

Malalties Neuromusculars

Comissió d'Hipoteràpia
Comissió de Fisioteràpia en Neurologia
Comissió de Fisioteràpia Respiratòria

Col·legi de Fisioterapeutes



de Catalunya

Índex

1	Què són?	3
2	Etiologia	3
3	Simptomatologia	4
4	Tractaments	4
5	Tractaments fisioterapèutics	5
	5.1 Respiratori	5
	5.1.1 Tècniques de fisioteràpia respiratòria	6
	a. Manuals	7
	b. Instrumentals	7
	c. Canvis posturals	8
	d. Mobilitzacions	8
	5.2 Neurològic	9
	5.2.1 Contractures de les extremitats	9
	5.2.2 Debilitat muscular	10
	5.2.3 Implantació d'ortopèdia	11
	5.3 Hipoteràpia	12
	5.4 Teràpia aquàtica	14
6	Referències bibliogràfiques	15

1 Què són?

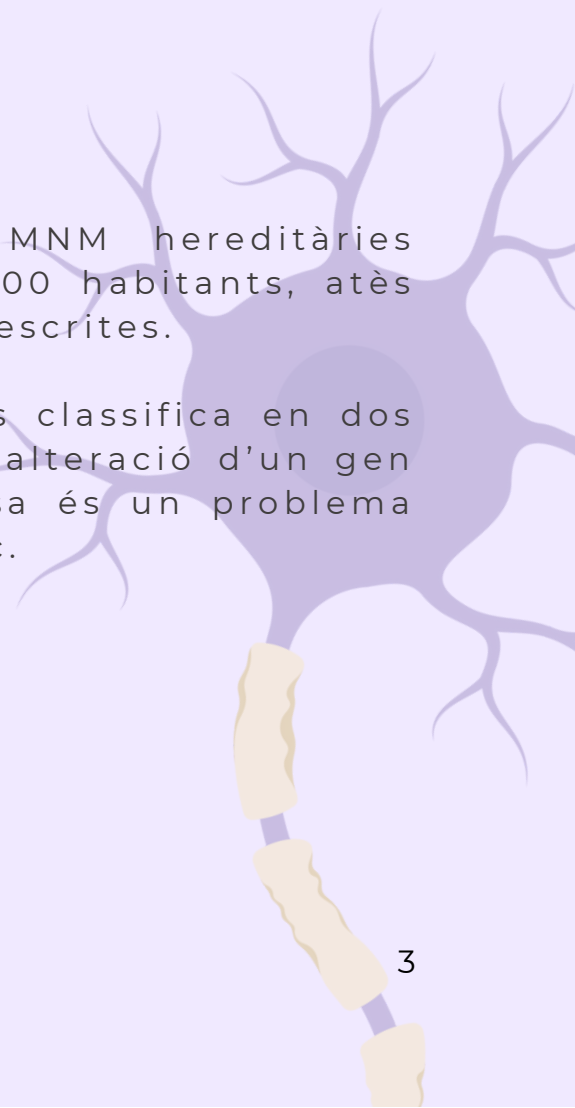
Les malalties neuromusculars (MNM) són malalties cròniques. El seu símptoma més important és la pèrdua de força, que pot ser evident des del naixement o aparèixer a poc a poc a qualsevol edat. Són malalties d'origen genètic, generalment manifestades per un deteriorament progressiu dels músculs o dels nervis que s'hi relacionen.

Aquestes malalties no solen produir cap tipus de dolor ni afecten la intel·ligència, encara que la pèrdua de força limita les activitats bàsiques de la vida diària i afecta aspectes de la vida social i afectiva, fet que crea una sensació de dependència dels altres. Tot i que existeixen esperances d'arribar a trobar un tractament curatiu per a la gran majoria d'aquestes malalties, ara com ara no n'hi ha cap. No obstant això, podem fer fisioteràpia per millorar l'estat del malalt.

2 Etiologia

Els estudis de prevalença de les MNM hereditàries indiquen una taxa global de 37/100.000 habitants, atès que existeixen més de 100 patologies descrites.

El seu origen és molt divers, però es classifica en dos grans grups: genètics, si prové d'una alteració d'un gen determinat; o adquirits, quan la causa és un problema immunitari, infecció, tòxic o metabòlic.



3 Simptomatologia

Les malalties neuromusculars donen diferent simptomatologia, tant de caire físic com psicològic i social.

- Insuficiència ventilatòria i respiratòria
- Disfàgia i disàrtria
- Debilitat i atròfia muscular
- Dificultats de mobilitat
- Trastorns del son

Aquesta debilitat generalitzada en el cos, provoca afectacions respiratòries i cardíques amb retenció de secrecions i tos ineficaç, problemes de deglució i parla per afectació de la musculatura bulbar, dificultats en la marxa i limitacions funcionals i de les activitats bàsiques de la vida diària per afectació perifèrica.

Les principals malalties neuromusculars són l'atròfia muscular espinal, la distròfia facioescapulohumeral, la distròfia miotònica de Steinert, la distròfia muscular de Becker, la distròfia muscular de Duchenne, la malaltia de Charcot-maire-tooth i les miastènies congènites.

4 Tractaments

Per a la debilitat muscular / símptomes motors:

- Exercici físic
- Fisioteràpia i teràpia ocupacional
- Fèrules i ortesis
- Cirurgies ortopèdiques
- Ajudes tècniques per als desplaçaments (cadira de rodes, bastons, caminadors...)

Per a la debilitat de la musculatura de la gola:

- Identificar el problema amb proves diagnòstiques
- Fisioteràpia i logopèdia
- Utilització d'espessidors
- Dietes i suports alimentaris
- Nutrició enteral

Per a la debilitat en la musculatura respiratòria i/o cardíaca:

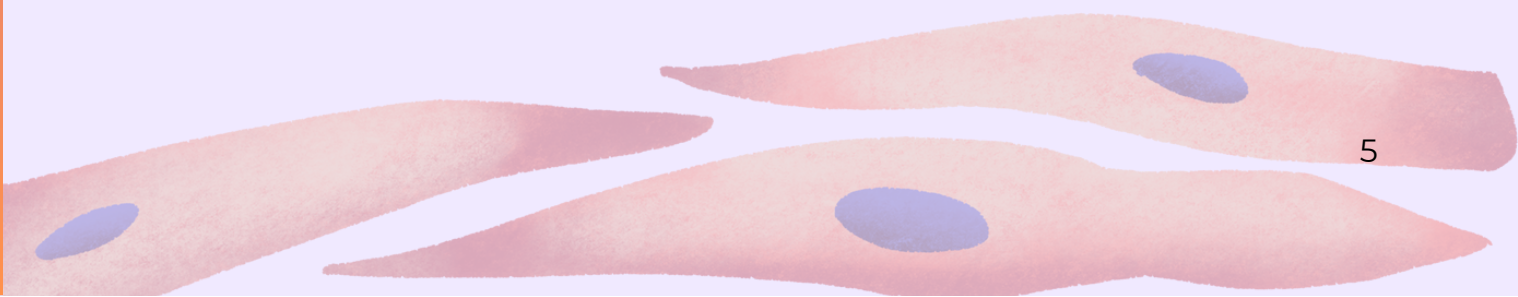
- Identificar el problema amb proves diagnòstiques
- Plantejament de teràpia adequada al problema: ventilació no invasiva, ventilació invasiva, marcapassos, desfibril·lador...

5 Tractaments fisioterapèutics

5.1 Respiratori

El compromís muscular respiratori de les MNM fa que la respiració sigui molt superficial, que hi hagi poca mobilitat toràcica i una menor capacitat d'expandir el pulmó, provocant (1):

- ↓ del volum corrent
- ↓ flux de la tos
- ↓ expansió toràcica
- ↓ distensibilitat toràcica
- ↓ rangs mobilitat articular



És possible que, en les fases inicials, els pacients puguin estar lliures de simptomatologia respiratòria, però solen referir dispnea a esforços moderats o intolerància al decúbit. Pel fet de tractar-se d'una malaltia progressiva, es produirà un procés de deteriorament (2):

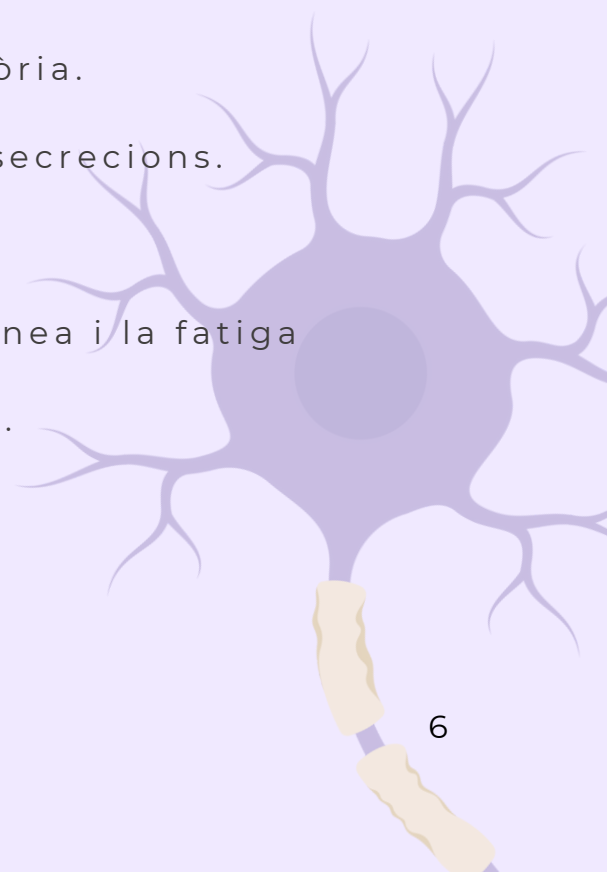
- Atelèctasi
- Fatiga dels músculs respiratoris → Hipoventilació i tos ineficaç
- Pèrdua de la marxa
- Progressió de la cifoescoliosi → Disminució de la capacitat vital forçada (CVF)

5.1.1 Tècniques de fisioteràpia respiratòria

En les malalties neuromusculars, atès que la ventilació és més feble i la tos menys eficaç (3), les vies respiratòries es poden obstruir amb secrecions difícils d'eliminar. A més, a causa de la debilitat muscular, l'amplitud dels moviments disminueix i quan menys es mouen la caixa toràcica, la columna vertebral i els pulmons, més elasticitat perden, cosa que provoca una dificultat afegida per respirar. Les tècniques de fisioteràpia respiratòria permeten conservar l'elasticitat, la mobilitat i prevenir i/o solucionar l'obstrucció bronquial.

Els objectius principals de la fisioteràpia respiratòria són:

- Reduir la simptomatologia respiratòria.
- Millorar la funció respiratòria.
- Permeabilitzar la via aèria (VA) de secrecions.
- Millorar la distensibilitat pulmonar.
- Millorar la mobilitat toràcica.
- Reeducar el patró ventilatori.
- Controlar la hiperventilació, la dispnea i la fatiga muscular.
- Enfortir la musculatura respiratòria.



a. Manuals

Inspiratòries

Lentes - VA Inferior: ventilacions abdominodiafragmàtiques dirigides, ventilacions costals dirigides, inspiròmetre d'incentiu o hiperinsuflacions amb Ambu si el pacient té bon control glòtic.

Ràpides - VA Superior: mantenir boca neta, nebulització de sèrum salí o sèrum hipertònic, hidratació VA externa amb sèrum i gases. Aspiració nasal: només en casos excepcionals i en situacions urgents/greus atès que la hipereactivitat de la mucosa pot provocar l'augment de secrecions i inflamació. Si no presenta disfàgia: Desobstrucció Rinofaríngia Retrògrada (DRR), dutxa nasal, Glossopulsió Retrògrada (GPR).

Espiratòries

Baix flux: ELTGOL si bon control glòtic, Espiració Lenta Prolongada (ELPr), Drenatge Autògen (DA) – Drenatge Autògen Assistit (DAA).

Alt flux: Tos: dirigida, reflexa/provocada i assistida.

b. Instrumentals

- Dispositius Pressió Espiratòria Positiva (PEP) Contínua amb PEP Mask
- Insuflador/Exuflador mecànic: assistència a la tos
- Vibracions mecàniques
- Ambu
- Aspirador de secrecions
- VMNI

c. Canvis posturals

Tot i no ser una tècnica específica de fisioteràpia respiratòria és imprescindible per a la teràpia atès que definim posicions que milloren la ventilació i el treball respiratori (1). Ha de ser un pla de posicionament diari, individualitzat i que contempli el dia i la nit:

- Imprescindible en pacients amb dificultats en la mobilitat activa, pacients amb greus deformitats osteoarticulares, sobretot en aquells que impliqui la caixa toràcica.
- Pla individualitzat i revisable.
- Detectar posicions i postures que limitin la ventilació i treball respiratori.
- Facilitar la gestió de secrecions a la VA superior amb una bona alineació de cap i coll.
- Realització a través de l'exploració física del pacient en les diferents posicions i dispositius de posicionament diari (cadira de rodes, llitera, llit, terra, sofà...).

d. Mobilitzacions

Imprescindible en pacients amb dificultats en la mobilitat activa, pacients amb greus deformitats osteoarticulares, sobretot en aquells que impliqui la caixa toràcica i l'extremitat superior (6).

- Pla individualitzat i revisable.
- Facilitar la mobilitat activa al màxim, per mínim que sigui el moviment realitzat.
- Combinar les tècniques de fisioteràpia respiratòria amb exercicis d'amplitud de la caixa toràcica.
- Cercar postures que afavoreixin aquesta mobilitat activa i passiva.

5.2 Neurològic

La intervenció en les MNM des de la branca de la neurorehabilitació abraça la cura de contractures que puguin obstaculitzar el bon ús muscular i articular del cos, la prescripció d'exercici com si fos medicina, per tal d'augmentar l'adherència dels pacients, prevenir altres condicions cròniques com el desacondicionament cardiovascular i muscular i augment dels riscos per a la salut cardiovascular, així com la implantació d'ajudes ortopèdiques per disminuir l'impacte de la discapacitat en l'individu.

5.2.1 Prevenció i tractament de les contractures de les extremitats (8)

Les contractures en les MNM no estan recolzades proves factibles que demostrin la seva efectivitat en la millora del ROM, tot i això, existeixen uns principis generalment acceptats sobre el benefici i minimització de l'impacte en la discapacitat que puguin provocar les contractures en aquestes malalties. Per la qual cosa, les contractures en les MNM s'han de gestionar tenint en compte els següents conceptes:

- Les contractures són inevitables en algunes condicions de les MNM.
- La prevenció de les contractures requereix d'un diagnòstic primerenc per iniciar el seu abordatge de medicina física com el ROM passiu i l'administració de fèrules o ortesis abans que es desenvolupin contractures o mentre les contractures siguin lleus.
- El posicionament estàtic de les extremitats superiors i inferiors és una causa important de formació de contractures.

- Les contractures avançades es fixen i mostren poca resposta a mesures de tractament conservadores com els programes d'estirament o ferulació. Aleshores, és quan solen requerir d'una intervenció quirúrgica.
- Un motiu principal per controlar les contractures de les extremitats inferiors és minimitzar els seus efectes adversos en la deambulació independent; no obstant això, la principal causa de dependència de la cadira de rodes en les MNM és generalment la debilitat i no la formació de contractures.
- Les contractures lleus de les extremitats superiors poden afectar positivament la seva funció.

5.2.2 Tractament i prevenció de la debilitat muscular (9-11)

La teràpia física es considera el pilar del tractament de la debilitat muscular; tot i que la seva eficàcia no està ben investigada i confirmada per grans estudis, és la forma més eficaç en les MNM adquirides. L'exercici en MNM ja fa unes dècades que és considerat un abordatge segur, tot i que per a algunes miopaties metabòliques hi ha una contraindicació per a l'exercici intens. No obstant, l'objectiu de l'exercici físic és mantenir la força existent o frenar la progressió de la debilitat, no enfortir els músculs debilitats.

La progressió i la bona realització de la teràpia física comença per prescriure, sempre que estigui indicat, un nombre limitat de repeticions amb poca o cap resistència dels exercicis indicats, atès que no s'ha demostrat que els exercicis de major resistència siguin més efectius que els exercicis moderats, però sí poden causar efectes nocius en el múscul esquelètic. Motiu pel qual, primerament, un fisioterapeuta ha de revalorar la tolerància i augmentar la freqüència, la durada o la resistència segons correspongui. Tenir present que un màxim de 30 a 45 minuts, repartits al llarg del dia limita la fatiga, per la qual cosa serà una bona estratègia a educar i implementar en els afectats.

Cal tenir clar que el grup de MNM engloba possibles afectacions cardíaques, especialment el múscul cardíac, per la qual cosa el treball conjunt en la pauta d'exercici haurà de ser també amb el cardiòleg. De la mateixa manera, resulta inevitable que alguns afectats ja estiguin treballant al màxim nivell mentre realitzen les seves activitats normals de la vida diària, motiu pel qual s'haurà d'ensenyar als afectats a autocontrolar el seu nivell d'esforç mitjançant l'escala de Borg d'esforç percebut per tal d'evitar el dany en músculs ja debilitats amb un sobreestirament o un ús excessiu.

Finalment, la prescripció d'exercici per part del American College of Sports Medicine és difícil de complir per molts pacients amb MNM: exercici aeròbic de 20 a 60 minuts, de 3 a 5 dies per setmana a una intensitat del 40 al 85 % de la reserva de freqüència cardíaca. Per aquest motiu és d'especial importància la figura del fisioterapeuta per tal d'aproximar aquestes recomanacions a la població que pateix MNM i adaptar el pla d'exercici a cada individu.

5.2.3 Implantació d'ortopèdia (12)

A mode complementari, però igual de necessari que l'exercici físic i la fisioteràpia, són les ajudes per a la mobilitat, entre les quals trobem:

- caminadors (anteriors o posteriors en nens)
- fèrules per estabilitzar genolls i/o turmells o prevenir contractures o luxacions articulars (dinàmiques o estàtiques),
- plantilles per millorar el contacte amb els peus,
- els patrons i el centre de pressió del peu,
- les ortesis per millorar l'equilibri i la marxa (ortesis del peu).

A mode complementari, però igual de necessari que l'exercici físic i la fisioteràpia, són les ajudes per a la mobilitat, entre les quals trobem:

5.3 Hipoteràpia

És un tractament complementari de rehabilitació, amb evidència científica, basat en la fisioteràpia neurològica on s'utilitza el moviment tridimensional del cavall al pas com a mitjà terapèutic. Indicada per a persones amb diversitat funcional (física, psíquica, conductual i/o sensorial) i que no són capaces o no estan en condicions de menar el cavall per si mateixes sinó que requereixen d'un guia expert.

Aquest tractament permet sortir d'un context de rehabilitació reiteratiu en un espai sanitari per freqüentar un ambient diferent, amb un altre context social i en constant contacte amb la natura (13) (14).

Aquest moviment tridimensional aporta un entrenament muscular per millorar la capacitat funcional, i la seva pràctica genera una adaptació que s'aproxima a patrons de moviments fisiològics, com són els moviments pelvians relacionats amb la marxa humana. Per tant, el manteniment a llarg termini genera un aprenentatge motor, potenciant les següents àrees motores:

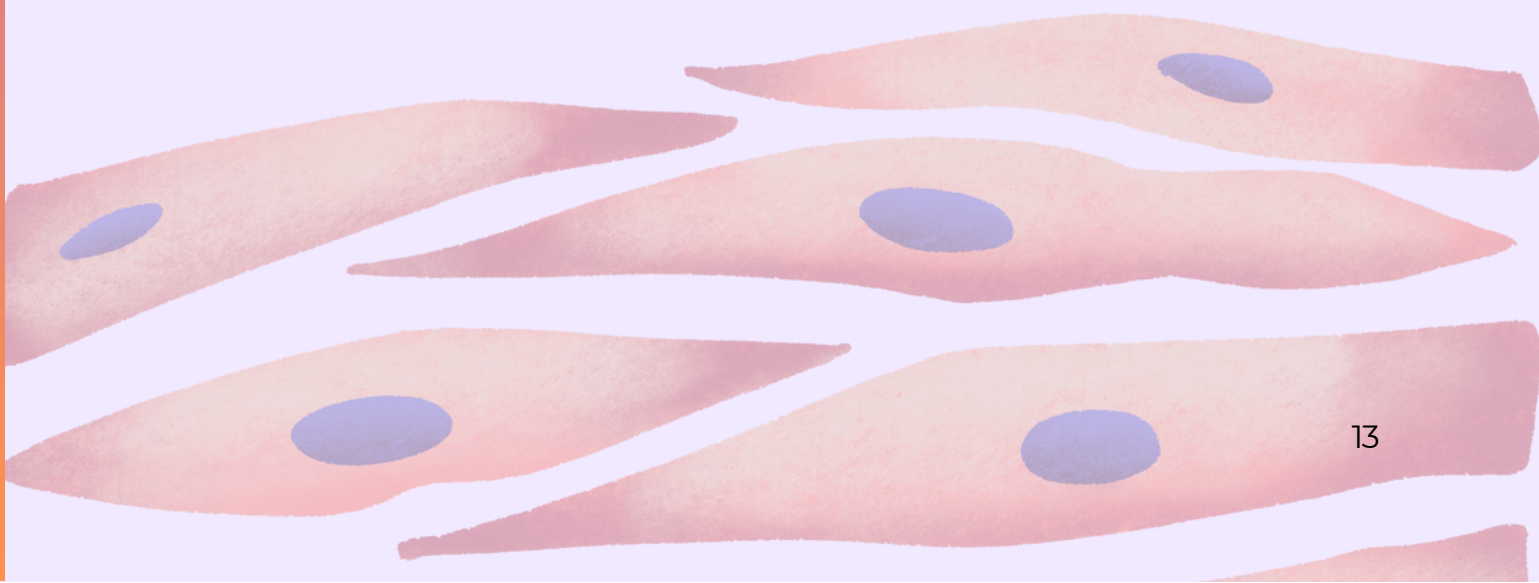
- Reeduació i reajustament postural
- Regulació del to muscular
- Millora de l'equilibri
- Adreçament del raquis
- Treball simètric de l'esquema corporal
- Millora del nivell funcional
- Integració del moviment
- Coordinació i dissociació entre ES i EI (15) (16) (17)

Però no només aporta millores físiques en el sistema tonicopostural i el vestibular, és a dir, en l'equilibri i en el patró de la marxa. Sinó també en l'àmbit social, en l'estat anímic, la qualitat de vida, i en l'àmbit cognitiu i conductual amb el treball sensorial i l'anticipació per l'acció (18) (19) (20) (21).

Parlem de l'àmbit neuropsicològic perquè millora la part emocional, és a dir, l'autoestima, l'autonomia i l'autoconcepte; però també per potenciar les funcions executives (memòria, atenció, planificació i autocontrol), les relacions interpersonals, la comunicació i l'estructuració del llenguatge.

Per tant, ens podem plantejar unes tècniques específiques segons l'àmbit a treballar:

- Muscular: estàtica postural per a les fibres musculars tòniques i l'acte voluntari per a les fibres fàsiques.
- Equilibri: desnivells, canvis de ritme, ulls tancats i mirada fixa.
- Esquema corporal i lateralitat: treball peu a terra, maneig del cavall, seient.
- Perceptivosensorial: tàctil, visual, olfactiv, auditiu i vestibular.
- Neurofisiologia: sistema cardiovascular, sistema respiratori, motilitat intestinal, mobilitat del neuroeix i increment de la informació sensitiva.
- Psicològic: motivació, aprenentatge i millora de qualitat de vida.



5.4 Teràpia Aquàtica

La teràpia aquàtica (TA) representa un enfocament complementari de la rehabilitació física, amb l'augment dels estudis sobre la TA en els últims anys, i focalitzant-se en l'efectivitat de la incorporació de la TA amb la teràpia terrestre. Els articles tendeixen a centrar-se en diferents aspectes dels resultats de la intervenció, com ara el rendiment funcional i els aspectes fisiològics i psicosocials de la malaltia i els resultats estaven majoritàriament orientats en aspectes pròpiament terapèutics com el rendiment funcional i/o el domini fisiològic, similar en persones afectades d'altres afeccions neurològiques. Sorprenentment, la majoria dels estudis van mostrar una millora o cap canvi després de la intervenció de TA que, en el cas de les NMN i altres progressives, la manca de disminució dels resultats es considera un aspecte positiu per mantenir la funció.

A mode general, en els estudis relacionats amb les intervencions de TA per a persones amb malalties del SNC, els autors es van centrar més en els efectes de la TA sobre la força muscular, les activitats de la vida diària i la funció motora grollera. Tres estudis que van analitzar la implementació de la TA en persones amb SNP van reportar millores principalment en el rendiment funcional, però l'atenció es va centrar en la deambulació, on hi va haver efectes positius en la velocitat de la marxa, la distància, el risc de caiguda i l'equilibri corporal (22).

En resum, deixant de banda que existeix una heterogeneïtat considerable entre intervencions de TA per a persones amb MNM i que s'haurien d'estandarditzar els paràmetres i procediments, el cansament cobra especial importància en el camp de la TA atès que és un dels símptomes més rellevants de les MNM, poques vegades analitzat. De la mateixa manera, es recomana estudiar com la TA pot ajudar al sistema respiratori en malalties del SNC (22).

6 Referències bibliogràfiques

1. Seong WK. Pulmonary Rehabilitation in Patients with Neuromuscular Disease. *Yonsei Med J.* 2006;47(3) · Mahede T, Davis G, Rutkay A, Baxendale S, Sun W, Dawkins HJ, et al. Use of mechanical airway clearance devices in the home by people with neuromuscular disorders: effects on health service use and lifestyle benefits. *Orphanet J Rare Dis.* 2015 May 6; 10:54
2. Chatwin M, Ross E, Hart N, Nickol A.H, Polkey M.I., Simonds A.K. Cough augmentation with mechanical insufflation/exufflation in patients with neuromuscular weakness. *Eur Respir J.* 2003;21:502-508
3. Servera E, Sancho J, Zafra MJ. Tos y enfermedades neuromusculares. Manejo no invasivo de las secreciones respiratorias. *Arch Bronconeumol.* 2003;39:418-27
4. Manual 27. Técnicas manuales e instrumentales para el drenaje de secreciones bronquiales [Internet]. Barcelona SEPAR 2013. [Consultado el día 15 de noviembre de 2013]. Disponible en: http://issuu.com/separ/docs/manual_27
5. Guell R, de Lucas R. Tratado de rehabilitación respiratoria. Barcelona: Ars Medica; 2005. p263 · Chatwin M. Mechanical aids for secretion clearance. *Int. J. of Respir Care.* 2009
6. Hull J. British Thoracic Society guideline for respiratory management of children with neuromuscular weakness: commentary. *Thorax.* 2012; 67(7):654-5
7. McCool FD, Rosen MJ. Nonpharmacologic Airway Clearance Therapies: ACCP Evidence-Based Clinical Practice Guidelines. *Chest.* 2006; 129; 250S-259S
8. Skalsky, A. J., & McDonald, C. M. (2012). Prevention and management of limb contractures in neuromuscular diseases. *Physical medicine and rehabilitation clinics of North America*, 23(3), 675-687.

9. Voet, N. B. (2019). Exercise in neuromuscular disorders: a promising intervention. *Acta Myologica*, 38(4), 207.
10. Voorn EL, Koopman FS, Nollet F, Brehm MA. Individualized Aerobic Exercise in Neuromuscular Diseases: A Pilot Study on the Feasibility and Preliminary Effectiveness to Improve Physical Fitness. *Phys Ther.* 2021 Mar 3;101(3):pzaa213. doi: 10.1093/ptj/pzaa213. PMID: 33332538; PMCID: PMC7940713.
11. Oorschot S, Brehm MA, van Groenestijn AC, Koopman FS, Verhamme C, Eftimov F, Jelsma JGM, Jorstad HT, Nollet F, Voorn EL. Efficacy of a physical activity programme combining individualized aerobic exercise and coaching to improve physical fitness in neuromuscular diseases (I'M FINE): study protocol of a randomized controlled trial. *BMC Neurol.* 2020 May 13;20(1):184. doi: 10.1186/s12883-020-01725-0. PMID: 32404133; PMCID: PMC7218829.
12. Finsterer, Josef; Zarrouk-Mahjoub, Sinda (2016). Treatment of muscle weakness in neuromuscular disorders. *Expert Review of Neurotherapeutics*, (), 1–13. doi:10.1080/14737175.2016.1206471
13. Definició normativa del concepte “hipoteràpia” del Col·legi de Fisioterapeutes de Catalunya (en procés).
14. Koca TT, Ataseven H. What is hippotherapy? The indications and effectiveness of hippotherapy. *North Clin Istanb.* 2015;2(3):247-252.
15. Ribeiro MF, Espindula AP, Lage JB, Bevilacqua Júnior DE, Diniz LH, et al. Analysis of the electromyographic activity of lower limb and motor function in hippotherapy practitioners with cerebral palsy. *Journal of Bodywork & Movement Therapies.* 2018
16. Brian A Garner, B. Rhett Rigby. Human pelvic motions when walking and when riding a therapeutic horse. *Human movement science*, 2015: 39, 121-137.
17. Donaldson MC, Holter AM, Neuhoff S, Arnosky JA, Simpson BW, et al. The translation of movement from the equine to rider with relevance for hippotherapy. *J. equine Vet. Sci.* 2019; 77:125-131.

18. Flores FM, Dagnese F, Mota CB, Copetti F. Parameters of the center of pressure displacement on the saddle during hippotherapy on different surfaces. *Braz J Phys Ther.* 2015; 19(3):211-217.
19. Stergiou A, Tzoufi M, Ntzani E, Varvarousis D, Beris A, Ploumis A. Therapeutic Effects of Horseback Riding Interventions: A Systematic Review and Meta-analysis. *Am J Phys Med Rehabil.* 2017;96(10):717-25.
20. Lindroth J, Sullivan J & Silkwood-Sherer D. Does hippotherapy effect use of sensory information for balance in people with multiple sclerosis? *Physiotherapy Theory and Practice.* 2015; 31:8, 575-581.
21. Muñoz-Lasa, S., López de Silanes, C., Atín-Arratibel, M.A., Bravo-Llatas, C., Pastor-Jimeno, S., Máximo-Bocanegra, N. Efecto de la Hipoteràpia en esclerosis múltiple: estudio piloto en calidad de vida, espasticidad, marcha, suelo pélvico, depresión y fatiga. Elsevier. 2019; 152 (2)
22. Ogonowska-Slodownik, A., de Lima, A. A. R., Cordeiro, L., Morgulec-Adamowicz, N., Alonso-Fraile, M., & Güeita-Rodríguez, J. (2022). Aquatic Therapy for Persons with Neuromuscular Diseases–A Scoping Review. *Journal of Neuromuscular Diseases*, 9(2), 237-256.

Col·legi de Fisioterapeutes  de Catalunya