

Programa de ejercicios físico-terapéuticos para la rehabilitación de personas con esclerosis lateral amiotrófica

Physical-therapeutic exercise program for rehabilitation of people with amyotrophic lateral sclerosis

MSc. Yordán Cañadilla-Barrios^I, orcid.org/0000-0002-2835-3559,
Dra. C. Magda Mesa-Anoceto^{II}, orcid.org/0000-0002-7216-0121, Dr. C. Jerry
Bosque-Jiménez^{II}, orcid.org/0000-0001-5978-8187, MSc, Annia Caridad
Cañete-Rojas^I, orcid.org/0000-0001-5757-6973

yordanreh@gmail.com, magdamesa436@gmail.com, jimenezbosquej@gmail.com,
annia.canete@gmail.com

^I Instituto de Neurología y Neurocirugía, La Habana, Cuba, ^{II} Universidad de Ciencias de la Cultura Física y el Deporte “Manuel Fajardo”, La Habana, Cuba

Recibido: julio, 2020

Aceptado: diciembre, 2020

Resumen

El objetivo de la investigación es elaborar un programa de ejercicios físico-terapéuticos para la rehabilitación de estas personas con ELA en el INN que contribuya al retardo en la progresión de la enfermedad. En el año 2013 se inicia la atención, en el Servicio de Medicina física y rehabilitación del Instituto de Neurología y Neurocirugía (INN), a personas con esclerosis lateral amiotrófica (ELA). En este marco surgen inquietudes relacionadas con el propio tratamiento, que exigen una revisión bibliográfica exhaustiva. Antecedentes diversas propuestas científicas de programas de ejercicios físico-terapéuticos para la rehabilitación de determinadas enfermedades, pero no se ha encontrado ninguna propuesta similar para la ELA. Este programa debe distinguirse por concebir la existencia de una clasificación funcional para estas personas que los ubica por etapas, según la gran variedad clínica y sintomatológica de la enfermedad y se les haga corresponder de manera precisa ejercicios integrados con especificidad en su ordenamiento y secuenciación que se ajusten a la tolerancia y grado de deterioro físico del paciente, identifique además el tipo de rehabilitación que ellos requieren (de soporte y paliativa) direccionada a lo físico, funcional y social. Al constatar la carencia de una vía metodológica con especificidad para la rehabilitación física de estas personas que contribuya a retardar su progresión, se decide resolverla mediante métodos de investigación la técnica participativa o de búsqueda de consenso Phillips 66. Los aspectos evaluados fueron: a) calidad formal e intrínseca del programa, b) adaptación y adecuación al contexto y c) aceptación del programa.

Palabras clave: programa, ejercicios físico-terapéuticos, rehabilitación, esclerosis lateral amiotrófica.

Abstract

The fundamental objective of the research is to develop a program of physical-therapeutic exercises for the rehabilitation of these people with ALS in the INN that contributes to the delay in the progression of the disease. In 2013, care began in the Physical Medicine and Rehabilitation Service of the Institute of Neurology and Neurosurgery (INN), for people with amyotrophic lateral sclerosis (ALS). In this framework, concerns arise related to the treatment itself, which require an exhaustive

bibliographic review. There are several scientific proposals for physical-therapeutic exercise programs for the rehabilitation of certain diseases, but no similar proposal has been found for ALS. This program must be distinguished by conceiving the existence of a functional classification for these people that locates them by stages, according to the great clinical and symptomatic variety of the disease and is made to correspond precisely integrated exercises with specificity in their ordering and sequencing that are adjust to the tolerance and degree of physical deterioration of the patient, also identify the type of rehabilitation that they require (support and palliative) directed to the physical, functional and social. Upon finding out the lack of a methodological pathway with specificity for the physical rehabilitation of these people that contributes to slowing their progression, it was decided to resolve it through research methods, the participatory technique or the search for consensus Phillips 66. The aspects evaluated were: a) quality formal and intrinsic program, b) adaptation and adaptation to the context and c) acceptance of the program.

Palabras clave: program, physical-therapeutic exercises, rehabilitation, amyotrophic lateral sclerosis.

Introducción

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad neurodegenerativa progresiva de las neuronas motoras en el cerebro y la médula espinal, lo que resulta en parálisis progresiva, con un promedio de supervivencia entre dos y cinco años posterior al diagnóstico (Knibb *et al.*, 2016).

En los últimos años se han logrado cambios discretos en el aumento de supervivencia y en la calidad de vida de las personas con ELA. Este resultado se relaciona de manera directa con la sistematización de los procedimientos de atención a estas personas. En este sentido, el manejo sintomático sigue siendo la mejor alternativa terapéutica para acompañar durante todo el proceso asistencial a pacientes, familiares y cuidadores. A consecuencia de la falta de autonomía, la persona afectada sufre un importante deterioro, que provoca una discapacidad grave y consecuencias invalidantes en distintas áreas de su vida personal, social y laboral.

En contraste, no se establece un consenso respecto al empleo o no del ejercicio físico y su dosificación, en la lucha por retardar el proceso degenerativo de la enfermedad y lo convierte en un punto controvertido. Actualmente, Paganoni *et al.* (2015a) y Plowman *et al.* (2016) proponen que el ejercicio físico terapéutico bajo prescripción adecuada, puede ser fisiológica y psicológicamente beneficiosa para los afectados por ELA. Sobre todo cuando se implementa en las primeras etapas de la enfermedad. El meta-análisis realizado por Dal Bello-Haas (2018) en relación a la evaluación de programas de rehabilitación, informa que se necesitan más investigaciones para definir el tipo de ejercicio a realizar y la dosificación de las cargas de trabajo en la atención

especializada. Sobre todo cuando se atiende la diversidad clínica y sintomatológica que presentan los pacientes.

Esta temática fue la motivación por el tema en profesionales del Instituto de Neurología y Neurocirugía (INN), reveló su utilidad y se aprobó un proyecto de investigación. Al constatar la carencia de una vía metodológica con especificidad para la rehabilitación física de personas con ELA que contribuyera a retardar su progresión atenuando síntomas, signos y complicaciones que aparecen en el transcurso de la enfermedad se originó el problema científico siguiente: ¿Cómo contribuir a la rehabilitación física de pacientes con ELA en el INN? Una posible solución fue considerada como una de las salidas previstas del proyecto y determinó el objetivo de la investigación: diseñar un programa de ejercicios físico-terapéuticos para la rehabilitación de estas personas.

La solución que se valoró tiene impacto social, dado en que se consigue mayor grado de funcionalidad del paciente. Se evalúa que permite mantener una adecuada calidad de vida, mejorar su adaptación al entorno, aumentar su autonomía, prevenir y atenuar las complicaciones que aparecen con el avance de la propia enfermedad. Además de promover el uso de ayudas técnicas de manera segura y oportuna, así como orientar a la familia para su participación en las actividades rehabilitadoras. El programa se convierte en un instrumento metodológico que orienta la aplicación de actividades físicas sistemáticas en el proceso de atención a este tipo de persona.

Aunque el programa está dirigido a un contexto particular, su alcance va más allá, la evaluación de su impacto permitirá su generalización en otras instituciones, previa aprobación del Ministerio de salud pública.

Muestra y metodología

Para el diseño del modelo ideal del programa se aplicaron métodos teóricos de investigación, los cuales permitieron profundizar en la estructura y contenido de este, y donde adquirió relevancia la modelación y el método sistémico estructural funcional. La evaluación de diseño del programa se realizó mediante el método criterio de expertos.

Se asumió como experto un grupo de personas, no individuos en sí (López Fernández *et al.*, 2016). El experto seleccionado fue el Grupo de atención a pacientes con enfermedades neurodegenerativas del INN. Este Grupo considerado como experto posee reconocimiento en el país en el tratamiento de la enfermedad ELA, según el Ministerio de Salud Pública. Con el fin de asegurar más la validez de contenido del programa

fueron invitados al Grupo cinco especialistas externos de máxima competencia del área del conocimiento de Cultura Física Profiláctica y Terapéutica.

El Grupo Experto se caracteriza por contar con profesionales de 10 especialidades (cinco de Neurología, uno de Genética clínica, uno de Neuropsicología, uno de Neurointensivismo, dos de Medicina física y rehabilitación, cuatro licenciados en Fisioterapia, dos en Cultura Física, uno de Logopedia y Foniatría, tres de Nutrición y cinco de Cultura física profiláctica y terapéutica. De ellos, veintiuno tienen más de 10 años de experiencia, tres entre cinco y 10 años y uno con menos de cinco años. Tienen título académico 19, grado científico 12, categoría científica 15 y categoría docente 20. Con producción científica sobre la enfermedad 13.

La metodología aplicada fue la técnica participativa o de búsqueda de consenso Phillips 66 (Jara, 2017). Los aspectos evaluados fueron: a) calidad formal e intrínseca del programa, b) adaptación y adecuación al contexto y c) aceptación del programa.

Resultados

Programa de ejercicios físico-terapéuticos para la rehabilitación de personas con esclerosis lateral amiotrófica

El contexto al que fue dirigido: personas con ELA, atendidos en el Servicio de Medicina física y rehabilitación del INN.

El programa se diseña porque se necesita un instrumento metodológico que oriente la aplicación de actividades físicas sistemáticas en el proceso de atención al paciente con ELA, que contribuya a mantener el nivel funcional y la autonomía, así como compensar los déficits que aparecen en el transcurso de la enfermedad en esos pacientes.

El sustento teórico metodológico directamente vinculado al programa presentado estuvo dado en su concepción, cuyo núcleo teórico metodológico es el proceso de rehabilitación física del paciente con ELA, donde se toman en cuenta los principios que se avienen a la rehabilitación de estos, entre los que se encuentran los *Diez principios cardinales de la rehabilitación* enunciados por Moore (1980). La concepción parte de que la esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad del SNC, caracterizada por la degeneración progresiva de las neuronas motoras en la corteza cerebral (neuronas motoras superiores), el tronco del encéfalo y médula espinal (neuronas motoras inferiores).

A consecuencia de la falta de autonomía, la persona afectada sufre un importante deterioro físico y cognitivo con consecuencias invalidantes irreversibles en todas las

esferas de su vida. El abordaje debe ser integral y con gran participación de los aspectos fisioterapéuticos y nutricionales; con una rehabilitación de soporte y paliativa, donde se integran acciones desde lo físico, lo funcional y lo social. Requiere de una clasificación que vaya más allá de valorar la independencia funcional para las actividades de la vida diaria, también evalúe niveles de deterioro físico a partir de variables como fuerza muscular, estado nutricional y capacidad ventilatoria. De esta forma, proponer un enfoque de "etapa" para agilizar la propuesta de tratamiento de forma personalizada, con objetivos específicos para cada paciente según la progresión de la enfermedad.

De ahí que se haya concebido la *clasificación funcional de pacientes con ELA en el INN*, la cual se convierte en un instrumento para ubicar por etapas, según evolución clínica y grado de deterioro físico. De acuerdo a la etapa de clasificación del paciente se seleccionan e integran ejercicios con especificidad en su ordenamiento, secuenciación e interrelación que contribuyen a retardar la progresión de la enfermedad atenuando síntomas, signos y complicaciones que se presentan en el proceso evolutivo de la ELA.

Objetivos del programa

Objetivo general: Contribuir al retardo de la progresión de la enfermedad del paciente con ELA atenuando síntomas, signos y complicaciones que aparecen en el transcurso de la enfermedad.

Objetivos específicos:

- Establecer una fase de meseta en el comportamiento del cuadro clínico, en cada etapa de la enfermedad.
- Preservar al máximo la autonomía del paciente.
- Atenuar los efectos negativos de síntomas, signos y complicaciones.
- Orientar a la familia para su participación en las actividades rehabilitadoras

Contenido del programa

C1. Fases del programa y sus acciones metodológicas

Fase I. Clasificación del paciente con ELA, según etapa de evolución de la enfermedad.

Acciones metodológicas a desarrollar

- Obtención de la data que permite la clasificación del paciente

- La evaluación del grado de discapacidad de cada paciente, utilizando la escala funcional de la ELA, ALS-FRS-R validada al español y revisada por Campos et al. (2010).
- La fuerza muscular determinada mediante el Test de Daniels & Worthingham (1986), que examina determinado patrón de movimiento donde se involucran varios músculos.
- La valoración nutricional, según medición antropométrica de circunferencia de brazo (CB) y del Índice de masa corporal (ICM), determinado por peso en kilogramos (kg) entre la talla en metros (m)² (Burgos et al., 2018).
- La capacidad ventilatoria y manejo de insuficiencias respiratorias, a partir de los criterios de implementación de ventilación en ELA modificados por Andersen et al. (2013), y el algoritmo de valoración respiratoria modificado de Miller et al. (2009, citados en Barrera et al., 2017a).
- Valoración cualitativa integradora de todos los resultados anteriores tomando como eje la puntuación obtenida en cada dominio de la Escala funcional en la ELA.
- Entrevista al paciente para indagar sobre su estado de predisposición para incorporarse al programa.

La clasificación para la evaluación funcional de pacientes con ELA en el INN, se utiliza para la selección de una indicación fisioterapéutica en correspondencia con el grado de deterioro físico detectado, que permita el manejo sintomático y se mitiguen las complicaciones que aparecen con el curso evolutivo de la enfermedad.

La clasificación es considerada como diagnóstico inicial del paciente que se incorpora al programa de ejercicios físico-terapéuticos y se actualiza la clasificación cada tres meses, tiempo estimado para corroborar el efecto del programa en el retardo de la progresión de la enfermedad.

El consentimiento informado es solicitado a cada paciente con predisposición para incorporarse al programa de ejercicios físico-terapéuticos y se realizan acciones que incentiven el interés de los pacientes por la práctica sistemática como vía para mantenerse activo.

Responsable. Grupo multidisciplinario de atención a pacientes con enfermedades neurodegenerativas del INN.

Fase II. Programación de los ejercicios según la clasificación del paciente.

Acciones metodológicas a desarrollar

- Seleccionar los ejercicios atendiendo a la clasificación del paciente y tomando en cuenta las indicaciones metodológicas.
- Programar los ejercicios terapéuticos seleccionados según el objetivo a cumplir en la etapa, la metodología, las acciones, los medios que apoyan las acciones y las indicaciones metodológicas.

Para desarrollar esta segunda acción hay que tener en cuenta lo siguiente:

- El programa se desarrolla con una frecuencia de cinco veces a la semana.
- El objetivo esencial del programa en cada una de las etapas es atenuar los efectos negativos de la enfermedad, por constituir la mayor ayuda que puede brindarse al paciente para que mantenga la máxima función y calidad de vida y prepararlo para afrontar los problemas específicos a medida que surgen.
- La *metodología* a seguir se aplica en clases que se desarrollan en un tiempo de hasta 90 minutos tomando en cuenta sus tres partes esenciales: inicial, principal y final. Cada una de ellas responderá a objetivos bien definidos, que se correspondan con la etapa clasificatoria de la enfermedad por la cual transita el paciente, tiene carácter individual y debe garantizar una adecuada respuesta fisiológica del organismo.

Estas tres partes de la clase se describen a continuación:

Parte inicial: calentamiento, consiste en realizar una serie de movimientos que provocan el acondicionamiento del organismo del paciente para el desarrollo de la actividad.

El calentamiento tiene características individuales y la calidad en la ejecución de los ejercicios depende, en gran medida de las posibilidades reales de cada paciente. Su duración puede oscilar entre 5 y 15 minutos, teniendo en cuenta que debe ser más prolongado cuando el ambiente es más frío.

Su realización debe caracterizarse por ejecutar, a ritmo lento y con pocas repeticiones, ejercicios de baja intensidad, con la intención de preparar al organismo para el trabajo fundamental, evitando lesiones secundarias del sistema osteomioarticular.

Parte principal: está dirigida a conseguir el mantenimiento de las distintas capacidades físicas de cada paciente y conservar la función.

Para la programación y el desarrollo de esta parte de la clase se asumen las técnicas de reeducación, orientadas a estratificar de manera organizada cada objetivo de tratamiento planteado, para mejorar la función y reentrenar las capacidades físicas residuales, prestando atención a lo que necesita cada paciente en cada etapa de la clasificación funcional de pacientes con ELA en el INN.

Las actividades con ejercicios de orientación terapéutica deben caracterizarse por su baja intensidad y, en su parte principal, no deben tener una duración superior a los 60 minutos. Resulta importante generar una influencia positiva en pacientes y cuidadores para la realización de cada tarea programada. Se debe aconsejar sobre estabilidad postural y la prevención de caídas.

Parte final: su duración depende del tiempo invertido de forma individual con cada paciente en la parte principal, ocupando entre 5 y 15 minutos. Se considera como un proceso de vuelta a la calma, disminuyendo la actividad que se está realizando sin cambios bruscos y de forma progresiva.

Otros aspectos a considerar son los siguientes:

Es importante trabajar mediante el método de intervalos propuesto por Hernández et al. (2006), apropiado para pacientes con mala capacidad física, mediante repeticiones y pausas, de tal manera que las repeticiones provoquen una respuesta de bajo impacto en el paciente. Este método consiste en trabajar períodos cortos de entrenamiento, seguido de períodos de descansos más largos entre un ejercicio y otro guardando relación con la intensidad del ejercicio, el sistema energético y el empleo de las capacidades físicas residuales.

La dosificación es de una tanda para cada ejercicio planificado de manera personalizada.

La realización de cada ejercicio no debe provocar que la frecuencia cardiaca supere 120 latidos/minuto.

Las pausas entre cada ejercicio deben propiciar la recuperación ante el trabajo realizado.

La duración de la pausa se determina por el nivel de la frecuencia cardiaca, que establece un rango entre 80-100 latidos/minuto para la recuperación. Con este rango se debe continuar con los ejercicios programados.

Para definir las particularidades de cada componente de la carga se parte de las características individuales del paciente. Cada componente se programa considerando las respuestas de cada caso, lo que conduce a la introducción de modificaciones a lo planificado durante el desarrollo de la clase.

No se considera la planificación prevista como un dogma inviolable, al contrario, es siempre un punto de partida que puede y debe ser modificado en correspondencia con la respuesta del paciente.

En correspondencia con lo señalado, el programa de ejercicios físico-terapéuticos orientado a la atención específica de pacientes con ELA, se diseña teniendo en cuenta la necesidad de un procedimiento metodológico concebido como un *Sistema de Cargas Físicas Regresivas*, que considere el cumplimiento de dos principios fundamentales, a saber: 1) Disminución sistemática de las cargas (que toma en cuenta la pérdida progresiva de capacidades funcionales que se manifiesta en el paciente con ELA) y 2) Individualización.

Hay que tener presente que en los pacientes con ELA debido a la pérdida de unidades motoras, el objetivo es aplicar un sistema de cargas regresivas según la etapa de la enfermedad en la que se encuentre el paciente, en correspondencia con el grado de deterioro físico detectado, donde se logre el manejo sintomático y se palíen las complicaciones que aparecen con el curso evolutivo de la enfermedad. Los pacientes con ELA sufren un proceso neurodegenerativo que exige disminuir progresivamente las cargas de trabajo, para que exista correspondencia con la capacidad de respuesta biológica del sujeto.

Un músculo débil o desnervado es más sensible al daño por agotamiento porque funciona cerca de sus límites máximos, el ejercicio adicional que fortalecería los músculos sanos puede en realidad causar daño por agotamiento y las unidades motoras restantes responderán al entrenamiento y deben trabajar mucho más para lidiar con una cantidad determinada de estrés de ejercicio y esto puede provocar daño por agotamiento. Por otra parte, se debe considerar el equilibrio entre la prevención de la fatiga por sobreuso y la debilidad y atrofia por desuso.

Esto significa que, en la medida que el paciente transita por las diferentes etapas, las cargas de trabajo físico deben reducirse, considerando el alcance de las manifestaciones clínicas de la enfermedad (Dal Bello-Haas et al., 2008).

La relación trabajo descanso debe ser tomada en cuenta como un principio inviolable. El cumplimiento de este principio reclama mayor atención en tanto se dirige a pacientes que deben enfrentar síntomas y signos muy particulares (pérdida de unidades motoras, tiempo excesivo para recuperarse después de un esfuerzo, mayor descoordinación motriz, apatía, dificultad para la concentración, alteración de la frecuencia cardíaca, tensión arterial y disnea).

El control de la frecuencia cardíaca se realiza antes de comenzar la clase, después del calentamiento especial, después de la parte principal, al finalizar la parte final y durante la recuperación en 3, 5 y 7 minutos, utilizando el método manual en 10 segundos, para registrar la mayor cantidad de latidos/minuto en el ejercicio, previsto de los niveles aceptados para trabajos aerobios de bajo impacto.

Se efectúan controles durante las sesiones para chequear el estado general del paciente y se realizan cortes evaluativos a los tres meses para determinar si se mantiene o disminuye la carga física.

Explicada la metodología a seguir corresponde hacer referencia a las acciones a realizar, los medios que apoyan esas acciones y las indicaciones metodológicas generales.

Las *acciones* a realizar se determinan en función de los objetivos planteados, una vez seleccionados del arsenal de ejercicios físico-terapéuticos, reconocidos en la bibliografía especializada, que han sido utilizados en la rehabilitación de los pacientes con ELA; deben ser tomados en cuenta aquellos que correspondan a cada etapa de clasificación y, descritos con un enfoque integrador, con especificidad en su ordenamiento, secuenciación acorde al tiempo estimado, en el espacio adecuado, con los materiales requeridos, el recurso humano disponible y los responsables designados.

Los *medios* que apoyan las acciones a realizar, según la actualización de la Guía asistencial para la Atención a los pacientes con Esclerosis lateral amiotrófica (Barrera et al., 2017b), son utilizados según las necesidades de cada paciente, el local debe ser accesible, climatizado, con buena iluminación, con el tamaño requerido para la colocación de cada equipamiento.

Se deben tener en cuenta medios, ayudas técnicas y aditamentos orto-protésicos que se correspondan con las necesidades del paciente con ELA, en correspondencia con la etapa por la que transite en la evolución de la enfermedad.

De manera general, en la atención a este tipo de paciente, se utilizan diferentes medios de ayuda, entre los cuales resultan importantes los que se describen a continuación.

- Mesa de mano, o mesa de Kanavel: para la recuperación de las extremidades superiores. Está formada por una rueda de inercia con freno para la regulación del esfuerzo, tablero con tensores, pronosupinadores, juego de pelotas y tornillos con muelles de resistencia para ejercicios de la actividad de la vida diaria. Se puede apartar también un pedal para hacer ejercicios de flexo-extensión de pie.
- Espalderas: son necesarias para ejecutar ejercicios de sedestación e incorporación, estiramientos, independización, sujeción de los pacientes en otros aparatos como planos inclinados.
- Barras paralelas de marcha: de una longitud de cuatro metros, debe instalarse paralelamente a una de las paredes del gimnasio a una distancia que el fisioterapeuta pueda moverse mientras camina con el paciente. Se debe colocar un espejo en la pared en uno o ambos extremos de modo que el paciente pueda verse y coordinar el paso y la postura durante la deambulaci3n. Las barras deben estar fijadas con solidez al suelo para que no oscilen ni se muevan y ser regulables en altura, entre 50 y 90 cm y la distancia entre ambas debe ser aproximadamente de 60 cm.
- Jaulas de Rocher: formada por cuatro planos enrejados que permiten la colocaci3n de sistemas de suspensi3n, poleas, muelles y pesos.
- Plano inclinado: para alcanzar la posici3n de 90 grados en una hora.
- Poleas de pared: colocadas tambi3n en la pared, sobre un bastidor de acero, se le adaptan pesas para realizar ejercicios de miembros superiores.
- Tablero para actividades de la vida diaria: es un aparato m3vil, tipo cuadro que se sitúa en la mesa para que el paciente practique las habilidades de la vida diaria como puede ser teclear por tel3fono, quitar y poner enchufes, abrir manecillas y cierres de diferentes tipos, abrir o cerrar un grifo, etc.
- Clavijero: para ejercitar la coordinaci3n gruesa, media y fina, ejercitando los diferentes tipos de agarres y pinzas digitales.

- Manopla de madera: para trabajar la desviación radial y cubital.
- Coordinador triple: para ejercitar grupos musculares del miembro superior y establecer patrones de movimiento compensatorios.
- Escaleras y Rampas: se instalará en una de las esquinas del gimnasio con las correspondientes barandillas o pasamanos a unos 90 cm sobre los escalones.
- Tablero canadiense: para inmovilizar la mano funcionalmente para ejercitar cada falange.

Como quiera que el programa que se propone se concibe para la atención específica de pacientes con ELA, y la enfermedad se caracteriza por transitar por diferentes estadios, denominados etapas, es preciso identificar las particularidades de estas y, en función de ellas, diseñar el contenido de cada clase, incluyendo el tipo de medios a emplear, así como el tratamiento metodológico que debe ser aplicado.

Para pacientes clasificados en Etapa 1: Persona independiente, diagnosticada desde el primer síntoma referido por este. Presenta debilidad leve o torpeza y es capaz de realizar la mayor parte de las actividades que desarrollaba hasta ese momento con un menor grado de autonomía.

Estas personas no presentan mucho deterioro físico, por tanto, el tratamiento debe encaminarse a un tipo de rehabilitación de soporte, para tratar, signos, síntomas y complicaciones que se presentan inicialmente.

Ejercicios seleccionados: Ejercicios activos libres y activos asistidos; movilizaciones pasivas relajadas y pasivas forzadas; estiramientos analíticos globales y estableciendo relación con técnicas de relajación; técnicas de facilitación neuromuscular propioceptiva (TFNP); la rehabilitación de la marcha (trabajar sus fases, bipedestación progresiva); terapia ocupacional y empleo de ayudas técnicas. Ejercicios respiratorios (ejercicios de coordinación abdomino-diafragmática, tos auto-asistida) y ejercicios de potenciación de la musculatura inspiratoria (ejercicios de apertura torácica).

Persona clasificada en Etapa 2: Persona parcialmente independiente, diagnosticado posterior a los primeros síntomas referidos por este. Puede deambular en distancias cortas, así como subir y bajar escaleras con dificultad, y realizar algunas actividades de la vida diaria. Se incrementan los síntomas de la enfermedad y se establece el tipo de ELA.

La mayoría de las personas son diagnosticadas en esta fase. Es cuando han comenzado a presentar manifestaciones clínicas de la enfermedad, aproximadamente de 9 a 14 meses de evolución. Se trazan los objetivos iniciales de tratamiento de manera personalizada según fenotipo (manifestación bulbar o espinal).

Ejercicios seleccionados: Se aplican los ejercicios seleccionados para la Etapa 1, incorporando ejercicios para la musculatura facial como:

- Fruncir los labios como para dar un beso hacia el frente, derecha e izquierda, enseñar los labios por dentro y ocultos.
- Hinchar los carrillos con aire o la lengua y evitar que salga el contenido, soplar, potenciar el bostezo, cubrir el labio inferior con el superior, y viceversa.
- Abrir y cerrar la boca, enseñar los dientes, las muelas de ambos lados, masticar alternativamente y mover los dientes inferiores por delante y por detrás de los superiores, morder el labio inferior con los dientes superiores, y viceversa.
- Mover la lengua hacia fuera, dentro, arriba, abajo, a los lados, en círculos, tocar los dientes superiores e inferiores por delante, por detrás y relamerse los labios.
- Poner cara de tristeza, de alegría, de asombro y disgusto.
- Realizar masajes estimulantes de la musculatura facial y del cuello.

Persona clasificada en Etapa 3: Persona totalmente dependiente, se traslada en silla de ruedas, necesita ayuda para realizar transferencias, necesita asistencia para la mayoría de las actividades de la vida diaria, presenta dificultad respiratoria, trastornos en la alimentación, problemas gastrointestinales, atrofia muscular, retracciones tendinosas, contracturas y dolor muscular.

A medida que la enfermedad avanza resulta más difícil asistir al área terapéutica, sin embargo, es imprescindible continuar de manera ininterrumpida con el tratamiento. Para este fin se incorpora la fisioterapia en el hogar con la participación activa de todos los actores involucrados, médicos, enfermeros, fisioterapeutas, familiares y cuidadores.

Es el momento indicado para establecer la rehabilitación paliativa, con una intervención activa, que puede influir determinantemente en un mejor o peor estado físico, funcional y psicológico de la persona y, por tanto, en su calidad de vida.

Se realizan ejercicios activos asistidos o movilizaciones pasivas, y estiramientos analíticos globales en el calentamiento. Se realizan patrones de movimientos

integradores mediante técnicas de facilitación neuromuscular propioceptivas en la parte principal de la clase.

Cuando la persona presenta debilidad que dificulta o imposibilita la marcha funcional, aun con apoyo externo y aditamentos ortopédicos, corresponde trabajar la Fase 2 de la marcha “Coordinación simple”, realizando patrones dinámicos entre paralelas, marcha anterógrada, utilizando de manera oportuna el empleo de ortesis y andadores.

En los casos donde no se pueda mantener la bipedestación resulta oportuno utilizar la cinta andadora con suspensión parcial de peso corporal, que permite mantener la autonomía y ayuda al desplazamiento entre barras paralelas. También se pueden utilizar los bipedestadores dinámicos para establecer la posición bípeda y facilitar el movimiento pélvico y control postural (Sistema Balance Trainer).

En las paralelas se orienta tratamiento postural y las técnicas de transferencias, es el momento para elegir la ayuda que la persona requiere para realizar las actividades relacionadas con el aseo, la alimentación y se ofrecen aditamentos para favorecer el manejo de los utensilios de alimentación. En las actividades de socialización se debe realizar desplazamiento en sillas de ruedas sin que constituya un sobreesfuerzo para la persona y le proporcione una vida más placentera.

Se mantienen los ejercicios de la musculatura facial.

Persona clasificada en Etapa 4: Persona confinada a silla de ruedas o encamada, presenta fuerza muscular igual o menor que 2 al evaluar músculos claves de cuello, miembros superiores, tronco y miembros inferiores. Necesita apoyo ventilatorio y la alimentación es mediante sonda gastroesofágica. Es una persona de cuidados terminales.

Ejercicios seleccionados: las movilizaciones pasivas, los estiramientos analíticos globales junto a ejercicios de relajación. Se propone tratamiento postural, realizar cambios decúbito cada una hora, uso de aditamentos ortopédicos para prevenir deformidades, colocación de colchón anti-escaras y posición de la cama en Fowler para alcanzar una mejor ventilación pulmonar. Para la locomoción en el hogar, se debe emplear una silla de ruedas con asistencia de un cuidador.

Cuando la persona es incapaz de mantener la posición de pie entre las barras paralelas, se recomienda el uso de un plano inclinado para tratar de alcanzar 90⁰ de verticalización en una hora, que puede estar fraccionada en partes según la tolerancia de la persona evitando fatiga o dolor. Enseñanza de trasferencias: transferencia lateral con tabla deslizante, transferencia antero posterior y transferencia lateral sin tabla deslizante.

Se ilustra la propuesta de tipos de ejercicios según partes de la clase.

Tabla 1. Tipos de ejercicios en partes de la clase

Parte	Ejercicios que se integran	Tiempo (min)
Inicial	Estimulación propioceptiva Ejercicios activos o movilizaciones pasivas Ejercicios de estiramientos analíticos globales	Hasta 15
Principal	Concepto Bobath Ejercicios respiratorios Técnicas de facilitación neuromuscular propioceptiva Ejercicios de la musculatura facial Fases de la rehabilitación de la marcha Terapia ocupacional y ayudas técnicas	Hasta 60
Final	Ejercicios de relajación Masajes relajantes y estimulantes	Hasta 15
Según etapa de clasificación y características del paciente		Hasta 90

Fase III. Ejecución de la programación

Acciones metodológicas a desarrollar

- Desplegar actividades de difusión-implicación y formación: se incluyen todas las actividades y tareas de formación, difusión, sensibilización, concienciación y formación orientadas a implicar de manera activa a los diferentes agentes (profesionales, familiares y cuidadores) en el desarrollo del programa.
- Poner en práctica la programación de trabajo diseñada para la consecución de los diferentes objetivos.
- Desarrollar actividades y tareas de seguimiento y control concretadas en decisiones derivadas en la evaluación: a) reorientación del plan en sus diferentes niveles de concreción, b) decisiones sobre la continuación o abandono del programa.

Responsable: Equipo rehabilitador

Fase IV. Control y evaluación

Acciones metodológicas a desarrollar

- Realizar el control y evaluación basada en una integración tipológica, que atienda a criterios de intención (diagnóstica, de progreso y sumativa), de temporalidad (evaluación inicial, frecuente, parcial y final), que permita obtener información acerca de cómo se está llevando a cabo, con la finalidad de reajustar la intervención, de acuerdo con los datos obtenidos.
- Atendiendo al criterio de intención: la evaluación diagnóstica está dada por la ubicación del paciente en la clasificación funcional establecida al incorporarse al programa; la evaluación de progreso pretende obtener información sobre el proceso que se ha seguido para obtener los resultados. Los descriptores de este tipo de evaluación se dan en términos oracionales que surgen de la observación y el seguimiento de los avances, estancamientos y retrocesos del paciente durante la aplicación del programa; la evaluación sumativa ofrece información sobre los resultados, no siempre tienen que ser resultados finales.
- La ubicación del paciente en una de las etapas de la clasificación funcional se realiza cada tres meses a partir de la obtención de la data correspondiente, esta es la evaluación sumativa.

Atendiendo al criterio de temporalidad se debe integrar la evaluación inicial, frecuente, parcial y final, los mismos términos explican su esencia

- Utilizar la información acerca de cómo se está implementando el programa con el fin de:
- Comprobar si el programa responde y satisface las necesidades para las que se planificó e incorporar las adecuaciones requeridas.
- Recibir una constante retroalimentación sobre la efectividad del programa.
- Elegir y utilizar las técnicas de intervención sobre la base de su efectividad.
- Servir de base para un continuo mejoramiento, para desarrollar nuevos servicios o adaptar los ya existentes.
- Comprender el programa, identificar sus posibilidades y limitaciones, conocer qué dimensiones abarca y cuáles no.
- Aportar datos que posibiliten una reflexión crítica sobre una determinada situación.

Responsable: Equipo rehabilitador y Grupo Multidisciplinario de atención a pacientes con enfermedades neurodegenerativas.

C2. Indicaciones metodológicas generales

- Aplicar los ejercicios físicos utilizando todas las técnicas seleccionadas de manera integradora, sistemática, imbricando cada elemento por etapas, desde los procedimientos más sencillos a los más complejos, estableciendo patrones de movimiento para optimizar el rendimiento del paciente y propiciar la ejecución de un mayor número de ejercicios (cantidad, calidad), con mayor economía de esfuerzo y, por consiguiente, menor gasto energético atendiendo a que el avance neurodegenerativo es inexorable debido a los mecanismos fisiopatológicos de la enfermedad.
- Advertir los signos de debilitamiento por exceso de ejercicio, tales como la sensación de mayor debilidad antes que de mayor fuerza física en los 30 minutos posteriores al ejercicio; o la sensación de excesivo dolor muscular 24 o 48 horas después del ejercicio; presencia de severos calambres musculares, pesadez en las extremidades y una prolongada falta de aire, dada la importancia que esto reviste para los pacientes con ELA, especialmente en las etapas iniciales de la enfermedad.
- Comprobar, durante los ejercicios respiratorios, que se está realizando correctamente la respiración diafragmática, colocar una mano en el abdomen, justo bajo las costillas y la otra mano en el pecho. Al inhalar, la mano que está en el abdomen debe elevarse; la mano que está en el pecho debe permanecer inmóvil.
- Ejecutar de forma independiente, con ayuda del rehabilitador o con la aplicación de una resistencia ya sea por el mismo paciente o el rehabilitador en los *ejercicios activos libres, activos asistidos y activos resistidos* en el paciente clasificado en la Etapa 1.
- Orientar a la familia y cuidadores la estimulación al paciente a hablar reforzando lo que dice con mensajes verbales y no verbales. Revisar periódicamente la dentadura y recomendar la estimulación térmica con hielo en caso de espasticidad en la musculatura orofacial, durante tres o cinco minutos, para reducir el tono muscular.

- Tener presente las contraindicaciones de la rehabilitación respiratoria en las insuficiencias ventilatorias severas con disnea. No se deben realizar técnicas de drenaje postural ni maniobras de percusión, por lo traumáticas y agotadoras que resultan para el paciente, le provocan estrés y peligro.
- Prescindir de la terapia de oxígeno, la cual está contraindicada (inclusive de 0.5-2 l/min) y contribuye al deterioro de síntomas respiratorios y retención de CO₂ en pacientes con insuficiencia respiratoria neuromuscular resultando en coma hiperclórico o paro respiratorio.
- Establecer para el seguimiento y control un registro de datos para cada paciente que contenga los datos generales de interés para el estudio del paciente, los resultados de cada instrumento aplicado al inicio y cada tres meses para realizar la evaluación que clasifica al paciente según etapas evolutivas de la enfermedad, datos relacionados con el impacto del programa rehabilitador en el funcionamiento diario del paciente y datos sobre sí las técnicas y recursos empleados resultan adecuados y posibilitan cumplir los objetivos planteados.
- Establecer un vínculo efectivo con el Grupo de atención nutricional a enfermedades neurológicas (GAN) por su condición de encargado de la evaluación del estado nutricional del paciente y el logro de un adecuado manejo nutricional mediante recomendaciones para los familiares y cuidadores dirigidas a potenciar la respuesta a los ejercicios físico-terapéuticos y evitar las consecuencias negativas de la desnutrición.
- Para pacientes clasificados en Etapa 1 y 2 que tengan comprometido la marcha funcional se puede utilizar un apoyo externo y en distancias largas el empleo de una silla de rueda.

El Grupo experto debatió hasta llegar a un consenso general en los aspectos evaluados

Sobre la calidad formal e intrínseca del programa. Sus objetivos están claramente especificados, son medibles y observables. Está definida la estructura y componentes de forma adecuada. Las actividades planificadas son suficientes para la consecución de los objetivos planteados. Los objetivos específicos están recogidos por actividades concretas. Las actividades hacen referencia a los objetivos. Las actividades favorecen los objetivos propuestos. Están delimitadas las acciones o actividades a realizar en unas coordenadas espacio/temporales (se especifica el tiempo, se adecua el espacio y se

evidencia una correcta secuencialización). Se conocen los recursos materiales y humanos disponibles para implantar el programa (se especifican los materiales para cada actividad propuesta y se determina el responsable para cada actividad).

Sobre la adaptación y adecuación al contexto. El programa a evaluar parte de un análisis del contexto. Surge de un análisis de necesidades. El Instituto de Neurología y Neurocirugía (INN) dispone de los recursos precisos y está dispuesto a facilitarlos. La estructura organizativa del INN permite la implementación del programa.

Sobre la aceptación. El programa es aceptado por todos los agentes implicados. Es un resultado previsto de un proyecto de investigación institucional y de colaboración internacional del INN.

De la evaluación realizada por el Grupo emanaron un conjunto de recomendaciones que fueron tomadas en cuenta:

- Contemplar el adiestramiento por parte del equipo multidisciplinar a pacientes, familiares, y cuidadores para que participen activamente en el proceso de rehabilitación.
- Establecer la capacitación de los implicados en el desarrollo del programa aprovechando a los profesionales que tengan experiencia con ELA, que son los que pueden abordar los problemas actuales y pueden proporcionar orientación anticipada con respecto a las necesidades futuras.
- Contribuir a la actualización constante de los responsables del programa en relación a la enfermedad porque se requiere una comprensión profunda de la naturaleza y el curso de la ELA para desarrollar el programa como se ha planeado. Se debe estar familiarizado con las complejidades de la enfermedad.
- Valorar en el Grupo los resultados de la comprobación empírica de la clasificación funcional elaborada para aplicar en el programa de ejercicios físico-terapéuticos.

Estas recomendaciones se encuentran a tono con el estudio de Jones et al. (2019). Ellos identificaron problemas relacionados con la presión social ejercida por familiares y cuidadores en la atención a los pacientes de ELA, dificultades relacionadas con la capacidad de proporcionar asesoramiento sobre cuáles ejercicios realizar y su dosificación, también encontraron falta de competencia y adiestramiento en gran

número de especialistas, así como dificultad en la infraestructura organizativa y de recursos para una atención especializada.

Una limitación de la investigación, en tanto se erige como una condición que puede invalidar el resultado obtenido, es no tener por parte de los aplicadores del programa un conocimiento amplio de la naturaleza y el curso de la enfermedad, lo que limitaría la toma de decisiones apropiadas y efectivas que se requiere en cada momento de su aplicación. También, que la falta de cura y la naturaleza rápidamente progresiva de la enfermedad no se convierta en una barrera subjetiva que afecte el proceso de rehabilitación del paciente con ELA.

Discusión

Si bien existen diversos procedimientos de atención a personas con enfermedades neurodegenerativas que incorporan la ejercitación física como parte del contenido del tratamiento, la aplicación de tratamientos a personas con ELA que contemplen la actividad física, expresada en la inclusión de los denominados ejercicios físico-terapéuticos, no constituye un proceso suficientemente abordado en el contexto de la investigación científica (Ng et al., 2017), relacionada específicamente, tanto con la rehabilitación paliativa de manera particular, como en la Cultura Física Terapéutica de manera general. La investigación realizada no solo incluye ejercicios físico-terapéuticos en el tratamiento, sino que los selecciona, los integra con especificidad en su ordenamiento, secuenciación e interrelación según su ubicación en la etapa de clasificación funcional del paciente, para así contribuir al retardo en la progresión de la enfermedad.

Debe apuntarse que autores como Clawson et al. (2016) afirman que existe falta de efectos adversos reportados en otros estudios que evidencie exacerbación de las manifestaciones clínicas en los resultados relacionados con la función del paciente que pueda atribuirse al ejercicio físico-terapéutico y en los estudios de Lunetta et al. (2015) y Gallo et al. (2016) reconocen los beneficios discretos que aporta el ejercicio físico-terapéutico en personas con ELA e informan que pueden tener un efecto neuroprotector y no un factor de riesgo.

Una indicación del programa que merece ser destacada, es la de establecer un vínculo efectivo con el Grupo de Atención Nutricional a enfermedades neurológicas (GAN) que es el encargado de la evaluación del estado nutricional del paciente y del logro de un adecuado manejo nutricional mediante recomendaciones para los familiares y

cuidadores, dirigidas a potenciar la respuesta a los ejercicios físico-terapéuticos y evitar las consecuencias negativas de la desnutrición. Esta indicación está respaldada por Paganoni et al. (2015b), quienes afirman que la nutrición es un factor predictor de la supervivencia y calidad de vida en pacientes con ELA. También, por los estudios de Desport et al. (1999), quienes señalan que todos los parámetros evaluados en el seguimiento de pacientes con ELA mejoraron luego de la fisioterapia, pero significativamente en aquellos que presentaron un buen estado nutricional.

El programa se diseña porque se necesita un instrumento metodológico que oriente la aplicación de actividades físicas sistemáticas en el proceso de atención al paciente con ELA. Este satisface tal necesidad y alcanza la categoría de herramienta del proceso de rehabilitación física integral que contribuye a mantener el nivel funcional y la autonomía, así como compensar los déficits que aparecen en el transcurso de la enfermedad en esos pacientes.

Conclusiones

1. La estructura y contenido del programa de ejercicios físico-terapéuticos para la rehabilitación de pacientes con ELA, se determinan a partir de su concepción teórico-metodológica sustentada en la naturaleza y curso de la enfermedad, en principios que se avienen a la rehabilitación de este tipo de paciente, donde aplica una rehabilitación de soporte y paliativa que integra acciones desde lo físico, lo funcional y lo social, y se emplea una clasificación por etapas que determina la selección de los ejercicios.
2. La evaluación del programa en su diseño, respaldada por el Grupo Multidisciplinario de atención a pacientes con enfermedades neurodegenerativas del INN en su función como experto, revela su calidad formal e intrínseca, aceptación, adaptación y adecuación al contexto.

Referencias bibliográficas

1. Andersen, P. M., Borasio, G. D., Dengler, R., Hardiman, O., Kollewe, K., Leigh, P. N. *et al.* (2013). Good practice in the management of amyotrophic lateral sclerosis: clinical guidelines. An evidence based review with good practice points. EALSC Working Group. *Amyotroph Lateral Scler*; 8(4):195-213. 9.
2. Barrera, J. M., Boceta, J., Benítez, J. M., Caballero, C., Camino, R., Díaz, P. *et al.* (2017). Documento de Consenso para la atención a los pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica. Servicio Andaluz de Salud. Consejería de Salud

- y Bienestar Social. Junta de Andalucía, actualización 2017. Recuperado de <http://www.elaandalucia.es/WP/wp-content/uploads/GUIA-ASISTENCIAL-ELA-revisi%C3%B3n.pdf>.
3. Burgos, R., Bretón, I., Cereda, E., Desport, J. C., Dziewas, R., Genton, L. *et al.* (2018). ESPEN guideline clinical nutrition in neurology. *Clin Nutr*; 37:354-96. DOI: 10.1016/j.clnu.2017.09.003 [Links].
 4. Campos, T. S., Rodríguez, F., Esteban, J., Vázquez, P. C., Mora Pardina, J. S. & Carmona, A. C. (2010). Spanish adaptation of the revised Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale (ALSFRS-R). *Amyotrophic Lateral Sclerosis: Official Publication of the World Federation of Neurology Research Group on Motor Neuron Diseases*, 11(5), 475-477. Recuperado de <https://doi.org/10.3109/17482968.2010.489115>.
 5. Clawson, L.L., Cudkowicz, M., Krivickas, L., Brooks, B.R., Sanjak, M., Allred, P. *et al.* (2018). A randomized controlled trial of resistance and endurance exercise in amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph Lateral SclerFrontotemporal Degener*; 19(3-4):250-8. <https://doi.org/10.1080/21678421.2017.1404108>.
 6. Dal Bello-Haas, V. (2018). Fisioterapia para personas con esclerosis lateral amiotrófica: ideas actuales V, 8, p.45-54. <https://doi.org/10.2147/DNND.S146949>.
 7. Dal Bello-Haas, V., Florence, J. M. & Krivickas, L. S. (2008). Ejercicio terapéutico para pacientes con esclerosis lateral amiotrófica o enfermedad de la motoneurona. Recuperado de <http://www.update-software.com>. (Traducida de The Cochrane Library, Issue 2. Chichester, UK: John Wiley & Sons, Ltd.).
 8. Daniels, L. & Worthingham, C. (1986). *Muscle Testing: Techniques of Manual Examination*, (ed 5). WB Saunders. Philadelphia.
 9. Desport, J. C., Preux, P. M., Truong, T. C., Vallat, J. M., Sautereau, D. & Couratier, P. (1999). Nutritional status is a prognostic factor for survival in ALS patients. *Neurology*. 53:1059-1063. [PubMed: 10496266].
 10. Gallo, V., Vanacore, N., Bueno, de Mesquita. H.B., Vermeulen, R., Brayne, C., Pearce, N. *et al.* (2016). Physical activity and risk of Amyotrophic Lateral Sclerosis in a prospective cohort study. *Eur J Epidemiol*; 31(3):255-66. <http://doi.org/10.1007/s10654-016-0119-9>.

11. Hernández, R., Agramonte, S. y Núñez, I. (2006). Rehabilitación física de las enfermedades isquémicas del corazón. En Hernández, R. y Aguilar, E. M. Ejercicios Físicos y Rehabilitación. p126-154. La Habana, Cuba: Deportes.
12. Jara, O. (2017). La concepción metodológica dialéctica, los métodos y las técnicas participativas en la Educación Popular. CEP Centro de Estudios y Publicaciones Alforja www.alforja.or.cr/biblio.
13. Jones, K. E., Berry, T. R., Merali, A. S. & Dal Bello-Haas, V. (2019). Intentions of Canadian health professionals towards recommending exercise for people living with ALS. *BMC Neurology*. 19:204. <https://doi.org/10.1186/s12883-019-1426-z>.
14. Knibb, J.A., Keren, N., Kulka, A., Leigh, P.N., Martin, S., Shaw, C. E. *et al.* (2016). A clinical tool for predicting survival in ALS. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 87:1361–7. Disponible en: <https://www.researchgate.net/publication/312106761>.
15. López, R., Crespo, E., Crespo, T. P., Fadul, J. S., García, M. B., Juca, F. X., Bastidas, M. I. y Palmero, D. E. (2016). Expertos y Prospectiva en la investigación pedagógica. Cienfuegos. Cuba; Universo Sur; ISBN: 978-959-257-464-9.
16. Lunetta, C., Lizio, A., Sansone, V.A., Cellotto, N.M., Maestri, E., Bettinelli, M. *et al.* (2016). Strictly monitored exercise programs reduce motor deterioration in ALS: preliminary results of a randomized controlled trial. *J Neurol*; 263(1):52–60. <http://10.1007/s00415-015-7924-z>.
17. Moore, J. (1980). Neuroanatomical considerations relating to recovery of function: Theoretical consideration for brain injury rehabilitation. Verlag: Ed. Bach-y-Rita. Hans Huber Publishers, p.9-90.
18. Ng, L., Khan, F., Young, C. A. & Galea, M. (2017). Symptomatic treatments for amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. *Cochrane Database Syst Rev*. 2017(1). PMCID: PM10:CD011776.
19. Paganoni, S., Chaficb, I. K., Nanettec, J., Bedlack, R. & Carter, G. T. (2015). Comprehensive Rehabilitative Care Across the Spectrum of Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Neuro Rehabilitation*; 37(1): 53–68. doi: 10.3233/NRE-151240. PMCID: PMC5223769.
20. Plowman, E. K., Watts, S. A., Tabor, L., Robison, R., Gaziano, J., Domer, A. S., Richter, J., Vu, T. & Gooch, C. (2016). Impact of Expiratory Strength Training in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Muscle Nerve*; 54(1): 48–53. 10.1002/mus.24990 PMCID: PMC4879103.