

**Efectividad de la electroestimulación
funcional en el tratamiento de la
espasticidad de miembros inferiores en
pacientes adultos con paraplejia espástica
hereditaria. Protocolo de ensayo
controlado aleatorizado**

FACULTAD CIENCIAS DE LA ACTIVIDAD
FÍSICA, EL DEPORTE Y FISIOTERAPIA



Universidad
Europea MADRID

Realizado por: Jeffrey Pérez Navarro y Álvaro López Muñoz

Número de expediente:

Grupo: M41 y T41

Año académico: 2022-2023

Tutor: José Ángel del Blanco Muñiz

Área: Diseño de un estudio experimental

Resumen

Introducción

La paraplejia espástica hereditaria es una enfermedad rara de origen neurológico que cursa con una sintomatología progresiva de debilidad en miembros inferiores, además de hiperreflexia, espasmos y espasticidad en isquiotibiales, cuádriceps, aductores y gastrocnemios. Presenta bajos índices epidemiológicos de prevalencia en la actualidad, puede aparecer a cualquier edad y su tratamiento es sintomatológico.

Objetivos generales

El presente ensayo clínico aleatorizado pretende valorar los efectos de la electroestimulación funcional, como complemento del tratamiento convencional, en pacientes con paraplejia espástica hereditaria en lo referente a la espasticidad, amplitud articular y calidad de la marcha.

Metodología

Se llevará a cabo en el Hospital Quirón Salud de Madrid. La población de estudio será de 40 individuos (hombres y mujeres) y cada uno será asignado, mediante un proceso de aleatorización, a un grupo de intervención A o B con 3 meses de duración.

Palabras Clave Electroestimulación funcional, Paraplejia Espástica Hereditaria, Escala Modificada de Ashworth, Spastic Paraplegia Genes, Time Up and Go Test, Range of Motion, 10 Meters Walking Test

Abstract

Introduction

Hereditary spastic paraplegia is a rare neurological pathology with a progressive weakening clinical condition in lower extremities as well as spasticity in hamstrings, quadriceps, adductors, and gastrocnemius muscles. Hyperreflexia and muscle spasms are also relevant symptoms. Epidemiologically speaking it has a low prevalence in society, it can develop at any time and the treatment focuses mainly on assessing the symptoms.

General objective

The study hereby presented hopes to examine the effects of functional electrical stimulation as a side by side treatment with the conventional approach in patients with hereditary spastic paraplegia in regards to spasticity, range of motion and gait quality.

Methodology

This study will be conducted in Hospital Quirón Salud de Madrid. There will be 40 participants (men and women) which will be assigned to one of both intervention groups A or B, each with a duration of 3 months.

Keywords: Functional Electrical Stimulation, Hereditary Spastic Paraplegia, Modified Ashworth Scale, Spastic Paraplegia Genes, Time Up and Go Test, Range of Motion, 10 Meters Walking Test

Índice

1. Introducción	5
1.1. Diagnóstico	5
1.2. Clasificación	5
1.3. Epidemiología	7
1.4. Manifestaciones clínicas	8
1.4.1. Espasticidad	8
1.5. Tratamiento	8
1.6. Electroestimulación funcional	10
1.7. Contexto de las intervenciones	11
2. Justificación	11
3. Hipótesis	12
4. Objetivos	12
4.1. Objetivo general	
4.2. Objetivos específicos	
5. Metodología	12
5.1. Diseño	12
5.2. Sujetos	13
5.2.1. Criterios de elegibilidad	
5.2.2. Tamaño muestral	
5.3. Grupos	14
5.4. Variables	15
5.5. Protocolo	16
5.5.1. Recogida de datos, definición y referencias de la validación de las herramientas utilizadas	16
5.5.2. Descripción de la intervención	17
5.5.3. Cronograma de intervención	19
5.6. Análisis estadístico	20
5.7. Limitaciones del estudio	20
5.8. Equipo investigador	20
6. Plan de trabajo	21
6.1. Etapas de desarrollo	20
6.2. Lugar de recogida	23
6.3. Sostenibilidad	24
7. Bibliografía	25
8. Anexos	27

Índice de tablas y figuras

Tabla 1. Sintomatología de la PEH pura y compleja	6
Figura 1. Mapa epidemiológico	7
Diagrama de flujo 1.	10
Tabla 2. Intervención	19
Tabla 3. Equipo investigador	20
Tabla 4. Plan de trabajo	23

1. Introducción

La paraplejia espástica hereditaria (PEH) constituye un grupo heterogéneo de enfermedades neurodegenerativas caracterizadas por una mutación genética que causa una neuropatía distal de los axones del tracto corticoespinal, llegando a afectar también a aquellas fibras ascendentes (1). Los pacientes comparten la clínica de espasticidad y debilidad progresiva en ambos miembros inferiores. Los principales músculos afectados por la espasticidad son: isquiotibiales, cuádriceps, aductores, gastrocnemios y sóleo. Aquellos afectados por la debilidad muscular son: iliopsoas y tibial anterior. Otras manifestaciones clínicas son la hiperreflexia, el signo de aductores cruzados, incontinencia urinaria y la respuesta del extensor plantar (2). Toda esta sintomatología provoca que la gran mayoría de personas que padecen PEH presenten un deterioro de la marcha (3,4).

1.1. Diagnóstico

El diagnóstico conlleva una prueba de resonancia magnética cerebral y de la médula espinal. La mayoría de los pacientes con PEH van a presentar una médula espinal más delgada, conectada con un patrón de desmielinización (2).

Se debe complementar con una prueba genética, de esta manera se podrá identificar el gen afectado y dependiendo de cual sea se conocerá su clínica además de evolución (3).

1.2. Clasificación

Dependiendo de la sintomatología, los individuos afectados se dividen en dos grupos: puro o complejo. El grupo de PEH puro está caracterizado por presentar debilidad y espasticidad en ambos miembros inferiores junto con un leve deterioro de la columna lumbar, suelen progresar mejor y tener mejor adhesión al tratamiento que el grupo contrario. Por lo general, en los sujetos con PEH pura la esperanza de vida no se ve afectada, al igual que tampoco experimentan pérdida de fuerza, coordinación o destreza en los miembros superiores, disfagia o disartria. El grupo de PEH complejo, presenta síntomas conjuntos con el puro, sin embargo, llevan asociadas otras anomalías neurológicas o sistémicas como son: demencia, ataxia, pérdida de visión, mayor número de neuropatías y convulsiones. Este grupo necesita de un tratamiento más adaptado y personalizado para cada individuo (3,5).

Tabla 1. Sintomatología de la PEH pura y compleja (3).

PEH pura	PEH compleja
Debilidad y espasticidad progresiva en las extremidades inferiores.	Discapacidades añadidas a las de PEH pura: <ul style="list-style-type: none"> ● Ataxia ● Convulsiones ● Discapacidad intelectual ● Demencia ● Atrofia muscular ● Neuropatía periférica
Dificultad al andar.	
Alteración urinaria, posible urgencia urinaria.	
Parestesia de miembros inferiores.	
La destreza y fuerza de los miembros superiores no se ve alterada.	
El habla, el masticado y el tragar no se ven afectados.	

Hay más de 80 tipos genéticos de PEH, clasificados según el genoma que esté afectado. Para nombrarlos se usa la abreviatura de “Spastic paraplegia genes” (SPG). Los fenotipos de paraplejia espástica hereditaria se pueden dividir en forma autosómica dominante y forma autosómica recesiva. Estos son los fenotipos autosómicos dominantes más comunes del norte de América y Europa (2):

- SPG4: PEH pura. Los síntomas empiezan en la infancia. Es el autosómico dominante más común (40%). Algunos pacientes cursan con una degradación cognitiva tardía.
- SPG3A: PEH pura. Los síntomas suelen comenzar en la niñez, y no progresan con la edad. También pueden empezar en la adolescencia o en la edad adulta, con una gravedad mayor.
- SPG31: PEH pura. A veces está asociado a una neuropatía periférica.
- SPG10: PEH pura o compleja con atrofia muscular distal.

El fenotipo más común del sur de América y del medio este es autosómico recesivo:

- SPG11: PEH pura o compleja. Esta puede cursar con un cuerpo calloso delgado, retraso mental, debilidad de miembros superiores, disartria y nistagmo (síndrome de Kjellin). Inicia en la infancia, y progresa con retinopatía pigmentaria, retraso mental, demencia, etc. El 50% de los casos autosómicos recesivos son SPG11(2).

1.3. Epidemiología

La PEH es un síndrome neurológico con una incidencia de 3 a 9 individuos por cada 100.000 habitantes, esta proporción convierte a la PEH en una enfermedad rara (5). Los síntomas pueden aparecer a cualquier edad y es una enfermedad difícil de diagnosticar en estadíos iniciales, ya que los individuos que la padecen presentan signos que se asemejan a otras patologías más comunes (4). En la SPG3A la edad de aparición es en la infancia (4 años), en la SPG6 aparece desde la adolescencia tardía a la edad adulta, y en la PEH asociada a la ataxia tiene una media de aparición de 20 años (5).

La mayoría de afectados en el norte de América y de Europa muestran una mutación en el gen SPAST, en el patrón autosómico dominante. La prevalencia de aparición de la patología es superior mediante herencia familiar que de forma esporádica en casos de PEH pura, entre las que se encuentran las variantes: SPG4, SPG3A, SPG31 y SPG10 (6).

La PEH causada por un patrón autosómico recesivo es más común en naciones con etnias o grupos más consanguíneos, como son los Amish de América del Norte o poblados de Oriente Medio. Con este patrón es más común que los síntomas aparezcan desde una edad temprana. La mutación SPG11 es la más común de los autosómicos recesivos, seguidos por SPG15, SPG7 y SPG5 (6).

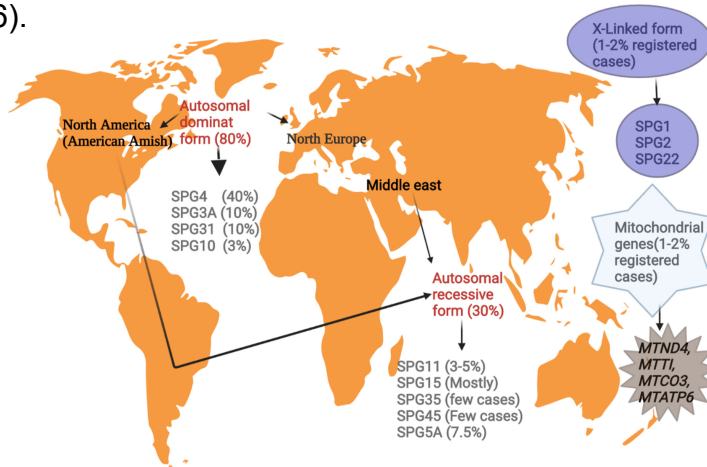


Figura 1. Epidemiología (6)

1.4. Manifestaciones clínicas

1.4.1. Espasticidad

La espasticidad es provocada por una lesión del sistema nervioso central y forma parte del denominado síndrome de la motoneurona superior. En la PEH predomina la afectación de la musculatura antigravitatoria de los miembros inferiores: aductores, flexores de la rodilla, flexores plantares del pie e inversores del tobillo. También la hiperextensión de la primera falange del pie por el alto tono del extensor largo del hallux (7).

La espasticidad conlleva una hipertonia e hiperreflexia, al igual que la aparición de movimientos involuntarios espasmódicos. En su conjunto, dificultan de manera directa la marcha normal del individuo, provocando que pierda la capacidad de controlar de manera efectiva su musculatura y de coordinar sus movimientos. A medida que los síntomas progresan y el paciente pierde el control motor, pudiendo llegar a requerir del uso de ayudas (muletas, andador e incluso el uso de una silla de ruedas) (7).

El patrón de la marcha en pacientes con PEH está modificado por la espasticidad, por la deformidad articular y las contracturas musculares. La marcha combina miembro inferior con miembro superior, como el segundo no se ve afectado el paciente puede ayudarse compensando con los brazos para encontrar la estabilidad. Esto permite el uso de muletas, andadores o el apoyo en superficies para realizar la marcha durante sus AVD. La tendencia de los pacientes con espasticidad en los miembros inferiores es realizar una marcha más lenta (8).

La deformidad articular y las contracturas musculares, provocadas por la enfermedad, también afectan negativamente a la habilidad de posicionar el pie de manera correcta para disminuir el riesgo de caídas. La deformidad más común es el pie en equino, debido al acortamiento de los músculos flexores plantares, flexor del primer dedo y/o tibial posterior. El pie equino reduce mucho la superficie de contacto con el suelo, dificultando el equilibrio durante la bipedestación y la marcha (9).

1.5. Tratamiento

El tratamiento convencional para los pacientes con PEH pura consiste en tratamiento farmacológico, con la inyección de la toxina botulínica, y tratamiento

de fisioterapia, basado en estiramientos, trabajo de fuerza, ejercicios de resistencia, equilibrio y propiocepción. Si fuera necesario por la severidad de la enfermedad, se puede recurrir al tratamiento quirúrgico, mediante una rizotomía (6).

Tratamiento quirúrgico

La cirugía más usada en estos casos es la rizotomía dorsal selectiva, esta técnica consiste en seccionar los nervios que causan problemas, con el fin de reducir la espasticidad de la musculatura tratada (6).

Tratamiento farmacológico

La toxina botulínica de tipo A se inyecta de manera intramuscular para reducir la espasticidad del músculo. La duración estimada del efecto de la toxina botulínica en miembros inferiores es de 3-4 meses, después de este tiempo, se tendrá que volver a inyectar. El tratamiento debe ser acompañado con estiramientos del músculo inyectado, llegando a producir una rápida mejoría. (10).

Tratamiento fisioterapéutico

Llevar a cabo estiramientos de los músculos afectados es considerado como el tratamiento principal para reducir la espasticidad. Se tienen que realizar con tiempos largos, como mínimo debe mantenerse durante 30 segundos, unas 3 o 4 repeticiones (11).

Varios estudios han demostrado los beneficios del ejercicio, tanto de fortalecimiento como de, resistencia, equilibrio y propiocepción. El trabajo de fuerza en pacientes con espasticidad es imprescindible, con el fin de mejorar la calidad de la marcha. Una marcha inadecuada hace que los pacientes sufran más fatiga muscular y dispongan de menos capacidad cardiorrespiratoria. Esto se podrá trabajar con ejercicios de resistencia y de control postural (12). Otra de las dificultades que tienen los pacientes con PEH es mantener el equilibrio en bipedestación o bien al realizar la marcha. Algunos artículos de investigación muestran la importancia del entreno del equilibrio, reduciendo el número de caídas (12).

Como tratamiento a la marcha equina se pueden utilizar ortesis antiequinas, enfocadas a elongar la musculatura hipertónica y a colaborar con la musculatura débil, que son los flexores dorsales (4).

1.6. Electroestimulación funcional

La electroestimulación funcional (EEF) es un subtipo de electroestimulación neuromuscular (NMES), indicada en pacientes con grados de paresia, espasticidad o afección de médula espinal, entre otros, y que hayan perdido la capacidad de mover de manera activa la musculatura afectada (13).

Un aparato de EEF consta de electrodos transcutáneos, mediante ellos, el individuo recibe el estímulo eléctrico, ayudándole a realizar la tarea en cuestión. La máquina de EEF tiene varios canales y cada uno presenta dos electrodos (cátodo y ánodo). Cada par de electrodos va conectado a un músculo. Debido a los distintos tiempos de contracción se debe programar cada canal para que coincida la contracción específica de cada músculo y de esta manera, apoye el gesto de la forma correcta (13).

El aparato de EEF puede complementarse con una ortesis cuando la estimulación por sí sola no consigue los resultados deseados. Mediante el uso de estos soportes externos se consigue que el paciente se fatigue menos (13).

La colocación de los electrodos es de gran importancia, se lleva a cabo conociendo las bases anatómicas. La disposición de ambos será: uno sobre el nervio y el otro sobre el músculo deseado. Se deberán comprobar que estén bien posicionados, para que produzcan una contracción del músculo en cuestión, de no ser así, deberán de hacerse ajustes mínimos hasta conseguirlo (13).

La EEF tiene efectos directos en los diferentes tejidos del cuerpo. En el tejido muscular se consigue un aumento de la fuerza (14). Por otro lado, previene la atrofia cardio-respiratoria y aumenta la circulación sanguínea en la musculatura diana (15). En cuanto al sistema nervioso, fomenta la neuroplasticidad, activando la musculatura que no es capaz de activar de manera activa el paciente (13), promoviendo el reaprendizaje de tareas, como por ejemplo el agarre o la marcha. Así mismo, provoca una reducción de la espasticidad y los espasmos asociados. La suma de estas mejoras clínicas influye directamente en la recuperación de las funciones perdidas (16).

1.7. Contexto de las intervenciones

La PEH es una enfermedad que no tiene cura, sin embargo, su sintomatología afecta a los individuos gravemente en la marcha, provocando debilidad progresiva en sus miembros inferiores al igual que espasticidad y espasmos. Debido a esto, se emplea el método de tratamiento mencionado anteriormente para mejorar su calidad de vida, para reducir dicha espasticidad y también para promover una progresión más lenta de su debilidad muscular.

2. Justificación

En la literatura actual existen una gran variedad de estudios acerca de las enfermedades neurológicas más comunes (ELA, Parkinson, Alzheimer, etc.) y una escasez para aquellas enfermedades más raras. Es el caso de la paraplejía espástica hereditaria, con una incidencia de 3 a 9 individuos por cada 100.000 habitantes (5). La escasa evidencia científica en la patología de la PEH y los buenos resultados de la reducción de la espasticidad mediante el uso de la electroestimulación funcional fueron los dos motivos determinantes por los que decidimos llevar a cabo el protocolo de estudio.

3. Hipótesis

Hc: La combinación de un tratamiento convencional junto al uso de electroestimulación funcional es más efectivo que el tratamiento convencional en sujetos con paraplejía espástica hereditaria a corto plazo.

Ha: La combinación de un tratamiento convencional junto al uso de electroestimulación funcional produce mejoras estadísticamente significativas en la reducción de la espasticidad en gastrocnemios y sóleo, en el aumento del ROM de tobillo, en la reducción del riesgo de caídas y en la mejora de la calidad de la marcha respecto al tratamiento convencional en sujetos con paraplejía espástica hereditaria a corto plazo.

H0: La combinación de un tratamiento convencional junto al uso de electroestimulación funcional no produce mejoras estadísticamente significativas en la reducción de la espasticidad en gastrocnemios y sóleo, en el aumento de ROM de tobillo, en la reducción del riesgo de caídas ni en la mejora de la calidad de la marcha respecto al tratamiento convencional en sujetos con paraplejía espástica hereditaria a corto plazo.

4. Objetivos

4.1. Objetivo general

El objetivo del estudio será comparar la efectividad de la electroestimulación funcional junto al tratamiento convencional respecto al tratamiento convencional en individuos con paraplejia espástica hereditaria a corto plazo.

4.2. Objetivos específicos

1. Valorar si el uso de electroestimulación funcional junto al tratamiento convencional reduce más el grado de espasticidad en gastrocnemios y sóleo en los sujetos con paraplejia espástica hereditaria respecto al tratamiento convencional a corto plazo.

2. Comprobar si el uso de electroestimulación funcional junto al tratamiento convencional produce un mayor aumento del ROM de la flexión dorsal de tobillo en los sujetos con paraplejia espástica hereditaria respecto al tratamiento convencional a corto plazo.

3. Observar si el uso de electroestimulación funcional junto al tratamiento convencional mejora en mayor medida la calidad de la marcha en los sujetos con paraplejia espástica hereditaria respecto al tratamiento convencional a corto plazo.

4. Valorar si el uso de electroestimulación funcional junto al tratamiento convencional reduce en mayor medida el riesgo de caídas en los sujetos con paraplejia espástica hereditaria respecto al tratamiento convencional a corto plazo.

5. Metodología

5.1. Diseño

Se llevará a cabo un estudio experimental prospectivo longitudinal paralelo analítico entre dos grupos (A y B) de individuos con PEH pura, siguiendo la guía Consolidated Standards of Reporting Trials (CONSORT) (17). Durante el estudio se llevarán a cabo técnicas de cegamiento a los evaluadores que vayan a llevar a cabo las mediciones de las variables, al igual que al encargado de llevar a cabo el análisis de los datos estadísticos. Se llevará a cabo según la declaración de Helsinki para estudios con experimentación en seres humanos y tendrá lugar en el Hospital Quirón Salud de Madrid, acorde con el consentimiento por parte del

comité ético de investigación clínica. Será un ensayo multicéntrico ya que obtendremos la muestra de varios centros y hospitales. Todos los participantes dispondrán de la información necesaria recogida en el *Anexo 1* y deberán firmar el consentimiento informado *Anexo 2* antes de formar parte del estudio.

5.2. Sujetos

La población de estudio estará formada por hombres y mujeres que cursen con PEH. Los sujetos se obtendrán de los Hospitales Quirón Salud, HM Hospitales, y de fundaciones enfocadas en enfermedades neurológicas (Fundación Pita López, Fundación SPF) y clínicas privadas (centro Lescer).

5.2.1. Criterios de elegibilidad

5.2.1.1. Criterios de inclusión

- Tener una edad comprendida entre los 18 y los 60 años.
- Ser diagnosticado por un médico especializado en enfermedades raras de PEH pura (confirmado mediante estudio genético).
- Padeecer entre un grado 1 - 3 de espasticidad en la escala Modificada de Ashworth.

5.2.1.2. Criterios de exclusión

- Haber sufrido más de cuatro caídas (excluyendo las caídas por agentes externos, como ser empujado por alguien) en los últimos 30 días.
- No poder realizar una marcha en suelo plano sin necesidad de soportes externos.
- Uso de ortesis en los miembros inferiores.
- No poder llevar a cabo equilibrio de más de 3 segundos en el balón Bosu.
- Haber sido sometido a alguna cirugía de PEH en los miembros inferiores, tales como rizotomías.
- Rechazar el tratamiento con toxina botulínica.

5.2.2. Tamaño muestral

El tamaño muestral se seleccionará por conveniencia, teniendo como referencia dos estudios en los que se analizaron hipótesis de tratamientos para pacientes con PEH, al igual que se comprobó que evaluaran variables similares a

las analizadas en este estudio, y tuvieron resultados significativos. En uno de ellos el tamaño muestral es de 40 (18) y en otro de 32 (19); teniendo en consideración una tasa de abandono en torno al 10%, en este estudio se tomará una muestra de 40 individuos. Los participantes podrán ser hombres o mujeres, y deberán cumplir con todas los criterios de selección.

5.3. Grupos

Una vez aplicados los criterios de exclusión e inclusión, la muestra obtenida se dividirá en dos grupos (A y B), uno por cada tratamiento propuesto. Cada grupo estará compuesto por 20 integrantes. A los pacientes del grupo A se les aplicará el tratamiento convencional y al grupo B el tratamiento convencional añadiendo la electroestimulación funcional.

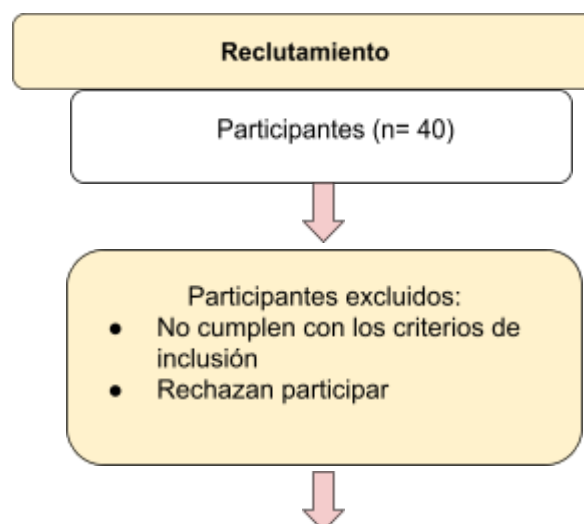
Descripción de los grupos:

Grupo A: tratamiento convencional. Este tratamiento empieza con una serie de estiramientos de larga duración, después continuará con ejercicios de equilibrio, fuerza y propiocepción con el uso de un balón BOSU y finalmente unos ejercicios en los que se trabajará la marcha mediante actividades funcionales.

Grupo B: tratamiento convencional + EEF. Este tratamiento tiene el mismo programa terapéutico que el grupo A, añadiendo el uso de la EEF durante los ejercicios de marcha.

Aleatorización

Se llevará a cabo el proceso de aleatorización mediante el programa Excel v18.0.



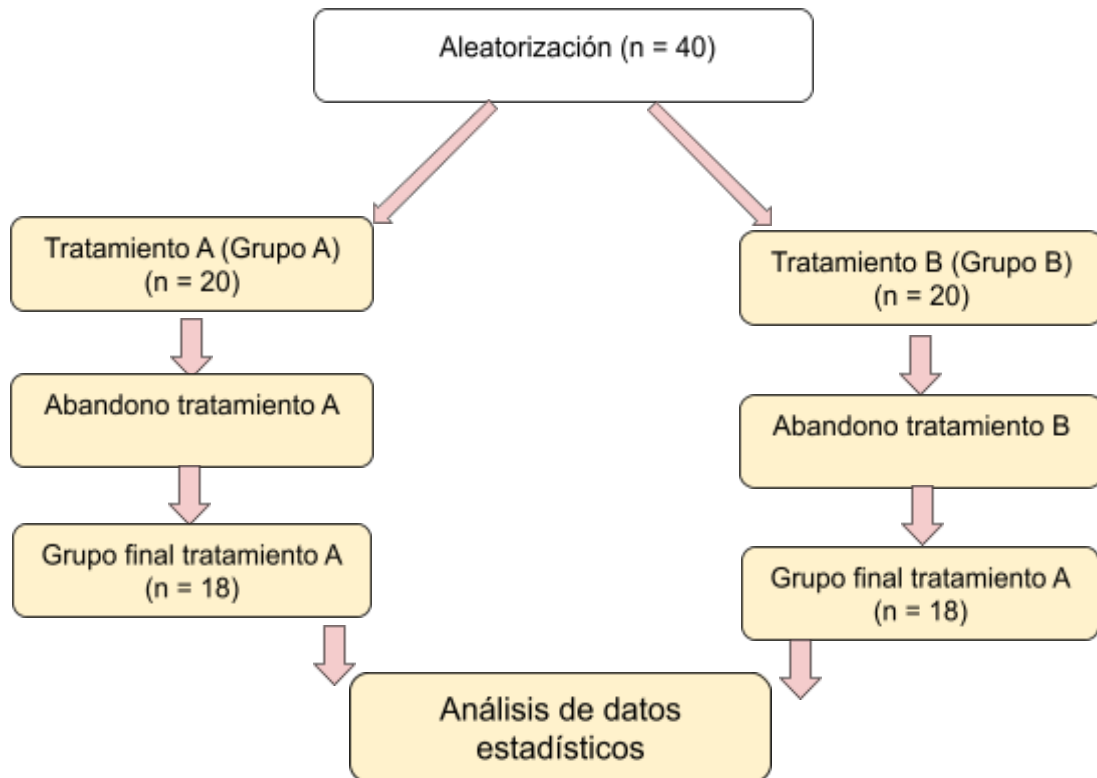


Diagrama de flujo. (Elaboración propia)

5.4. Variables

5.4.1. Variables independientes

Las variables activas están controladas por los investigadores. En este caso son los dos tratamientos propuestos para el estudio:

- Tratamiento A: Tratamiento convencional de fisioterapia.
- Tratamiento B: Tratamiento convencional de fisioterapia añadiendo EEF.

5.4.2. Variables dependientes

- Escala modificada Ashworth: escala para medir el grado de espasticidad de la musculatura del paciente. Realizando un estiramiento pasivo hallamos el grado (0 - 4). (20)
- ROM del tobillo en flexión dorsal: con el uso de la aplicación de Android "G-pro smart" se puede medir el rango de movimiento de forma pasiva y activa (21).
- Calidad de la marcha: con el 10-meter walking test (10MWT), cronometramos el recorrido y podemos cuantificar y comparar la calidad de la marcha. (22)

- Riesgo de caídas: con el Timed Up and Go test (TUG) se consigue medir el riesgo de caídas de los pacientes.

5.5. Protocolo

5.5.1. Recogida de datos, definición y referencias de la validación de herramientas utilizadas.

A cada sujeto se le asignará un código desde el momento que firme y rellene la hoja de información del paciente y el consentimiento informado. Con este método, las mediciones serán asignadas a un código y será más sencillo el posterior análisis de los datos.

Los datos serán recogidos en el Hospital Quirón Salud de Pozuelo de Alarcón, se hará una toma de mediciones pre intervención y otra postintervención.

- Se medirá el ROM (Range of Motion) al comienzo, a la mitad y al final del proceso de 3 meses de intervención mediante la aplicación de android “G-Pro smart” (21). La marca del centro hay que posicionarla en el maléolo lateral, y uno de los vértices conecta con la cabeza del peroné y el otro con la cabeza del quinto metatarsiano. Las mediciones se harán con la rodilla en extensión y otra con una flexión de 45 grados (23).

- También mediremos los grados de espasticidad con la escala modificada de Ashworth (MAS). Observando la resistencia que ejerce el músculo al estiramiento pasivo podemos describir qué grado tiene de MAS, del 0 - 4 (11,20).

- Grado 0: no hay un aumento del tono muscular.
- Grado 1: un ligero aumento del tono muscular, manifestado en un bloqueo y una cesión, o una mínima resistencia al final del ROM cuando el segmento afectado se mueve a extensión o flexión.
- Grado 2: aumento del tono muscular, demostrado con un bloqueo a mitad del rango de acción.
- Grado 3: considerable aumento del tono muscular y dificultad al movimiento pasivo.
- Grado 4: músculo afectado rígido afectando la extensión y la flexión.

- Calidad de la marcha: para cuantificar esta variable, usamos el 10-meters walking test (10MWT) (22). El 10MWT consiste en que el sujeto ande 10 metros en suelo liso y estable lo más rápido que pueda, el fisioterapeuta mide la duración. Para no contar con los segundos de aceleración y desaceleración, el

sujeto andará 14 metros, contando con que necesitará 2 metros para acelerar y 2 para decelerar (24).

- Riesgo de caídas: esta variable la mediremos con el Timed Up and Go Test (TUG) (22). Para el test de TUG el paciente se sienta en una silla con reposabrazos y cuando se le da la señal de salida, el tiempo empieza a contar y el sujeto debe levantarse de la silla, andar 3 metros, volver a la silla y sentarse de nuevo. Para este estudio vamos a realizar el test con una silla que tiene el asiento a una altura de 45 cm y los reposabrazos a 63 cm (24). Según el estudio de Guimaraes (18) establece según los tiempos en realizar el recorrido en: menos de 10 segundos es poco riesgo de caída, entre 10 y 20 es riesgo medio, y con más de 20 el riesgo es alto.

5.5.2. Descripción de la intervención

El estudio contará con una duración de 12 meses; la duración estimada del efecto de la toxina botulínica en miembros inferiores es de 3-4 meses, debido a esto, el tiempo de intervención será de 3 meses(10), con el fin de analizar el efecto que tiene la electroestimulación funcional (EEF) en la espasticidad de gastrocnemios y sóleo en individuos adultos con PEH pura.

Ambos tratamientos dispondrán de 3 sesiones semanales, repartidas entre lunes, miércoles y viernes. Antes de empezar la intervención, a la mitad y al acabar los 3 meses, se tomarán mediciones de los dos grupos (A y B) para los tests (MAS, TUG test, 10MWT y ROM) y se contrastarán los resultados (22).

La intervención comenzará 5 días después de que los pacientes reciban una inyección de toxina botulínica en alta dosis (300 U) (10).

Grupo A

El grupo A corresponde con el tratamiento convencional.

La sesión comenzará con estiramientos de larga duración de los gastrocnemios y sóleo de ambas piernas. El estiramiento será prolongado y constante, buscando reducir el acortamiento de los sarcómeros y aumentar o preservar la longitud del músculo y otras estructuras musculoesqueléticas (25). La duración de los estiramientos deberá ser de 30 segundos y de 4 repeticiones por cada músculo (11). Se llevarán a cabo con el paciente en decúbito prono, la articulación coxofemoral y la rodilla en 0 grados, en posición neutra, el fisioterapeuta realizará

una flexión dorsal pasiva del tobillo elongando las fibras musculares de los gastrocnemios. De igual manera, para ejecutar el estiramiento del sóleo, el paciente comenzará en la misma posición y el fisioterapeuta realizará la flexión dorsal, esta vez con la rodilla en flexión de 90 grados (25).

Los siguientes ejercicios están enfocados en el trabajo de fuerza, la estabilidad y la propiocepción. Los realizará el paciente con la guía y supervisión del fisioterapeuta. En el primer ejercicio, el paciente posicionará los dos pies sobre el balón BOSU, se buscará desequilibrar en todas las direcciones realizando ligeros empujes desde los hombros. Se buscará fortalecer los ligamentos y musculatura encargada de la estabilidad del tobillo, a la vez que elongar y estirar dicha musculatura. El segundo ejercicio consiste en realizar sentadillas estandarizadas de 3 series con 10 repeticiones cada una, con un descanso de 45 segundos entre cada serie. Para el último de los ejercicios con el BOSU, el paciente empezará enfrente al balón y dará una zancada pisando el BOSU con el pie adelantado, para luego volver a la posición inicial. Realizará el mismo movimiento con la otra pierna, 10 repeticiones y 3 series con cada una, descansando 45 segundos entre cada serie (26).

La última fase del tratamiento está basada en 2 ejercicios de marcha, el primero será andar sobre suelo liso, en una superficie estable y sin pendiente. Para que sea funcional, se simulará una actividad de la vida diaria. Se situará una silla a 10 metros de una espaldera donde habrá una pegatina situada a una altura suficiente para que el paciente realice un estiramiento de todo su cuerpo (sin compensaciones) y llegue a tocarla. Una vez logrado, regresará a la silla. Repetirá este ciclo 15 veces, con un descanso de 45 segundos cada vez que vuelva a la silla. Con este ejercicio se buscará aumentar la capacidad cardiorrespiratoria, promover un estiramiento global del cuerpo, conseguir una mejor posición erguida y mejorar el equilibrio durante la marcha. El segundo ejercicio se realizará incluyendo una rampa con una inclinación de 30 grados y con un recorrido de 3 metros. Al inicio y al final de la rampa el paciente tendrá que realizar un giro rodeando un cono. El ejercicio se realizará 10 veces sin descanso. Mediante este ejercicio se buscará aumentar la resistencia cardiorrespiratoria, disminuir la fatiga muscular, aumentar la flexibilidad de la musculatura posterior de la pierna, y mejorar tanto la fuerza muscular como el equilibrio.

Grupo B

El grupo B tendrá la misma dinámica que la sesión del grupo A, mismos tiempos, misma organización y mismas repeticiones, variará en el uso de la electroestimulación funcional mientras el paciente realiza los dos ejercicios de marcha. Con esto conseguimos comparar un tratamiento convencional, con uno añadiendo la EEF.

El sistema EEF que va a usarse es el Compex Motion FES System (24). La frecuencia mínima para provocar una contracción está en 30 Hz, y unos 20 pulsos por segundo. Una frecuencia mayor puede generar contracciones mayores, pero provocando una fatiga muscular más rápida. En el primer mes usaremos 30 Hz, en el segundo 40 Hz y en el tercero 50 Hz (13).

El sistema Compex Motion utiliza 8 pares de electrodos para estimular bilateralmente el cuádriceps, los isquiotibiales, el gastrocnemio/sóleo y el tibial anterior. El sujeto pulsa un botón para iniciar con la secuencia que produce un paso. En primer lugar, se estimulan los isquiotibiales. Casi simultáneamente, se activa la estimulación del tibial anterior, aunque con una menor amplitud. A continuación, finaliza la estimulación de los isquiotibiales, seguida de la del tibial anterior. Al mismo tiempo se activa lentamente la estimulación del cuádriceps, y por último la del gastrocnemio. Creando un ciclo (13).

Dentro de los ejercicios de marcha propuestos, el uso del sistema solo se aplicará al realizar la marcha. No será usado durante: la traslación de sedestación a bipedestación, de bipedestación a sedestación, al realizar la sentadilla o al estirarse para tocar las marcas (13).

5.5.3. Cronograma de intervención

Tabla 2. Intervención

Lunes	Martes	Miércoles	Jueves	Viernes
Estiramientos		Estiramientos		Estiramientos
Ejercicios BOSU		Ejercicios BOSU		Ejercicios BOSU
Ejercicios de marcha		Ejercicios de marcha		Ejercicios de marcha
Fin de la sesión		Fin de la sesión		Fin de la sesión

5.6. Análisis estadístico

Para empezar con el análisis estadístico, se estudiará la normalidad en la distribución de los datos, aplicando el test de Kolmogorov Smirnov (debido a que la muestra es mayor de 30 sujetos). En función del resultado se llevarán a cabo pruebas paramétricas (datos normales) o no paramétricas (datos no normales).

Posteriormente, se llevará a cabo un análisis estadístico descriptivo en el que se analizarán las medidas de tendencia central (media, mediana y moda) y sus rangos de dispersión (rango intercuartílico y desviación típica y error estándar de medición).

La estadística inferencial, en el caso de que las variables presenten una distribución normal ($p > 0,05$) se utilizará la prueba T de Student, y si es no normal ($p < 0,05$), usaremos la prueba no paramétrica U de Mann-Whitney para las variables cuantitativas (ROM).

Se considerará un intervalo de confianza del 95%, un valor de significación alfa = 0,05 y una potencia del 80%.

5.7. Limitaciones del estudio

Se aprecian las siguientes limitaciones en el estudio:

- La decisión de incluir únicamente a individuos que residan en la comunidad de Madrid puede dificultar la toma de la muestra.
- Escasa literatura de la paraplejia espástica hereditaria, teniendonos que apoyar en la literatura de la espasticidad de otras enfermedades neurodegenerativas.

5.8. Equipo investigador

El equipo investigador será multidisciplinar, las funciones de cada uno figuran en la tabla x.

Tabla 3. Equipo Investigador

Cargo de Responsabilidad	Puestos	Requerimientos	Trabajo desempleado
Investigadores principales	2	Grado en Fisioterapia Máster en Fisioterapia Neurológica	-Diseño del estudio -Reclutamiento de la muestra y formación de grupos

			<ul style="list-style-type: none"> - Mediciones -Tareas de divulgación - Coordinación y supervisión
Fisioterapeutas	10	Grado en Fisioterapia Máster en Fisioterapia Neurológica	- Intervenciones
Médico Neurólogo	1	Grado en Medicina Especialidad en enfermedades raras	<ul style="list-style-type: none"> - Inyección de toxina botulínica - Diagnóstico
Estadístico	1	Grado en estadística	- Análisis estadístico

6. Plan de trabajo

6.1. Etapas de desarrollo

El estudio se llevará a cabo en 8 etapas (Tabla 3).

Etapas 1. Comisión de investigación y desarrollo del CEIC

El tiempo destinado a esta etapa comprende 2 meses, se llevará a cabo la búsqueda de información necesaria y actualizada en revistas científicas (Pubmed y Science Direct). Se formularán las respectivas hipótesis y objetivos para el estudio y por último se buscará la aprobación por parte del comité ético para continuar con las siguientes etapas.

Etapas 2. Reclutamiento y Selección de Participantes

El tiempo estimado para la selección de la muestra del estudio será de 3 meses. Se analizarán las bases de datos de los pacientes en la comunidad de Madrid y se contrastará con los criterios de inclusión y exclusión definidos para valorar su potencial adición en el estudio. La historia clínica de los individuos y de los familiares, las pruebas clínicas neurológicas (encefalografía y resonancia magnética) y los resultados de las pruebas genéticas se usarán para diagnosticar a los sujetos con PEH. Todos los pacientes deberán asistir al Hospital Quirón Salud de Madrid (c/ Diego de Velázquez, 1, 28223, Pozuelo de Alarcón, Madrid), al departamento de neurología. Todos los participantes deberán haber firmado el

consentimiento informado. Se asignará a cada individuo un número identificador y cada uno pasará a formar parte de uno de los dos grupos de intervención.

Etapa 3. Intervención

Se destinarán 3 meses para llevar a cabo la intervención descrita a cada uno de los pacientes. Los dos investigadores principales serán los que lleven a cabo la recogida de datos tras las mediciones. Posteriormente deberán incluir dichos datos en el documento Excel v.18.0 que utilizará el profesional estadístico para llevar a cabo el análisis de los datos.

Etapa 4. Análisis Estadístico

Tras la recolección de datos en la etapa previa comenzará la cuarta etapa en la que el profesional en estadística llevará a cabo el análisis de los datos. Se emplearán 2 meses para ello y el software utilizado para llevar a cabo el proceso será Statistical Package for the Social Sciences (SPSS) v.29

Etapa 5. Desarrollo de Informes Finales

La quinta etapa corresponde al desarrollo de los informes finales. Se dedicarán 3 meses para llevarlo a cabo. Durante esta fase se terminará de redactar la discusión y las conclusiones, exponiendo los hallazgos encontrados en la intervención al igual que futuras líneas de investigación.

Etapa 6. Redacción Publicaciones

En esta etapa con 3 meses de duración, se llevará a cabo la publicación del estudio en revistas científicas.

Etapa 7. Divulgación en Congresos

La divulgación consta de 4 meses de duración y en ella se buscará obtener todo el feedback posible de la comunidad científica (investigadores y profesionales) asistiendo a congresos y mediante charlas.

Etapa 8. Redacción Memoria Final

La última etapa corresponde a los últimos 3 meses del estudio en la que se llevará a cabo la memoria final.

Tabla 4. Plan de trabajo/cronograma

	MESES													
		1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	
Comisión de investigación y desarrollo del CEIC	JP AL													
Reclutamiento y selección de participantes	JP AL													
Intervención	Equipo sanitario													
Análisis estadístico	Analista profesional													
Desarrollo de informes finales	JP AL													
Redacción publicaciones	JP AL													
Divulgación en congresos	JP AL													
Redacción memoria final	JP AL													

6.2. Lugar de recogida

La recogida de datos por parte de los profesionales sanitarios tendrá lugar en el Hospital Quirón Salud de Madrid (C. Diego de Velázquez, 1, 28223 Pozuelo de Alarcón, Madrid). El plan de intervención para los grupos A y B se llevarán a cabo en la zona de fisioterapia del hospital ya que cuentan con todo lo necesario para poder llevarlo a cabo de la manera más eficiente posible.

6.3. Sostenibilidad

Los recursos requeridos durante el estudio no conlleva un gasto medioambiental ni energético de gran calibre, ya que todo el material que se usa para llevar a cabo las mediciones, y sus anotaciones, al igual que el material de cada ejercicio se reutiliza y se donará a otras clínicas que lo necesiten. Por otro lado, los cuestionarios que deben completar los sujetos se llevarán a cabo de manera digital, al igual que la recogida de datos, por lo que no habrá gasto de papel.

7. Bibliografía

1. Lo Giudice T, Lombardi F, Santorelli FM, Kawarai T, Orlacchio A. Hereditary spastic paraplegia: clinical-genetic characteristics and evolving molecular mechanisms. *Exp Neurol*. noviembre de 2014;261:518-39.
2. Fink JK. Hereditary spastic paraplegia: clinico-pathologic features and emerging molecular mechanisms. *Acta Neuropathol (Berl)*. septiembre de 2013;126(3):307-28.
3. Hedera P. Hereditary Spastic Paraplegia Overview. En: Adam MP, Mirzaa GM, Pagon RA, Wallace SE, Bean LJ, Gripp KW, et al., editores. *GeneReviews®* [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 2021 [citado 15 de mayo de 2023]. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1509/>
4. Hedera P. Spastic Paraplegia 3A. En: Adam MP, Mirzaa GM, Pagon RA, Wallace SE, Bean LJ, Gripp KW, et al., editores. *GeneReviews®* [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 2020 [citado 15 de mayo de 2023]. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK45978/>
5. Sahin I, Saat H. Hereditary spastic paraplegia: new insights into clinical variability and spasticity-ataxia phenotype, and novel mutations. *Acta Neurol Belg*. diciembre de 2022;122(6):1529-35.
6. Meyyazhagan A, Kuchi Bhotla H, Pappuswamy M, Orlacchio A. The Puzzle of Hereditary Spastic Paraplegia: From Epidemiology to Treatment. *Int J Mol Sci*. 11 de julio de 2022;23(14):7665.
7. Sáinz-Pelayo MP, Albu S, Murillo N, Benito-Penalva J. [Spasticity in neurological pathologies. An update on the pathophysiological mechanisms, advances in diagnosis and treatment]. *Rev Neurol*. 16 de junio de 2020;70(12):453-60.
8. Fukuchi CA, Fukuchi RK, Duarte M. Effects of walking speed on gait biomechanics in healthy participants: a systematic review and meta-analysis. *Syst Rev*. 27 de junio de 2019;8(1):153.
9. Nonnekes J, van Lith B, van de Warrenburg BP, Weerdesteyn V, Geurts ACH. Pathophysiology, diagnostic work-up and management of balance impairments and falls in patients with hereditary spastic paraplegia. *J Rehabil Med*. 16 de mayo de 2017;49(5):369-77.
10. Santamato A, Cinone N, Panza F, Letizia S, Santoro L, Lozupone M, et al. Botulinum Toxin Type A for the Treatment of Lower Limb Spasticity after Stroke. *Drugs*. febrero de 2019;79(2):143-60.
11. Gomez-Cuaresma L, Lucena-Anton D, Gonzalez-Medina G, Martin-Vega FJ, Galan-Mercant A, Luque-Moreno C. Effectiveness of Stretching in Post-Stroke Spasticity and Range of Motion: Systematic Review and Meta-Analysis. *J Pers Med*. 24 de octubre de 2021;11(11):1074.
12. Halabchi F, Alizadeh Z, Sahraian MA, Abolhasani M. Exercise prescription for patients with multiple sclerosis; potential benefits and practical recommendations. *BMC Neurol*. 16 de septiembre de 2017;17(1):185.
13. Marquez-Chin C, Popovic MR. Functional electrical stimulation therapy for restoration of motor function after spinal cord injury and stroke: a review. *Biomed Eng Online*. 24 de mayo de 2020;19(1):34.
14. Moll I, Vles JSH, Soudant DLHM, Witlox AMA, Staal HM, Speth LAWM, et al. Functional electrical stimulation of the ankle dorsiflexors during walking in spastic cerebral palsy: a systematic review. *Dev Med Child Neurol*. diciembre de 2017;59(12):1230-6.
15. Barton TJ, Low DA, Janssen TWJ, Sloots M, Smit CAJ, Thijssen DHJ. Femoral Artery Blood Flow and Microcirculatory Perfusion During Acute, Low-Level Functional Electrical Stimulation in Spinal Cord Injury. *Am J Phys Med Rehabil*. octubre de 2018;97(10):721-6.
16. Özen N, Unlu E, Karaahmet OZ, Gurcay E, Gundogdu I, Umay E. Effectiveness of Functional Electrical Stimulation - Cycling Treatment in Children with Cerebral Palsy.

- Malawi Med J J Med Assoc Malawi. septiembre de 2021;33(3):144-52.
17. Cobos-Carbó A, Augustovski F. Declaración CONSORT 2010: actualización de la lista de comprobación para informar ensayos clínicos aleatorizados de grupos paralelos. *Med Clínica*. julio de 2011;137(5):213-5.
 18. Zeigelboim BS, José MR, Santos GJBD, Severiano MIR, Teive HAG, Stechman-Neto J, et al. Balance rehabilitation with a virtual reality protocol for patients with hereditary spastic paraplegia: Protocol for a clinical trial. *PloS One*. 2021;16(4):e0249095.
 19. van de Venis L, van de Warrenburg B, Weerdesteyn V, Geurts ACH, Nonnekes J. Gait-Adaptability Training in People With Hereditary Spastic Paraplegia: A Randomized Clinical Trial. *Neurorehabil Neural Repair*. enero de 2023;37(1):27-36.
 20. Meseguer-Henarejos AB, Sánchez-Meca J, López-Pina JA, Carles-Hernández R. Inter- and intra-rater reliability of the Modified Ashworth Scale: a systematic review and meta-analysis. *Eur J Phys Rehabil Med*. agosto de 2018;54(4):576-90.
 21. Yarin Achachagua AJ, Saravia Saucedo P, Coveñas Lalupú J, Esenarro Vargas D, Tafur Anzualdo VI. [Test-retest reliability of standard goniometry and the G-pro smartphone in shoulder flexion-extension]. *Rehabilitación*. 2021;55(3):183-9.
 22. Park C, Son H, Yeo B. The effects of lower extremity cross-training on gait and balance in stroke patients: a double-blinded randomized controlled trial. *Eur J Phys Rehabil Med*. febrero de 2021;57(1):4-12.
 23. Gandbhir VN, Cunha B. Goniometer. En: *StatPearls* [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023 [citado 23 de mayo de 2023]. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK558985/>
 24. Thrasher TA, Flett HM, Popovic MR. Gait training regimen for incomplete spinal cord injury using functional electrical stimulation. *Spinal Cord*. junio de 2006;44(6):357-61.
 25. Kuo CL, Hu GC. Post-stroke Spasticity: A Review of Epidemiology, Pathophysiology, and Treatments. *Int J Gerontol*. 1 de diciembre de 2018;12(4):280-4.
 26. Cuğ M, Duncan A, Wikstrom E. Comparative Effects of Different Balance-Training-Progression Styles on Postural Control and Ankle Force Production: A Randomized Controlled Trial. *J Athl Train*. febrero de 2016;51(2):101-10.

8. Anexos

8.1. Consentimiento informado



CONSENTIMIENTO INFORMADO

INTERVENCIÓN FISIOTERAPÉUTICA EN PACIENTES CON DOLOR LUMBAR INESPECÍFICO

Yo, _____, a día ____
de ____ del ____, he leído la hoja de información que se me ha facilitado,
donde he recibido la suficiente información acerca de las intervenciones y la
finalidad del estudio en el que se me propone participar, además de haber podido
hacer todas las preguntas necesarias acerca del mismo.

Soy consciente de la voluntariedad de mi participación, así como de mi
posibilidad para retirarme del estudio cuando lo crea conveniente sin necesidad
de justificar la decisión.

- Acepto libremente mi conformidad para participar en el estudio:

Nombre, apellidos y firma
del participante:

Nombre, apellidos y firma de los investigadores
principales:

- Rechazo libremente la participación en el estudio:

Nombre, apellidos y firma
del participante:

Nombre, apellidos y firma de los investigadores
principales:

8.2. HOJA INFORMATIVA PARA EL PACIENTE

INTERVENCIÓN EN PACIENTES CON PARAPLEJIA ESPÁSTICA HEREDITARIA

1. INTRODUCCIÓN

Nos dirigimos a usted para informarle acerca del ensayo clínico aleatorizado en el que está invitado a participar. A continuación se le facilitará la información necesaria para que pueda decidir por sí mismo su participación en el estudio. Una vez leída esta hoja podrá contactar con nosotros y realizar cualquier pregunta que necesite.

2. PARTICIPACIÓN VOLUNTARIA

La participación en el presente estudio es voluntaria. Podrá decidir abandonar el estudio cuando considere oportuno sin justificar su decisión, sin necesidad de justificación.

3. DESCRIPCIÓN GENERAL DE LA INTERVENCIÓN

El presente estudio propone una intervención en pacientes diagnosticados con paraplejia espástica hereditaria, de tipo pura, entre 18-60 años de edad sin patologías asociadas. Se llevará a cabo en dos grupos (A y B), uno recibirá el tratamiento convencional (estiramientos, ejercicios de marcha y equilibrio) y el otro grupo llevará a cabo lo mismo pero implementando además la tecnología de la electroestimulación funcional en las actividades de la marcha que se realicen. Con la intervención propuesta se busca mejorar en la reducción del grado de espasticidad en gastrocnemios y sóleo, mejorar el rango de movimiento de tobillo, reducir el riesgo de caídas y mejorar la calidad de la marcha.

4. BENEFICIOS Y RIESGOS

La intervención propuesta por el estudio trae consigo unos posibles beneficios en referencia a la espasticidad, la calidad de vida, la mejora de la marcha y reducción de caídas.

Con los resultados obtenidos y la participación de los pacientes, se obtendrá información relevante para el estudio de la patología, siendo importante por tratarse de una enfermedad clasificada como rara.

Como riesgos existe la posibilidad de caídas durante la realización de ejercicios de equilibrio y marcha. No obstante, todos los pacientes dispondrán de personal sanitario cualificado tanto para minimizar los riesgos en la medida de lo posible, como para corregir y guiar los ejercicios propuestos.

5. DATOS PERSONALES

Se recabarán datos personales y médicos relacionados con la patología que se va a estudiar. Todos estos datos serán guardados de forma confidencial en la base de datos del Hospital Quirón Salud de Madrid. Se podrá revocar el consentimiento del uso de los datos en cualquier momento. Estos datos serán usados para el estudio y desarrollo del ensayo clínico, y su futura divulgación.