

## 22. Otras enfermedades Neurológicas Centrales y Periféricas

Francisco Javier Juan García<sup>1</sup>; Manuela Barrio Alonso<sup>2</sup>

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 nervio<sup>1</sup>. 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 producido avances importantes en su manejo general<sup>2,5</sup>.

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 AVD<sup>6-8</sup>.

### FUNCIÓN RESPIRATORIA EN LAS ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES

El deterioro respiratorio es muy frecuente en las enfermedades neuromusculares<sup>9</sup>. 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 motoneurona<sup>10-11</sup>. 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 Intermittente (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 ventilación<sup>12-15</sup>. 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 opción<sup>9</sup>.

## ENFERMEDADES DE LA MOTONEURONA

### ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA<sup>1</sup>

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 máxima<sup>16</sup>. El test "The tufts quantitative neuromuscular exam"<sup>17</sup> es el más usado para ver el grado de discapacidad global de los pacientes<sup>17</sup>. 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 comunidad<sup>18</sup>.

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, benzodiazepinas 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.

<sup>1</sup> 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 cuidaos 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, mantener la función tanto como sea posible, 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 cuidadores<sup>19,21</sup>.

## SÍNDROME 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 afecta 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 reinnervación 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, parestias, 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 parestias 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 plasmáferesis 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 espasticidad 30-34.

## 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 reinnervación 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 reinnervación. 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 reducción 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 cardiovascular 35-37.

## 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 antiequino 38-40.

## MIOPATÍAS

La más común es la miopatía de Duchene, que es una deficiencia de distrofina, sustancia encargada de reforzar la membrana sarcolémica 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

## MIASTEMIA 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 corticoides<sup>44,45</sup>.

## 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, Luerum 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-Schucke 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. Tamik B: *[Diagnosis and treatment of amyotrophic lateral sclerosis according to EFNS recommendations (2005)]*. *J. 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. Desuelle 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. Noy J, Kuntzer T: *[Management of the acute and chronic polyradiculoneuropathies]*. *Rev Med Suisse* 2007, 3:1166-1169.