



UNIVERSIDADE DA CORUÑA

# TRABAJO DE FIN DE GRADO

## GRADO EN FISIOTERAPIA

**Abordaje de la Esclerosis Lateral Amiotrófica desde la fisioterapia: una revisión sistemática.**

Amyotrophic Lateral Sclerosis approach in physiotherapy: a systematic review.

Abordaxe da Esclerosis Lateral Amiotrófica dende a fisioterapia: unha revisión sistemática.



Facultad de Fisioterapia

**Alumna:** D./Dña. Aranza Vila Villar

**DNI:** 47.383.747 K

**Tutor:** Dña. Fátima Gómez Ruanova

**Convocatoria:** Junio 2017

# ÍNDICE

1. Resumen.....	3
1. Abstract.....	4
2. Generalidades del trabajo.....	5
2.1 Tipo de trabajo.....	5
2.2 Motivación personal.....	5
3. Introducción.....	6
3.1 Definición y epidemiología de la Esclerosis Lateral Amiotrófica.....	6
3.2 Sintomatología.....	7
3.3 Diagnóstico.....	8
3.4 Tratamiento.....	9
4. Objetivos.....	12
4.1 Pregunta de investigación.....	12
4.2 Objetivos.....	12
5. Metodología.....	13
5.1 Bases de datos y fecha de búsqueda.....	13
5.2 Criterios de selección.....	13
5.3 Estrategia de búsqueda.....	14
5.4 Gestión de la bibliografía localizada.....	16
5.5 Selección de artículos.....	16
5.6 Calidad metodológica, Nivel de evidencia y Grado de recomendación.....	18
6. Resultados.....	19
6.1 Selección de estudios.....	19
6.2 Población de estudio.....	19
6.3 Medidas y mediciones.....	20
6.4 Deficiencias y disfunciones tratadas.....	22
6.5 Métodos y/o técnicas fisioterápicas recogidas en los estudios.....	22
6.6 Calidad metodológica y nivel de evidencia de los estudios.....	27
7. Discusión.....	35

7.1 Población de estudio.....	35
7.2 Medidas y mediciones .....	36
7.3 Deficiencias y disfunciones tratadas .....	38
7.4 Métodos y/o técnicas fisioterápicas recogidas en los estudios .....	39
7.5 Calidad metodológica y nivel de evidencia de los estudios .....	44
8. Conclusiones.....	45
9. Bibliografía .....	46
10. Anexos .....	49

## ÍNDICE DE TABLAS

Tabla I. Características clínicas según la afectación de las motoneuronas.....	7
Tabla II. Criterios revisados de El Escorial para el diagnóstico de ELA .....	9
Tabla III. Estrategia de búsqueda .....	15
Tabla IV. Términos MESH y definiciones .....	16
Tabla V. Puntuaciones en la escala JADAD de calidad metodológica .....	27
Tabla VI. Resultados de los estudios experimentales.....	28
Tabla VII. Resultados de las revisiones .....	30

## ÍNDICE DE FIGURAS

Figura 1. Diagrama de flujo de la búsqueda en las bases de datos.....	17
---	----

## ÍNDICE DE ACRÓNIMOS/ABREVIATURAS

<b>ALSFRS</b>	Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale
<b>ALSAQ-40</b>	Amyotrophic Lateral Sclerosis Assessment Questionnaire
<b>CVF</b>	Capacidad vital forzada
<b>ECA</b>	Ensayo clínico aleatorizado
<b>ELA</b>	Esclerosis Lateral Amiotrófica
<b>EMI</b>	Entrenamiento de los músculos inspiratorios
<b>EMT</b>	Estimulación magnética transcraneal
<b>MeSH</b>	Medical Subjects Headings
<b>MGQoL</b>	McGill Quality of Life Questionnaire
<b>MVV</b>	Máxima ventilación voluntaria
<b>PEF</b>	Pico de flujo espiratorio
<b>PEG</b>	Gastrostomía endoscópica percutánea
<b>PEM</b>	Presión espiratoria máxima
<b>PICO</b>	Paciente, Intervención, Comparación, Resultado (Outcome)
<b>PIM</b>	Presión inspiratoria máxima
<b>PINS</b>	Presión inspiratoria nasal
<b>VMNI</b>	Ventilación mecánica no invasiva
<b>SF-36</b>	Short form-36 Health Survey
<b>Sym SAQLI</b>	Sleep Apnea Quality of Life Index

## 1. RESUMEN

**Introducción y Objetivo:** La esclerosis lateral amiotrófica, es una enfermedad neurodegenerativa que puede provocar la muerte entre los 3 y 5 años desde el inicio de los síntomas.. El objetivo de esta revisión es Analizar el grado de evidencia de las distintas técnicas, métodos y/o modalidades terapéuticas utilizadas desde la fisioterapia en el abordaje del paciente con Esclerosis Lateral Amiotrófica.

**Material y método:** Se ha realizado una revisión sistemática en la cual se han utilizado las bases de datos Pubmed, PEDro, Scopus, Cochrane, Sport-Discus y Web of Science. Para realizar las búsquedas, se han utilizado las palabras clave “fisioterapia” y “esclerosis lateral amiotrófica” y los criterios de inclusión han sido estudios publicados en los últimos 5 años, realizados en humanos, cuyo idioma sea inglés o castellano y cuyos tipos de estudio sean estudios experimentales o revisiones.

**Resultados:** Se han obtenido un total de 17 artículos: cuatro ensayos clínicos, nueve revisiones sistemáticas y otras cuatro revisiones. Se han estudiado diferentes técnicas de fisioterapia respiratoria y de ventilación mecánica, la técnica respiratoria de Yoga varios tipos de ejercicio terapéutico, la estimulación magnética transcraneal, el entrenamiento de fuerza isométrica lingual, los estiramientos, masoterapia, crioterapia, hidroterapia, ultrasonidos, electrólisis percutánea y la acupuntura. Las técnicas de fisioterapia respiratoria la ventilación mecánica y el ejercicio terapéutico han mostrado beneficios en la calidad de vida, supervivencia y funcionalidad. Otras técnicas como el entrenamiento lingual, la estimulación magnética transcraneal y los estiramiento también mostraron efectos positivos pero menos significativos. El resto de técnicas muestra resultados poco concluyentes

**Conclusiones:** Varios tipos de tratamiento han mostrado efectos positivos (especialmente la fisioterapia respiratoria, la ventilación mecánica y el ejercicio) en variables como la funcionalidad la calidad de vida y la supervivencia. Sin embargo es necesario seguir investigando para poder obtener un mayor grado de evidencia ya que varias modalidades fisioterápicas no se pueden aceptar ni refutar.

**Palabras clave:** Esclerosis Lateral Amiotrófica ; Fisioterapia.

## 1. ABSTRACT

**Background:** Amyotrophic lateral sclerosis is a neurodegenerative disease that can cause death between 3 and 5 years from the onset of symptoms. The purpose of this review is to analyze the degree of evidence of the different techniques, methods and therapeutic modalities used from the physiotherapy in the treatment of the patient with amyotrophic lateral sclerosis.

**Methods:** A systematic review was carried out in which Pubmed, PEDro, Scopus, Cochrane, Sport-Discus and Web of Science databases were used. To carry out the search, the keywords “physiotherapy” and “amyotrophic lateral sclerosis” have been used. We have included studies published in the last 5 years in humans, which languages could be English or Spanish and which types of study are experimental studies and reviews.

**Outcomes:** A total of 17 articles were finally included: four clinical trials, nine systematic reviews and other four reviews. These treatment modalities were studied: different techniques of respiratory physiotherapy and mechanical ventilation, the Yoga breathing technique, various types of therapeutic exercise, transcranial magnetic stimulation, isometric tongue strength training, stretching, masotherapy, cryotherapy, hydrotherapy, therapeutic ultrasound, percutaneous electrolysis and Acupuncture. Respiratory physiotherapy, mechanical ventilation and therapeutic exercise have shown benefits in quality of life, the survival time and functionality. Other techniques such as tongue training, transcranial magnetic stimulation and stretching also showed positive but less significant effects. The remaining techniques show inconclusive results

**Conclusions:** Several types of treatment have shown positive effects (especially respiratory physiotherapy, mechanical ventilation and therapeutic exercise) in quality of life and the survival time. However, it is necessary to continue investigating in order to obtain a greater degree of evidence since several physiotherapeutic modalities can not be accepted or refuted.

**Keywords:** Amyotrophic Lateral Sclerosis; Physiotherapy.

## **2. GENERALIDADES DEL TRABAJO**

### **2.1 TIPO DE TRABAJO**

En el presente trabajo consiste en una revisión sistemática de la bibliografía científica existente desde el año 2012 hasta la actualidad.

### **2.2 MOTIVACIÓN PERSONAL**

En la actualidad la prevalencia de la Esclerosis lateral amiotrófica (ELA) está aumentando y por lo tanto cada vez la enfermedad es más conocida y presente en la sociedad moderna. Su repercusión no sólo afecta al ámbito personal del paciente, sino también a la familia y al entorno social del individuo debido a la gran discapacidad y dependencia que provoca. Además, en estos últimos años, la ELA consiguió llegar a toda la población española de una forma llamativa con la campaña “Mójate por la ELA”, la cual buscaba dar apoyo a las personas que la sufren y concienciar a la población de lo que supone la enfermedad. Parece pues, que existe un mayor conocimiento de la situación que sufren las personas que padecen la ELA, es éste uno de los motivos por los cuales puede ser interesante revisar la bibliografía para conocer cuales son los mejores tratamiento y si existe la necesidad de investigar más en este campo.

Por otro lado, a lo largo de la formación del grado de fisioterapia, la ELA es una patología que se aborda en varias materias, al igual que otras muchas patologías. Sin embargo, no se llega a profundizar en la forma específica que a mí me hubiera gustado. Debido también a la gran incertidumbre científica que supone (ya no sólo a su etiología, sino a cuál puede es el mejor abordaje fisioterápico) considero que es importante investigar en esta línea y contribuir a la obtención de algún progreso significativo.

Pero sin duda, la principal causa para la realización de este trabajo ha sido mi paso por varios centros de neurología durante la formación del grado, donde me he encontrado con algunos pacientes con ELA que me han marcado personal y profesionalmente. Creando de esta manera la necesidad de conocer la mejor forma posible de tratamiento.



## 3. INTRODUCCIÓN

### 3.1 DEFINICIÓN Y EPIDEMIOLOGÍA DE LA ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA

La ELA, llamada también enfermedad de las neuronas motoras o enfermedad de Lou Gehrig, es una enfermedad neurodegenerativa que puede provocar la muerte entre los 3 y 5 años desde el inicio de los síntomas(1). Esta enfermedad produce una rápida degeneración de las neuronas motoras en la corteza cerebral, el tronco encefálico, la médula espinal y los tractos corticobulbares. La edad típica de inicio de los síntomas es de 55 años, y es más frecuente en hombres (relación hombre/mujer 2:1) (2,10).

En relación a su epidemiología, la tasa de incidencia mundial oscila entre 1,5 a 2,5 casos por cada 100.000 habitantes por año(3), mientras que en España la tasa de incidencia se encuentra en 1 caso por cada 50.000 habitantes y la prevalencia es de 1 caso cada 100 mil habitantes(4). Actualmente, la incidencia de esta patología está aumentando y esto no parece poder explicarse por el envejecimiento de la población o por los avances que permiten realizar un mejor diagnóstico de la enfermedad, sino que se cree que tiene relación con el estilo de vida actual y los factores ambientales (aunque no se ha podido identificar a ninguno como factor causal definitivo)(1). En relación a esto, no se han observado diferencias significativas de la incidencia en las diferentes regiones mundiales, a excepción de un aumento de la misma en la península de Kii, en Japón, y en la isla de Guam, situada en el Océano Pacífico(5).

Existen 2 tipos de ELA: la esporádica y la familiar. En ambos casos la etiología de la enfermedad es incierta. Se sabe que en el 15-20% de pacientes con ELA familiar la enfermedad se produce por más de 130 mutaciones en el gen superóxido dismutasa(1). Sin embargo, se desconoce la etiología del porcentaje restante de pacientes con este tipo de ELA. Lo mismo ocurre con la ELA esporádica, aunque se cree que tiene relación con procesos patogénicos como las alteraciones del metabolismo del ARN, estrés oxidativo, disfunción mitocondrial, excitotoxicidad del glutamato y alteración del transporte axonal. Así pues aún no se ha descubierto una causa concreta relacionada con el desarrollo de la ELA(1,10). Sin embargo, si se han encontrado varios factores de riesgo que se han relacionado con el desarrollo de la ELA. Estos son el tabaquismo, la obesidad, la proximidad a grandes industrias químicas y la participación en la Guerra del Golfo(5).

### 3.2 SINTOMATOLOGÍA

En la ELA puede existir afectación tanto a nivel de las motoneuronas superiores como inferiores. Cuando se produce muerte de neuronas motoras superiores las características clínicas predominantes son rigidez muscular o espasticidad, lentitud de movimiento, hipertonía, hiperreflexia, signos pseudobulbares (como la labilidad emocional y reacción vigorosa del reflejo nauseoso) y los reflejos patológicos. Mientras que la degeneración de las neuronas motoras inferiores, en el tronco cerebral o la médula espinal cursa con atrofia, debilidad muscular, hipotonía, fasciculaciones y reflejos disminuidos(2). Debido a que la afectación se produce a nivel de las neuronas motoras, los sistemas sensitivos, de coordinación y esfinterianos suelen encontrarse intactos a lo largo de la enfermedad(3,5,7). En la tabla 1 se muestran algunas de las características clínicas más comunes.

**Tabla I. Características clínicas según la afectación de las motoneuronas.**

NEURONA MOTORA SUPERIOR	NEURONA MOTORA INFERIOR
Clonus	Ausencia de clonus
Signos de Babinski y Hoffmann	Ausencia de Babinski y Hoffmann
Espasticidad	Atonía o flaccidez
Ausencia de calambres	Presencia de calambres
Ausencia de fasciculaciones	Presencia de fasciculaciones
Hiperreflexia profunda	Reflejos osteotendinosos disminuidos
Paresia/plejía	Paresia/plejía

Por otro lado, a diferencia de lo que se pensaba antiguamente, el aspecto cognitivo en estos pacientes también se ve alterado. En algunos casos, se han hallado alteraciones cognitivas y conductuales que pueden ser compatibles con una degeneración frontotemporal. Dichas alteraciones se pueden ver representadas como cambios de personalidad, crisis de llanto o risa y dificultad en el planeamiento y la abstracción(5). Del 2 al 3% de estos pacientes presenta una demencia frontotemporal asociada, lo que conllevará un peor pronóstico de la enfermedad(5).

Los síntomas iniciales de ELA suelen ser asimétricos con debilidad de extremidades o la afectación de los músculos bulbares (aquellos encargados del habla, deglución y masticación), aunque estos últimos son menos frecuentes. Cuando la sintomatología clínica comienza con una disfunción de la neurona motora inferior, el paciente suele referir calambres musculares que se intensifican por las mañanas o sacudidas musculares

derivadas de las fasciculaciones. La forma más habitual es que los síntomas se inicien en las extremidades inferiores con la aparición de la caída del pie, dificultades en la marcha y tropiezos habituales. Si, por el contrario, la sintomatología comienza por la mano, el paciente suele perder destrezas de motricidad fina, se le caen objetos pequeños de la mano entre otros(3). Es poco frecuente que los síntomas aparezcan por el compromiso de las neuronas motoras inferiores del bulbo raquídeo. En estos casos los pacientes comienzan con cambios de voz, mayor nasalidad, dificultad en la articulación de la palabra, y finalmente con la progresión de la enfermedad presentarán mayor dificultad para la deglución, masticación, regurgitación nasal y reflejos palatinos y nauseosos abolidos(3,5,7).

A medida que la enfermedad avanza, también lo hacen dichos síntomas, siendo la principal causa de muerte la debilidad de la musculatura inspiratoria y deglutoria, provocando aspiraciones que desembocan en neumonía. Por este motivo, la fuerza muscular inspiratoria es un indicador pronóstico para la supervivencia(10,13). La escala Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale (ALSFRS) clasifica el estadio de la enfermedad según la afectación del estado funcional del paciente. Para ello, tiene en cuenta los siguientes cuatro dominios que son la respiración, las destrezas manuales, la función motora gruesa y las tareas de autocuidado. Cada pregunta dentro de la escala podría obtener una puntuación de 0 (no lo puede hacer) a 4 (lo realiza con normalidad). Se obtienen de esta forma 5 estadios. estadio 1: compromiso funcional pero con independencia en todos los dominios. Estadio 2: dependencia en un dominio. Estadio 3: dependencia en dos dominios, estadio 4 dependencia en tres dominios y estadio 5 dependencia en los 4 dominios.

### **3.3 DIAGNÓSTICO**

El diagnóstico de la ELA es fundamentalmente clínico, acompañado de las pruebas diagnósticas necesarias. Para establecer dicho diagnóstico se necesita el cumplimiento de 3 factores, éstos son(3):

- Signos y síntomas de compromiso de la motoneurona superior.
- Signos y síntomas de compromiso de la motoneurona inferior.
- Diseminación o progresión de los mismos dentro de una región corporal o hacia otras regiones.

Su diagnóstico suele ser fácil cuando el paciente presenta el cuadro clásico de debilidad progresiva y se aprecia compromiso de las neuronas motoras superior e inferior en las pruebas complementarias. El problema se encuentra en las fases iniciales, cuando los pacientes presentan afectación de un sólo miembro o solamente se encuentra una afección

de la motoneurona superior o inferior(5,7). Debido a esta dificultad, la “World Federation of Neurology” propuso unos criterios diagnósticos comunes para los estudios de investigación denominados criterios “El Escorial”, que requieren la presencia de evidencia clínica y electrofisiológica de compromiso de una o más de las regiones craneobulbar, cervical, torácica y lumbosacra(8,9). Los criterios de El Escorial clasifican la enfermedad en: ELA definitiva, ELA probable, ELA clínicamente probable respaldada por el laboratorio, ELA posible y sospecha de ELA(3,10). En la tabla 2 se realiza una síntesis de dichos criterios.

**Tabla II. Criterios revisados de El Escorial para el diagnóstico de ELA.**

ELA definitiva	Signos de motoneurona superior e inferior en al menos 3 regiones corporales
ELA probable	Signos de motoneurona superior e inferior en al menos 2 regiones corporales con algún signo de motoneurona superior rostral a los signos de motoneurona inferior
ELA clínicamente probable respaldada por el laboratorio	Signos de motoneurona superior con o sin signos de motoneurona inferior en 1 región y signos electrofisiológicos de motoneurona inferior en al menos 2 regiones y estudios de neuroimagen y de laboratorio clínico para excluir otras causas
ELA posible	Motoneurona superior e inferior en 1 región o signos de motoneurona superior en al menos 2 regiones, o signos de motoneurona superior caudales a los signos de motoneurona superior
Sospecha de ELA	Signos de motoneurona inferior puros

No existe una prueba determinante en el diagnóstico, sino que la enfermedad se diagnostica por sintomatología clínica y descartando otras patologías que cursen con síntomas comunes. Para llegar a este diagnóstico se deben realizar además: una resonancia nuclear magnética, cerebral o espinal, un estudio electromiográfico de la función neuromuscular y una batería de análisis de sangre y de orina específicos.

### **3.4 TRATAMIENTO**

A pesar de que la ELA es una enfermedad mortal, existen diversos recursos y tratamientos que ayudan al paciente a mejorar su calidad de vida y posiblemente también a aumentar su supervivencia. En los enfermos de ELA adquiere gran importancia la atención multidisciplinar, interdisciplinar y transdisciplinar donde se incluyan profesionales como los neurólogos, médicos clínicos, neumólogos, gastroenterólogos, fonoaudiólogos, dietistas, terapeutas ocupacionales y fisioterapeutas. De esta forma una atención holística generará una mejoría o mantenimiento de las deficiencias y disfunciones y facilitará el tener una mejor calidad de vida(3,5,7,10).

Actualmente no se conoce ningún tratamiento farmacológico específico para la enfermedad, sin embargo, se ha descubierto que la administración de 100g/día de *Riluzol* aumenta de manera muy modesta, aunque significativa, la supervivencia de estos pacientes(3,5,7). Este medicamento produce una disminución de la liberación de glutamato, reduciendo así la excitotoxicidad(3).

Desde un punto de vista nutricional, la pérdida de peso es un importante predictor de supervivencia. Presenta una gran relación con la disfagia, puesto que la presencia de la misma puede provocar aspiraciones y pérdida de peso. En casos muy avanzados, se recurre a la gastrostomía endoscópica percutánea (PEG), para garantizar un buen estado nutricional del paciente(7,10).

En cuanto al tratamiento fisioterápico, la bibliografía existente nos indica un abordaje exclusivamente sintomatológico o centrado en el mantenimiento con el fin de tratar de enlentecer la progresión de la enfermedad. De esta manera, el objetivo principal es brindarle al paciente la mejor calidad de vida posible acompañada de la máxima funcionalidad durante el tiempo que esta sea posible. Para ello, las principales deficiencias y disfunciones abordadas son la espasticidad, los calambres musculares, la atrofia muscular, la dificultad respiratoria y el dolor (5,7,10,11). Un aspecto importante a tener en cuenta en el tratamiento fisioterápico, es la baja tolerancia al ejercicio en los pacientes con ELA ya que se fatigan con facilidad y pueden verse comprometidas sus funciones vitales además de empeorar sus síntomas (10).

Uno de los factores más importantes a tratar es la función respiratoria. En este caso, el abordaje fisioterápico irá encaminado mayoritariamente a mantener la ventilación alveolar y una tos efectiva. En primera instancia, las técnicas empleadas serán manuales y si el problema ventilatorio no se resuelve o la expulsión de secreciones no se consigue, se recurrirá al empleo del instrumental necesario como puede ser la ventilación mecánica no invasiva (VMNI). Para retrasar el empleo de la VMNI se realizan programas de entrenamiento de los músculos inspiratorios (EMI). El problema aparece cuando se produce una infección aguda, lo cual conlleva una sobrecarga de dicha musculatura. Es en estos casos cuando se necesita el empleo de la VMNI. Finalmente, en fases muy avanzadas, si éste último recurso fracasa, se procede a la ventilación invasiva a través de una traqueotomía(7).

Por otro lado, los efectos del entrenamiento de la fuerza muscular en este tipo de pacientes aún son inciertos. Actualmente, no se sabe si los músculos afectados por la enfermedad pueden beneficiarse con ejercicios de fortalecimiento. Sin embargo, se recomienda mantener la fuerza del resto de musculatura(10). Se sabe que el uso excesivo de ejercicio genera daño por sobreuso, fatiga y produce una pérdida temporal o permanente de la fuerza. Por el contrario, la ausencia de ejercicio en estos pacientes genera un desacondicionamiento cardiovascular que conlleva a una mayor progresión de la enfermedad. Por ello es tan importante administrar bien las dosis de ejercicio y nunca llegar a la fatiga(10). En relación a lo anterior, en las etapas tempranas de la enfermedad, se les recomienda a los pacientes que realicen ejercicios de resistencia como pueden ser nadar, caminar y andar en bicicleta estática, con el fin de evitar el desacondicionamiento anteriormente mencionado y mantener la capacidad aeróbica.

Finalmente, también se recomiendan tratamientos como movilizaciones de las extremidades y estiramientos para evitar la atrofia, mantener los recorridos articulares, disminuir la espasticidad, mejorar el dolor y con todo ello la calidad de vida del paciente(3,5,7,10).

## 4. OBJETIVOS

### 4.1 PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN

Mediante la realización de la presente revisión sistemática se pretende responder a la pregunta de investigación ¿Cuál es el grado de evidencia de las distintas técnicas y/o métodos fisioterápicos empleados en los pacientes con ELA?. Este interrogante se plantea atendiendo a la estructura PICO (Paciente, Intervención, Comparación y Resultado) descrita por el doctor Mark Ebell (12).

### 4.2 OBJETIVOS

#### Objetivo principal

El objetivo principal del presente trabajo es analizar el grado de evidencia de las distintas técnicas, métodos y/o modalidades terapéuticas utilizadas desde la fisioterapia en el abordaje del paciente con ELA.

#### Objetivos específicos

Por otro lado, los objetivos específicos serán:

- Identificar las deficiencias, disfunciones y limitaciones presentes en pacientes con ELA que son abordadas desde la fisioterapia en la bibliografía existente.
- Conocer qué técnicas y métodos de fisioterapia son más utilizados en el abordaje de pacientes con ELA en la literatura científica.
- Determinar si existen diferencias en el tratamiento fisioterápico a medida que la gravedad de la patología aumenta.
- Determinar la calidad metodológica, el grado de evidencia y recomendación de la literatura científica existente.

## 5. METODOLOGÍA

### 5.1 BASES DE DATOS Y FECHA DE BÚSQUEDA.

Para dar respuesta a la pregunta de investigación planteada y así conocer el grado de evidencia de las distintas técnicas y/o métodos fisioterápicos empleados en el tratamiento de los pacientes con ELA se ha realizado una revisión sistemática de la literatura existente. Las búsquedas se realizaron durante el mes de marzo de 2017 en A Coruña. Para ello se han utilizado las siguientes bases de datos:

- Pubmed.
- PEDro.
- Scopus.
- Cochrane.
- Sport - Discus.
- Web of Science.

Derivadas de la pregunta de investigación anteriormente formulada, se han seleccionado las siguientes palabras clave para la realización de las búsquedas :

- “Esclerosis lateral amiotrófica”: Esta se define según la Asociación Española de Esclerosis Lateral Amiotrófica (ADELA) como una enfermedad del sistema nervioso central, caracterizada por una degeneración progresiva de las neuronas motoras en la corteza cerebral (neuronas motoras superiores), tronco del encéfalo y médula espinal (neuronas motoras inferiores)(13).
- “Fisioterapia”: La cual según la Asociación Española de Fisioterapeutas (AEF) se define como el conjunto de métodos, actuaciones y técnicas que, mediante la aplicación de medios físicos, curan, previenen, recuperan y adaptan a personas afectadas de disfunciones somáticas o a las que se desea mantener en un nivel adecuado de salud (14).

### 5.2 CRITERIOS DE SELECCIÓN

Para la realización del presente trabajo se han seleccionado los siguientes criterios de inclusión y exclusión.

#### *Criterios de inclusión*

Se han incluido todos los artículos con las siguientes características :



- Aquellos artículos que aborden el tratamiento de la ELA desde la especialidad de fisioterapia.
- En relación al tipo de pacientes, se incluyen aquellos estudios que aborden exclusivamente a humanos que padezcan de ELA. Se han aceptado los estudios que hagan referencia a cualquier estadio (inicial o avanzado) de la ELA y a cualquier edad de los pacientes.
- Los tipos de estudio incluidos en esta revisión son los siguientes: ensayos clínicos, ensayos clínicos controlados, ensayos clínicos aleatorizados, revisiones, revisiones sistemáticas y metanálisis.
- En relación a la cronología de publicación, se han incluido los artículos publicados desde el año 2012 hasta la actualidad.
- Aquellos estudios cuyo idioma sea inglés o castellano.
- En relación al tipo de intervención, se han seleccionado aquellos artículos que utilicen la fisioterapia como tratamiento en el abordaje de la ELA, de manera aislada o en combinación con otras terapias (como pueden ser los tratamientos farmacológicos, quirúrgicos, etc).

### **Criterios de exclusión**

Se han excluido aquellos artículos que cumplan las siguientes características:

- Artículos que no aborden de forma exclusiva la patología de la ELA.
- Los estudios que hagan referencia al tratamiento de la ELA cuyos pacientes sean sujetos sanos y/o animales.
- Aquellos estudios que aborden exclusivamente el papel del cuidador en la ELA.
- Artículos que comparen la efectividad de ciertas técnicas en relación al agente que las aplica. Es decir, artículos que comparen si los tratamientos autoadministrados son más o menos eficaces que los administrados por el personal sanitario.
- Artículos que comparen distintas marcas de dispositivos empleando una misma técnica.

### **5.3 ESTRATEGIA DE BÚSQUEDA**

En primer lugar, se ha realizado una búsqueda en la base de datos “Cochrane Library” para verificar que no exista una revisión sistemática publicada en los últimos 5 años que responda a la pregunta de investigación aquí planteada. En dicha búsqueda, se han encontrado 5 revisiones sistemáticas. Todas ellas abordan síntomas concretos o técnicas

específicas de fisioterapia, como puede ser el ejercicio terapéutico, la ventilación mecánica, los tratamientos disponibles para la espasticidad, la eficacia clínica de la estimulación magnética transcraneal y el empleo de órtesis y fármacos en la ELA. Puesto que ninguna de estas revisiones recoge el tratamiento fisioterápico en la ELA desde un enfoque global, no interfiere en el planteamiento de la pregunta de investigación del presente trabajo.

Tras la definición de los criterios de inclusión y exclusión y realizar un sondeo de los resultados en las diferentes bases de datos, se expone en la tabla 1 la ecuación de búsqueda empleada en cada base de datos, los resultados obtenidos en cada una de ellas y el número total de los artículos finalmente seleccionados. En la base de datos “Pubmed” se ha utilizado el tesoro Medical Subjects Headings (MeSh) y en el resto de bases de datos se han empleado sinónimos y palabras clave derivadas del lenguaje natural. En las tablas 3 y 4 se muestran los términos empleados en la ecuación de búsqueda y sus definiciones.

**Tabla III. Estrategia de búsqueda**

Base de datos	Ecuación de búsqueda	Límites	Resultados	Incluidos
Pubmed	“amyotrophic lateral sclerosis” [Mesh] AND “physical therapy modalities” [Mesh] AND ((Controlled Clinical trial [ptyp] OR Meta-analysis [ptyp] OR Randomized Controlled trial [ptyp] OR Review [ptyp] OR systematic [sb] OR Clinical Trial [ptyp] AND “2012/04/02 [PDat]: “2017/03/31” [PDat] AND “humans” [Mesh Terms] AND (English [lang] OR Spanish [lang]))	- Últimos 5 años  - Inglés o Castellano  - Humanos	18	4
Scopus	(“amyotrophic lateral sclerosis” AND (physical therapy” OR physiotherapy)) AND DOCTYPE (ar OR re) AND PUBYEAR >2011 AND (LIMIT-TO (LANGUAGE, “English”))	- Ensayos clínicos, ensayos clínicos controlados, ensayos clínicos aleatorizados, revisiones, revisiones sistemáticas y metanálisis	55	4
Sport - Discus	“amyotrophic lateral sclerosis” AND (physiotherapy OR “physical therapy”)		9	0
Web Of Science	(“amyotrophic lateral sclerosis”) AND (“physical therapy” OR physiotherapy) AND document types: (Review OR articles) AND languages: (english OR spanish)		18	1
Cochrane	“amyotrophic lateral sclerosis”		8	5
PEDro	“amyotrophic lateral sclerosis”		14	3

**Tabla IV. Términos MESH y definiciones.**

Palabras clave	Términos MESH	Definición
ELA	“amyotrophic lateral sclerosis”	Trastorno degenerativo que afecta a las neuronas motoras superiores en el cerebro y las neuronas motoras inferiores en el tronco encefálico y el cordón espinal. La aparición de la enfermedad es generalmente después de los 50 años y el proceso suele ser fatal dentro de los 3 a 6 años. Las manifestaciones clínicas incluyen debilidad progresiva, atrofia, fasciculación, hiperreflexia, disartria, disfagia y eventual parálisis de la función respiratoria. Las características patológicas incluyen la sustitución de las neuronas motoras con astrocitos fibrosos y la atrofia de las raíces del nervio espinal anterior y los tractos corticoespinales. (Pubmed, 1992)
Fisioterapia	“physical therapy modalities”	Modalidades terapéuticas utilizadas con frecuencia en la terapia física por terapeutas físicos o fisioterapeutas para promover, mantener o restaurar el bienestar físico y fisiológico de un individuo. (Pubmed, 2006)
	“physical therapy”	La profesión auxiliar de salud por la cual los terapeutas físicos hacen uso de modalidades de terapia física para prevenir, corregir y aliviar la disfunción de movimiento de origen anatómico o fisiológico. (Pubmed, 2012)

#### 5.4 GESTIÓN DE LA BIBLIOGRAFÍA LOCALIZADA

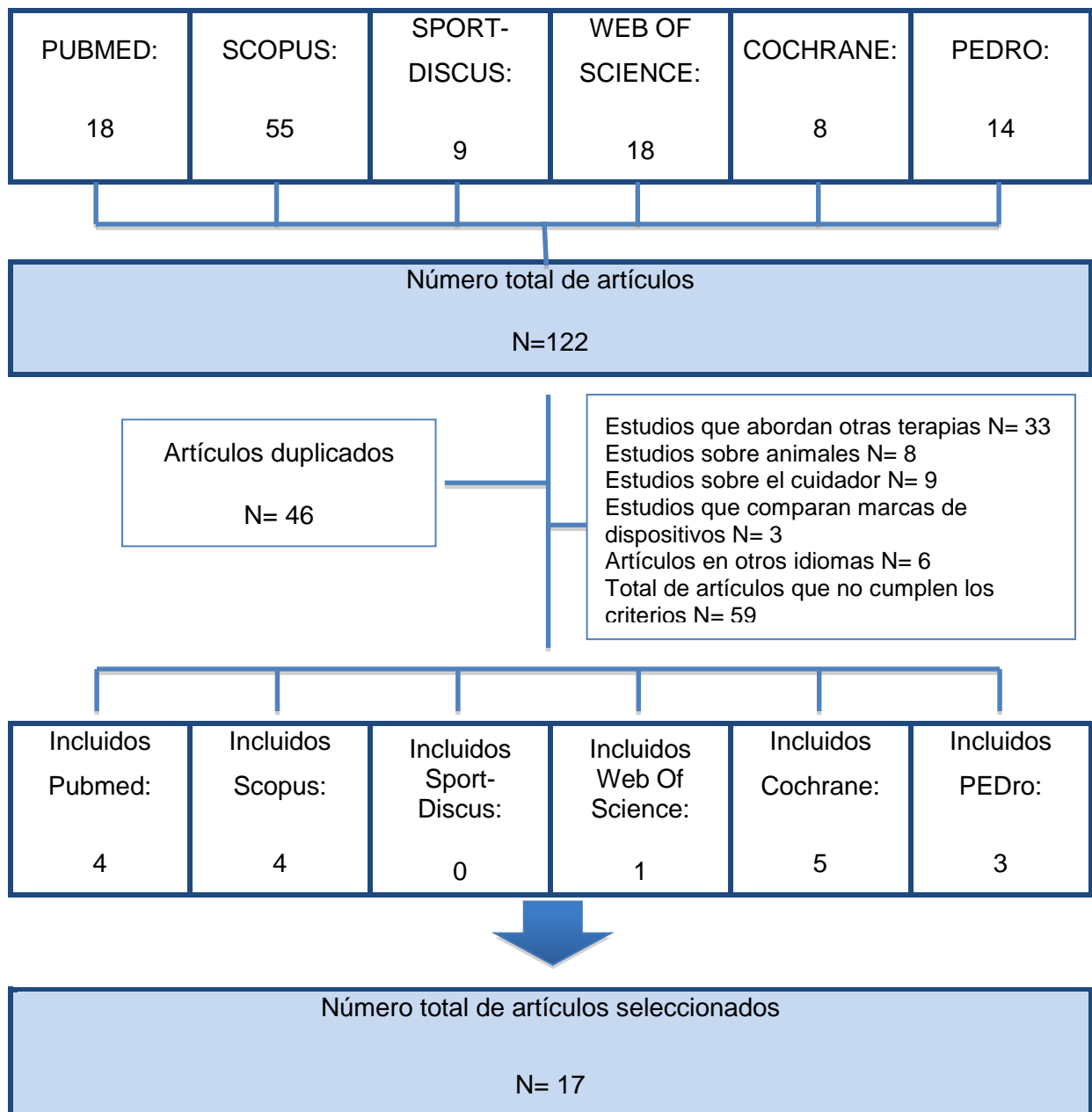
Una vez obtenidos todos los artículos seleccionados, se realizó manualmente el descarte de los artículos duplicados. Por otro lado, se ha empleado el gestor de referencias bibliográficas Mendeley, mediante el cual se elaboran las citas a lo largo del trabajo y las referencias bibliográficas.

#### 5.5 SELECCIÓN DE ARTÍCULOS

Tras realizar las búsquedas se realizó una primera selección de los artículos atendiendo al título y resumen de los mismos. A continuación se llevó a cabo el descarte de los artículos duplicados de forma manual y finalmente se realizó una segunda criba de los

artículos seleccionados, ya a texto completo teniendo en cuenta los criterios de inclusión y exclusión. En la figura 1 se expone un diagrama de flujo de las búsquedas realizadas, los resultados obtenidos, el número de artículos duplicados, descartados y los finalmente seleccionados.

**Figura 1. Diagrama de flujo de la búsqueda en las bases de datos**



## **5.6 CALIDAD METODOLÓGICA, NIVEL DE EVIDENCIA Y GRADO DE RECOMENDACIÓN.**

Se ha evaluado la calidad metodológica de los ensayos clínicos incluidos en la actual revisión. Para ello se ha empleado la escala de “Alejandro Jadad” (JADAD), la cual se compone de 5 ítems, siendo un 5 la puntuación máxima y 0 la mínima. Ésta escala evalúa los aspectos relacionados con los sesgos de los estudios experimentales, considerando la aleatorización, el enmascaramiento de los participantes y evaluadores al tratamiento y la descripción de las pérdidas de seguimiento. Se considera un estudio de pobre calidad metodológica cuando su puntuación es inferior a 3 (Véase Anexo 1).

También se ha llevado a cabo la valoración del grado de recomendación y nivel de evidencia de todos los artículos finalmente seleccionados utilizando la escala “Oxford Centre for Evidence-Based Medicine”(OXFORD). La cual se divide en 4 grados de recomendación (de la A la D) y varios subapartados de nivel de evidencia correlacionados con el grado de recomendación, siendo 1a el nivel de evidencia más alto y 4 el más bajo (Véase Anexo 2).

## 6. RESULTADOS

### 6.1 SELECCIÓN DE ESTUDIOS

Tras haber realizado la búsqueda en las diferentes bases de datos se obtuvieron 122 artículos, de los cuales 46 se encontraron repetidos y 59 no cumplían los criterios de inclusión y exclusión (véase la figura 1). Finalmente 17 estudios fueron seleccionados, de los cuales 4 son ensayos clínicos aleatorizados, 9 revisiones sistemáticas y 4 son revisiones bibliográficas. De los 4 estudios seleccionados en “Pubmed”, 1 es una revisión sistemática, 1 un ensayo clínico, otro es un ensayo clínico aleatorizado y el último una revisión bibliográfica. En la base de datos “Scopus” se obtuvieron 3 revisiones bibliográficas y 1 revisión sistemática. De la misma manera, tras realizar la búsqueda en “Web Of Science”, se obtuvo 1 revisión sistemática. De los artículos finalmente seleccionados en “PEDro”, 2 fueron ensayos clínicos aleatorizados y 1 una revisión sistemática. En la base de datos “Cochrane” se incluyeron 5 estudios, tratándose todos ellos de revisiones sistemáticas. Finalmente, tras aplicar los criterios de inclusión y exclusión en la base de datos “Sport-Discus” no se incluyó ningún estudio, puesto que no cumplían los criterios anteriormente descritos.

Tras haber obtenido los estudios finales, se realizó un análisis de la eficacia de los diferentes tipos de tratamiento teniendo en cuenta los objetivos establecidos en esta revisión.

### 6.2 POBLACIÓN DE ESTUDIO

Establecer el diagnóstico de la ELA es complicado, puesto que la presentación de los síntomas iniciales es muy variado. Los criterios del Escorial pretenden identificar la presencia de la enfermedad y clasificar los diferentes estadios. Dicho esto, de los artículos finalmente seleccionados en el presente trabajo sólo 7 de ellos especifican que han seguido los criterios del Escorial para la selección de la muestra(15–21). Por otro lado, como no se han establecido unos criterios comunes, Pinto et al.(22) y Plowman et al.(2) se ciñen a clasificar la evolución de la enfermedad según la escala funcional ALSFRS-R para seleccionar exclusivamente a aquellos pacientes con ELA temprana (puntuación mínima de 36 sobre 48). El resto de artículos no hacen distinción entre los estadios de la enfermedad e incluyen en sus estudios a todos los pacientes con ELA sin tener en cuenta la progresión de la misma(6,23–29).

Además, en todos los estudios incluidos se han encontrado muestras de participantes pequeñas y muy heterogéneas. Los estudios que más han descrito las muestras han sido los ECAs, presentando de forma específica la inclusión y exclusión de los pacientes en el estudio y describiendo las muestras finalmente seleccionadas. Aún así, el estudio que obtuvo una mayor participación ha sido Lunetta et al.(16) con 60 pacientes, seguido de Rafiq et al.(17) con 40 y Pinto et al. (2013)(22) y Pinto et al. (2012)(15) con 34 y 26 pacientes respectivamente.

Por otro lado, se ha observado que los tratamientos son diferentes teniendo en cuenta la evolución de la enfermedad, pero no hay evidencia que respalde esta apreciación ya que no se utiliza universalmente el mismo método diagnóstico o de clasificación de su gravedad. Sin embargo, se ha observado que en fases avanzadas de la enfermedad, el tratamiento fisioterápico va enfocado a mejorar la calidad de vida y la supervivencia a través de diferentes técnicas de fisioterapia respiratoria(19,6,23,24,26,27,29), mientras que en fases iniciales se le da mayor prioridad a la funcionalidad a través de ejercicio físico(2,16,18,20,25,28), lo que también contribuirá positivamente a la supervivencia y calidad de vida. Esto no quiere decir que en fases iniciales no se trate también la función respiratoria(17,22). Posteriormente analizaremos todas las técnicas y métodos fisioterapéuticos.

### **6.3 MEDIDAS Y MEDICIONES**

Se han observado una gran variedad de medidas. Lo que prácticamente se ha medido en todos los estudios ha sido la funcionalidad y la calidad de vida de los pacientes. Para ello, las escalas empleadas más frecuentemente han sido la escala ALSFRS-R para la funcionalidad y el Short Form-36 Health Survey (SF-36) para la calidad de vida. Sin embargo, se han empleado muchas escalas o medidas diferentes dependiendo de los estudios, lo que hace difícil su síntesis.

#### **Funcionalidad en la ELA.**

Una gran parte de los estudios incluidos han analizado la repercusión del tratamiento en la funcionalidad(15,16,18,19,21,22,24,28). Para ello, todos han empleado la escala ALSFRS o la versión revisada ALSFRS-R. Ésta escala se divide en cuatro subapartados que valoran en 12 actividades la respiración, las destrezas manuales, la función motora gruesa y las tareas de autocuidado. Cada una de las 12 actividades se valoran de 0 a 4

puntos, pudiendo llegar a obtener una puntuación máxima de 48 puntos que indicarían que no existe ningún tipo de alteración.

### **Calidad de vida en la ELA.**

Existe un cuestionario específico de calidad de vida de la ELA, éste es el Amyotrophic Lateral Sclerosis Assessment Questionnaire (ALSAQ-40). No obstante, sólo una revisión sistemática lo utilizó(18). El resto de artículos que han cuantificado la calidad de vida lo han hecho a través del cuestionario SF-36(17,20,24), exceptuando a Lunetta et al.(16) que empleó el cuestionario de calidad de vida de McGill Quality of Life Questionnaire (MGQoL). Por otro lado, Rafiq et al.(17) han sido los únicos que midieron el índice de calidad de vida en relación a la apnea del sueño Sleep Apnea Quality of Life Index (Sym SAQLI).

### **Función respiratoria en la ELA.**

Una gran cantidad de estudios han abordado el problema respiratorio presente en la enfermedad de ELA (2,15,17,19,22,6,23,24,26,27,29). Para poder medir la función respiratoria, todos ellos han utilizado como medidas las pruebas de flujo y presión y los valores de capacidades pulmonares. Los más utilizados han sido: la presión inspiratoria máxima (PIM)(15,16,6,27), presión espiratoria máxima (PEM)(15), capacidad vital forzada (CVF)(15,19,22,27), máxima ventilación voluntaria (MVV)(15), presión inspiratoria nasal (PINS)(15) y pico de flujo espiratorio (PEF)(19,27). La MVV y la CVF se han empleado para valorar el estado funcional del paciente y las presiones y flujos respiratorios se han utilizado para valorar el estado de los músculos respiratorios determinando si éstos se encuentran debilitados y en qué grado.

### **Dolor en la ELA.**

Han sido escasos los artículos que abordan el dolor y sus posibles tratamientos en este tipo de pacientes. El estudio de Chió et al.(25) utilizó escalas específicas como la Escala de dolor neuropático, el cuestionario sobre el dolor de McGill o el Cuestionario Brief Pain Inventory para el dolor. Así pues el principal objetivo de este estudio es conocer los tratamientos fisioterápicos disponibles para el abordaje del dolor en pacientes con ELA.

### **Supervivencia en la ELA.**

Prácticamente todos los artículos miden la supervivencia de una manera directa o indirecta. Para ello, la medida que utilizan son los días de vida.



### Otras medidas.

Finalmente se han encontrado artículos que utilizan medidas específicas relacionadas con el tratamientos que evalúan. Ashworth et al.(20) pretenden estudiar el efecto sobre la espasticidad de los ejercicios de resistencia y compararlo con un grupo de atención habitual al que se les sometía a estiramientos y ejercicios pasivos diarios. Para ello, utilizaron la escala de Ashworth para la medición de la espasticidad. Por otro lado, Fang et al.(21) utiliza la Escala de Severidad de la Fatiga en su revisión de estimulación magnética transcraneal (EMT), en la cual comparan el efecto de dicha terapia con un grupo que es sometido a tratamiento placebo.

## **6.4 DEFICIENCIAS Y DISFUNCIONES TRATADAS**

La ELA puede cursar con rigidez muscular o espasticidad, lentitud de movimiento, hipertonia, hiperreflexia, signos pseudobulbares, reflejos patológicos, atrofia, debilidad muscular, hipotonía y fasciculaciones.

Uno de los puntos clave abordados en los estudios ha sido el entrenamiento de los músculos respiratorios, debido a la pérdida progresiva de la fuerza de la musculatura respiratoria que provoca insuficiencia respiratoria a largo plazo. Por otro lado, el ejercicio ha sido un gran medio estudiado para combatir los diferentes signos y síntomas de la enfermedad, como pueden ser los problemas de deglución, debilidad muscular periférica, espasticidad y calambres.

La espasticidad también ha sido abordada por varios autores(20,23,25,26,29), los cuales proponen ejercicios de resistencia de intensidad moderada para prevenir la aparición de la espasticidad o bien para reducirla. Sin embargo, solo 3 de ellos obtienen una reducción de la espasticidad(20,23) o que dichos ejercicios son eficaces y seguros para prevenir su aparición(25). Finalmente Chió et al.(25) ha sido el único que ha abordado el dolor en estos pacientes y su posible tratamiento.

## **6.5 MÉTODOS Y/O TÉCNICAS FISIOTERÁPICAS RECOGIDAS EN LOS ESTUDIOS**

Las tablas 4 y 5 permiten observar de manera sintetizada los diferentes tratamientos fisioterápicos que aborda la literatura científica actual para el manejo de la ELA. Tras el análisis de los artículos seleccionados se encontraron mayoritariamente dos campos de estudio abordados, la fisioterapia respiratoria y el ejercicio. De los 17 artículos, más de la

mitad (11,17(2,15,17,19,22,6,23,24,26,27,29), 3 ECAs y 8 revisiones, abordan diferentes técnicas de fisioterapia respiratoria, y 8 valoran el efecto de diferentes tipos de ejercicio en el curso de la enfermedad(2,16,18,20,23,29,25,28). Además, en muchas revisiones se hace mención a otras técnicas que se realizan para abordar los diferentes síntomas de la ELA. Estas son: 2 revisiones sistemáticas que estudian la eficacia de la EMT (21,29), 2 revisiones sistemáticas que evalúan la técnica respiratoria de yoga como tratamiento(6,25), Plowman et al.(2) habla de la eficacia del entrenamiento de fuerza isométrica lingual, 1 revisión sistemática y dos bibliográficas mencionan los estiramientos como técnica terapéutica(23,25,26), 1 revisión sistemática y una bibliográfica abordan la masoterapia(23,25), y finalmente, Chió(25) menciona la acupuntura y la electrolisis percutánea (EPTE) como tratamiento para el dolor.

En relación a lo anterior, cabe destacar que en las revisiones no se especifican las características de los programas de tratamiento como las frecuencias, duración del programa o los tiempos de aplicación de las técnicas. Sólo en los 4 ECAs (15–17,22) se abordan estas variables, teniendo especial dificultad en definir el tiempo de los tratamientos a largo plazo y sus potenciales efectos a este nivel debido a la rápida progresión de la enfermedad, lo que a veces dificulta hacer el seguimiento. Por ello, y por motivos de reajustes en el tratamiento, las evaluaciones generalmente se realizan hasta los 3 o 6 meses.

### **Fisioterapia respiratoria.**

El entrenamiento muscular inspiratorio (EMI) es uno de los tipos de terapia más estudiados. Pinto et al. (2012)(15) realizó un ECA en el cual utilizaban el entrenamiento inspiratorio 2 veces al día durante 10 minutos al 30-40% de la presión inspiratoria máxima (PIM) y lo comparó con un grupo al que se le propuso un tratamiento placebo utilizando la carga más baja posible (9 cmH<sub>2</sub>O). En un segundo ECA Pinto et al. (2013)(22), vuelve a emplear la muestra anterior y le añade un grupo control histórico de las mismas características para poder comparar los resultados con pacientes sin tratamiento. Por otro lado, Eidenberger et al.(6) recoge en su revisión un entrenamiento muscular inspiratorio durante 10 minutos, 3 veces al día a una intensidad del 15% de la presión inspiratoria nasal máxima (PINM) que se aumenta hasta llegar al 60% a la cuarta semana de tratamiento. Finalmente, Macpherson et al.(19) informan de los efectos positivos del EMI a largo plazo en la supervivencia, pero éste no aporta los parámetros concretos del entrenamiento. Todos los autores extraen de sus estudios un aumento en la supervivencia con el empleo del EMI, sin

embargo no se observan diferencias estadísticamente significativas entre los grupos en la supervivencia. Sólo Pinto et al. (2012)(14) observó una mejora significativa de los valores de MVV en los sujetos del grupo experimental.

Otra terapia frecuentemente estudiada es la ventilación no invasiva. El estudio de Radunovic et al.(24) pretende valorar la diferencia entre la ventilación no invasiva y la atención habitual, que consiste en la aplicación de estiramientos y ejercicios pasivos diarios. A su vez, éste también comparó la aplicación inmediata de dicho tratamiento a la misma aplicación cuando la CVF era menor del 50%. Sus resultados fueron los mismos que Ng. et al.(29), obteniendo una mejora significativa de la supervivencia y calidad de vida en pacientes con ELA en estadios tempranos y sólo la mejora de calidad de vida en estadios avanzados de la enfermedad. Todos los autores que analizaron la ventilación no invasiva, concluyeron que ésta mejora la supervivencia y calidad de vida(23,24,26,27,29). Por otro lado, Blackhall et al.(23) estudió la diferencia entre la ventilación no invasiva con presión positiva y la ventilación mecánica a largo plazo, obteniendo un aumento de la supervivencia y calidad de vida; y sólo un aumento de la supervivencia respectivamente.

En cuanto a las técnicas propias de fisioterapia respiratoria, se han encontrado un conjunto de artículos que abordan diferentes técnicas para mejorar la limpieza bronquial y la efectividad de la tos. Para ello, Rafiq et al.(17) y Macpherson et al.(19) proponen una terapia de entrenamiento del reclutamiento del volumen pulmonar. Ésta técnica consiste en apilar de 3 a 5 respiraciones, seguidas de una espiración forzada, realizando de 2 a 3 ciclos. Macpherson concluye que la técnica tiene acción inmediata para eliminar secreciones y asistir a la tos, mientras que Rafiq informa de una disminución de infecciones pulmonares en el grupo experimental con respecto al grupo que empleó insuflador/exuflador mecánico. Por otro lado, el empleo del insuflador/exuflador mecánico ha sido otra terapia abordada por varios autores para la asistencia a la tos. Jackson et al.(27) y Hobson et al.(26) concluyeron que dicha técnica aclaraba las secreciones ante una infección aguda con la combinación del efecto de un chaleco de oscilación de alta frecuencia. Mientras que Rafiq et al.(17) obtuvo menor efectividad en comparación con el reclutamiento de volumen pulmonar. Finalmente, la tos manualmente asistida(19), la respiración diafragmática(19) y la técnica respiratoria de yoga(6,25) no obtuvieron efectos beneficiosos ni perjudiciales.

### Ejercicio.

La gran mayoría de programas de ejercicio descritos en los estudios finalmente seleccionados dificultan su síntesis puesto que pocos de ellos describen las dosis, intensidad, frecuencia y duración del ejercicio.

Lunetta et al.(16) describe un programa de ejercicios estrictamente controlados, en el cual divide a los sujetos en un grupo experimental y un grupo control sometido al cuidado habitual, que se trata de ejercicios pasivos y estiramientos. A su vez, el grupo experimental se divide en tres subgrupos que realizan ejercicios activos con actividad en cicloergómetro, ejercicios activos y ejercicios pasivos respectivamente. El programa duró 6 meses, realizando dichos ejercicios 7 días, durante 2 semanas cada mes. Los resultados que se obtuvieron indicaron una mejora de la media de funcionalidad (medida por el ALSFRS) del grupo experimental con respecto al grupo control y también una mejora en la calidad de vida en el subgrupo del ejercicio activo y cicloergómetro. A una conclusión similar llegó Lisle S. et al.(28) que tras el ejercicio en cinta rodante, durante 30 minutos, 3 veces por semana, durante 8 semanas, obtuvo una mejoría funcional, disminución de la fatiga y mejora de los componentes de la marcha.

Dal Bello-Haas et al.(18) coincidió con Ashworth et al.(20) y Lisle S. et al.(28) en que un ejercicio de resistencia, a una intensidad moderada, realizado 2 veces al día durante 15 minutos, mejora la capacidad funcional y la calidad de vida. Sin embargo, Lisle S. et al.(28) y Dal Bello-Haas et al.(18) obtuvieron los mismos resultados (mejora de la funcionalidad y calidad de vida) con una menor frecuencia de ejercicios de resistencia moderada, la cual era de 3 veces por semana.

Para ver los efectos del ejercicio sobre la espasticidad, Ng et al.(29) emplearon un programa de ejercicios de resistencia y ejercicio terapéutico, y Chiò et al.(25) utilizaron ejercicios activos y pasivos. Ambos obtuvieron unos resultados que confirmaban la seguridad del ejercicio y la eficacia del mismo para disminuir la espasticidad. Además, el ejercicio terapéutico disminuyó la discapacidad a los 3 meses, Ashworth et al.(20) también obtuvo una disminución de la espasticidad a los tres meses en comparación al aumento de espasticidad en el grupo control con cuidado habitual

Finalmente, Plowman et al.(2) afirma que el entrenamiento de la fuerza isométrica lingual mejora la capacidad deglutoria. Según este estudio, el entrenamiento de resistencia

de extremidades con una intensidad de leve a moderada aplicado en una fase temprana de la enfermedad, mantiene la función motora y mejora la supervivencia. Sin embargo, no describen cómo establecen la intensidad del ejercicio.

### **Estiramientos.**

El estudio de los estiramientos es controvertido ya que sólo se estudiaron de forma aislada para comprobar sus efectos sobre la espasticidad, pero todos los estudios con grupo control donde se realizaba cuidado habitual estaban sometidos a ejercicios pasivos y estiramientos.

Chiò et al.(25) es el único que afirma que los estiramientos en combinación con ejercicios activos y pasivos son seguros y eficaces para prevenir la espasticidad. Por el contrario, Hobson et al.(26) y Blackhall et al.(23) informan de que dicho tratamiento se utiliza en el cuidado de los enfermos de ELA pero no hay evidencia de sus efectos porque no hay estudios que hayan demostrado su eficacia para este tipo de pacientes.

### **Otras terapias.**

En la literatura científica existente se han encontrado diversas menciones a otros tipos de terapias aunque todas ellas carecen de datos para apoyarlas o refutarlas.

Blackhall et al.(23) y Chiò et al.(25) hablan de cambios posturales y la masoterapia para reducir el dolor, los calambres y la rigidez. Además Chiò et al.(25) aborda la acupuntura y la EPTE como medios para aliviar el dolor. Estas terapias no se han estudiado en profundidad para obtener unos resultados fiables. Por otro lado, Jackson et al.(27) hace una referencia especial sobre el efecto de la hidroterapia, crioterapia, el calor y los ultrasonidos para reducir la espasticidad en los maseteros y mejorar la deglución. Éstos llegan a la conclusión de que los datos existentes no son suficientes para apoyar o refutar estas terapias como medio de tratamiento. Finalmente, Fang J. et al.(21) y Ng. et al.(29) abordan la EMT como una terapia novedosa para disminuir el curso de la enfermedad, mejorar la funcionalidad y la fuerza muscular. Aunque los resultados no son concluyentes, Fang J. et al.(21) obtuvieron una mejora no significativa de la capacidad funcional y de la fuerza muscular con dicha aplicación.

## 6.6 CALIDAD METODOLÓGICA Y NIVEL DE EVIDENCIA DE LOS ESTUDIOS

Las puntuaciones obtenidas en la escala JADAD (véase tabla 5) se muestra la calidad metodológica de los estudios experimentales incluidos en la presente revisión. De los ensayos clínicos aleatorizados incluidos, la mayoría (3/4)(15–17) obtuvieron una puntuación superior a 3, por lo que podemos afirmar que su calidad metodológica es aceptable. Por el contrario, uno de los estudios presentó una pobre calidad metodológica(22).

En el estudio de Pinto et al. de 2013(22) ha sido difícil establecer su puntuación en la escala JADAD puesto que los autores han repetido el estudio realizado en 2012, estableciendo esta vez un grupo control histórico. Por lo tanto, se ha seguido de forma estricta la aplicación de la escala y se le ha asignado una puntuación de 0 ya que en el estudio a valorar no describe los criterios relacionados con la aleatorización.

**Tabla V. Puntuaciones en la escala JADAD de calidad metodológica.**

	Lunetta et al. (2016)	Rafiq et al. (2015)	Pinto et al. (2013)	Pinto et al. (2012)
<b>Aleatorizado</b>	1	1	0	1
<b>Aleatorización adecuada y descrita</b>	1	1	0	1
<b>Doble ciego</b>	0	0	0	0
<b>Cegamiento descrito y adecuado</b>	1	0	0	1
<b>Pérdidas de participantes descritas</b>	1	1	0	1
<b>Puntuación total</b>	4	3	0	4

En cuanto al nivel de evidencia y grado de recomendación cabe destacar que todos los artículos analizados presentaron muy baja evidencia por la naturaleza intrínseca de la enfermedad de la ELA, y con ello un bajo grado de recomendación. El nivel de evidencia y grado de recomendación (medidos a través de la escala OXFORD) quedan recogidos en las tablas 6 y 7. Los estudios de mayor evidencia han sido los ECAs obteniendo todos ellos un nivel de evidencia 1B y un grado de recomendación A(15–17,22). Sin embargo, en las revisiones se ha obtenido un nivel bajo de evidencia y recomendación, en las cuales 6 de las 13 revisiones obtuvieron un nivel de evidencia 1A- con un grado D de recomendación(18–

21,6,24). 4 de ellas obtuvieron un nivel de evidencia 2C y grado de recomendación B(23,26–28), Plowman et al.(2) y Ng et al.(29) obtuvieron una evidencia de 2A- y un grado D de recomendación y finalmente Chiò et al.(25) obtuvieron un 3A- y D respectivamente.

**Tabla VI. Resultados de los estudios experimentales.**

Autor y año	Tipo de estudio	Muestra, grupos y estadio ELA	Modalidad de tratamiento	Escala / test	Resultados	CMet	NEV y GR
Lunetta C, et al. 2016 (16)	ECA	N= 60 pacientes con ELA. 30 pacientes en CH. 30 pacientes en el GE.	Se realizan PEEC en tres subgrupos de tratamiento: ejercicios activos asociados a la actividad de cicloergómetro (1A), sólo ejercicios activos (1B) y pasivos (1C). Se realizaron 7 días, durante 2 semanas cada mes, durante 6 meses. El grupo de CH se trató con ejercicios pasivos y estiramientos 2 semanas durante 6 meses.	ALSFRS-R  MGQoL  PIM	La media ALSFRS-R fue mayor en el GE que en el CH.  Diferencias significativas en la puntuación total ALSFRS-R en el subgrupo tratado con el programa de ejercicio activo combinado con la actividad en cicloergómetro.  No hubo efectos de las PIM en la supervivencia y la función respiratoria.  La calidad de vida solo mejoró en el grupo de ejercicios activos y cicloergómetro.	4	-1B  - A
Rafiq MK, et al. 2015 (17)	ECA	40 pacientes. - 21 pacientes con la técnica de apilamiento de la respiración (con bolsa de reclutamiento de volumen pulmonar) - 19 pacientes con insuflador/exuflador mecánico	2 sesiones de la técnica de aumento de la tos. 2 - 3 ciclos de apilamiento de la respiración por sesión, apilando 3 - 5 respiraciones por ciclo, seguidas de una expiración forzada.  Para MI-E, se emplearon 3 a 5 ciclos de insuflación y exsuflación por sesión. Presión mínima de 40cm H <sub>2</sub> O.  Seguimiento cada 3 meses durante 1 año.	- SF-36. -Sym SAQLY. -Función respiratoria y PCF.  -Supervivencia e infecciones pulmonares.	PCF más alto en el grupo de apilamiento de la respiración.  13 episodios de infección pulmonar en el grupo de apilamiento y 19 episodios en el grupo MI-E. 6 episodios de hospitalización en cada grupo. En el grupo que apilaba el aliento, la MCS se mantuvo por encima del 75% de la línea de base durante una mediana de 329 días, y 205 días en el grupo MI-E. El Sym SAQLI se mantuvo 280 días y 205 días respectivamente.  - El PCF disminuyó en promedio en 5,77 l / min / mes en el grupo que apilaba el aliento y mejoró en 0,9 l / min / mes en el grupo MI-E.	3	-1B  - A



Pinto S, et al. 2013 (22)	EC	<p>34 pacientes con ELA temprana.</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- G1: 11 pacientes de intervención temprana y 7 de intervención tardía.</li> <li>- G2: 16 pacientes de grupo control histórico.</li> </ul>	<p>EMI durante 10 min dos veces al día. EMI en grupo temprano durante 8 meses, En el grupo de intervención tardía lo realizaron durante los últimos 4 meses</p> <p>. La carga se fijó individualmente a 30- 40% de la PIM y se reajustó cada 4 meses.</p>	<p>-ALSFRS</p> <p>-CVF</p> <p>RofALSFRS-R</p>	<p>G1 sobrevivió significativamente más tiempo. No se hallaron diferencias significativas entre los subgrupos del G1.</p> <p>Los pacientes de G2 presentaron mayor riesgo de mortalidad.</p> <p>Tres pacientes estaban vivos sin soporte respiratorio en la fecha final del estudio dos de ellos en G1 y uno en G2.</p> <p>El EMI, el género y la Fren-Ampl al ingreso fueron valores predictivos de mortalidad.</p>	0	<p>-1B</p> <p>- A</p>
Pinto S, et al. 2012 (15)	ECA	<p>26 pacientes.</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- 13 pacientes con 8 meses de tratamiento</li> <li>- 13 pacientes con placebo los 4 primeros meses y los 4 restantes igual que el grupo experimental.</li> </ul>	<p>EMI de 9 a 41 cm H<sub>2</sub>O, dos veces al día, durante 10 minutos. La carga umbral se fijó en 30-40% de la PIM.</p> <p>El ejercicio placebo en el G2 consistió en utilizar la carga más baja posible en el primer cuatrimestre., es decir, 9 cmH<sub>2</sub>O</p>	<p>- ALSFRS</p> <p>- CVF, PIM, PEM, FEM, MVV, PINS.</p> <p>- Se anotó semanalmente la duración del ejercicio, carga, disnea, fatiga, bienestar y FC antes y 1 min después del ejercicio.</p>	<p>No se observó diferencia significativa entre CVF y PINS en relación a la supervivencia.</p> <p>Los primeros 4 meses del periodo de tratamiento en el G1 se observó mejora significativa de MVV y algunas mejoras no significativas en PIM sentado, PEF, MVV y PINS durante los cuatro meses posteriores al ejercicio en G2.</p>	4	<p>-1B</p> <p>- A</p>

**Abreviaturas.** ALSFRS-R; ALS Functional Rating Scale Revised. **CH**; Cuidado habitual. **CMet**; Calidad metodológica. **CVF**; Capacidad vital forzada. **EC**; Ensayo clínico. **ECA**; Ensayo clínico aleatorizado. **EMI**; Entrenamiento muscular inspiratorio. **FC**; Frecuencia cardíaca. **Fren-Ampl**; Amplitud de respuesta del nervio frénico. **GE**; Grupo experimental. **GR**; Grado de recomendación. **MGQoL**; Cuestionario de Calidad de Vida de McGill. **MI-E**; Insuflador-exuflador mecánico. **MVV**; Máxima ventilación voluntaria. **NEv**; Nivel de evidencia. **PCF**; Pico flujo durante la tos. **PEEC**; Programas de ejercicio estrictamente controlados. **PEM**; Presión espiratoria máxima. **PIM**; Presión inspiratoria máxima. **PINS**; Presión inspiratoria nasal. **RofALSFRS-R**; Subescala respiratoria de la ALSFRS-R. **SF-36**; Cuestionario de calidad de vida. **Sym SAQLI**; Índice de calidad de vida de la apnea del sueño.

Tabla VII. Resultados de las revisiones.

Autor y año	Tipo de revisión	Estadio Escala ...	Tipos de estudios	Medidas	Tratamientos	Resultados	NEV y GR
Plowman EK, 2015 (2)	RevSis.	ELA temprana	- 6 Estudios prospectivos con GC. - 4 estudios retrospectivos y prospectivos con CH.	No aporta datos.	-Entrenamiento fuerza isométrica lingual. -Entrenamiento de fuerza muscular espiratoria e inspiratoria. -Entrenamiento de resistencia de extremidades. -Entrenamiento aeróbico en cinta rodante.	Aumento fuerza lingual y mejora de la deglución. Posible mejora de la deglución y seguridad de vías respiratorias. Ej. Respiratorio y de extremidades, aplicados temprano y de intensidad leve a moderada mantiene función motora y supervivencia.	- 2A- - D
Dal Bello-Haas V, Florence JM, 2013 (18)	RevSis.	ELA temprana y media.	Estudios aleatorizados y cuasialeatorios	- ALSFRS - SF-36 o ALSAQ-40. - ESF. - CRM.	-Ej. resistencia, carga moderada, 2 veces/día 15 min. vs AH. -Ej. resistencia, carga moderada, 3 veces/semana vs estiramientos en AH.	- Mejoría de la capacidad funcional y disminución de la discapacidad. - Ligera mejoría en la calidad de vida y la fatiga a los 3 meses.	- 1A- - D
Eidenberger M, Nowotny S, 2014 (6)	RevSis.	Todos estadios	2 ECA, 1 estudio pre-experimental y un ECA con CH.	-PIM -Disnea -Calidad de vida -Tiempo de supervivencia	-EMI 2 veces/día, 10 min, con threshold 30-40% de PIM individual. GC con placebo (umbral 9cmH <sub>2</sub> O). -EMI durante 12 semanas, 3 veces/día, 10 min, intensidad del 15% de la PINM hasta 60% A la 4ª semana. -Técnica respiratoria de yoga, ritmo INS/ESP 5 veces, 10 mins/día, durante 12 semanas.	Mayor supervivencia en el grupo experimental con EMI.	- 1A- - D

Radunovic A, Annane D, Mk R, Mustfa N, 2013.(24)	RevSis.	Todos estadios	ECAs y cuasialeatorios	Supervivencia -SF-36 -ALSFRS-R	- G1:VNI inmediata y G2 cuando CVF <50%  - VNI VS AH.	La VNI demostró mayor supervivencia y calidad de vida en pacientes con ALS temprana, sobreviviendo 205 días más que los de AH. En pacientes avanzados la diferencia no es significativa, pero si mejora la calidad de vida.	- 1A- - D
Ashworth NL, Satkunam LE, Deforge D, 2012.(20)	RevSis.	ELA probable o definida	ECAs y cuasialeatorios	-Escala Ashworth - FIM - SF-36 -EI Escorial	-Ej. resistencia, intensidad moderada, 15 mins, 2 veces/día VS AH.	Reducción de la espasticidad a los 3 meses en el grupo experimental, y aumento en el GC. El resto de medidas de estudio también fueron mejores pero no se obtuvieron diferencias significativas en ninguno de los resultados.	- 1A- - D
Macpherson CE, Bassile CC, 2016 (19)	RevSis.	Todos estadios	ECAs, estudios piloto, ensayos de control, diseños cruzados y ensayos de diseño de medidas repetidas.	-CVF -PEF ALSFRS-R	- EMI - ERVP -Tos asistida manualmente - RD	La evidencia apoya el uso de EMI a largo plazo y ERVP a corto plazo. El EMI a largo plazo aumenta la supervivencia. El fortalecimiento de la musculatura inspiratoria debe ser en combinación con ej. aeróbico y de extremidades. El ERVP tiene mayor acción inmediata para eliminar secreciones y asistir a la tos. La RD no indica ningún beneficio.	- 1A- - D
Fang J, et al. 2013 (21)	RevSis.	ELA definitiva/probable	ECAs y cuasialeatorios	ALSFRS-R, FMM, ESF EI Escorial	EMT activa VS EMT simulada	Mejora no significativa de ALSFRS-R Y FMM.	- 1A- - D

Jackson CE, et al, 2015.(27)	RevBibl.	Todos estadios		-CVF -PIM -PEF	-VNI, insuflación-exuflación mecánica, chaleco de oscilación de AF. -Hidroterapia, crioterapia, calor y US para espasticidad en maseteros.	La VNI aumenta la supervivencia y calidad de vida. La insuflación-exuflación mecánica es eficaz para aclarar secreciones en una infección aguda. No hay suficientes datos para apoyar o refutar el resto de terapias.	-2C -B
Chiò A, Mora G, Lauria G, 2016.(25)	RevSis.	Todos estadios		Cuestionario BPI, CD-McGill, EDN	-Estiramientos y Ej. Activos y pasivos para prevenir espasticidad. -Masoterapia, yoga, acupuntura y EPTE para el dolor.	Los estiramientos y Ej. activos y pasivos son seguros y eficaces para prevenir la espasticidad. No se han estudiado el resto de terapias.	- 3A- -D
Hobson E V., McDermott CJ, 2016.(26)	RevBibl.	Todos estadios		No aporta datos	-Estiramientos pasivos para espasticidad. -VNI para la supervivencia y calidad de vida. -Insuflación-exuflación mecánica y chalecos de oscilación de AF para aumento de la tos.	La VNI aumenta la supervivencia y calidad de vida. La tos asistida mecánicamente favorece la expulsión de secreciones. No hay estudios del resto de terapias.	-2C -B
Blackhall LJ, 2012.(23)	RevBibl.	Todos estadios		No aporta datos	-Cambios posturales, estiramientos y masaje para el dolor, calambres y rigidez. -Ej. de resistencia para espasticidad. -VPPNI y VMLP para supervivencia y calidad de vida.	La VPPNI aumenta la supervivencia y calidad de vida en pacientes con CVF <50%. La VMLP aumenta la supervivencia. los Ej. de resistencia mejoran la espasticidad. No hay estudios sobre el resto de terapias.	-2C -B

Ng L, Khan F, et al, 2017. (29)	RevSis.	Todos estadios	Revisiones sistemáticas		-Ej. de resistencia para espasticidad. -VNI -EMT -Ej. terapéutico	La VNI mejora la supervivencia y calidad de vida en pacientes con deterioro bulbar moderado y mejora sólo la calidad de vida deterioro bulbar severo. El ej. terapéutico puede mejorar la discapacidad a los tres meses. El resto de terapias no se pueden aceptar ni refutar.	- 2A- -D
Lisle S, et al, 2015.(28)	RevBibl.	Todos estadios		-Calidad de vida -Fuerza muscular -ALSFRS -Fatiga	-Ej. de resistencia 3 veces/semana. -Ej. de resistencia 15 minutos, 2 veces/día. -Ej. en cinta rodante, 30 minutos, 3 veces/semana, durante 8 semanas.	Los ejercicios de resistencia mejoran funcionalidad y calidad de vida. El Ej. aeróbico mejora la funcionalidad, fatiga y los componentes de la marcha.	-2C -B

**Abreviaturas.** **AF**; Alta frecuencia. **AH**; Actividades habituales. **ALSAQ-40**; Escala de calidad de vida ELA. **ALSFRS**; Escala de Evaluación Funcional de la ELA. **CD-McGill**; Cuestionario de Dolor de McGill. **CH**; Control histórico. **CRM**; Escala del Consejo de Investigación Médica. **CVF**; Capacidad vital forzada. **Ej**; ejercicio. **BPI**; Cuestionario Brief Pain Inventory. **EDN**; Escala de Dolor Neuropático. **EMI**; Entrenamiento muscular inspiratorio. **EMT**; Estimulación magnética transcraneal. **EPTE**; Electrolisis percutánea. **ERVP**; Entrenamiento de reclutamiento de volumen pulmonar. **ESF**; Escala de Severidad de la Fatiga. **FIM**; Escala de independencia funcional. **FMM**; Prueba de fuerza muscular manual. **GC**; Grupo control. **GR**; Grado de recomendación. **NEv**; Nivel de evidencia. **PEF**; Pico de flujo espiratorio. **PIM**; Presión inspiratoria máxima. **PINM**; Presión inspiratoria nasal máxima. **RD**; Respiración diafragmática. **RevBibl**; Revisión bibliográfica. **RevSis**; Revisión sistemática. **SF-36**; Short form Health Survey-36. **US**; Ultrasonidos. **VNI**; Ventilación no invasiva. **VS**; Versus.

## 7. DISCUSIÓN

La ELA es una enfermedad crónica degenerativa de las motoneuronas que cada vez está más presente en la sociedad. Por lo que resulta comprensible que cada día haya más investigación sobre su abordaje y la eficacia de las diferentes modalidades de tratamiento. Debido a la incertidumbre etiológica de la enfermedad, la bibliografía existente se centra en abordar la sintomatología clínica sus deficiencias y disfunciones, tratando de otorgar a estos pacientes la mejor calidad de vida y funcionalidad posible. En el campo de la fisioterapia no existe ninguna revisión reciente que aporte evidencia del tratamiento integral más adecuado y los estudios existentes se encuentran muy limitados por el propio desarrollo de la patología (que es progresivo y mortal). Sin embargo, el tratamiento fisioterápico puede brindar una gran ayuda, ya que no crea al paciente una elevada incomodidad al no tratarse de un método invasivo y que en principio no parece tener efectos secundarios. Por otro lado, el tratamiento fisioterápico parece tener buenos resultados en la mejora y en el mantenimiento de las diferentes deficiencias y disfunciones presentes en la enfermedad.

### 7.1 POBLACIÓN DE ESTUDIO

En los estudios incluidos el tamaño de la muestra es pequeño y heterogéneo. Esto puede ser debido a la dificultad para conseguir pacientes que padezcan la ELA. Puede ser difícil conseguir en un mismo territorio casos para llevar a cabo un estudio con un tamaño muestral superior a los que se han realizado, además de que sería complejo reunir a un grupo de pacientes con las mismas características. Esto puede deberse a la dificultad para su diagnóstico inicial (el cual se debe realizar siguiendo los criterios de El Escorial), a la rápida progresión de la enfermedad y a la falta de criterios unánimes para establecer las diferentes etapas o estadios que puede tener la ELA. Se han tratado de identificar las diferencias del tratamiento dependiendo del estadio de la enfermedad en el que se encuentran los pacientes. Debido a la ausencia de una clasificación unánime y consensuada de estadios o etapas de la enfermedad se ha utilizado la escala de funcionalidad ALSFRS para valorar la severidad de la enfermedad en los pacientes incluidos en los estudios. Sin embargo esta escala no es ampliamente utilizada.

Otro aspecto crítico es la falta de descripción del sexo de los participantes, ya que como hemos mencionado anteriormente, hay una mayor prevalencia de la enfermedad en los hombres con respecto a las mujeres y sería un aspecto importante a tener en cuenta a la hora de valorar los resultados obtenidos.

Finalmente, se ha observado que en etapas tempranas de la enfermedad se emplea más el abordaje funcional a través del ejercicio físico(2,16,18,20,25,28), lo que contribuirá indirectamente a la calidad de vida y supervivencia, y en etapas finales de la enfermedad el enfoque está más orientado a mejorar la calidad de vida y supervivencia a través de técnicas y métodos respiratorios(19,6,23,24,26,27,29). Este enfoque está respaldado por las necesidades primordiales del paciente en cada etapa de la enfermedad. Según la escala ALSFRS se definen los 5 estadios en función de la afectación de cuatro dominios que son la respiración, las destrezas manuales, la función motora gruesa y las tareas de autocuidado. Según ellos, una fase avanzada se correspondería con un estadio 4 o 5 en los cuales habría una dependencia en tres o en los cuatro dominios mencionados. Dependiendo del grado de afectación en estos dominios se podría estudiar la eficacia de los tratamiento en estudios futuros, estratificando la muestra según los estadios descritos por la escala. Por otro lado, sería interesante conocer si en estadios avanzados de la enfermedad se siguen tratando otros síntomas, como puede ser la espasticidad, aunque la predominancia del tratamiento sean las funciones vitales.

## **7.2 MEDIDAS Y MEDICIONES**

Se ha observado una gran heterogeneidad de medidas debido a los diferentes abordajes fisioterápicos. Las medidas más empleadas han sido la escala ALSFRS y la SF-36(17,20,24) para cuantificar la funcionalidad y la calidad de vida respectivamente. Lunetta et al.(16) emplearon el cuestionario de calidad de vida de McGill (MGQoL), junto con Dal Bello-Haas V. et al.(18) que fueron los únicos en emplear el cuestionario específico para la calidad de vida en la ELA, el ALSAQ-40. Sin embargo, este último no obtuvo resultados estadísticamente significativos con dicho cuestionario. En cambio, aquellos estudios que emplearon el SF-36 obtuvieron una mejor calidad de vida. Esto puede llevar a pensar que aunque exista un cuestionario específico para cuantificar la calidad de vida en la ELA, también se debe tener en cuenta el uso de otros cuestionarios generales. Estos resultados en la escala ALSAQ-40 pueden deberse a una mayor complejidad en su aplicación, a la características de los estudios y la complejidad que supone medir la propia calidad de vida.

En relación a la función respiratoria se han encontrado una gran variedad de flujos y presiones que han permitido realizar una valoración cuantitativa de una forma adecuada y rigurosa el estado funcional del sistema respiratorio. Dentro de estas se encuentran la PIM, PEM, PINS, PEF, CVF y MVV. Además de tener una función de cuantificación también se emplean como técnicas de tratamiento. La ventaja de estas mediciones, al contrario que en

los cuestionarios de calidad de vida y funcionalidad, no están sujetos a errores de interpretación, sino que si la técnica se ejecuta de forma adecuada, los valores son muy sensibles. Es importante tener estas medidas en cuenta ya que para el mantenimiento de una tos eficaz, la CVF y la PEF se encuentran íntimamente relacionadas. De la misma manera ocurre con la PIM, PEM y PINS para el mantenimiento de una higiene bronquial y la MVV, PIM y CVF son importantes indicadores de la eficacia del EMI.

Por otro lado, el dolor ha sido el síntoma menos estudiado en este tipo de pacientes, sólo Chiò et al.(25) han abordado el dolor en profundidad y sus posibles tratamientos. Para ello emplean tres escalas que son la Escala de dolor neuropático, el cuestionario sobre el dolor de McGill o el Cuestionario Brief Pain Inventory para el dolor. A falta de más artículos que utilicen estas escalas se ha podido observar que dichas escalas aportan mucha información sobre el tipo de dolor del paciente pero tanto la escala de dolor neuropático como el cuestionario de McGill son demasiado extensas para utilizarlas a diario en el ámbito clínico puesto que requeriría mucho tiempo. Por lo tanto, sería interesante introducir el empleo de dichos cuestionarios en estudios futuros que aborden el tratamiento de dolor en la ELA para poder objetivarlo y compararlo entre estudios. Sin embargo, para poder extrapolarlos a la clínica sería interesante la creación de nuevas versiones reducidas de estos cuestionarios para poder aplicarlos en un menor tiempo.

En cuanto a la supervivencia, la medida empleada han sido los días, esto nos permite valorar las pérdidas de los estudios, conocer de forma indirecta sus limitaciones y la eficacia de los tratamientos a estudiar. De todos modos, el poco tiempo transcurrido entre la aparición de los síntomas y el fallecimiento de estos pacientes, limita la interpretación de los resultados en lo que a esta variable se refiere.

Finalmente se han empleado otras mediciones como la escala de Ashworth y la escala de severidad de la fatiga, las cuales se emplean para medir la espasticidad y fatiga respectivamente. Ashworth et al.(20) utiliza la escala de Ashworth para observar el efecto del ejercicio de intensidad moderada durante 15 minutos 2 veces al día sobre la espasticidad. De la misma manera, Fang J. et al.(21) emplean la escala de severidad de la fatiga para comprobar el efecto de la EMT sobre la funcionalidad en los pacientes con ELA. Ambas escalas son muy específicas y útiles a la hora de valorar los tratamientos mencionados.



### **7.3 DEFICIENCIAS Y DISFUNCIONES TRATADAS**

Las deficiencias, disfunciones y limitaciones presentes en pacientes con ELA que se abordan desde la fisioterapia son mayoritariamente la disfunción respiratoria, tolerancia al ejercicio, la espasticidad, atrofia muscular, pérdida de fuerza muscular, los calambres y el dolor. Éstas reciben tratamientos que no sólo actúan sobre una deficiencia o disfunción concreta, sino que casi todos los tratamientos abordados tienen efecto sobre varias de ellas. Por ejemplo, en el caso de la tolerancia al ejercicio, el tratamiento tendrá repercusión también en la disfunción respiratoria.

Los problemas respiratorios son los que presentan un mejor estudio y los que presentan resultados más concluyentes. En este caso, las afecciones específicas más abordadas son la efectividad de la tos, la debilidad de los músculos inspiratorios y la necesidad de la ventilación mecánica no invasiva. La insuficiencia respiratoria se ha abordado en una gran cantidad de estudios a través del EMI, ya que está íntimamente relacionada con la supervivencia de los pacientes. Así como la importancia de la tos para una buena higiene bronquial y permeabilidad de la vía aérea, lo que permite evitar o prevenir las infecciones respiratorias, que en este tipo de pacientes son cruciales. Para ellos suponen estar sometidos a más intervenciones y depender en muchos casos de ventiladores mecánicos para mantener limpia y ventilada la vía aérea.

Por otro lado, la espasticidad ha sido abordada por varios autores, aunque los resultados que han obtenido no son concluyentes(26,29). Sin embargo, se ha obtenido una ligera mejoría de la espasticidad con la realización de ejercicio de resistencia a intensidad moderada(20,23), además Chiò et al(25). aseguran que los ejercicios activos combinados con los estiramientos son seguros y eficaces para la prevención de la espasticidad. Cabe mencionar, que en la bibliografía existente sobre el tratamiento de la ELA, se aborda la espasticidad a través de los estiramientos, sin embargo en los resultados obtenidos del presente trabajo apenas hay estudios que lo investiguen, y los que lo hacen no obtienen resultados concluyentes.

Finalmente Chiò et al.(25) abordaron el dolor en los pacientes con ELA, y sus perspectivas futuras para el tratamiento. Se sabe que existen diferentes tipos de dolor en estos pacientes, que aunque no se conozca el origen del mismo, un gran porcentaje de pacientes lo sufre. De esta manera, el dolor ha de ser uno de los enfoques futuros de estudio para encontrar la forma de disminuirlo.

## **7.4 MÉTODOS Y/O TÉCNICAS FISIOTERÁPICAS RECOGIDAS EN LOS ESTUDIOS**

Se han encontrado una gran variedad de técnicas y/o métodos fisioterápicos para el abordaje de la ELA. Estos son: técnicas de fisioterapia respiratoria, ejercicio terapéutico, estiramientos, cambios posturales, masoterapia, acupuntura, EPTE, hidroterapia, crioterapia, calor y ultrasonidos. Sin embargo, varios de los estudios seleccionados no definen de manera adecuada las frecuencias, duración de los programas o los tiempos de aplicación de las técnicas, que hace difícil su comparación. Además, existe una gran dificultad para medir los tratamientos a largo plazo que puede venir derivada del propio curso de la enfermedad.

### ***Fisioterapia respiratoria***

En el campo de la fisioterapia respiratoria, una de las técnicas abordadas es el EMI. Dos de los estudios proponen un entrenamiento de 10 minutos, 2 veces al día, al 30-40% de la PIM(15,22). Mientras que Eidenberger et al.(6) proponen un entrenamiento de 10 minutos, 3 veces al día, al 60% de la PINS. Todos obtienen en sus resultados una mejora de la supervivencia, sin embargo no se observan diferencias estadísticamente significativas, exceptuando el aumento de la MVV en el estudio de Pinto et al. (2012)(15). Cabría pensar que el entrenamiento más adecuado es al 30-40% de la PIM, puesto que éste estudio es el que más nivel de evidencia y grado de recomendación presenta, 1B y A respectivamente. Sin embargo, se necesita más investigación para poder confirmar esta hipótesis. Por otro lado, sería interesante conocer con qué otros tratamientos se puede combinar el EMI o si éste puede retrasar el empleo de la ventilación mecánica. Cabría pensar que mediante el EMI se consigue un mayor reclutamiento muscular inspiratorio, favoreciendo así la fuerza y retrasando el empleo de la ventilación mecánica, ya que su implementación frecuentemente se produce por debilitamiento de la musculatura inspiratoria.

Por otro lado, todos los autores que analizaron la ventilación no invasiva, concluyeron que ésta mejora la supervivencia y calidad de vida en estadios tempranos y sólo mejora la calidad de vida en estadios avanzados de la enfermedad, esto puede venir dado por el gran compromiso de estos pacientes(23,24,26,27,29). Además, Blackhall et al.(23) estudió la diferencia entre la ventilación no invasiva con presión positiva y la ventilación mecánica a largo plazo, obteniendo un aumento de la supervivencia y calidad de vida; y sólo un aumento de la supervivencia respectivamente. Esto hace pensar que el soporte a la ventilación es un gran recurso en todos los estadios de la enfermedad ya que aporta un nivel

óptimo de ventilación a nivel de todo el pulmón, obteniendo mayor resultado en fases iniciales (porque se utiliza como ayuda de soporte a la musculatura respiratoria) y prolongando la vida en las últimas fases de la enfermedad. Además, como la ventilación no invasiva es un recurso que prácticamente cualquier paciente con ELA tenga que requerirlo en alguna fase de la enfermedad, se debería plantear un programa de educación al paciente para el mejor empleo de esta técnica en el ámbito domiciliario.

Otro punto de estudio son las técnicas para mejorar la limpieza bronquial y la efectividad de la tos. Dentro de estas Rafiq et al.(17) y Macpherson et al.(19) proponen la terapia de entrenamiento del reclutamiento del volumen pulmonar, que consiste en apilar de 3 a 5 respiraciones, seguidas de una espiración forzada, realizando de 2 a 3 ciclos. Macpherson concluye que la técnica tiene acción inmediata para eliminar secreciones y asistir a la tos, mientras que Rafiq informa de una disminución de infecciones pulmonares en comparación con el empleo del insuflador/exuflador mecánico. Por lo tanto, ambos afirman el efecto beneficioso del reclutamiento del volumen pulmonar, que puede educar al paciente a utilizar volúmenes y flujos más elevados para mejorar la expulsión de las secreciones. De todos modos, aunque el nivel de evidencia de ambos artículos es bajo, cabría pensar que esta técnica podría ser beneficiosa para los pacientes, ya que se evitarían las aspiraciones endotraqueales que suponen una gran incomodidad. Por otro lado, Rafiq et al. informa de que se produce una mejora de la apnea del sueño, pero también sería interesante conocer si la técnica de reclutamiento de volumen pulmonar tiene efecto sobre la calidad de vida y si además produce un aumento en la fuerza muscular.

El insuflador/exuflador mecánico también es abordado por Rafiq et al.(17) para la limpieza bronquial y efectividad de la tos, sin embargo este autor afirma menor efectividad que la técnica anteriormente mencionada. Por otro lado, Jackson et al.(27) y Hobson et al.(26) coinciden en que el insuflador/exuflador mecánico con la combinación del efecto de un chaleco de oscilación de alta frecuencia puede aclarar las secreciones ante una infección aguda. Sin embargo, ninguno de ellos describe los tiempos de aplicación, duración o frecuencia. Por lo tanto, no hay evidencia suficiente para apoyar o refutar dicha terapia aunque resultaría interesante más investigación en este campo. Por otro lado, la técnica de reclutamiento pulmonar además de parecer más eficaz, requiere menos gasto económico y una aplicación más sencilla. El gasto que puede generar la asistencia de un profesional sanitario no es comparable al generado por el empleo y mantenimiento de un insuflador/exuflador mecánico. Sin embargo, a pesar de que los datos aportan una mayor eficacia en el reclutamiento de volumen pulmonar, se necesitaría mayor investigación en

este campo ya que el insuflador/exuflador mecánico es capaz de generar flujos más altos y cabe pensar que con ello una mayor ventilación.

Finalmente, la tos manualmente asistida(19) en la cual simplemente se acompaña con las manos del profesional la tos generada por el paciente, carece de datos suficientes para apoyar o refutar su empleo. Sería importante estudiar la eficacia de la tos manualmente asistida en combinación con otras técnicas, acompañada de volúmenes previos guiados por el profesional o acompañada de un dispositivo “cough assist”. Este último también podría ayudar a generar una tos eficaz.

La respiración diafragmática(19) y la técnica respiratoria de yoga(6,25) no obtuvieron efectos beneficiosos ni perjudiciales, además de estar descritos de manera pobre en estudios de baja calidad. Ambas técnicas podrían ayudar a la ventilación basal de los pulmones, ya que en los pacientes con ELA, los volúmenes empleados durante la respiración son bajos. Tanto la respiración diafragmática como la técnica respiratoria de yoga pueden buscar una mayor ventilación, pero el estudio de su eficacia en combinación con otras técnicas podría aportar resultados más prometedores.

Ninguno de los estudios descritos de las técnicas respiratorias informa de efectos secundarios de los mencionados tratamientos.

### **Ejercicio**

Las principales terapias que se han utilizado han sido el ejercicio en cicloergómetro, en tapiz rodante, ejercicios de resistencia a intensidad moderada, movilidad activa y pasiva y ejercicio terapéutico. Estos obtuvieron mejoras en la funcionalidad, calidad de vida, disminución de la espasticidad y de la discapacidad. Los artículos analizados que abordan el ejercicio como terapia varían en la dosis, intensidad, frecuencia o duración del ejercicio.

Lunetta et al.(16) y Lisle S. et al.(28) llegan a unos resultados similares donde obtienen una mejora de la funcionalidad y calidad de vida ante un programa de ejercicios estrictamente controlado en cicloergómetro y ejercicio en cinta rodante. Lunetta propuso una actividad en cicloergómetro de 7 días, 2 semanas cada mes durante 6 meses, mientras que Lisle S. et al. propuso 30 minutos de ejercicio en cinta rodante 3 veces por semana, durante 8 semanas. Por lo tanto, hace falta más investigación y una unificación de los parámetros de ejercicio para llegar a un consenso de qué tipo de ejercicio es más beneficioso para los

pacientes con ELA. Cabe pensar que el efecto del ejercicio mejora la capacidad aeróbica de los pacientes, sin embargo un punto importante a tener en cuenta es la aparición de la fatiga y en qué momento lo hace. Para ello, se necesitaría una medida para cuantificar el grado de fatiga, educar a los pacientes para que conozcan los síntomas de su aparición y así poder identificarlos para tener mayor seguridad en la aplicación del ejercicio. Además, un campo de estudio importante sería el tipo de ejercicio a utilizar en función de los objetivos que se pretenden conseguir y si sería beneficioso para los pacientes la combinación de varias modalidades de ejercicio siempre que se tenga en cuenta el nivel de fatiga anteriormente mencionado.

Por otro lado, varios autores obtuvieron beneficios en la funcionalidad y calidad de vida ante ejercicios de resistencia de intensidad moderada con una duración de 15 minutos cada sesión(18,20,28). La diferencia se presenta en la frecuencia del ejercicio, ya que dos de ellos proponen este tipo de ejercicio con una frecuencia de 2 veces al día(20,28), mientras que el tercer estudio obtiene los mismos resultados realizando ejercicio 3 veces por semana(18). De esta manera, no se podría apoyar o refutar ninguno de los programas de intervención. Sin embargo, cómo sabemos que el exceso de ejercicio provoca un empeoramiento de los síntomas en la ELA, se podría pensar que el ejercicio con menor riesgo de producir fatiga sería el más recomendado.

En relación a la espasticidad, Ng et al.(29) estudió el efecto de los ejercicios de resistencia y el ejercicio terapéutico sobre la espasticidad. Chiò et al.(25) estudió también el efecto sobre la espasticidad de los ejercicios activos y pasivos. Ambos obtuvieron que el ejercicio es seguro y eficaz para la disminución de la espasticidad, así como que el ejercicio terapéutico también disminuye la discapacidad a los 3 meses. Pero dichos resultados tienen poca validez, ya que no se ha descrito con detenimiento el tipo de ejercicio ni su dosificación. Se sabe que las actividades funcionales y activas por parte del paciente disminuyen en gran medida la espasticidad, lo que puede explicar la eficacia del ejercicio en estos estudios. Sin embargo, el estudio más detallado de la eficacia de los tipos de ejercicio sobre la espasticidad sería un campo importante a abordar en investigaciones futuras.

Algo similar ocurre con Plowman et al.(2), puesto que afirma que el entrenamiento de la fuerza isométrica lingual aumenta la capacidad deglutoria, pero no aporta mayor información. El entrenamiento de la fuerza isométrica lingual puede que aumente el tono lingual y los movimientos linguales, de esta forma se podría ver facilitado el desplazamiento del bolo alimenticio dentro de la cavidad oral, estimulando así el reflejo deglutorio. Sin

embargo al ser el único estudio que aborda esta forma de tratamiento, se necesita más investigación en este campo.

El ejercicio es un punto controvertido en el tratamiento de la ELA, puesto que hace años se creía que era perjudicial. Actualmente los estudios informan de resultados beneficiosos, pero sin duda se necesita seguir investigando en esta línea para aportar evidencia al ejercicio como tratamiento y conocer también cuál es la mejor dosificación. Además, es una forma de tratamiento que genera muy poco gasto y de fácil aplicación. Dentro del ejercicio, los programas domiciliarios pueden tomar especial relevancia, ya que muchas veces se puede pautar al paciente ejercicios para realizar en su hogar. Sería necesario investigar más en este abordaje, conocer cuales son los efectos globales del ejercicio en los pacientes con ELA e intentar definir en estudios futuros las dosis adecuadas según el objetivo que se desea conseguir.

### **Estiramientos**

Chiò et al.(25) es el único que afirma que los estiramientos en combinación con ejercicios activos y pasivos son seguros y eficaces para prevenir la espasticidad. Por el contrario, Hobson et al.(26) y Blackhall et al.(23) informan de que dicho tratamiento se utiliza en el cuidado de los enfermos de ELA pero no hay evidencia de sus efectos porque no existen estudios que hayan demostrado su eficacia para este tipo de pacientes. El estiramiento es una movilización lenta y progresiva, en el cual se produce una estimulación de los órganos tendinosos de Golgi en la unión miotendinosa que provoca la activación del reflejo miotático inverso y una posterior relajación. Es por esto por lo que se podría explicar el efecto de esta técnica en la espasticidad. Los estiramientos son una terapia que se utiliza diariamente en la clínica para abordar la espasticidad, los calambres, mantener recorridos articulares, etc. Sin embargo, hay muy poca evidencia de la eficacia de este tratamiento. Debería estudiarse el efecto que presentan en combinación con otras terapias.

### **Otras terapias**

Existen numerosas terapias que se mencionan en las diferentes revisiones bibliográficas pero que carecen de rigurosidad científica, ya que no se encuentran descritas. Estas modalidades terapéuticas son los cambios posturales y masoterapia para reducir el dolor, los calambres y la rigidez(23,25); acupuntura y la EPTE como medios para aliviar el dolor(25); y la hidroterapia, crioterapia, el calor y los ultrasonidos para reducir la espasticidad en los maseteros y mejorar la deglución(27). Los cambios posturales y la masoterapia puede

que produzcan beneficios si con los cambios posturales evitas el dolor de posturas mantenidas y la masoterapia con su aumento de vascularización en la zona a tratar puede ser beneficiosa para los calambres. Sin duda, se necesitan más estudios sobre esto. Por otro lado, la acupuntura y la EPTE deben estudiarse más para poder conocer porque producen alivio del dolor. Finalmente, todas estas técnicas llegan a la conclusión de que los datos existentes son insuficientes para apoyar o refutar su aplicación clínica.

## **7.5 CALIDAD METODOLÓGICA Y NIVEL DE EVIDENCIA DE LOS ESTUDIOS**

Como hemos ido desarrollando a lo largo del trabajo, los artículos finalmente seleccionados presentan un nivel de evidencia y grado de recomendación bajos. A excepción de 3 de los ECAs, que tienen una buena calidad y un nivel de evidencia y grado de recomendación aceptable(15–17), el resto de estudios presentan un nivel bajo, donde muchas de las técnicas fisioterápicas no definen el tamaño de la muestra ni características importantes como la fase de la enfermedad donde sería recomendable dicho tratamiento. Debido a esto sería importante que en estudios futuros se presentara una mayor definición del sexo de los participantes y otras variables demográficas, unanimidad en los criterios diagnósticos y además del establecimiento de unos criterios comunes para la estratificación de las fases de la enfermedad en función de los síntomas. Es por este motivo, por el cual se necesita conocer e investigar más la eficacia de los tratamientos fisioterápicos en el abordaje de los pacientes con ELA.

## 8. CONCLUSIONES

Tras el análisis de los 17 artículos incluidos, las principales conclusiones del presente trabajo son:

- El grado de evidencia de las diferentes técnicas, métodos y/o modalidades terapéuticas utilizadas desde la fisioterapia en el abordaje del paciente con ELA es bajo, posiblemente esto se debe a las características de los estudios y a las propias características de la enfermedad. Por lo tanto, se necesita mayor investigación en este campo.
- Las deficiencias, disfunciones y limitaciones presentes en pacientes con ELA que se abordan desde la fisioterapia son mayoritariamente la disfunción respiratoria, la espasticidad, atrofia muscular, pérdida de fuerza muscular, los calambres y el dolor.
- Las técnicas y métodos de fisioterapia más utilizados en el abordaje de pacientes con ELA en la literatura científica son el entrenamiento de músculos inspiratorios, la ventilación no invasiva, el ejercicio de resistencia a intensidad moderada y los estiramientos, los cuales parecen tener resultados positivos.
- Existen técnicas que en los estudios aquí analizados no tienen evidencia sobre su eficacia como, la masoterapia, acupuntura, EPTE, hidroterapia, crioterapia, calor y ultrasonidos.
- A medida que la patología progresa el tratamiento fisioterápico parece centrarse en mayor medida en la supervivencia haciendo más hincapié en el abordaje de la patología respiratoria, mientras que en las fases iniciales se aborda más la funcionalidad, tolerancia al ejercicio y la calidad de vida.
- La calidad metodológica, el grado de evidencia y recomendación de la literatura científica existente presenta un nivel bajo. Es necesario intentar abordar la ELA, en la medida que lo permite, desde un enfoque más científico. Para ello sería interesante tener estudios con mayor tamaño muestral, con muestras estratificadas según el estadio de la enfermedad y otras variables demográficas (edad, sexo, etc.) pacientes con semejante sintomatología clínica y con una mejor descripción de las características de la intervención.



## 9. BIBLIOGRAFÍA

1. Strong MJ, Hortobágyi T, Okamoto K, Kato S. Esclerosis lateral amiotrófica, esclerosis lateral primaria y atrofia muscular espinal. In: Neurodegeneración: Patología molecular de la demencia y los trastornos del movimiento. 2011. p. 418–24.
2. Plowman EK. Is There a Role for Exercise in the Management of Bulbar Dysfunction in Amyotrophic Lateral Sclerosis? *J Speech Lang Hear Res.* 2015 Aug 1 ;58(4):1151. Available from: [http://jslhr.pubs.asha.org/article.aspx?doi=10.1044/2015\\_JSLHR-S-14-0270](http://jslhr.pubs.asha.org/article.aspx?doi=10.1044/2015_JSLHR-S-14-0270)
3. Micheli F, Scorticati MC. Enfermedades de las neuronas motoras y trastornos asociados. In: *Neurología.* 2000. p. 279–89.
4. FUNDELA. La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) | FUNDELA [Internet]. Fundación Española para el fomento de la investigación de la esclerosis lateral amiotrófica. 2014. Available from: <http://www.fundela.es/ela/informacion-general/>
5. Raina G, Micheli F, Fernández Pardal M. Enfermedad de las neuronas motoras. In: *Neurología.* 2010. p. 291–9.
6. Eidenberger M, Nowotny S. Inspiratory muscle training in patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis: A systematic review. *NeuroRehabilitation.* 2014;35(3):349–61. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25238865>
7. Michio Hirano M, Brust J. Enfermedades de la neurona motora. In: *Diagnóstico y tratamiento en Neurología.* 2008. p. 325–38.
8. Malik R, Lui A, Lomen-Hoerth C. Amyotrophic lateral sclerosis. *Semin Neurol.* 2014 Nov 17;34(5):534–41. Available from: <http://www.thieme-connect.de/DOI/DOI?10.1055/s-0034-1396007>
9. Ni A, Le S, Deforge D. Treatment for spasticity in amyotrophic lateral sclerosis / motor neuron disease ( Review ). 2007;(4).
10. Hiroshi Mitsumoto MD, Theodore L. Munsat MD. Amyotrophic Lateral Sclerosis. A guide for patients and families. 2001.
11. Cano de la cuerda R, Collado Vázquez S. Neurorehabilitación. Métodos específicos de valoración y tratamiento. 2012. 41-47 p.
12. Mamédio da Costa Santos C, Andrucio de Mattos Pimenta C, Roberto Cuce Nobre M. Estrategia PICO para la construcción de la pregunta de investigación y la búsqueda de evidencias;15(3). Available from: [www.eerp.usp.br/rlae](http://www.eerp.usp.br/rlae)
13. Enfermedad L. adELA. 1874; Available from: [http://adelaweb.org/wp-content/uploads/2014/12/ELA\\_la\\_enfermedad.pdf](http://adelaweb.org/wp-content/uploads/2014/12/ELA_la_enfermedad.pdf)

14. Asociación Española de Fisioterapeutas. Available from: <http://www.aefi.net/LaAEF.aspx>
15. Pinto S, Swash M, de Carvalho M. Respiratory exercise in amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler*. 2012;13(1):33–43. Available from: <http://www.tandfonline.com/doi/full/10.3109/17482968.2011.626052>
16. Lunetta C, Lizio A, Sansone VA, Cellotto NM, Maestri E, Bettinelli M, et al. Strictly monitored exercise programs reduce motor deterioration in ALS: preliminary results of a randomized controlled trial. *J Neurol*. 2016;263(1):52–60.
17. Rafiq MK, Bradburn M, Proctor AR, Billings CG, Bianchi S, McDermott CJ, et al. A preliminary randomized trial of the mechanical insufflator-exsufflator versus breath-stacking technique in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler Front Degener*. 2015;16(7–8):448–55. Available from: <http://www.tandfonline.com/doi/full/10.3109/21678421.2015.1051992>
18. Dal Bello-Haas V, Florence JM. Therapeutic exercise for people with amyotrophic lateral sclerosis or motor neuron disease. Dal Bello-Haas V, editor. *Cochrane database Syst Rev*. 2013 May 31;(5):CD005229. Available from: <http://doi.wiley.com/10.1002/14651858.CD005229.pub3>
19. Macpherson CE, Bassile CC. Pulmonary Physical Therapy Techniques to Enhance Survival in Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Systematic Review. *Dep Rehabil Med Progr Phys Ther (CEB)JNPT*. 2016;40(July):165–75.
20. Ashworth NL, Satkunam LE, Deforge D. Treatment for spasticity in amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. *Cochrane Database Syst Rev [Internet]*. 2012;(2). Available from: <http://doi.wiley.com/10.1002/14651858.CD004156.pub4>
21. Fang J, Zhou M, Yang M, Zhu C, He L. Repetitive transcranial magnetic stimulation for the treatment of amyotrophic lateral sclerosis or motor neuron disease. *Cochrane Database Syst Rev*. 2013;(5). Available from: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/14651858.CD008554.pub3/abstract%5Cnhttp://onlinelibrary.wiley.com/store/10.1002/14651858.CD008554.pub3/asset/CD008554.pdf?v=1&t=iflegje8&s=d6761f172a5851c3afaddb549470b1cfe4261d99>
22. Pinto S, de Carvalho M. Can inspiratory muscle training increase survival in early-affected amyotrophic lateral sclerosis patients? *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener*. 2013 Mar 4;14(2):124–6. Available from: <http://www.tandfonline.com/doi/full/10.3109/17482968.2012.726227>
23. Blackhall LJ. Amyotrophic lateral sclerosis and palliative care: where we are, and the road ahead. *Muscle Nerve*. 2012;45(3):311–8. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22334165>

24. Radunovic A, Annane D, Mk R, Mustfa N. Mechanical ventilation for amyotrophic lateral sclerosis / motor neuron disease ( Review ). 2013;(3).
25. Chiò A, Mora G, Lauria G. Pain in amyotrophic lateral sclerosis. *Lancet Neurol.* 2016;4422(16). Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27964824><http://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1474442216303581>
26. Hobson E V., McDermott CJ. Supportive and symptomatic management of amyotrophic lateral sclerosis. *Nat Rev Neurol.* 2016;12(9):526–38. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27514291><http://www.nature.com/doi/10.1038/nrneurol.2016.111>
27. Jackson CE, McVey AL, Rudnicki S, Dimachkie MM, Barohn RJ. Symptom Management and End-of-Life Care in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Neurol Clin.* 2015;33(4):889–908.
28. Lisle S, Tennison M. Amyotrophic lateral sclerosis: the role of exercise. *Curr Sports Med Rep.* 2015 Jan;14(1):45–6. Available from: <http://content.wkhealth.com/linkback/openurl?sid=WKPTLP:landingpage&an=00149619-201501000-00013>
29. Ng L, Khan F, Young CA, Galea M. Symptomatic treatments for amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. *Cochrane Database Syst Rev.* 2017;2017(1).

## 10. ANEXOS

### ANEXO 1. Escala de Alejandro JADAD.

1.- ¿El estudio fue descrito como randomizado/aleatorizado?	Si: 1 punto No: 0 puntos
2.-¿Se describe el método para generar la secuencia de aleatorizado y este método es adecuado?	Si: 1 punto No: 0 puntos
3.-¿El estudio se describe como doble ciego?	Si: 1 punto No: 0 puntos
4.-¿Se describe el método de cegamiento y este método es adecuado?	Si: 1 punto No: 0 puntos
5.-¿Existió una descripción de las pérdidas y las retiradas?	Si: 1 punto No: 0 puntos

### ANEXO 2. Centre for Evidence-Based Medicine, Oxford.

Grado de recomendación	Nivel de evidencia	Fuente
<b>A</b>	1 a	Revisión sistemática de ECA, con homogeneidad, o sea que incluya estudios con resultados comparables y en la misma dirección.
	1 b	ECA individual (con intervalos de confianza estrechos)
	1 c	Eficacia demostrada por la práctica clínica y no por la experimentación
<b>B</b>	2 a	Revisión sistemática de estudios de cohortes, con homogeneidad, o sea que incluya estudios con resultados comparables y en la misma dirección.
	2 b	Estudio de cohortes individual y ensayos clínicos aleatorios de baja calidad (< 80% de seguimiento)
	2 c	Investigación de resultados en salud
	3 a	Revisión sistemática de estudios de casos y controles, con homogeneidad, o sea que incluya estudios con resultados comparables y en la misma dirección.
	3 b	Estudios de casos y controles individuales
<b>C</b>	4	Serie de casos y estudios de cohortes y casos y controles de baja calidad.

\*Si tenemos un único estudio con IC amplios o una revisión sistemática con heterogeneidad estadísticamente significativa, se indica añadiendo el signo (-) al nivel de evidencia que corresponda y la recomendación que se deriva es una D