

CONSEJERÍA DE SALUD

Agencia de Evaluación de Tecnologías
Sanitarias de Andalucía (AETSA)

Efectividad y seguridad de la fisioterapia en pacientes con enfermedades degenerativas neuromusculares

Informe de respuesta breve: listado de referencias
comentadas

Avda. de la Innovación s/n. Edificio ARENA 1. Planta baja
CONSEJERÍA DE SALUD
41020 Sevilla - España (Spain)
Tlf.: +34 955 006 309 - Fax: +34 955 006 328
e-mail: aetsa.csalud@juntadeandalucia.es



2017

Efectividad y seguridad de la fisioterapia en pacientes con enfermedades degenerativas neuromusculares.

Informe de respuesta breve: listado de referencias comentadas

Agencia de Evaluación de Tecnologías Sanitarias de Andalucía

CONSEJERÍA DE SALUD

JUNTA DE ANDALUCÍA

Autores: Ana María Carlos Gil y José Luis Castro Campos.

Documentación: María Piedad Rosario-Lozano.

Fecha: mayo de 2017.

Aclaración: Las respuestas breves son documentos que elabora la Agencia de Evaluación de Tecnologías Sanitarias de Andalucía (AETSA). El propósito es facilitar información actualizada y resumida sobre aspectos de interés, basándose en búsquedas bibliográficas limitadas, no sistemáticas. Este documento no tiene intención de reemplazar la opinión de los profesionales sanitarios ni de establecer recomendaciones.

Conflicto de interés

Los autores declaran que no tienen intereses que puedan competir con el interés primario y los objetivos de este documento ni influir en su juicio profesional al respecto.



Índice

Contexto y antecedentes.....	5
Metodología.....	7
Resultados.....	8
Conclusiones y consideraciones de los documentos localizados.....	12
Recomendaciones de los documentos localizados	13
Referencias bibliográficas	14
Anexos.....	15
Anexo I.....	15
Anexo II.....	17
Fisioterapia en Enfermedades Neuromusculares en General.....	17
Fisioterapia en Esclerosis Lateral Amiotrófica	18
Distrofia Muscular	20
Enfermedad de Charcot.....	20

Contexto y antecedentes

Esta respuesta breve se elabora como documento interno para responder la siguiente pregunta de investigación:

¿Es efectiva y segura la fisioterapia como terapia de mantenimiento en pacientes con enfermedades degenerativas neuromusculares?

El **objetivo** de este documento es localizar la mejor y más reciente evidencia disponible que proporcione respuesta a la pregunta planteada.

Descripción de la intervención

El objetivo principal de la rehabilitación es mejorar la calidad de vida, disminuyendo las limitaciones en las actividades de la vida diaria, así como la restricción en la participación social (de la vida cotidiana) mediante un tratamiento integral e interdisciplinar.

El equipo de rehabilitación interdisciplinar está compuesto por profesionales que abarcan diferentes especialidades, entre ellas están fisioterapia, medicina rehabilitadora, trabajo social, psicología, terapia ocupacional, logopedia, enfermería ...¹

Se considera fisioterapia a la modalidad terapéutica utilizada para promover, mantener o restaurar el bienestar físico y fisiológico de un paciente. Sus intervenciones van encaminadas a prevenir, corregir y aliviar la disfunción del movimiento de origen anatómico o fisiológico².

Descripción y prevalencia de las enfermedades neuromusculares

Las enfermedades neuromusculares (EN) forman un grupo heterogéneo de enfermedades que afectan de forma crónica a la unidad motora. Las distintas categorías incluidas dentro de las EN se diferencian según la localización de la lesión en dicha unidad, pudiendo encontrarse en cualquier lugar entre las células del asta anterior de la médula espinal y el músculo esquelético³.

Las EN pueden afectar tanto a pacientes pediátricos como a adultos. En general, los pacientes pediátricos presentan un componente hereditario mientras que en los adultos suelen ser EN adquiridas.

La prevalencia global (entre ambos sexos) para las formas más comunes de EN (distrofia muscular, distrofia miotónica, mionías congénitas, atrofas musculares proximales, neuropatías sensoriales y motoras hereditarias) se estima que podría ser de 1 por 3500 habitantes. Si se incluyen también trastornos graves que se manifiestan sólo en la infancia y las formas raras de distrofia y miopatía, la prevalencia general podría aumentar a 1 por 3000 habitantes.

La progresión de las enfermedades varía considerablemente entre los pacientes afectados por EN ya que los déficits pueden ir desde debilidad muscular a la pérdida sensorial, el dolor, la fatiga, la disfunción autonómica y la combinación de ellos entre sí, en diferente grado^{3,4}. Cursan con discapacidad física por pérdida progresiva de fuerza en los músculos de las extremidades y en algunos casos, debido a la afectación de la musculatura respiratoria, presentan insuficiencia cónica, atelectasias, neumonías lo que limita las actividades de la vida diaria, reduce la calidad de vida y aumenta la morbimortalidad³.

La principal causa de muerte en los pacientes con EN son las complicaciones respiratorias. La aplicación de soporte ventilatorio, la asistencia a la tos, la evaluación precoz de la función respiratoria y el manejo por equipos multidisciplinares, parece permitir una

mejoría en la calidad y en la expectativa de vida de estos pacientes ⁵.

El tratamiento de las EN no es curativo, es retrasar la aparición de las manifestaciones clínicas, controlar los síntomas, prevenir complicaciones, disminuir la discapacidad, promover la autonomía y dar apoyo psicológico⁶.



Metodología

Para la localización de documentos publicados que pudieran dar respuesta a la consulta planteada, se planteó la siguiente pregunta de investigación en formato PICO.

Población: pacientes adultos y pediátricos afectados de enfermedad neuromuscular.

Intervención: tratamiento habitual más fisioterapia de mantenimiento o ejercicios terapéuticos de mantenimiento.

Comparador: tratamiento habitual.

Resultados (Outcomes): discapacidad, movilidad, dolor, fatiga, espasticidad, debilidad, depresión, calidad de vida, morbilidad y mortalidad.

Para la localización de documentos, se realizó una búsqueda bibliográfica con el objetivo de localizar informes de evaluación de tecnologías sanitarias y revisiones sistemáticas, mediante la utilización de palabras clave como *physical therapy, exercise therapy, physical therapy modalities, physiotherapy, rehabilitation physical, muscle disease, neuromuscular diseases, neuromuscular junction*.

Además, se realizó una búsqueda bibliográfica sistemática mediante las estrategias de búsqueda que se adjuntan en el Anexo 1.

Estas estrategias de búsqueda se realizaron en las bases de datos, Medline (mediante Pubmed), Embase, CRD (*Centre for Reviews and Dissemination*), Cochrane Database, NICE (*National Institute for Health and Care Excellence*), CADTH (*Canadian Agency for Drugs and Technologies in Health*), CINAHL (*Cumulative Index to Nursing and Allied Health Literature*), PEDro (*Physiotherapy Evidence Database*), páginas web de Agencias y Unidades de Evaluación de Tecnologías Sanitarias. A modo de ejemplo, la estrategia realizada en Medline se adjunta en el Anexo 1.

La búsqueda bibliográfica se realizó hasta febrero de 2017 y durante la selección se limitó por idioma, considerándose únicamente aquellos documentos publicados en inglés y español y por fecha de publicación, considerándose los documentos publicados en los 10 últimos años. No se incluyó información sobre esclerosis múltiple en este documento, considerándose que por carga de la enfermedad era más adecuado un abordaje específico. Por este motivo, se elaborará un segundo documento que evaluará la fisioterapia en pacientes con esclerosis múltiple.

Dado que se pretendía dar respuesta de forma abreviada a la pregunta planteada, no se realizó una lectura crítica de los documentos localizados.

Resultados

Se localizaron 339 documentos (Medline: 128, Embase: 28, Cochrane: 69, CINAHL: 91, PEDro: 23), de ellos, se seleccionaron 21 para su lectura a texto completo tras eliminar las referencias duplicadas y aquellas que no respondieron por título y resumen al tema de estudio. Ningún estudio localizado especificó si la fisioterapia se consideró de mantenimiento, aunque se consideró a los pacientes como candidatos a recibir tratamiento crónico.

De los 21 documentos seleccionados, únicamente 6 respondieron a la pregunta de investigación planteada en el apartado de material y métodos. De estos 6 documentos, 2 realizaron la evaluación de forma general, sin hacer distinciones por tipo de EN, 2 se centraron en la evaluación de la fisioterapia en la ELA (esclerosis lateral amiotrófica), 1 evaluó el efecto de la terapia en pacientes con distrofia muscular y 1 evaluó la fisioterapia en la enfermedad de Charcot.

A continuación, en la Tabla 1 se sintetizan los aspectos más relevantes de cada uno de los estudios incluidos como son: el objetivo que los autores proponían evaluar, principales resultados y conclusiones realizadas por los autores y un comentario realizado por AETSA sobre las limitaciones (si las hubiera) o cualquier otra consideración de especial interés. Posteriormente, en el Anexo II, se describen con más detalle los estudios incluidos, ordenados dentro de cada apartado por orden cronológico, comenzando por el más reciente.

Tabla 1. Resumen de los estudios incluidos			
Autor /año	Objetivo de los autores	Principales resultados/Conclusiones de los autores	Comentarios AETSA
FISIOTERAPIA EN ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES EN GENERAL			
Voet et al. 2013⁷	Evaluar la seguridad y eficacia de los ejercicios de fortalecimiento y aeróbicos.	<ol style="list-style-type: none"> 1. El ejercicio aeróbico combinado con el entrenamiento de fuerza pareció ser seguro y eficaz en la miopatía mitocondrial. El parámetro que presentó mejoría fue la capacidad de resistencia submáxima. 2. No se localizó evidencia para concluir que las siguientes intervenciones ofrecieran beneficios aunque no parecieron provocar perjuicios: <ul style="list-style-type: none"> • El entrenamiento de fuerza de intensidad moderada. Evaluado en la distrofia miotónica y distrofia muscular facioescapulohumeral. • El entrenamiento aeróbico. Evaluado en la dermatomiositis, la polimiositis y la distrofia miotónica de tipo I. 	La revisión sistemática fue de buena calidad metodológica aunque los estudios incluidos presentaron un riesgo de sesgos alto para los autores, por lo que evidencia publicada con posterioridad podría modificar los resultados obtenidos.
Cup et al. 2007⁴	Evaluar la fisioterapia y otros tipos de terapias físicas	<ul style="list-style-type: none"> • Los ejercicios de fortalecimiento en combinación con ejercicios aeróbicos mostraron eficacia al mejorar las funciones corporales, la actividad física y la participación social/ vida cotidiana (nivel de evidencia II). • Los ejercicios aeróbicos y la combinación de fortalecimiento muscular y ejercicios aeróbicos de forma heterogénea mostraron eficacia al mejorar la actividad física y la participación social/vida cotidiana (nivel de evidencia III) • Los ejercicios de respiración en <i>miastenia gravis</i> y distrofia muscular miotónica mostraron efectividad al mejorar variables resultados relacionadas con la fuerza (nivel de evidencia III) <p>Los efectos adversos derivados del ejercicio fueron insignificantes.</p>	<p>Los autores consideraron que la evidencia científica disponible fue limitada, pero relevante. Como limitación importante cabe señalar la fecha de publicación.</p> <p>La principal ventaja que presenta esta revisión sistemática es el método empleado para su elaboración, de alta calidad metodológica. Su principal limitación fue la fecha de publicación (2007) y la fecha de elaboración de las estrategias de búsqueda (septiembre 2005). El hecho de presentar más de 10 años de antigüedad hace que la evidencia actual pueda modificar los resultados obtenidos.</p>

Tabla 1. Resumen de los estudios incluidos			
Autor /año	Objetivo de los autores	Principales resultados/Conclusiones de los autores	Comentarios AETSA
FISIOTERAPIA EN ELA			
Ng et al. 2017⁸	Resumir la evidencia procedente de revisiones sistemáticas Cochrane sobre los tratamientos sintomáticos	<ul style="list-style-type: none"> El ejercicio podría mejorar la discapacidad a los 3 meses, aunque no mejoró la calidad de vida al comparar ejercicio con las "actividades habituales" o la "atención habitual" incluyendo ejercicios de estiramiento. 	La revisión sistemática fue de buena calidad metodológica aunque la calidad de los estudios incluidos se consideró baja, la población de estudio fue escasa. Los autores señalaron la falta de evidencia sólida.
Macpherson et al. 2016⁹	Evaluar la eficacia de la fisioterapia respiratoria en diferentes estadios.	<ul style="list-style-type: none"> Las intervenciones de fisioterapia respiratoria fueron eficaces (a excepción de la respiración diafragmática) mejorando parámetros respiratorios. El entrenamiento de la musculatura inspiratoria, entrenamiento de maniobras de reclutamiento alveolar y asistencia manual de la tos mostró aumento de la supervivencia. 	La revisión sistemática fue de buena calidad metodológica. Actualmente hay estudios en marcha que presentan como objetivo evaluar la eficacia de la eficacia del entrenamiento de la musculatura inspiratoria y espiratoria en pacientes con enfermedades neuromusculares, por lo que habría que considerar sus resultados con cautela hasta la aparición de nuevos estudios.
NOTA: Todos los estudios coincidieron en la necesidad de promover estudios de calidad que confirmaran los hallazgos previos.			

Tabla 1. Resumen de los estudios incluidos II			
Autor /año	Objetivo	Resultados/Conclusiones de los autores con mayor interés	Comentarios
FISIOTERAPIA EN DISTROFIA MUSCULAR			
<i>Gianola et al. 2013</i> ¹⁰	Evaluar el efecto del ejercicio en la Distrofia Muscular.	<ul style="list-style-type: none"> La realización de ejercicios no obtuvo mejoras con significación estadística en las variables estudiadas de fuerza y resistencia. Los autores señalaron como posible causa el escaso tamaño de la población analizada en el estudio. Destacaron la dirección del efecto a favor de su utilización. 	De los 7 estudios primarios incluidos para la síntesis de la revisión sistemática, 3 presentaron una fecha de publicación entre 1978 y 1999 pudiendo presentar diferencias con la práctica clínica actual y limitaciones en cuanto a su aplicabilidad o extrapolación.
FISIOTERAPIA EN ENFERMEDAD DE CHARCOT			
<i>Sman et al. 2007</i> ¹¹	Evaluar el efecto del ejercicio en la enfermedad de Charcot.	<ul style="list-style-type: none"> El ejercicio mostró mejoras en relación con las variables resultados relacionadas con la fuerza y la función musculares. 	Los autores señalaron que los resultados de esta revisión deben considerarse con precaución debido a los escasos estudios disponibles y la calidad moderada de la evidencia. La calidad y la comparabilidad de la evidencia mejoraría con la realización de estudios eficaces, la armonización de los resultados y las intervenciones.
NOTA: Todos los estudios coincidieron en la necesidad de promover estudios de calidad que confirmaran los hallazgos previos.			

Conclusiones y consideraciones de los documentos localizados

Todos los documentos incluidos concluyeron que era necesaria más investigación y de mejor calidad que permitieran confirmar los resultados obtenidos. Además, elaboraron las siguientes conclusiones:

- En la evaluación de las enfermedades neuromusculares en general, *Voet et al.*⁷ observaron:
 1. En relación con la eficacia:
 - El entrenamiento de fortalecimiento mostró mejoras en un único parámetro de eficacia (aumento de la capacidad de resistencia submáxima) en la miopatía mitocondrial.
 2. En relación con la seguridad (no se localizó evidencia suficiente para concluir que ofrecieron beneficios en salud):
 - El entrenamiento de fortalecimiento, de intensidad moderada pareció no provocar eventos adversos en la distrofia miotónica y en la distrofia muscular facioescapulohumeral.
 - El entrenamiento aeróbico pareció no provocar eventos adversos en la dermatomiositis, la polimiositis y la distrofia miotónica de tipo I.
- En pacientes con **esclerosis lateral amiotrófica (ELA)** algunas intervenciones específicas de fisioterapia respiratoria como el entrenamiento de la musculatura inspiratoria, el entrenamiento de maniobras de reclutamiento alveolar y la asistencia manual de la tos presentaron un aumento de la supervivencia y mejoraron algunos parámetros respiratorios⁹.
- En la **distrofia muscular** se obtuvieron escasos beneficios y sin significación estadística. por lo que los autores señalaron la necesidad de realizar estudios multicéntricos adecuados¹⁰.
- En la **enfermedad de Charcot** no se identificó claramente la modalidad óptima de ejercicio, la intensidad y la seguridad a largo plazo¹¹.

Recomendaciones de los documentos localizados

Todos los documentos incluidos coincidieron en recomendar la realización de estudios de mejor calidad metodológica que permita establecer conclusiones y recomendaciones robustas, trasladables a la práctica clínica.



Referencias bibliográficas

1. Esclerosis Múltiple España [Internet]. Madrid: Esclerosis Múltiple España [actualizado marzo 2013; citado 16 Marzo 2017]. Disponible en: <http://www.esclerosismultiple.com/369/>
2. Biblioteca Virtual en Salud. Fisioterapia [Internet]. São Paulo: Descriptores en Ciencias de la Salud [junio 2005 [actualizado junio 2005; citado 16 Marzo 2017] Disponible en: <http://decs.bvs.br/cgi-bin/wxis1660.exe/decsserver/>
3. Pedrosa R, Silva IS, Azevedo IG, Forbes AM, Fregonezi GAF, Dourado Junior MET, Lima SRH, Guerra RO, Ferreira GMH. Respiratory muscle training in children and adults with neuromuscular disease (Protocol). Cochrane Database of Systematic Reviews 2015, Issue 5. Art. No.: CD011711
4. Cup E, Pieterse A, Ten Broek-Pastoor J, Munneke M, van Engelen B, Hendricks H, et al. Exercise therapy and other types of physical therapy for patients with neuromuscular diseases: a systematic review. Arch Phys Med Rehabil. 2007;88 (11):1452-64
5. Farrero E, Antón A, Egea CJ, Almaraz MJ, Masa JF, Utrabo I, Calle M, Vereá H, Servera E, Jara L, Barrot E, Casolívé V; Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica (SEPAR).. Guidelines for the management of respiratory complications in patients with neuromuscular disease. Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica (SEPAR). Arch Bronconeumol. 2013;49(7):306-13
6. Abril Carreres M, Ticó Falguera N y Garreta figura R. Neurodegenerative diseases. Rehabilitación. 2004; 38(6)318-24
7. Voet NB, van der Kooi EL, Riphagen II, Lindeman E, van Engelen BG, Geurts AC. Strength training and aerobic exercise training for muscle disease. Cochrane Database Syst Rev. 2013 Jul 9;(7):CD003907
8. Ng L, Khan F, Young CA, Galea M. Symptomatic treatments for amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. Cochrane Database Syst Rev. 2017 Jan 10;1:CD011776
9. Macpherson CE, Bassile CC. Pulmonary Physical Therapy Techniques to Enhance Survival in Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Systematic Review. J Neurol PhysTher. 2016 Jul;40(3):165-75
10. Gianola S, Pecoraro V, Lambiase S, Gatti R, Banfi G, Moja L. Efficacy of muscle exercise in patients with muscular dystrophy: a systematic review showing a missed opportunity to improve outcomes. PLoS One. 2013 12;8(6):e65414
11. Sman AD, Hackett D, Fiatarone Singh M, Fornusek C, Menezes MP, Burns J. Systematic review of exercise for Charcot-Marie-Tooth disease. J Peripher Nerv Syst. 2015;20(4):347-62.

Anexos

Anexo I.

Búsquedas

1. Muscular Atrophy, Spinal/
2. Muscular Diseases/cn, me [Congenital, Metabolism]
3. muscular dystrophies/ or neuromuscular diseases/ or muscular atrophy/
4. *myopathies, structural, congenital/ or *myopathies, nemaline/ or *myopathy, central core/
5. *Myasthenic Syndromes, Congenital/
6. (muscular atroph\$ adj2 (spine or spinal)).ti,ab.
7. congenital myasthenic syndrome\$.ti,ab.
8. (dystrophy adj3 (becker or Duchenne or limb girdle or emery dreifuss or facioscapulohumeral or congenital or merosin or fukuyama or rigid spine or ullrich)).ti,ab.
9. (myopath\$ adj2 (minicore or multi-minicore or centronuclear or central core or nemaline or myotubular or fibre type disproportion or congenital or mitochondrial)).ti,ab.
10. *Hereditary Sensory and Motor Neuropathy"/
11. *Glycogen Storage Disease Type II/
12. (charcot marie tooth disease or dejerine sottas disease or pompe disease or glycogen storage disease).ti,ab.
13. (hereditary sensory adj motor neuropath\$).ti,ab.
14. Motor Neuron Disease/
15. (moto\$1 neuron\$1 disease\$1 or moto neuron\$1 disease\$1).ti,ab.
16. ((metabolic or inherited or congenital or inflammatory) adj2 myopath\$).ti,ab.
17. amyotrophic lateral sclerosis.ti,ab.
18. (myopath\$ or neuropath\$ or polyneurpath\$).ti,ab.
19. 1 or 2 or 3 or 4 or 5 or 6 or 7 or 8 or 10 or 11 or 12 or 13 or 14 or 15 or 16 or 17 or 18
20. Exercise Therapy/
21. (exercise therap\$ or exercise training or exercise program\$).ti,ab.
22. physical therapy modalities/
23. (physical adj5 rehabilitation).ti,ab.
24. (strength training or aerobic training or aerobic exercise\$ or resistive exercise\$ or muscle exercise\$).ti,ab.
25. (training program\$ or endurance training).ti,ab.
26. (rehabilitation and exercise\$).ti,ab.
27. (physiotherap\$ or physical therap\$).ti,ab.
28. 20 or 21 or 22 or 23 or 24 or 25 or 26 or 27
29. 19 and 28

30. meta-analysis.pt.
31. meta-analysis/ or systematic review/ or meta-analysis as topic/ or "meta analysis (topic)"/ or "systematic review (topic)"/ or exp technology assessment, biomedical/
32. ((systematic* adj3 (review* or overview*)) or (methodologic* adj3 (review* or overview*))).ti,ab.
33. ((quantitative adj3 (review* or overview* or synthes*)) or (research adj3 (integrati* or overview*))).ti,ab.
34. ((integrative adj3 (review* or overview*)) or (collaborative adj3 (review* or overview*)) or (pool* adj3 analy*)).ti,ab.
35. (data synthes* or data extraction* or data abstraction*).ti,ab.
36. (handsearch* or hand search*).ti,ab.
37. (mantel haenszel or peto or der simonian or dersimonian or fixed effect* or latin square*).ti,ab.
38. (met analy* or metanaly* or technology assessment* or HTA or HTAs or technology overview* or technology appraisal*).ti,ab.
39. (meta regression* or metaregression*).ti,ab.
40. (meta-analy* or metaanaly* or systematic review* or biomedical technology assessment* or bio-medical technology assessment*).mp,hw.
41. (medline or cochrane or pubmed or medlars or embase or cinahl).ti,ab,hw.
42. (cochrane or (health adj2 technology assessment) or evidence report).jw.
43. (meta-analysis or systematic review).tw.
44. (comparative adj3 (efficacy or effectiveness)).ti,ab.
45. (outcomes research or relative effectiveness).ti,ab.
46. ((indirect or indirect treatment or mixed-treatment) adj comparison*).ti,ab.
47. 30 or 31 or 32 or 33 or 34 or 35 or 36 or 37 or 38 or 39 or 40 or 41 or 42 or 43 or 44 or 45 or 46
48. 29 and 47
49. ("letter or case report*" or "historical article*" or (comment or editorial or in vitro or news)).pt.
50. 48 not 49
51. animals/ not (animals/ and humans/)
52. 50 not 51
53. limit 52 to (english or spanish)

Anexo II

A continuación, se describen con más detalle los documentos incluidos y resumidos anteriormente en la Tabla 1. De cada estudio se identifica el objetivo, los resultados principales, las conclusiones elaboradas por los autores y un comentario realizado por AETSA sobre las principales limitaciones de este estudio.

Fisioterapia en Enfermedades Neuromusculares en General

1. **STRENGTH TRAINING AND AEROBIC EXERCISE TRAINING FOR MUSCLE DISEASE (Voet et al. 2013)**⁷.

Esta revisión sistemática presentó como **objetivo** resumir y evaluar la seguridad y eficacia de los ejercicios de fortalecimiento y aeróbicos en pacientes con enfermedad muscular, concretamente en la distrofia muscular facioescapulohumeral, distrofia miotónica, miopatía mitocondrial y distrofia miotónica de tipo I, polimiositis y dermatomiositis.

Para ello, realizó una búsqueda bibliográfica de la literatura científica en las principales bases de datos biomédicas, centrada en la localización de ensayos clínicos y estudios quasi-experimentales hasta julio del 2012.

Sus **resultados** principales mostraron que el entrenamiento de fuerza de intensidad moderada en pacientes con distrofia miotónica y el entrenamiento con ejercicios aeróbicos en pacientes con dermatomiositis o polimiositis no parecía tener efectos perjudiciales en la musculatura. El entrenamiento de fuerza combinado con ejercicios aeróbicos parecía ser seguro en la distrofia miotónica y podría ser efectivo para aumentar la resistencia en los pacientes con miopatía mitocondrial. Los autores señalaron que los ejercicios de entrenamiento centrados en el fortalecimiento no fueron perjudiciales, aunque se necesitaría investigación adicional para determinar el beneficio potencial.

Las **conclusiones** de los autores fueron las siguientes:

1. El ejercicio aeróbico combinado parece ser seguro y eficaz en la miopatía mitocondrial. El con el entrenamiento de fortalecimiento mostró un aumento de la capacidad de resistencia submáxima.
2. Las siguientes intervenciones no parecieron provocar daños en el paciente, aunque no se localizó evidencia suficiente para concluir que ofrecían beneficios.
 - El entrenamiento de fortalecimiento, de intensidad moderada, en la distrofia miotónica y la distrofia muscular facioescapulohumera.
 - El entrenamiento aeróbico en la dermatomiositis, la polimiositis y la distrofia miotónica de tipo I.
3. Las limitaciones en el diseño de los estudios incluidos impidieron elaborar conclusiones más generales y extrapolables al resto de enfermedades musculares.

Este documento presentó una buena calidad, sin limitaciones metodológicas.

2. EXERCISE THERAPY AND OTHER TYPES OF PHYSICAL THERAPY FOR PATIENTS WITH NEUROMUSCULAR DISEASES: A SYSTEMATIC REVIEW (Cup et al. 2007)⁴.

Esta revisión sistemática presentó como objetivo a resumir y evaluar la fisioterapia en pacientes con enfermedades neuromusculares (EN). Para ello, realizó una búsqueda bibliográfica de la literatura científica hasta el año 2005, centrada en ensayos clínicos aleatorizados y controlados. Los participantes del estudio tenían que tener cualquiera de los siguientes tipos de EN: enfermedades de la motoneurona, trastornos de las raíces nerviosas motoras o nervios periféricos, trastornos de la transmisión neuromuscular o enfermedades musculares.

Sus resultados principales mostraron:

- Los ejercicios de fortalecimiento en combinación con ejercicios aeróbicos mostraron eficacia (nivel de evidencia II) al mejorar las funciones corporales, la actividad física y la participación social/ vida cotidiana.
- Los ejercicios aeróbicos y la combinación de fortalecimiento muscular y ejercicios aeróbicos de forma heterogénea mostraron eficacia al mejorar la actividad física y la participación social/vida cotidiana (nivel de evidencia III).
- Los ejercicios de respiración en *miastenia gravis* y distrofia muscular miotónica mostraron efectividad al mejorar variables relacionadas con la fuerza (nivel de evidencia III).

Los efectos adversos derivados del ejercicio fueron insignificantes.

Las **conclusiones** de los autores fueron las siguientes: la evidencia científica disponible fue limitada pero relevante para los clínicos. Los estudios futuros deberían ser multicéntricos y utilizar una clasificación internacional para las variables de resultado, así como una clasificación de la funcionalidad y la discapacidad con el fin de mejorar la comparabilidad de los resultados.

Este documento presentó una buena calidad, sin limitaciones metodológicas.

Fisioterapia en Esclerosis Lateral Amiotrófica

1. SYMPTOMATIC TREATMENTS FOR AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS/MOTOR NEURON DISEASE (Ng et al. 2017)⁸.

Esta revisión sistemática propuso como objetivo resumir la evidencia procedente de revisiones sistemáticas Cochrane sobre los tratamientos sintomáticos de enfermedades neuromusculares y de ellas, concretamente, la esclerosis lateral amiotrófica. Para ello, realizaron una búsqueda bibliográfica de la literatura científica hasta noviembre del 2016 en la base de datos de Cochrane. Cada documento incluido fue evaluado críticamente e identificado su riesgo de sesgos. Utilizaron la herramienta AMSTAR y el método GRADE.

Los **resultados** incluyeron, además del tratamiento mediante ejercicio terapéutico, el tratamiento farmacológico, la ventilación mecánica, alimentación por vía enteral, el tratamiento de la sialorrea, estimulación transcraneal, el abordaje multidisciplinar, la espasticidad, el dolor, los calambres o contracciones musculares.

Los autores mostraron que el ejercicio podría mejorar la discapacidad en las EN a los tres meses de finalizar el tratamiento (aunque sin modificar la calidad de vida) al compararlas con las "actividades habituales" o la "atención habitual" (incluyendo ejercicios de estiramiento). Estos resultados procedieron de 2 ensayos clínicos, con riesgo de sesgos y

calidad metodológica baja, la población de estudio fue escasa (43 pacientes).

Las **conclusiones** fueron las siguientes: los autores señalaron la falta de evidencia sólida en revisiones sistemáticas Cochrane sobre las intervenciones para el manejo de los síntomas en enfermedades neuromusculares aunque señalaron que por la propia naturaleza de las EN es complejo investigar. Añadieron que a pesar de esto, sería necesaria más investigación con diseños de estudios apropiados, metodología robusta, de duración suficiente y variables de resultado apropiadas.

Este documento presentó una buena calidad, sin limitaciones metodológicas.

2. PULMONARY PHYSICAL THERAPY TECHNIQUES TO ENHANCE SURVIVAL IN AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS: A SYSTEMATIC REVIEW (*Macpherson et al. 2016*)⁹.

Esta revisión sistemática presentó como objetivo evaluar la eficacia de la fisioterapia respiratoria en diferentes estadios de la esclerosis lateral amiotrófica (ELA). Para ello, realizaron una búsqueda bibliográfica de la literatura científica hasta diciembre del 2014. Cada documento incluido fue evaluado críticamente e identificado su riesgo de sesgos. Se utilizó la herramienta Cochrane y se siguió las recomendaciones PRISMA.

Sus **resultados** más relevantes fueron los siguientes: Se consideraron eficaces las intervenciones de fisioterapia respiratoria para mejorar múltiples parámetros respiratorios, a excepción de la respiración diafragmática.

El entrenamiento de la musculatura inspiratoria (IMT) mostró prolongar la fuerza muscular respiratoria con un fuerte efecto (tamaño del efecto= 1,48) para la capacidad vital forzada. Además, la duración media de la supervivencia aumentó en 12 meses.

El entrenamiento de maniobras de reclutamiento alveolar potenció la eficacia inmediata de la tos con mejora de la capacidad vital forzada (ES = 1,02) y pico de flujo espiratorio al toser (tamaño del efecto = 1,82). La tos asistida manualmente mejoró escasamente el pico de flujo espiratorio al toser.

Las **conclusiones** de los autores fueron las siguientes: algunas intervenciones específicas de fisioterapia respiratoria (entrenamiento de la musculatura inspiratoria, entrenamiento de maniobras de reclutamiento alveolar y asistencia manual de la tos) presentaron mejoría de parámetros respiratorios y aumentaron la supervivencia en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica (ELA).

Este documento presentó buena calidad, sin limitaciones metodológicas.

ESTUDIOS EN MARCHA DE FISIOTERAPIA RESPIRATORIA EN ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA Y OTRAS ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES

Se ha localizado un estudio en marcha (revisión sistemática) del que hay publicado un protocolo Cochrane. Este estudio presenta como objetivo evaluar la eficacia del entrenamiento de la musculatura inspiratoria y espiratoria (hipernea normocápnic) en enfermedades neuromusculares, tanto en adultos como en niños. Este proyecto surge ante la incertidumbre detectada sobre el efecto o beneficio en salud que estos ejercicios provocarían en los pacientes con enfermedad neuromusculares en general, ya que la evidencia identificada *a priori* parece contradictoria, identificándose estudios con beneficio sobre la salud y otros con escasa o ninguna significación estadística.

Esta información parece mostrar que hay incertidumbre sobre la eficacia del entrenamiento respiratorio y que son necesarios más estudios de buena calidad metodológica.

Distrofia Muscular

EFFICACY OF MUSCLE EXERCISE IN PATIENTS WITH MUSCULAR DYSTROPHY: A SYSTEMATIC REVIEW SHOWING A MISSED OPPORTUNITY TO IMPROVE OUTCOMES (Gianola 2013)¹⁰.

Esta revisión sistemática presento como **objetivo** evaluar el efecto del ejercicio en los pacientes con Distrofia Muscular. Para ello se realizó una búsqueda bibliográfica de la literatura científica hasta febrero de 2013. Cada documento incluido fue evaluado críticamente e identificado su riesgo de sesgos. Se centró en la evaluación de la enfermedad de Duchenne, distrofia muscular, distrofia muscular Becker, distrofia muscular de la cintura escapulohumeral o pélvica, distrofia facioescapulohumeral y distrofia miotónica.

Los **resultados** obtenidos fueron: Se identificaron 7 estudios primarios, 3 de ellos con fecha de publicación entre 1978 y 1999. De estos 7 estudios, 5 fueron ensayos clínicos de escasa población (tamaño muestral limitado). No se obtuvieron resultados con significación estadística, los autores destacaron que la dirección de los efectos favoreció el ejercicio muscular.

Las **conclusiones** de los autores fueron: Se obtuvieron escasos beneficios que podrían deberse a la limitada población incluida en los estudios (escaso tamaño muestral) y a otros sesgos detectados, siendo posible la presencia de efectos perjudiciales. Señalaron que el primer estudio que utilizaron presentaba una fecha de publicación poco apropiada (1978) por las posibles diferencias con la práctica habitual. Identificaron que son necesarios estudios multicéntricos aleatorizados adecuados.

Este documento presentó buena calidad, sin **limitaciones** metodológicas importantes. Sus resultados no obtuvieron significación estadística, únicamente se observó la dirección del efecto, siendo esta circunstancia escasamente relevante.

Enfermedad de Charcot

SYSTEMATIC REVIEW OF EXERCISE FOR CHARCOT-MARIE-TOOTH DISEASE (Sman 2015)¹¹.

Esta revisión sistemática propuso como **objetivo** evaluar el efecto del ejercicio en los pacientes con enfermedad de Charcot.

Para ello se realizó una búsqueda bibliográfica de la literatura científica hasta febrero de 2015. Cada documento incluido fue evaluado críticamente e identificado su riesgo de sesgos.

En relación con los **resultados**, los autores señalaron que aunque la mayoría de los estudios identificaron cambios en una o más medidas de resultado de diferentes modalidades de ejercicio, la mayoría no fueron significativas, posiblemente debido a errores de tipo II. Los efectos con significación estadística incluyeron mejoras en la fuerza muscular como extensión de la rodilla izquierda, flexión de rodilla derecha, *hand grip*, contracción de flexores izquierdos de la cadera ($p < 0,05$) y extensión isotónica de rodilla ($p < 0,01$). Además, mostraron mejoras significativas en la extensión de la rodilla de forma isotónica ($p=0.03$) y la flexión isométrica de la rodilla ($p=0.003$) tras 24 semanas de entrenamiento. Tras 8 semanas de ejercicio combinado no se observaron mejoras en los parámetros relacionados con la fuerza, medidos mediante el *Medical Research Council Scale* (escala MRC).

En relación con las mejoras en las actividades funcionales, se observó significación estadística en las variables de resultado relacionadas con levantarse y sentarse en la silla y el test de velocidad al caminar a 6 y 10 metros.

En cuanto a las adaptaciones fisiológicas al ejercicio, se observó mejoría en el dolor y la fatiga. Los autores señalaron que, sin embargo, a pesar de obtenerse mejoras en variables resultados relacionadas con la fuerza y la función musculares, los resultados de esta revisión deberían considerarse con precaución debido a los escasos estudios disponibles y la calidad moderada de la evidencia.

Las **conclusiones** de los autores fueron: La calidad y la comparabilidad de la evidencia mejoraría con la realización de estudios eficaces, la armonización de los resultados y las intervenciones. Identificaron que en pacientes con enfermedad de Charcot sigue siendo poco clara la modalidad óptima de ejercicio, la intensidad y la seguridad a largo plazo.

Este documento presentó buena calidad, sin **limitaciones** metodológicas importantes.

