

Revisión

# REHABILITACIÓN EN LA ESCLERODERMIA

Mónica Romero

Servicio de Fisioterapia, Universidad del Norte, Asunción, Paraguay  
Cátedra de kinesiología General, Universidad del Norte, Asunción, Paraguay

## RESUMEN

**Fecha de envío**

14/10/2016

**Fecha de aprobación**

05/11/2016

**Palabras claves**

Rehabilitación, Esclerodermia, Fisioterapia

La esclerodermia, una enfermedad multisistémica que afecta la microvasculatura y el tejido conectivo, se considera una de las enfermedades reumáticas más difíciles de tratar. Es una enfermedad que conduce lentamente a la incapacidad funcional, que merece la intervención de un tratamiento rehabilitador para mejorar la calidad de vida del paciente, conjuntamente con un equipo multidisciplinario de salud. A pesar del mal pronóstico, las mejoras recientes en el diagnóstico y tratamiento han conducido a una mayor supervivencia del paciente, aumentando así la necesidad de intervenir contra el desarrollo de la fibrosis tisular y las contracturas mediante el uso de programas adecuados de rehabilitación integrada. La literatura actual sobre técnicas de rehabilitación consiste en estudios que evalúan la efectividad del tratamiento con cera de parafina, drenaje linfático manual, ejercicios de estiramiento de manos y cara, masaje de tejido conectivo, manipulación de articulaciones, férulas y entrenamiento aeróbico y de resistencia. Existen pocos estudios y la mayoría con pequeños tamaños muestrales y sin grupo control. Sin embargo, a excepción del uso de las férulas, estos estudios muestran mejoría con la aplicación de técnicas de rehabilitación, tanto en el movimiento de las articulaciones como en la función de la mano.

## REHABILITATION IN SCLERODERMA

### ABSTRACT

**Keywords**

Rehabilitation, Scleroderma, Physical therapy

Scleroderma is a multisystem disease that involves the microvascular system and connective tissue. It is considered one of the most difficult rheumatic diseases to treat. Progression to functional disability requires rehabilitation with a multidisciplinary health team to improve the patient's quality of life. Despite having poor prognosis, recent improvements in diagnosis and treatment have led to increased patient survival, by implementation of interventions that avoid progressive tissue fibrosis and contractures, and use of appropriate integrated rehabilitation programs. Current literature on rehabilitation techniques consists of studies that evaluate the effectiveness of paraffin wax treatment, manual lymphatic drainage, hand and face stretching exercises, connective tissue massage, joint manipulation, splints, and aerobic and resistance training. There are very few randomized controlled trials. Most studies have small sample sizes and lack control groups, but with the exception of splints, they have shown improvement in joint mobility and hand function with the aforementioned interventions.

**Autor para correspondencia**

Correo electrónico:  
monica.romeroduarte@gmail.com  
(M. Romero)

## INTRODUCCIÓN

La esclerosis sistémica (ES) es una enfermedad autoinmune caracterizada por fibrosis de múltiples órganos. A pesar de las mejoras en el tratamiento médico, la ES

se asocia con una significativa morbilidad y mortalidad<sup>1</sup>. Es una enfermedad clínicamente heterogénea, ya que los pacientes pueden experimentar una amplia variedad

de síntomas, tales como fatiga, dolor, deterioro de la función de las manos, boca seca y dificultades para dormir. Estos síntomas suelen asociarse con un considerable impacto en la capacidad de llevar a cabo las actividades cotidianas.

La afectación musculo - esquelética (Figura 1) es más frecuente de lo esperado en los pacientes con esclerosis sistémica y es una causa importante de discapacidad, incluso si el pronóstico de la enfermedad depende en gran medida de la afectación visceral<sup>2</sup>.



**Figura 1** Mano de paciente con Esclerodermia. Gentileza del Dr. Marcos Vazquez.

La rehabilitación puede contribuir al tratamiento de la esclerosis sistémica, para ayudar a los pacientes a lidiar con las consecuencias de la enfermedad<sup>3</sup>. Para ser eficaz, la rehabilitación debe: incluir y utilizar tanto los tratamientos locales de manos y cara como las técnicas de rehabilitación global; ser diferentes según las diferentes fases y subconjuntos de la esclerosis sistémica e incluir diferentes técnicas para adaptar el tratamiento a las necesidades y habilidades personales de los pacientes<sup>4</sup>.

La rehabilitación en esclerodermia puede incluir: terapia de ejercicios, la aplicación de modalidades físicas, como el calor a través de los baños de parafina, terapias manuales como el drenaje linfático manual, el masaje del tejido conectivo y manipulaciones articulares, protección de las articulaciones e intervenciones que complementan al tratamiento médico, teniendo como objetivos mejorar las limitaciones en las actividades cotidianas y por sobre todo ayudar a mantener una mejor calidad de vida.

## Drenaje linfático manual

El drenaje linfático manual (DLM) es una técnica específica de masoterapia en la que se realiza una suave aplicación de presión cuyo objetivo es estimular la salida de linfa y líquidos intersticiales de la zona afectada<sup>5</sup>. En los pacientes con esclerodermia en la fase edematosa, que afecta principalmente a la mano, la aplicación del drenaje linfático manual (DLM) estimula el sistema linfático y reduce el edema<sup>6</sup>.

En la esclerodermia, la discapacidad y el deterioro de la calidad de vida de los pacientes se deben a la induración de la piel y a la afectación articular y muscular. Las manos están afectadas en una medida diferente según las fases de la enfermedad. En la primera fase prevalece el edema tisular, especialmente en los dedos. Muy a menudo, los "dedos hinchados" son el primer signo de esclerodermia después de la aparición del fenómeno de Raynaud. El edema también afecta a la cara en las primeras fases de la enfermedad, y luego se extiende a las extremidades y al tronco y con el tiempo, el edema, es sustituido por fibrosis. En la esclerodermia, la hinchazón en las manos y los dedos debido al edema puede reducir su movilidad y funcionalidad, contribuyendo a la disminución de las actividades de la vida diaria y a la reducción de la calidad de vida.

El drenaje linfático manual (DLM) es una terapia de masaje ligero introducida por Taylor Still a finales de 1800 y refinada por Vodder a partir de 1936. La técnica estimula la circulación del sistema linfático, aumenta la succión de los vasos linfáticos al inducir un efecto de bombeo, moviliza el edema y elimina el exceso de líquido intersticial. También actúa sobre el sistema vegetativo nervioso periférico disminuyendo las respuestas simpáticas y aumentando el tono parasimpático, induciendo así un efecto simpaticolítico y reduce los procesos inflamatorios crónicos<sup>7</sup>.

En la ES, además del bien conocido daño microvascular, también se encontró alteración de la circulación linfática en las extremidades superiores. La microfilmografía mostró que las alteraciones de los vasos estaban relacionadas con la progresión de la enfermedad, y los estudios histopatológicos demostraron una rarefacción de los vasos linfáticos de la piel y una correlación inversa del número de vasos linfáticos con el número de úlceras por año<sup>8</sup>.

Dado que la intrincada vía patogénica del edema en la ES puede comprender los cambios microvasculares (tanto en la sangre y linfáticos), el aumento de la actividad simpática, y los cambios inflamatorios, la

hipótesis es que el edema en dedos y manos presente en pacientes con esclerodermia podría responder a DLM, actuando potencialmente sobre estos aspectos.

### Tratamiento con Parafina

El baño de parafina es una modalidad de calor (mezcla de cera de parafina y aceite mineral) que suministra calor a través de la conducción superficial para aliviar el dolor y la inflamación, aumentar el flujo sanguíneo superficial y aumentar la extensibilidad del tejido colágeno<sup>9</sup>. Los estudios que proporcionan evidencia combinan la parafina con ejercicios.

En un ensayo controlado aleatorio realizado por Sandqvist se investigó sobre los efectos del tratamiento con baño de parafina en 17 pacientes con esclerodermia, a los que se trató una mano diariamente con baño de parafina en combinación con ejercicio manual. La otra mano fue tratada sólo con ejercicio y se consideró un control. La función de la mano se estimó antes del tratamiento y después de 1 mes de tratamiento, con respecto a la movilidad de la mano y la fuerza de agarre, el dolor percibido, la rigidez y la elasticidad de la piel. En el seguimiento, la flexión y extensión del dedo, la abducción del pulgar, la flexión volar en la muñeca, la rigidez y la elasticidad de la piel percibida habían mejorado significativamente en la mano tratada con parafina en comparación con los valores basales. La función de la mano mejorada fue independiente de la puntuación de la piel y la duración de la enfermedad. Las mejoras en la función fueron significativamente mayores en la mano que se trató con baño de parafina y ejercicio que en la mano tratada con ejercicio sólo en relación con el déficit de extensión, la rigidez percibida y la elasticidad de la piel<sup>10</sup>.

La serie de estudios de casos individuales, de Mancuso y Poole, también evaluó el efecto de la parafina y el ejercicio, pero examinó tanto las mejoras en los impedimentos como la participación en las actividades diarias. Tres mujeres con esclerodermia usaron parafina y realizaron ejercicios activos de manos diariamente durante 8 semanas y se evaluaron al final de 4 y 8 semanas. Todos los participantes tuvieron mejoras clínicamente significativas en el agarre, pellizco y movimiento de la articulación. La participación en actividades que implican el uso de las manos mejoró, pero las mejoras no fueron significativas. Sin embargo, hubo diferencias mínimamente significativas o un mínimo cambio detectable en las puntuaciones desde la línea de base hasta 8 semanas para las puntuaciones temporizadas de la función de la mano en la prueba de la función de la mano para los tres participantes. Este estudio también es de interés ya que los partici-

pantes tenían una duración de la enfermedad mucho más larga que la de otros estudios, lo que sugiere que con el tratamiento con parafina, las mejoras todavía se pueden observar incluso con la enfermedad de larga data<sup>11</sup>.

### Masoterapia

El masaje de tejido conjuntivo es una técnica de terapia manual que se engloba dentro de las terapias neurales que facilita tanto el diagnóstico como el tratamiento de un gran número de patologías

El masaje del tejido conjuntivo (conocido por las siglas "MTC") es una técnica especial de masoterapia que consiste en una serie de maniobras manuales basadas en el estudio de la anatomía y fisiología del tejido conjuntivo o facial del cuerpo humano para recuperar su función normal.

Desde un punto de vista terapéutico, el MTC se utiliza para el tratamiento de la fascia y adherencias en dicho tejido, así como para buscar respuestas vegetativas, actuando sobre los dermatomas del sistema nervioso autónomo<sup>12</sup>.

En un estudio se evaluó la eficacia de un programa de rehabilitación basado en la combinación del MTC y la manipulación articular de Mc Mennell específicamente concebida para las manos de los pacientes con esclerodermia. Se incluyó 40 pacientes con esclerodermia: 20 (grupo de intervención) fueron tratados durante un período de 9 semanas (dos veces a la semana, 1 hora por sesión) con una combinación de masaje del tejido conectivo, manipulación articular de Mc Mennell y programa de ejercicios domiciliarios y 20 pacientes (grupo control) fueron asignados solamente al programa de ejercicio en casa. Los pacientes de ambos grupos fueron evaluados durante 9 semanas, al inicio, durante el tratamiento y al finalizar el tratamiento en las 9 semanas. Se evaluó la calidad de vida por SF-36 y *Health Assessment Questionnaire* (HAQ), la afectación de las manos por Hand Mobility in Scleroderma (HAMIS), la escala de discapacidad funcional de Cochin y las medidas del rango de movimiento articular. El grupo de intervención tuvo mejoras significativas en el cierre del puño, el movimiento de la mano, la función de la mano y la calidad de vida. Sólo el cierre del puño mejoró significativamente en el grupo control<sup>13</sup>.

La combinación de masaje de tejido conectivo, la manipulación articular de Mc Mennell y el programa de ejercicios en el hogar fue eficaz en el tratamiento de rehabilitación de la esclerodermia en manos. Este

tratamiento combinado puede conducir a una mejora de la función de las manos y la calidad de vida.

### **Férulas**

Las férulas dinámicas, diseñadas para incrementar el movimiento en la articulación interfalángica proximal, fueron investigadas en un estudio de Seeger y Furst con 19 personas con esclerodermia. Una mano usaba la férula y la otra mano servía de control. El horario de la férula fue de 8 horas por día para el período de estudio de 2 meses. Se tomaron medidas de rango de movimiento al inicio y se repitió a los 1 mes y 2 meses por un evaluador ciego al estudio. La férula era una férula dorsal con un estabilizador para favorecer la extensión de la articulación interfalángica proximal. Sólo ocho de los 19 participantes completaron el estudio. De los 11 abandonos, cuatro experimentaron fístula iatrogénica exacerbada y fenómeno de Raynaud, tres tenían empeoramiento de su enfermedad sistémica, y cuatro abandonaron por razones no relacionadas con la enfermedad. De los ocho que completaron el estudio, no hubo una reducción significativa en las contracturas de flexión durante el período de 2 meses. Las férulas no mantuvieron o redujeron la extensión de la articulación interfalángica proximal y no hubo diferencia en la extensión de la interfalángica proximal en las manos con y sin pliegues. Sólo una persona respondió a las férulas. Esta falta de mejora en la extensión de la articulación interfalángica proximal es decepcionante, ya que se ha demostrado que las férulas dinámicas reducen las contracturas en otras condiciones<sup>14</sup>.

### **Ejercicios activos y pasivos**

La afectación de la piel y de las articulaciones conduce a una reducción progresiva de la movilidad articular. La estructura articular puede deformarse y los músculos se acortan durante la inmovilización prolongada. Chazen y colaboradores informaron de la utilidad de un programa de ejercicios en el mantenimiento de la movilidad de las articulaciones en 19 niños afectados por esclerodermia focal. Antes de prescribir ejercicios pasivos o activos en pacientes con ES, debe evaluarse el grado de limitación e inflamación articular, la afectación periarticular de la piel y la condición de los músculos. El programa de ejercicios debe ser lento y progresivo, reevaluarse periódicamente y ajustarse de acuerdo a la progresión de la enfermedad. Aunque los ejercicios pasivos pueden beneficiar a los pacientes con retracción articular y debilidad muscular severa, pueden empeorar la inflamación de las articulaciones en pacientes con artropatía severa. Las contracciones musculares activas (isométricas o isotónicas) son importantes para mantener y / o tratar de res-

taurar la movilidad articular completa. Los ejercicios isométricos requieren poco tiempo, son generalmente fáciles de realizar y son los más adecuados para pacientes con artropatía porque no ocurre movimiento articular. Los ejercicios isotónicos pueden provocar dolor muscular y no son adecuados para pacientes con esclerodermia con articulaciones biomecánicamente deterioradas. Se pueden utilizar series de repeticiones altas y bajas de ejercicios isométricos para evitar la sobrecarga articular. En los pacientes con esclerodermia, utilizando alta cantidad de repeticiones, se ha registrado poco dolor después de este tipo de ejercicio. Cuando una miositis leve estaba presente, sólo se emplearon series de repeticiones altas. La capacidad física puede mantenerse a través de un programa de entrenamiento continuo que involucra caminar, correr ligeramente, nadar, y andar en bicicleta.

Los ejercicios activos y pasivos incluyen la rehabilitación de los músculos faciales y el tratamiento de la reducción en el rango de articulación temporomandibular<sup>15</sup>.

### **Estiramientos**

El estiramiento pasivo y activo ayuda al paciente a mantener los rangos de movimiento articular conjunta y a alargar tendones y músculos, especialmente cuando hay retracciones fibróticas. Se ha demostrado que el colágeno y los tejidos conectivos exhiben una calidad de alargamiento plástico cuando se someten a una tensión constante y prolongada. El estiramiento sostenido cuidadoso y lento, realizado manualmente con pesos y tracción también puede ser útil para la retracción de la piel. La elongación manual de las articulaciones también puede ser útil debido a su efecto analgésico<sup>16</sup>.

### **Ejercicio físico generalizado**

En esta revisión, el ejercicio físico generalizado se considera al ejercicio aeróbico y el fortalecimiento o ejercicio resistido. Hasta hace muy poco, la efectividad de este tipo de ejercicio no se había estudiado en personas con esclerodermia. Existen tres estudios, el reporte de caso de Chernev et al.<sup>17</sup>, que describe los resultados de un programa de rehabilitación precoz de 16 días para una mujer con esclerodermia difusa y un episodio agudo de miositis. El programa de rehabilitación incluyó, un programa de resistencia y estiramiento, que resultó en aumento de la fuerza, capacidad funcional y una disminución de la creatina quinasa. En el estudio de Antonioli et al.<sup>18</sup>, la intervención consistió en ejercicios de respiración, entrenamiento aeróbico en una caminadora y estiramiento de dedos, mientras

que la intervención de Oliveira et al.<sup>19</sup>, consistió en un programa de entrenamiento aeróbico de 8 semanas. Curiosamente, el estudio de Oliveira et al., comparó un grupo control de mujeres sanas, mientras que el grupo control en el estudio de Antonioli et al., consistía en pacientes frecuentemente atendidos en la clínica que probablemente tenían una enfermedad más grave. Los resultados de ambos estudios fueron positivos<sup>20</sup>.

## Rehabilitación facial

En la esclerosis sistémica, la afectación facial causa pérdida funcional, así como cambios estéticos y la pérdida de la auto-imagen.

El trabajo realizado por Maddali, trata sobre la eficacia de un programa de rehabilitación basado en la combinación de la técnica de Kabat, el masaje conectivo y la kinesioterapia específicamente concebida para la cara de los pacientes con esclerodermia. Se incluyeron 40 pacientes: 20 pacientes (grupo de intervención) fueron tratados durante 9 semanas (dos veces a la semana, 1 hora por sesión) con masaje conectivo combinado, técnica de Kabat, kinesioterapia y programa de ejercicios en el hogar y 20 pacientes (grupo control) a quienes se les asignó sólo programa de ejercicios en casa. Todos los pacientes fueron evaluados al inicio, al final del tratamiento y después de 9 semanas de seguimiento. Se utilizó para realizar la evaluación el SF-36, el HAQ, la puntuación de piel de Rodnan modificada, la apertura de boca en centímetros y la escala de Handicap de boca en esclerosis sistémica. Al inicio del tratamiento, ambos grupos mejoraron en la apertura bucal, pero la mejoría fue más persistente sólo en el grupo de intervención. En este grupo, la puntuación de la piel facial mejoró al final del tratamiento, y luego de 9 semanas de seguimiento, mientras que no se observó ningún cambio en los controles. En ambos grupos, el SF-36 y el HAQ no fueron afectados por el tratamiento. La escala de Handicap de boca en esclerosis sistémica mejoró significativamente en el grupo de intervención, mientras que no se encontró ningún cambio en los controles.

La combinación de masaje de tejido conectivo, la técnica de Kabat, kinesioterapia y ejercicios en el hogar es más eficaz que un programa de ejercicio en casa solo en el tratamiento de rehabilitación facial en esclerodermia<sup>21</sup>.

## CONCLUSIÓN

Estos estudios informaron que las técnicas manuales combinadas con parafina mas ejercicios activos y

pasivos mejoran las limitaciones en las actividades, y la fuerza de agarre de la mano de los pacientes con esclerodermia. El drenaje linfático mejora la función de la mano y la calidad de vida y disminuyen las limitaciones en las actividades de los pacientes con esclerodermia. No existe suficiente evidencia de que el uso de férulas mejore las contracturas en flexión.

A pesar de la escasez de datos publicados sobre el tema, existe cierta evidencia que sugiere que la rehabilitación integral en al esclerodermia no solo mejora la función de las manos y la cara sino que existe una mejoría en la calidad de vida de los pacientes que participaron en un programa de rehabilitación.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Schouffoer AA, Ninaber MK, Beart-van de Voorde LJ, van der Giesen FJ, de Jong Z, Stolk J, Voskuyl AE et al. Randomized comparison of a multidisciplinary team care program with usual care in patients with systemic sclerosis. *Arthritis Care Res (Hoboken)*. 2011;63(6):909-17.
2. Randone SB, Guiducci S, Cerinic MM. Musculoskeletal involvement in systemic sclerosis. *Best Pract Res Clin Rheumatol*. 2008 Apr; 22(2):339-50.
3. Maddali Bongi S, Del Rosso A, Galluccio F, Tai G, Sigismondi F, Passalacqua M, et al. Efficacy of a tailored rehabilitation program for systemic sclerosis. *Clin Exp Rheumatol*. 2009;27(3 Suppl 54):44-50
4. Maddali-Bongi S, Del Rosso A. Systemic sclerosis: rehabilitation as a tool to cope with disability. *Clin Exp Rheumatol*. 2016;34 Suppl 100(5):162-169.
5. Cátedra-Vallés, E., M. García-Bascones, and A. B. Puentes-Gutierrez. "Drenaje linfático manual y presoterapia." *Rehabilitación*. 2010: 63-67.
6. Ezzo J, Manheimer E, McNeely ML, Howell DM, Weiss R, Johansson KI, Bao T, Bily L, Tuppo CM, Williams AF, Karadibak D. Manual lymphatic drainage for lymphedema following breast cancer treatment. *Cochrane Database Syst Rev*. 2015;21(5):CD003475
7. Bongi SM, Del Rosso A, Passalacqua M, Miccio S, Cerinic MM. Manual lymph drainage improving upper extremity edema and hand function in patients with systemic sclerosis in edematous phase. *Arthritis Care Res (Hoboken)*. 2011;63(8):1134-41
8. Leu AJ, Gretener SB, Enderlin S, Brühlmann P, Michel BA, Kowal-Bielecka O, Hoffmann U, Franzeck UK. Lymphatic microangiopathy of the skin in systemic sclerosis. *Rheumatology (Oxford)*. 1999 Mar;38(3):221-7
9. Pavez Ulloa, F. J. „Agentes físicos superficiales y dolor: análisis de su eficacia a la luz de la evidencia científica.“ *Revista de la Sociedad Española del Dolor*. 2009;182-189.
10. Sandqvist G, Akesson A, Eklund M. Evaluation of paraffin bath treatment in patients with systemic sclerosis. *Disabil Rehabil*. 2004 Aug 19;26(16):981-7.
11. Mancuso T, Poole JL. The effect of paraffin and exercise on hand function in persons with scleroderma: a series of single case studies. *J Hand Ther*. 2009;Jan-Mar;22(1):71-7.

12. Vannajak K, Boonprakob Y, Eungpinichpong W, Ungpansattawong S, Nanagara R. The short-term effect of gloving in combination with Traditional Thai Massage, heat, and stretching exercise to improve hand mobility in scleroderma patients. *J Ayurveda Integr Med.* 2014;5(1):50-5.
13. Bongi SM, Del Rosso A, Galluccio F, Sigismondi F, Miniati I, Conforti ML, Nacci F, Cerinic MM. Efficacy of connective tissue massage and Mc Mennell joint manipulation in the rehabilitative treatment of the hands in systemic sclerosis. *Clin Rheumatol.* 2009 Oct;28(10):1167-73.
14. Seeger MW, Furst DE. Effects of splinting in the treatment of hand contractures in progressive systemic sclerosis. *Am J Occup Ther.* 1987;41(2):118-21.
15. Casale R, Buonocore M, Matucci-Cerinic M. Systemic sclerosis (scleroderma): an integrated challenge in rehabilitation. *Arch Phys Med Rehabil.* 1997;78(7):767-73.
16. Willems LM, Vriezেকolk JE, Schouffoer AA, Poole JL, Stamm TA, Boström C, Kwakkenbos L, et al. *Arthritis Care Res (Hoboken).* 2015 Oct;67(10):1426-39.
17. Chernev I, Gustafson K, Medina-Bravo A. Functional outcome in a patient with an acute quadriplegia secondary to systemic sclerosis: a case report. *Arch Phys Med Rehabil.* 2009 Jan;90(1):170-2.
18. Antonioli CM, Bua G, Frigè A, Prandini K, Radici S, Scarsi M, Danieli E, Malvicini A, Airo P. An individualized rehabilitation program in patients with systemic sclerosis may improve quality of life and hand mobility. *Clin Rheumatol.* 2009 Feb;28(2):159-65.
19. Oliveira NC, dos Santos Sabbag LM, de Sá Pinto AL, Borges CL, Lima FR. Aerobic exercise is safe and effective in systemic sclerosis. *Int J Sports Med.* 2009 Oct;30(10):728-32.
20. Poole JL. Musculoskeletal rehabilitation in the person with scleroderma. *Curr Opin Rheumatol.* 2010;22(2):205-12.
21. Maddali-Bongi S, Landi G, Galluccio F, Del Rosso A, Miniati I, Conforti ML. The rehabilitation of facial involvement in systemic sclerosis: efficacy of the combination of connective tissue massage, Kabat's technique and kinesitherapy: a randomized controlled trial. *Rheumatol Int.* 2011 Jul;31(7):895-901.