2007, 22 Suppl 17:S358-366.
23. Lopez-Pousa S, Vilalta-Franch J, Garre-Olmo J, Pons S, Cucurella MG: *[Characterisation and prevalence of the psychological and behavioural symptoms in patients with dementia]. Rev Neurol* 2007, 45:683-688.
24. Mallada J: *[Epidemiology of multiple sclerosis in Spain. Prevalence and incidence data]. Rev Neurol* 1999, 29:864-867.
25. Sempere AP, Claveria LE, Duarte J, Coria F, Cabezas C: *Multiple sclerosis in Spain. Neurology* 1995, 45:202.
26. Matias-Guiu J, Molto JM, Martin R, Falip R, Bolumar J, Insa R: *MS prevalence in Spain. Neurology* 1990, 40:726.
27. Dominguez Carmona M: *[Multiple sclerosis. Epidemiology in Spain.]. Rev Sanid Hig Publica (Madr)* 1961, 35:113-127.
28. Kurtzke JF: *Natural history and clinical outcome measures for multiple sclerosis studies. Why at the present time does EDSS scale remain a preferred outcome measure to evaluate disease evolution? Neurol Sci* 2000, 21:339-341.
29. Kantarci O, Wingerchuk D: *Epidemiology and natural history of multiple sclerosis: new insights. Curr Opin Neurol* 2006, 19:248-254.
30. Gonssette RE: *Review: Oxidative stress and excitotoxicity: a therapeutic issue in multiple sclerosis? Mult Scler* 2008, 14:22-34.
31. Karenberg A: *Multiple sclerosis on-screen: from disaster to coping. Mult Scler* 2008.
32. Scarisbrick IA: *The multiple sclerosis degradome: enzymatic cascades in development and progression of central nervous system inflammatory disease. Curr Top Microbiol Immunol* 2008, 318:133-175.
33. Muraro PA, Bielekova B: *Emerging therapies for multiple sclerosis. Neurotherapeutics* 2007, 4:676-692.
34. Rizvi S: *Multiple sclerosis: current and future treatment options. Endocr Metab Immune Disord Drug Targets* 2007, 7:292-299.

22. Otras enfermedades Neurológicas Centrales y Periféricas

Francisco Javier Juan García¹; Manuela Barrio Alonso²

1. Jefe de Servicio Medicina Física y Rehabilitación.

2. Médico Residente Servicio Medicina Física y Rehabilitación.

Complejo Hospitalario Universitario de Vigo.

Email: francisco.javier.juan.garcia@sergas.es

INTRODUCCIÓN

La rehabilitación de pacientes con enfermedades de la neurona motora del asta anterior, del nervio periférico, de la unión neuromuscular o del músculo tiene muchos aspectos en común. Clínicamente se suelen diferenciar si afectan a músculo o al nervio¹. Realmente el tratamiento no ha cambiado mucho en los últimos 25 años. No obstante, aspectos como la terapia génica, la molecular, los factores tróficos o la regeneración muscular están produciendo avances importantes en su manejo general²⁻⁵.

Lo fundamental es prevenir complicaciones derivadas de la inmovilización, mejorar la fuerza muscular de una manera selectiva y mantener o mejorar la función, prevenir la atrofia muscular y el desacondicionamiento cardiovascular, mantener una adecuada función respiratoria y una correcta nutrición oral. Se deben usar ortesis y técnicas de comunicación asistida para mejorar las actividades de la vida diaria (AVD). Tratar el dolor, restaurar la sensibilidad, sobre todo en las neuropatías, y no se debe olvidar educar a la familia en el manejo del paciente en el domicilio.

POTENCIACIÓN MUSCULAR EN LAS ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES

Los ejercicios de resistencia inducen un incremento del volumen muscular y de la fuerza, y previene la atrofia. Si se realizan correctamente mejoran el estado cardiovascular y puede reducir síntomas,

como la fatiga, en pacientes con alteraciones neuromusculares. El tipo, intensidad, y duración de la contracción muscular determina si se puede producir una potenciación muscular adecuada. El uso de contracciones isométricas, para reclutar el mayor número posible de musculatura en sujetos sanos se consigue usando un 60% de la carga máxima muscular de cada sujeto. Sin embargo, la atrofia se consigue evitar con un 20%-30% de la carga máxima muscular. Lo más importante es reclutar el mayor número posible de fibras musculares para que se produzcan y estimulen los cambios bioquímicos, metabólicos, e histológicos. El problema en las enfermedades neuromusculares es que se puede causar una rápida fatiga o se puede enmascarar el metabolismo celular y por lo tanto la contractibilidad.

Al menos 12 estudios han demostrado efectos beneficiosos del ejercicio en pacientes con enfermedades neuromusculares (distrofia miotónica, neuropatías sensitivo motoras o atrofas espinales) usando entre un 20-70% de su fuerza de contracción voluntaria. También se han usado en los pacientes trasplantados en los que se produce desuso y en las miopatías crónicas. Obviamente los músculos menos afectados presentarán los mejores resultados en la mejora cardiovascular. Caminar o usar una bicicleta estática puede mejorar la capacidad aeróbica y las AVD⁶⁻⁸.

FUNCIÓN RESPIRATORIA EN LAS ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES

El deterioro respiratorio es muy frecuente en las enfermedades neuromusculares⁹. Ocurre sobre todo en la Miastenia Gravis y en el Síndrome de Guillain-Barré. Los síntomas suelen ocurrir cuando la capacidad vital cae por debajo del 25%. La ventilación mecánica suele estar indicada cuando cae por debajo de 15 ml/kg. La hipoventilación alveolar crónica se suele ver en las miopatías tipo Duchene, esclerosis lateral amiotrófica (ELA), y en otras enfermedades de la motoneurona¹⁰⁻¹¹. En el Duchene, suele iniciarse entre los 14-15 años, cuando el paciente ya es dependiente de una silla de ruedas.

En los últimos años la ventilación mecánica no invasiva (VMNI), mediante el uso de mascarillas faciales u otros elementos similares, se ha empleado de forma creciente en pacientes con insuficiencia respiratoria aguda, con el fin de evitar la intubación traqueal y la aparición de las complicaciones asociadas.

Modos de ventilación. Los modos controlados o limitados por presión son los más adecuados para el tratamiento de procesos agudos, ya que son más confortables para el paciente que los modos controlados por volumen. Entre ellos tenemos la CPAP, la BIPAP (Presión soporte + PEEP) y la PAV (ventilación asistida proporcional). La aplicación de CPAP se basa en la reducción del nivel de shunt intrapulmonar sin afectar la ventilación alveolar mediante el reclutamiento de unidades alveolares colapsadas, con mejoría de la capacidad residual funcional (FRC) y distensibilidad pulmonar. Equilibra la auto Peep en pacientes con EPOC, incrementando el volumen pulmonar y reduciendo las resistencias de vía aérea. No es un modo de VMNI per se y en los pacientes con EPOC al no afectar la ventilación alveolar puede incrementar la hipercarbia. El modo BIPAP/PSV está controlado por presión y ciclado por flujo. El ciclado de

inspiración a espiración se lleva a cabo al alcanzarse un porcentaje del pico de flujo inspiratorio (suele corresponder al 25%). Mediante la aplicación de BIPAP el paciente respira espontáneamente entre dos niveles de presión preseleccionados (presión inspiratoria: IPAP, presión espiratoria: EPAP). Cuando a PSV se le añade PEEP obtenemos un modo ventilatorio conceptualmente similar a BIPAP. La **Ventilación asistida Proporcional (PAV)** está basada en la ecuación del movimiento. El ventilador genera volumen y presión en proporción al esfuerzo del paciente, facilitando un patrón ventilatorio adecuado a las demandas metabólicas, respiración a respiración. Su ventaja es la optimización de la interacción paciente-respirador.

En este fase avanzadas de las enfermedades neuromusculares se puede utilizar Presión Positiva Intermitente (PIP) para manejar la insuficiencia respiratoria y se puede mejorar la capacidad vital adaptándose correctamente los sistemas de sedestación. Antes de iniciarse la ventilación mecánica se deben intentar otros sistemas como por ejemplo: la respiración glossofaríngea o los sistemas de PIP nasal o bucal. En los pacientes con ELA se pueden manejar con sistema de PIP nasal o BIPAP. La presión intermitente abdominal o los respiradores de presión negativa también pueden ser de ayuda en estos pacientes.

La traqueotomía se realiza habitualmente cuando el pico espiratorio cae por debajo de 3 litros/segundo y la máxima capacidad de insuflación por debajo de la capacidad vital.

No hay en resumen una forma de ventilación adecuada para todos los pacientes. Tampoco hay estudios suficientes con las mini-traqueotomías y sistemas de ventilación¹²⁻¹⁵. La satisfacción de los pacientes que viven con respirador parece adecuada, sobre todo si se usan sistemas de comunicación asistida. El 90% de los pacientes con ELA y ventilación volverían a estar de acuerdo con esta elección, pero sólo un 10% de los pacientes con ELA escogen esta opción⁹.

ENFERMEDADES DE LA MOTONEURONA

ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA¹

Esta enfermedad neurodegenerativa tiene una incidencia anual superior a los 3 pacientes por 100.000 habitantes, con una prevalencia en torno a 6 pacientes por 100.000 habitantes. La dependencia de respirador y el fallecimiento suele ocurrir en los primeros 4 años, pero un 20% sobrevive más de 10 años. Puede afectar tanto a la motoneurona superior como inferior y al control bulbar. La ELA precisa de estrategias para prolongar la vida y mantener una calidad adecuada de los pacientes. La técnica más fiable para ver la evolución de la enfermedad es la contracción isométrica voluntaria máxima¹⁶. El test “*The tufts quantitative neuromuscular exam*” es el más usado para ver el grado de discapacidad global de los pacientes¹⁷. Este test explora la función motora, la fuerza muscular, la pulmonar y la orofaríngea. Usa diverso aparataje y divide las respuestas en 29 ítems.

Cuando la fuerza isométrica es menor del 25% en los extensores o flexores de las extremidades el paciente no podrá ser capaz de caminar. Con una fuerza del 50% de los flexores de cadera y más del 75% en la rodilla el paciente es capaz de caminar en la comunidad¹⁸.

Los pacientes con ELA precisan asimismo tratamiento de la espasticidad, del pie equino, de la paresia de las manos, de disartria o de la disfagia. La marcha pareto-espástica responde bien al baclofén, benzodicepinas u otras drogas antiespásticas. En caso de afectación bulbar la utilización de levodopa/carbidopa a dosis de 25/100 mg respectivamente, puede aliviar los movimientos nocturnos. Medicación anticolinesterasa como la piridostigmina, 30-120 mg, puede incrementar la fuerza muscular y disminuir la fatiga muscular al menos unas horas. El gluconato de quinina, o el sulfato, a dosis de 250-325 mg antes de acostarse

o repartidos en pocas dosis al día puede reducir los calambres.

La debilidad distal de las manos o de la muñeca suele ocurrir precozmente, pero si usamos una ortesis extensora se puede producir un mejor efecto de garra de la mano. Asimismo un antiequino puede producir una marcha más segura. Deben usarse sillas para desplazamientos largos, evitándose de esa manera la fatiga. Es conveniente el uso de cualquier sistema de comunicación disponible o sistemas avanzados de neuroprótesis.

La disartria inicial puede minimizarse si el paciente aprende a hablar más despacio y a exagerar los movimientos de las articulaciones. Un elevador del paladar puede reducir el sonido nasal.

La disfagia es por afectación pseudobulbar y por fatiga de la lengua y otros músculos masticatorios. Suelen empezar por tos, masticación lenta o atragantamientos. Se debe realizar un test de bario modificado para buscar estrategias de tratamiento.

El control cefálico se debe realizar mediante el uso de ortesis cervical, y reposacabezas.

Es necesaria una máquina de succión domiciliaria. El exceso de salivación (déficit de cierre de los labios, el pobre control postural de la cabeza, y la pérdida de la capacidad autonómica de deglución, así como el cierre defectuoso del velo faríngeo) puede causar estomatitis o infecciones fúngicas, que pueden retrasar o dificultar los cuidados rehabilitadores. Mediante toxina botulínica se consigue un adecuado control de la excesiva salivación. Para evitar el babeo o una voz muy “húmeda” se puede usar glicopirrolate de 0.5-1 mg, o 2,5 mg de metascopolamina tres veces al día, o amitriptilina 10-25 mg al acostarse. Los cuidadores debe saber todos realizar la maniobra de Heimlich en caso de atragamientos con alimentos y deben asistir al paciente en la higiene oral.

¹ Ver referencia específica para la esclerosis lateral amiotrófica (ELA) al final de la bibliografía.

Es frecuente que se deba usar una gastrostomía percutánea (PEG) o ventilación mecánica. La colocación de una PEG en pacientes con ELA puede desencadenar aspiración o depresión respiratoria. Si el paciente presenta traqueotomía o ventilación mecánica los pacientes deben ser cuidados en centro especializados.

REHABILITACIÓN DEL PACIENTE CON ELA

El objetivo de la neurorrehabilitación es mantener el mayor nivel de calidad de vida y tratar todas las complicaciones que vayan surgiendo en cada etapa de la enfermedad. Es muy importante mantener una correcta coordinación del equipo de tratamiento, y que todos los profesionales sepan perfectamente sus competencias para no incurrir en contradicciones que puedan añadir inseguridad o desconfianza en los pacientes.

El papel de la medicina física en la ELA comienza antes de que haya una pérdida significativa de la fuerza o de la función, y continua durante el tiempo de vida de la persona. La **medicina física** sirve para: mantener la flexibilidad articular normal y el arco de movimiento, mantener la fuerza muscular tanto como se pueda, disminuir dolor. La **rehabilitación** sirve para: aumentar la funcionalidad mejorando el menoscabo, la discapacidad o el handicap que produce la enfermedad. Adecuación y entrenamiento de ayudas técnicas y la integración socio-laboral.

Como hemos comentado la función y habilidad de los pacientes va cambiando dependiendo de la fase de la enfermedad. El equipo mediante determinadas técnicas de fisioterapia planifica el ejercicio físico, procura corregir las alteraciones de la postura, interviene en la prevención del dolor y disminuye la rigidez muscular. Asimismo deben de promover la independencia funcional, entrenar al paciente para la prevención de caídas, y reeducación de la marcha mediante determinadas ayudas (bastones, andadores u ortesis). Finalmente, tienen una labor

muy específica en los cuidados respiratorios, sin olvidarse del gran papel que juegan en la educación de los familiares o cuidadores para el soporte domiciliario del paciente. Los pacientes con ELA presentan una baja tolerancia al ejercicio, y se fatigan con facilidad, de ahí que el ejercicio debe ser adecuado a las condiciones del paciente. El objetivo es preservar la función y evitar las contracturas. En las fases iniciales de la enfermedad pueden realizar cortos periodos de ejercicio aeróbico como bicicleta o natación. El ejercicio debería incluir respiraciones profundas, movimientos de brazos, flexibilidad de tronco, etc. El propósito del ejercicio para las personas con ELA es: mantener o mejorar la flexibilidad de los músculos no afectados. Mantener la flexibilidad de los músculos que han sido afectados por la enfermedad. Mantener la flexibilidad de las articulaciones de las extremidades y de la columna vertebral.

Es importante comprender que el ejercicio no fortalecerá los músculos que se han debilitado por la ELA. Un programa correcto de ejercicio puede minimizar la rigidez de las articulaciones y de los músculos. Una persona con ELA necesita mover cada articulación que esté afectada a través de una serie de ejercicios, dentro del rango de movimiento, todos los días para prevenir contracturas. Cada persona con ELA necesita un programa de ejercicios que se adapten a sus propias necesidades y habilidades. Es importante que todos los ejercicios se hagan con moderación, la fatiga sólo aumenta la debilidad que necesitan para las actividades de la vida diaria (AVD). Ninguno de los ejercicios debe causar dolor. Las actividades tales como caminar, la bicicleta estática y especialmente nadar, se pueden realizar mientras sean seguros para el paciente. Si experimentan calambres o fatiga, deben ajustarse los ejercicios al estado general del paciente. Desde el inicio deben prevenirse las contracturas, particularmente de los hombros. Los ejercicios sólo se realizan durante unos minutos, pero deben ser parte de la rutina diaria. El objetivo de los ejercicios

de mantenimiento del recorrido articular son mover cada articulación afectada, a través de su plano y rango de movilidad. No todas las personas con ELA pueden hacer completamente las series de ejercicios activos. Un ejercicio activo es el que puede realizar el paciente por él mismo, sin ninguna ayuda. Los músculos que pueden sólo mover parcialmente una articulación necesitan ayuda activa en el ejercicio. Un familiar o cuidador puede ayudar al paciente para el mantenimiento del rango de movimiento. El ejercicio pasivo es hecho completamente por un cuidador cuando los músculos no pueden realizar ningún tipo de movimiento. El cuidador o terapeuta mueve la articulación dentro de su rango de movimiento. El ejercicio pasivo trabaja las articulaciones pero no los músculos. En resumen: los ejercicios deben hacerse diariamente y convertirse en una rutina. Puede dividirse la rutina para evitar la fatiga. Si experimenta fatiga debe consultar a su médico o terapeuta para hacer algún cambio en el programa. Algunos ejercicios pasivos los pueden hacer mientras están sentados o acostados. Ayudas técnicas para la marcha: Las caídas son muy frecuentes y se necesitan ayudas específicas para la marcha como bastones o andadores, siempre de acuerdo al grado de discapacidad que presente el paciente. Estos dispositivos pueden ayudar a los pacientes a prolongar el tiempo que pueden realizar las actividades de la vida diaria (AVD) con independencia. Por ejemplo, ortesis para el pie equino que evita que los pacientes se tropiecen y extiende el tiempo que pueden caminar independientemente. De igual manera, si una silla de ruedas le permite mayor movilidad sin que se caiga, se prefiere que se use la silla a que se caiga y se produzca una fractura de fémur, por las consecuencias que conlleva. Se entiende que la necesidad de usar con frecuencia dispositivos de ayuda es una fuente de desánimo ya que refleja la admisión de la pérdida de la independencia. Sin embargo, estos dispositivos pueden ayudar a conservar la energía de los pacientes para que

puedan hacer cosas que les sean importantes y protegerlos de lesiones innecesarias. Los calambres no son raros en las personas con ELA. Pueden ser aliviados en magnitud, manteniendo el músculo afectado caliente y estirarlo hasta que el dolor se alivie. Hay numerosos medicamentos disponibles para reducir los calambres. Si el paciente precisa de cuidados respiratorios, la fisioterapia respiratoria y el entrenamiento de los dispositivos de succión portátiles para la succión del exceso de saliva en boca y faringe son de mucha utilidad. Puede necesitar el paciente drenaje postural, y de ejercicios para mantener la máxima ventilación posible. Además se realizan ejercicios para favorecer la tos y facilitar la expulsión de secreciones. La insuficiencia respiratoria se suele desarrollar cuando el paciente todavía es ambulatorio, a menos que se afecten los nervios frénicos o el bulbo. Presentan disnea cuando están tumbados o durante la noche. La utilización de presión positiva intermitente vía nasal, preferentemente de noche, puede ser útil. En ocasiones se requiere una traqueotomía y sistemas de ventilación apropiados. La decisión de mantenimiento ventilatorio mecánico debe ser realizada en conjunto con los familiares y el paciente.

El terapeuta ocupacional evalúa al individuo y debe instruir al paciente y/o al cuidador en los ejercicios apropiados, dando el equipo adecuado y asesorando sobre las AVD. El terapeuta entrena al paciente en el uso de ayudas técnicas para las AVD (uso de cubiertos adaptados a la necesidad del paciente, ayudas para la higiene personal, adaptaciones para facilitar el vestido, entrenamiento de transferencias: de la silla a la cama, de la cama a la silla, de la silla al baño, etc.). Si los músculos que mantienen la postura se debilitan, puede sentir incomodidad en la espalda y columna cervical. El uso de cojines especiales, respaldos o “rollos” para la parte lumbar y la parte cervical están disponibles para mantener una correcta postura cuando el paciente está sentado. Las personas con

ELA eventualmente pierden fuerza en la mano y los músculos del brazo, perdiendo la habilidad para manejar pequeños objetos con la mano, como sostener una pluma para escribir o coger los cubiertos para comer, darle vuelta a la llave para arrancar el coche o agarrar un picaporte para abrir una puerta. Hay una gran variedad de productos diseñados para asistirle en este aspecto. Cuando la pérdida de fuerza continúa desarrollándose, puede perder la habilidad para sostener objetos de peso ligero, vestirse y desvestirse se vuelve cada vez más difícil, y después es casi imposible hacerlo el paciente por sí sólo. Cuando éste proceso ocurre, vestirse puede hacerse fácil con broches de velcro®, cinturones elásticos y otros dispositivos que hacen más fácil la tarea de ponerse y quitarse la ropa. Si el paciente necesita de la utilización de una silla de ruedas, ésta debe ser individualizada y prescrita de acuerdo a las necesidades del paciente. Es el terapeuta ocupacional junto con el médico rehabilitador quien debe decidir que tipo de silla, el modelo de asiento y los accesorios o adaptaciones que precisa el paciente para un correcto posicionamiento en la silla. Las sillas pueden ser manuales, ligeras o sillas eléctricas de interior o exterior de acuerdo al grado de integración o capacidad funcional sociolaboral. Puede necesitar cojines anti-escaras, colchones, y otras ayudas que pueden ser necesarias a los largo de la enfermedad, además de ayudas para la marcha como bastones o andadores. Hay muchas ayudas técnicas para facilitar la alimentación con independencia mediante dispositivos más o menos complejos. Soportes de brazos y de los antebrazos con sistemas de ayuda a la alimentación. Todos ellos se prescribirán de acuerdo a las necesidades del paciente. Los diferentes catálogos de material ortoprotésico cubren casi todas las necesidades de los pacientes, y en caso de necesitar un material o adaptación especial es preciso el informe del especialista, generalmente médico rehabilitador, para que se autorice dicho material por los correspondientes sistemas autonómicos de salud. Las ayudas técnicas especiales son necesarias si

el paciente está en ventilación mecánica o con alimentación parenteral, ambas técnicas puede prolongar la vida de los pacientes con ELA, y su aplicación es una decisión que debe ser muy consensuada con el equipo, la familia y teniendo en cuenta la historia natural de la enfermedad. El equipo de rehabilitación debe informar a la familia del paciente de las necesidades de adaptación del domicilio, y el sistema de salud correspondiente debe tener el modelo adecuado de asistencia a domicilio y de ayudas para las modificaciones en el área de barreras arquitectónicas.

En conclusión, el paciente con ELA se beneficia de la rehabilitación en todos los estadios de la enfermedad. Es imperativo, sin embargo, que cada paciente sea valorado por un médico rehabilitador regularmente, y que se inicie una terapia adecuada antes de que comiencen las complicaciones serias. No se espera que la medicina física y rehabilitación haga más fuertes a los pacientes. Más bien, los pacientes y sus familias aprenden como aprovechar al máximo lo que pueden hacer los pacientes en cada fase de la enfermedad. La ejecución de los ejercicios de terapia física y el uso adecuado de ayudas técnicas conforme a las indicaciones de un profesional puede alentar el estado de ánimo del paciente. La frecuencia y duración de las sesiones de tratamiento rehabilitador deben adaptarse a las condiciones del paciente y hasta alcanzar los objetivos funcionales predeterminados por el equipo. Puede ser suficiente programas de rehabilitación de una frecuencia de asistencia a las instalaciones 2-3 veces por semana hasta alcanzar el objetivo funcional. Si se observa que no hay mejoría en el nivel funcional durante un periodo de tiempo (2-3 semanas) se debe proceder a dar de alta al paciente de los programas hospitalarios y seguir con programas domiciliarios, y realizar revisiones periódicas en las consultas externas del equipo. Se deben evitar tratamientos prolongados de mantenimiento de rehabilitación hospitalaria programando ejercicios y programas de mantenimiento domiciliarios con o sin cuidadores¹⁹⁻²⁷.

SINDROME POST-POLIO

La Organización Mundial de la Salud (OMS) calcula que de la epidemia de polio de los años 1940-1960 sobrevivieron 20 millones de personas en todo el Mundo. 30 años después de la afectación inicial el 65% de supervivientes presentan nuevos síntomas, afectando en un 20% al tipo de vida previo. Los síntomas son: fatiga, debilidad, dolor articular, calambres musculares, y pérdida de movilidad. Estos síntomas aparecen en los músculos afectados previamente. Por ejemplo, si hubo afectación inicial bulbar se puede producir al cabo de años disfagia o disfunción orofaríngea. Las fracturas son asimismo más frecuentes que en la población no afectada y ocurren en la extremidad más débil. El síndrome post-polio (SPP) no produce el nivel inicial de discapacidad producido por la enfermedad.

Las consecuencias del SPP suelen ser moderadas, afectando al trabajo, las tareas domiciliarias o la práctica de deportes en un 25% de pacientes. El 60% de ellos refieren dificultad en la deambulación, con una percepción de salud inferior a la población sana y menor que los lesionados medulares 28-29

La causa puede ser anomalías inmunológicas o nuevas infecciones virales. El deterioro progresivo de neuronas previamente sanas y la posible fragilidad de la reinervación neuromuscular en la unión neuromuscular hace pensar en que debemos evitar ejercicios que comprometan estas estructuras.

En el SPP se produce una recuperación lenta de la contracción muscular más que un bloqueo de dicha contracción. Siempre se deben usar ejercicios submáximos para evitar la fatiga.

Es muy importante tener en cuenta la biomecánica de la marcha del paciente e intentar prevenir la debilidad en zonas por sobre uso.

Finalmente decir que hasta la fecha no se ha demostrado que ningún medicamento sea útil para reducir la fatiga o mejorar la fuerza en el SPP.

NEUROPATÍAS

A pesar de la gran variedad de neuropatías existentes, disponemos de muy pocas técnicas en rehabilitación. La mayoría de las neuropatías producen dolor, parestesias, hiperalgesias, hiperpatía, etc.

Describiremos algo más en detalle la poliradiculopatía de Guillain-Barré y las neuropatías focales como dos ejemplos de las neuropatías.

GUILLAIN-BARRÉ

En la fase aguda es necesario usar férulas posicionadoras en manos y muñecas, para evitar las contracturas, y el dolor. Se puede realizar movilizaciones pasivas y ejercicios resistidos leves si el dolor y las parestesias lo permiten. Generalmente la necesidad de uso de respirador está relacionada con un pronóstico peor. El 39% de los pacientes que usaron respirador y el 10% de los que no lo han precisado, serán capaces de deambular. El 81% de los pacientes que con peor pronóstico precisaron respirador, tenían parálisis de las extremidades superiores, el inicio fue rápido o presentaban nervios sin respuesta en las pruebas neurofisiológicas.

Una vez estable la enfermedad, después de usar plasmaféresis o inmunoglobulinas, se puede iniciar la rehabilitación con movimientos contra resistencia. Es necesario realizar controles neurológicos seriados para detectar empeoramientos. Una de las indicaciones de usar inmunoglobulinas durante cinco días a dosis por encima de 2.4 mg/Kg/día, sería la falta de mejoría neurológica.

Los ejercicios deben ser realizados de acuerdo a la tolerancia del paciente. Puede ser necesario el uso de plano inclinado para adecuar la tolerancia cardiovascular del paciente. Se puede usar piridostigmina para reducir la espasticidad³⁰⁻³⁴.

OTRAS NEUROPATÍAS

En las neuropatías crónicas que se producen tras polineuropatías periféricas o mononeuropatías, es muy importante a la hora de que se produzca la reinervación tener en cuenta el papel del ejercicio. El ejercicio contra resistencia produce neurotrofinas en el músculo que participan en la regeneración axonal por un transporte retrógrado y en la reinervación. Para mejorar la función el paciente debe aprender a realizar ejercicios sin usar el grupo muscular afecto. Esta sustitución se incrementa con la práctica. El uso de dispositivos u ortesis puede proporcionar ventajas biomecánicas adicionales.

La reeducación sensorial es más difícil. Uso de texturas diferentes y de feedback visual. Otro sistema es la adaptación de los receptores mecánicos mediante estímulos dolorosos o vibratorios en conjunto con feedback visual.

La polineuropatía más frecuente es la diabética. El 50% de los pacientes diabéticos desarrollan polineuropatía. Aunque la más frecuente es la polineuropatía distal sensitivo motora. Suelen necesitar rehabilitación los pacientes con poliradiculopatía o mononeuritis múltiple. El tratamiento incluye medicamentos y estimulación transcutánea en el dolor neuropático, los cuidados de la piel, y tratamiento general de la condición cardiovascular³⁵⁻³⁷.

NEUROPATIA DEL ENFERMO CRÍTICO

La polineuropatía y miopatía del enfermo crítico, se asocia a sepsis, fallo multiorgánico, dependencia de respirador, o uso de agentes que bloquean la unión neuromuscular. También se asocia a los corticoides. Los pacientes presentan atrofia muscular sin fasciculaciones, presencia de reflejos osteotendinosos. Parece que está causado por una respuesta inflamatoria sistémica. La rehabilitación debe ser precoz, el uso de bandas de Theraband® en cama, varias veces al día, es

muy recomendable, durante tres semanas. Pueden necesitar antiequino³⁸⁻⁴⁰.

MIOPATÍAS

La más común es la miopatía de Duchene, que es una deficiencia de distrofina, sustancia encargada de reforzar la membrana sarcolésmica de las fibras musculares, así que los estiramientos musculares excéntricos pueden lesionar el músculo.

La potenciación es posible pero sin aumentar la creatina kinasa muscular. La rehabilitación de las miopatías depende de la afectación, en general suelen deambular con ortesis o usar silla de ruedas.

La polimiositis o miositis con cuerpos de inclusión es la causa más frecuente de miopatía de los adultos.

Los corticoides pueden confundir al clínico cuando se produce debilidad muscular proximal: puede ser por los corticoides o por la propia enfermedad. Asimismo el desuso agrava la debilidad de las miopatías. Se puede realizar ejercicio resistido y reducir o alternar los corticoides para mejorar la función.

El músculo puede responder a varias drogas como las hormonas de crecimiento, el factor de crecimiento tipo insulina, el albuterol o los beta-2-agonistas.⁴¹⁻⁴³

MIASTENIA GRAVIS

Enfermedad autoinmune con anticuerpos en los receptores de acetilcolina-nicotina, aunque un 15% de pacientes no presentan estos anticuerpos. Los músculos se fatigan rápidamente con movimientos repetitivos presentando una mejoría importante después de un periodo de reposo o tras la inyección de cloruro de edrofonio.

Se puede usar ejercicios de baja resistencia, o usar andador. Los pacientes con miastenia gravis pueden realizar ejercicios de potenciación muscular.

Los pacientes que se tratan con corticoides deben realizar rutinariamente ejercicios isométricos para evitar la miopatía inducida por los corticoides⁴⁴⁻⁴⁵.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ringel SP, Simon DB: *Practical management of neuromuscular diseases in the elderly. Geriatrics* 1983, 38:86-92.
2. Fletcher S, Wilton SD, Howell JM: *Gene therapy and molecular approaches to the treatment of hereditary muscular disorders. Curr Opin Neurol* 2000, 13:553-560.
3. Coovert DD, Burghes AH: *Gene therapy for muscle diseases. Curr Opin Neurol* 1994, 7:463-470.
4. Vainzof M, Zatz M: *Protein defects in neuromuscular diseases. Braz J Med Biol Res* 2003, 36:543-555.
5. Zhou C, Zhang C: *[Cell therapy for Duchenne muscular dystrophy]. Zhonghua Yi Xue Yi Chuan Xue Za Zhi* 2006, 23:659-661.
6. Cup EH, Pieterse AJ, Ten Broek-Pastoor JM, Munneke M, van Engelen BG, Hendricks HT, van der Wilt GJ, Oostendorp RA: *Exercise therapy and other types of physical therapy for patients with neuromuscular diseases: a systematic review. Arch Phys Med Rehabil* 2007, 88:1452-1464.
7. Vikne J, Oedegaard A, Laerum E, Ihlebaek C, Kirkesola G: *A randomized study of new sling exercise treatment vs traditional physiotherapy for patients with chronic whiplash-associated disorders with unsettled compensation claims. J Rehabil Med* 2007, 39:252-259.
8. Lexell J: *Muscle structure and function in chronic neurological disorders: the potential of exercise to improve activities of daily living. Exerc Sport Sci Rev* 2000, 28:80-84.
9. Krause J: *[Disorders of neuromuscular function and respiration]. Pneumologie* 1990, 44 Suppl 1:131-136.
10. De Jonghe B, Lacherade JC, Durand MC, Shars-har T: *Critical illness neuromuscular syndromes. Crit Care Clin* 2007, 23:55-69.
11. Perez T: *[Neuromuscular disorders - assessment of the respiratory muscles]. Rev Neurol (Paris)* 2006, 162:437-444.

12. Kohnlein T, Welte T: *[Non-invasive ventilation]. Internist (Berl)* 2006, 47:917-918, 920-912, 924 passim.
13. Teague WG: *Non-invasive positive pressure ventilation: current status in paediatric patients. Paediatr Respir Rev* 2005, 6:52-60.
14. Orlikowski D, Prigent H, Gonzalez J, Sharshar T, Raphael JC: *[Long term domiciliary mechanical ventilation in patients with neuromuscular disease (indications, establishment and follow up)]. Rev Mal Respir* 2005, 22:1021-1030.
15. Mellies U, Dohna-Schwake C, Voit T: *Respiratory function assessment and intervention in neuromuscular disorders. Curr Opin Neurol* 2005, 18:543-547.
16. Munsat TL: *Issues in amyotrophic lateral sclerosis clinical trial design. Adv Neurol* 1995, 68:209-218.
17. Andres PL, Thibodeau LM, Finison LJ, Munsat TL: *Quantitative assessment of neuromuscular deficit in ALS. Neurol Clin* 1987, 5:125-141.
18. Slavin MD, Jette DU, Andres PL, Munsat TL: *Lower extremity muscle force measures and functional ambulation in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Arch Phys Med Rehabil* 1998, 79:950-954.
19. Tomik B: *[Diagnosis and treatment of amyotrophic lateral sclerosis according to EFNS recommendations (2005)]. Neurol Neurochir Pol* 2007, 41:445-456.
20. Leveque N: *[Speech therapy guidelines in patients with amyotrophic lateral sclerosis]. Rev Neurol (Paris)* 2006, 162 Spec No 2:4S269-264S272.
21. Sancho PO, Boisson D: *[Physical therapy in amyotrophic lateral sclerosis]. Rev Neurol (Paris)* 2006, 162 Spec No 2:4S253-254S255.
22. Desnuelle C, Bruno M, Soriani MH, Perrin C: *[What physical therapy techniques can be used to improve airway freedom in amyotrophic lateral sclerosis?]. Rev Neurol (Paris)* 2006, 162 Spec No 2:4S244-244S252.
23. Orient-Lopez F, Terre-Boliart R, Guevara-Espinosa D, Bernabeu-Guitart M: *[Neurorehabilitation treatment of amyotrophic lateral sclerosis]. Rev Neurol* 2006, 43:549-555.
24. Ashworth NL, Satkunam LE, Deforge D: *Treatment for spasticity in amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. Cochrane Database Syst Rev* 2006:CD004156.
25. Van den Berg JP, Kalmijn S, Lindeman E, Veldink JH, de Visser M, Van der Graaff MM, Wokke JH, Van den Berg LH: *Multidisciplinary ALS care improves quality of life in patients with ALS. Neurology* 2005, 65:1264-1267.
26. Van den Berg JP, Kalmijn S, Lindeman E, Wokke JH, van den Berg LH: *Rehabilitation care for patients with ALS in The Netherlands. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord* 2003, 4:186-190.
27. Kent RD, Vorperian HK, Kent JF, Duffy JR: *Voice dysfunction in dysarthria: application of the Multi-Dimensional Voice Program. J Commun Disord* 2003, 36:281-306.
28. Khan F: *Rehabilitation for postpolio sequelae. Aust Fam Physician* 2004, 33:621-624.
29. Gandevia SC, Allen GM, Middleton J: *Post-polio syndrome: assessments, pathophysiology and progression. Disabil Rehabil* 2000, 22:38-42.
30. Meythaler JM: *Rehabilitation of Guillain-Barre syndrome. Arch Phys Med Rehabil* 1997, 78:872-879.
31. El Mhandi L, Calmels P, Camdessanche JP, Gautheron V, Feasson L: *Muscle strength recovery in treated Guillain-Barre syndrome: a prospective study for the first 18 months after onset. Am J Phys Med Rehabil* 2007, 86:716-724.
32. Gregory MA, Gregory RJ, Podd JV: *Understanding Guillain-Barre syndrome and central nervous system involvement. Rehabil Nurs* 2005, 30:207-212.
33. Raphael JC: *[Guillain-Barre syndrome]. Rev Prat* 2005, 55:823-827.
34. Cooke JF, Orb A: *The recovery phase in Guillain-Barre syndrome: moving from dependency to independence. Rehabil Nurs* 2003, 28:105-108, 130.
35. Novy J, Kuntzer T: *[Management of the acute and chronic polyradiculoneuropathies]. Rev Med Suisse* 2007, 3:1166-1169.