



Universidad
Zaragoza



**Universidad de Zaragoza
Escuela de Ciencias de la Salud**

Grado en Fisioterapia

Curso Académico 2011 / 2012

**INTERVENCIÓN
FISIOTERÁPICA EN LA
ACONDROPLASIA**

Autores:

Rafael Borruel Blecua
Mario Gómez Conte

Tutora

Dra. Sara María Nerín Ballabriga. Profesora Titular del Departamento de Fisiología y Enfermería. Universidad de Zaragoza

CALIFICACIÓN.

Resumen

Introducción: la acondroplasia es una enfermedad genética causante de la forma de enanismo más frecuente. Es una alteración de tipo óseo que se caracteriza por un crecimiento dismónico y desproporcionado del cuerpo, con las extremidades más cortas que el tronco y la cabeza ligeramente más grande. En este trabajo se estudia a una paciente con acondroplasia que padece discapacidades que merman parcialmente sus AVD (actividades de la vida diaria) y le originan una postura que le obliga a usar adaptaciones ortopédicas.

Objetivos: se realiza una intervención fisioterápica de carácter preventivo y de reeducación funcional para tratar de corregir algunas de sus anomalías; lograr que consiga una adaptación ergonómica a diferentes objetos, utensilios e infraestructuras que utiliza en su vida diaria; y se trabaja y se entrena la flexibilidad, el tono y la fuerza muscular, como fase previa de preparación al alargamiento de las extremidades.

Metodología: se valora a la paciente tras aplicar un tratamiento fisioterápico basado en ejercicios de fortalecimiento axial de la columna, ejercicios de tonificación general, estiramientos de las cadenas musculares acortadas, movilizaciones de las articulaciones hipomóviles, RPG (Reeducación Postural Global), método Pilates e higiene postural durante 3 sesiones por 5 semanas. Los ítems valorados y contrastados en relación a la eficacia del tratamiento son: Fuerza muscular general (escala Kendall), tono muscular, flexibilidad, rango articular (goniometría) y postura.

Hallazgos: se observa una mejoría en todos los ítems examinados, logrando una mejora postural y del rango de las articulaciones limitadas, así como también una mayor autonomía en las AVD y una disminución del dolor articular.

Conclusiones: las técnicas fisioterápicas encaminadas al trabajo postural y el rango articular son herramientas eficientes para mejorar las AVD, prevenir la dependencia de dispositivos ortopédicos y evitar complicaciones neurológicas en el futuro.

PALABRAS CLAVE: acondroplasia, fisioterapia, AVD y postura.

Índice

<u>1. Introducción</u>	4
<u>2. Objetivos</u>	7
<u>3. Metodología</u>	8
<u>4. Desarrollo</u>	19
<u>5. Conclusiones</u>	22
<u>6. Bibliografía</u>	23
<u>7. Anexos</u>	25

1. INTRODUCCIÓN

La acondroplasia es la forma más frecuente de enanismo. Existen descubrimientos de esta enfermedad desde la época de Egipto, no obstante, el término *Acondroplasia* lo propuso Parrot en 1878¹. Se trata de una alteración de origen óseo, caracterizada porque todos los huesos largos de las extremidades están acortados, conservando la columna vertebral un tamaño normal, lo que provoca un crecimiento disarmonioso y desproporcionado del cuerpo, con las extremidades cortas y la cabeza ligeramente más grande².

Aunque la talla al nacer no difiere mucho de los niños no acondroplásicos, la estatura final no supera los 140 cm (**ANEXO I**). Concretamente 122-144 cm para el varón y 117-137 cm para la mujer³.

La acondroplasia surge como una mutación espontánea (sin antecedentes familiares) en el 90% de los niños. Esta patología se debe a un cambio defectuoso en la información genética (en el 97% de los casos hay un cambio de Glicina 380 por Arginina) que recibe el factor receptor de crecimiento 3 de los fibroblastos (FGFR3). Esto provoca que no mantengan un patrón organizado y que el proceso de diferenciación no se complete, produciéndose una calcificación acelerada de los cartílagos que impide el crecimiento normal de los huesos⁴.

Existe un elevado riesgo de mortalidad en la fase neonatal debido principalmente a la compresión de la médula espinal y obstrucción de las vías respiratorias. Superada esta fase, la expectativa de vida y el coeficiente intelectual de las personas con acondroplasia son normales. No obstante hay que realizar un seguimiento médico adecuado para prevenir complicaciones y asegurar la calidad de vida de estos niños.

El niño acondroplásico presenta un cierto retraso motor, la marcha en principio es ligeramente oscilante, pero pronto adquiere un patrón de marcha eficaz. El desarrollo muscular evoluciona hasta acabar siendo

adecuado, permitiéndoles realizar la mayoría de las actividades de su edad. La presencia de anomalías neurológicas, como estenosis del canal lumbar e hidrocefalia pueden conducir al paciente a diferentes grados de discapacidad, afectando a la conducta, la comunicación, la destreza, la autonomía y la independencia².

Los niños acondroplásicos suelen presentar también:

Cansancio rápido al realizar las actividades de la vida diaria (AVD) debido a que los brazos de palanca de los músculos son inferiores a lo normal al ser los huesos más cortos. Además, existen limitaciones en la extensión de la articulación del codo por una mala congruencia ósea².

Hipotonía muscular de grado medio o superior. Por ello, el desarrollo motor es más lento del habitual. La alteración de crecimiento de la columna vertebral y la hipotonía muscular pueden conducir a una cifosis torácica-lumbar seguida por una limitación del conducto vertebral y una compresión de la médula espinal⁵.

Problemas en el miembro inferior: las articulaciones de las rodillas son inestables, debido a la malformación. Esta inestabilidad y el arqueamiento de las piernas, originan dolores y una disminución de la capacidad de carga. Además, suele aparecer una hiperlordosis lumbar debido a un acortamiento del cuello del fémur. Estas alteraciones en los miembros inferiores, pueden reducir la base de sustentación aumentando el gasto energético y realizando una marcha más dificultosa.

Costillas cortas que crean una capacidad pulmonar disminuida con trastornos de las funciones respiratorias. La respiración nasal obstruida y la limitación de la capacidad torácica pueden provocar apneas centrales obstructivas². También puede aparecer otitis crónica asociada a sordera.

El acortamiento de la base del cráneo estrecha las aberturas que allí se encuentran afectando al foramen occipital y los canales venosos, pudiendo provocar una estenosis de la medula espinal y una hidrocefalia respectivamente⁶.

Uno de cada 30.000 niños padece acondroplasia⁶. Ocurre en todas las razas y sexos y se calcula que en el mundo existen 250.000 personas afectadas. En España se registran entre 950 y 1050 casos².

A pesar de ser la causa más común de enanismo, no existen protocolos de intervención fisioterápica para aplicar en esta patología que sin embargo, podrían mejorar la calidad de vida de estos pacientes. Creemos que los niños con acondroplasia podrían beneficiarse de tratamientos fisioterápicos dirigidos a mantener y mejorar sus capacidades funcionales y prevenir patologías. Sin olvidar la dimensión social ya que una persona con más capacidades funcionales se integra mejor en la sociedad. Por todo ello los objetivos de este trabajo irán dirigidos a conseguir estos fines.

2. OBJETIVOS

1. Realizar una fisioterapia de carácter preventivo y de reeducación funcional para tratar de corregir algunas de las anomalías más frecuentes que padece el paciente acondroplásico.
2. Lograr que el paciente consiga una adaptación ergonómica a diferentes objetos, utensilios e infraestructuras que utiliza en su vida diaria.
3. Trabajar y entrenar la flexibilidad, el tono y la fuerza muscular, como fase previa de preparación al alargamiento de las extremidades.

3. METODOLOGÍA

Descripción del caso

Niña de 7 años con acondroplasia. En la actualidad:

- 78,5 cm de altura.
- Peso: 19 kg.
- Perímetro craneal: 57 cm.

Antecedentes

- ✓ Nacida por cesárea (altura 41 cm).
- ✓ Maloclusión bucal de tipo III.
- ✓ Sin episodios graves de complicaciones neonatales.
- ✓ Sin episodios de Hidrocefalia.
- ✓ A los 2 años presentó una otitis serosa, con evolución favorable.
- ✓ Inicio de la marcha a los 3 años. En ese momento comenzó a formarse la hiperlordosis lumbar y la hipercifosis dorsal.
- ✓ A los 4 años sufrió un episodio de obstrucción severa de vías respiratorias superiores.
- ✓ Nunca ha desarrollado sobrepeso.
- ✓ No ha sido intervenida quirúrgicamente de alargamiento de los huesos.

Diseño de estudio aplicado

Es un estudio analítico de diseño AB intrasujeto con n=1, donde pretendemos investigar si hay modificaciones de ciertas variables dependientes, con la aplicación de un tratamiento como variable independiente.

Variables dependientes

- Fuerza muscular general
- Tono muscular
- Flexibilidad
- Rango de movimiento de articulaciones limitadas
- Postura

Variables independientes

- Ejercicios de fortalecimiento axial de la columna
- Ejercicios de tonificación general
- Estiramientos de las cadenas musculares acortadas
- Movilizaciones de las articulaciones afectadas
- RPG (Reeducación Postural Global)
- Método Pilates
- Higiene postural

1. Exploración física

No existen asimetrías en extremidades superiores ni inferiores medidas desde los puntos de referencia: maléolos, epicóndilos, crestas ilíacas, EIPS, EIAs, trocánteres y acromión de ambos lados.

Extremidades inferiores

- Longitud extremidad inferior (trocánter-maléolo externo): 26 cm
- Arcos plantares normales
- Varo de rodilla moderado. Distancia entre rodillas con tobillos juntos de 3,5 cm.
- Piernas ligeramente arqueadas, tibias de una longitud de 11 cm.
- Longitud del fémur: 14 cm
- Rotación externa de ambas las caderas

Miembros superiores

- Longitud del humero: 8 cm
- Longitud de antebrazo (cubito y radio): 10 cm
- Manos cortas y anchas, dedos cortos y aumento del tercer espacio interdigital, dándole a la mano un aspecto de tridente.

Tronco

- Anteversión pélvica importante
- Hiperlordosis lumbar
- Hipercifosis dorsal
- Cavidad torácica con diámetro transversal aumentado y anteroposterior disminuido (Displasia Torácica)

Cuello y cráneo

- Cuello corto con respecto a la proporcionalidad del cuerpo
- Foramen magno dentro de la normalidad (visto en RNM)
- Hipoplasia nasal
- Maloclusión dentaria
- Perímetro craneal: 57 cm

Otros datos

- La piel es laxa y la grasa subcutánea excesiva.
- Presenta pliegues transversales y cojinetes, y debido a la poca longitud de sus miembros, las masas musculares se encuentran *apelotonadas*.

2. Valoración del dolor

*Escala EVA (Escala visual analógica) del dolor (**ANEXO II**):*

- ✓ Cuello: 0/10
- ✓ Espalda: 0/10
- ✓ Hombros: 0/10
- ✓ **Codos: 3/10** (Dolor en los últimos grados de extensión)
- ✓ Muñecas: 0/10
- ✓ **Caderas: 4/10** (Contractura del psoas-iliaco)
- ✓ Rodillas: 0/10
- ✓ Tobillos: 0/10

3. Valoración de la movilidad articular

*La valoración se realizará de forma activa. Como instrumento de medición cuantitativo del rango de movimiento se utilizará un goniómetro de dos ramas. (**ANEXO III**)*

- Codo: limitación en la extensión de los últimos 10º (Bilateral)
- Cadera: limitación en la flexión de los últimos 20º (Bilateral)
- Cuello: limitación en extensión (Bilateral)

4. Exploración muscular

- Apariencia de hipertrofia muscular, debido a que las diáfisis de los huesos largos están acortadas y los músculos quedan *apelotonados*.
- Acortamiento muscular de psoas-iliaco, isquiotibiales y de la musculatura adductora de muslo (bilateral). También existe un acortamiento de musculatura flexora del codo (bilateral).
- Distensión de la faja abdominal (transverso profundo y oblicuos).

Tono muscular

- Hipotonía muscular general.
- Hipertonia de la musculatura paravertebral a nivel lumbar (bilateral).

Valoración de la fuerza muscular (global)

*Escala Kendall (**ANEXO IV**)*

	5 Normal	4 Bueno	3 Regular	2 Pobre	1 Vestigios	0 Nulo
CUELLO			x			
- Flex- Ext.			x			
- Inc.		x				
- Rot.			x			
TRONCO			x			
-Flex-Ext.			x			
-Inc.			x			
-Rot.			x			
FAJA ABDOMINAL			x			
EESS		x				
-Hombros		x				
-Codos			x			
-Muñecas	x					
EEII		x				
-Caderas		x				
-Rodillas			x			
-Tobillos		x				

5. Estabilidad y equilibrio

*Test de Romberg (**ANEXO V**): Negativo.*

6. Valoración Nerviosa

No se evidencian de afectaciones neurológicas.

*Test Neurológicos (**ANEXO VI**):*

- *Test Slump:* Negativo.
- *Test Lassegue:* Negativo.

La sensibilidad no se encuentra alterada.

7. Valoración de la marcha

La marcha es funcional y se realiza dentro de la normalidad.

8. Evaluación funcional.

*Indice Barthel y Escala Delta (**ANEXO VII**)*

1. *Indice de Barthel: 70. Dependencia leve.*

2. *Escala Delta:*

- Dependencia: **5. Asistido leve.**
- Deficiencia física: **2. Ausencia o déficit leve.**
- Deficiencia psíquica: **0. Ausencia o déficit leve.**

Las extremidades relativamente cortas en combinación con un torso largo dificultan las tareas diarias tales como vestirse o realizar la higiene personal.

9. Valoración Psicológica

*Escala de ansiedad y depresión de Goldberg (**ANEXO VIII**):*

- Subescala de ansiedad: **Negativo (0).**
- Subescala de depresión: **Negativo (0).**

Su estado mental y cognitivo es totalmente normal, niña enérgica, extrovertida, optimista y alegre. Disciplinada a la hora de hacer sus ejercicios. Tiene una autoestima normal, ya que percibe que su calidad de vida es buena y no sufre discriminación social.

10. Valoración Social

Recibe una educación estándar ya que su escala de maduración es similar al resto de los niños. Va a un colegio normal, para que se relacione como una niña más, tratando su patología con naturalidad, lo que hace que no tenga complejos por su aspecto físico, al menos de momento.

Diagnóstico fisioterápico

Acondroplasia que cursa con:

- ✓ Hipotonía de musculatura erectora del raquis a nivel dorsal (cifosis toracolumbar en sedestación)
- ✓ Hipertonicía de la musculatura paravertebral a nivel lumbar
- ✓ Hiperlordosis lumbar
- ✓ Hipomovilidad álgica 3/10 EVA en la articulación del codo en los últimos 10º de extensión
- ✓ Hipomovilidad en extensión de cuello
- ✓ Hipomovilidad de cadera en los últimos 20º de flexión
- ✓ Acortamiento de la musculatura posterior del muslo y de la musculatura flexora del codo
- ✓ Contractura álgica 4/10 EVA de psoas-ilíaco
- ✓ Genu varo de rodillas

Evolución y seguimiento

Se organiza el tratamiento fisioterápico (**ANEXO IX**) en dos bloques, por un lado, los tratamientos y ejercicios que la niña realizará con nosotros, y por otro lado los ejercicios que hará en su casa ayudada por su madre.

1. Tratamiento fisioterápico

Se lleva a cabo tres días a la semana (lunes, miércoles y viernes). La duración de estas sesiones es de 1 hora y 30 minutos cada una. Estas sesiones comprenden:

- Estiramientos
- Movimiento de la articulación del codo
- RPG
- Pilates

2. Ejercicios y Actividades libres

Se llevan a cabo dos días a la semana (martes y jueves). Durante la primera semana se hacen los ejercicios de fortalecimiento axial y tonificación general en presencia de la madre. Una vez aprendidos, los hace en su domicilio. La duración de estas sesiones es de 1 hora. Además la niña acude a natación dos días por semana.

Tanto el tratamiento como los ejercicios se han realizado durante 5 semanas.

Valoración post-tratamiento

1. Fuerza muscular

Escala Kendall

	5 Normal	4 Bueno	3 Regular	2 Pobre	1 Vestigios	0 Nulo
CUELLO			x			
- Flex- Ext.			x			
- Inc.		x				
- Rot.			x			
TRONCO		x				
-Flex-Ext.		x				
-Inc.		x				
-Rot.		x				
FAJA ABDOMINAL		x				
EESS		x				
-Hombros		x				
-Codos		x				
-Muñecas	x					
EEII		x				
-Caderas		x				
-Rodillas		x				
-Tobillos		x				

2. Tono muscular

Se consigue un normotonía a nivel general, influyendo positivamente en la postura de la niña.

Se aprecia una ligera disminución en el hipertono de la musculatura paravertebral lumbar.

3. Flexibilidad

Ha mejorado la capacidad de elongación en los músculos psoas-iliaco, isquiotibiales y musculatura flexora de codo.

La musculatura adductora del muslo continúa acortada.

4. Rango Articular

- Codo: extensión completa sin limitación ni dolor (bilateral)
- Cadera: Persiste la limitación de flexión en los últimos 20º (Bilateral)
- Cuello: permanece la limitación en extensión, inclinaciones y rotaciones bilaterales

5. Postura

Se evidencia una mejora significativa en la postura de la niña, disminuyendo tanto la hiperlordosis lumbar como la hipercifosis dorsal, testado mediante una comparativa de imágenes en bipedestación (en los 3 planos) y en sedestación (reduciendo la hipercifosis toracolumbar).

4. DESARROLLO

1. Hallazgos relevantes

Tras la aplicación del tratamiento, como puede verse en la exploración anterior, se consigue un aumento del tono muscular general gracias a los ejercicios de tonificación muscular y los ejercicios del método Pilates. Una disminución de la hipertonia de la musculatura paravertebral a nivel lumbar gracias a los estiramientos analíticos, RPG y método Pilates.

Se observa también una mejora en la postura de la niña, gracias a la higiene postural y a los ejercicios de RPG, que han ayudado a corregir de forma significativa la hipercifosis torácica y la hiperlordosis lumbar.

Respecto a la articulación del codo, gracias a las movilizaciones activo-asistidas, la niña consigue realizar un rango total de extensión sin dolor. Además, se logra elongar la musculatura flexora del codo.

No se ha trabajado de forma específica la extensión del cuello debido al riesgo de complicaciones neurológicas (estenosis del canal medular), además la paciente presenta unos pedículos vertebrales cortos confirmado mediante radiografía y resonancia magnética.

Se mejora la contractura del psoas-ilíaco gracias a los estiramientos y RPG, reduciendo a su vez la hiperlordosis, como ya se ha comentado, y favorecida por el método Pilates (posiciones de cadera en retroversión, control postural, estiramiento de cadena muscular anterior, fortalecimiento de la faja abdominal y del transverso profundo).

No se actúa sobre el genu varo, ni siquiera se recomienda la aplicación de férulas u órtesis, ya que será intervenida de alargamiento de extremidades con mejora en el alineamiento articular de cadera-rodilla-tobillo.

2. Discusión

Como se ha mencionado al inicio del trabajo, a pesar de la búsqueda bibliográfica, no se ha encontrado protocolos de tratamientos propios para la acondroplasia pese a su prevalencia. Los tratamientos fisioterápicos que propone la literatura científica encontrada son para paliar algunas de las discapacidades del individuo sin realizar un análisis preciso de cada una de ellas. La discusión se va a centrar en cuáles de nuestras variables dependientes se han modificado mediante el tratamiento fisioterápico aplicado en relación a otros autores.

Como apuntan *Santana y Castro*², la **postura** puede mejorar gracias a un programa de rehabilitación, que como en nuestro estudio se basa en ejercicios de tonificación axial y refuerzo de la musculatura del raquis, método Pilates, Reeducación Postural Global y consejos de higiene postural.

En nuestro caso el **trabajo postural** se ha realizado de forma constante, y en todos los ámbitos posibles; gimnasio, casa, escuela, al igual que proponen *Trotter y Hall*⁷. Lo que ha llevado a una mejoría, disminuyendo tanto la hiperlordosis lumbar y la hipercifosis dorsal en bipedestación, como la hipercifosis toracolumbar en sedestación, sobre todo gracias a los ejercicios de retroversión pélvica, fortalecimiento de la faja abdominal (transverso profundo) y resto de abdominales, sin olvidar el Método Pilates, que ha contribuido a mejorar el **tono muscular** general, favoreciendo la corrección de las curvas.

Por otra parte, cabe destacar la importancia de prevenir la hipercifosis dorsal, como señalan *Pauli y cols*⁸, que pueden dar lugar en la edad adulta a complicaciones neurológicas.

La obesidad es un problema grave en la acondroplasia que puede afectar a la columna y a los miembros inferiores², por eso es importante controlar el peso de los pacientes acondroplásicos con dietas y ejercicio físico. En nuestro caso la niña no presentaba obesidad, pero el aumento del

ejercicio que implica el tratamiento, junto con los consejos para que siga realizándolos en su domicilio, ayudarán a evitar la obesidad.

Se ha normalizado el **rango articular** del codo gracias a las movilizaciones pasivas y activo-asistidas. Además se le han enseñado juegos que favorecen este movimiento para mantener el rango conseguido, fortalecer la musculatura extensora del codo y elongar la flexora.

Al igual que sugieren *Trotter y Hall*⁷ hemos realizado un trabajo de **tonificación** mediante actividades deportivas, concretamente la natación, que como también señala *Magalhaes*⁹, es un modo de estimular el desarrollo, mejorar la condición física y ampliar la experiencia de movimiento de los niños deficientes.

Mejorar la elasticidad es esencial para evitar el acortamiento de ciertos grupos musculares que merman la funcionalidad en las actividades de la vida diaria de los niños acondroplásico². Para mejorar la contractura de la musculatura flexora de las caderas y tal como propone *Souchardl*¹⁰ se utiliza la RPG, con lo que se ha conseguido una armonía entre la cadena muscular anterior y posterior mejorando la flexibilidad de psoas, isquiotibiales y paravertebrales.

Por último, cabe destacar que un pre-operatorio de alargamiento de los miembros (operación a la que acaban sometiéndose la totalidad de los acondroplásicos) basado en la ganancia de la **fuerza muscular** de las extremidades, es importante para unos exitosos resultados¹¹. Este objetivo se ha logrado gracias a los ejercicios de tonificación muscular general, el Método Pilates y los juegos propuestos, sin olvidar la natación.

5. CONCLUSIONES

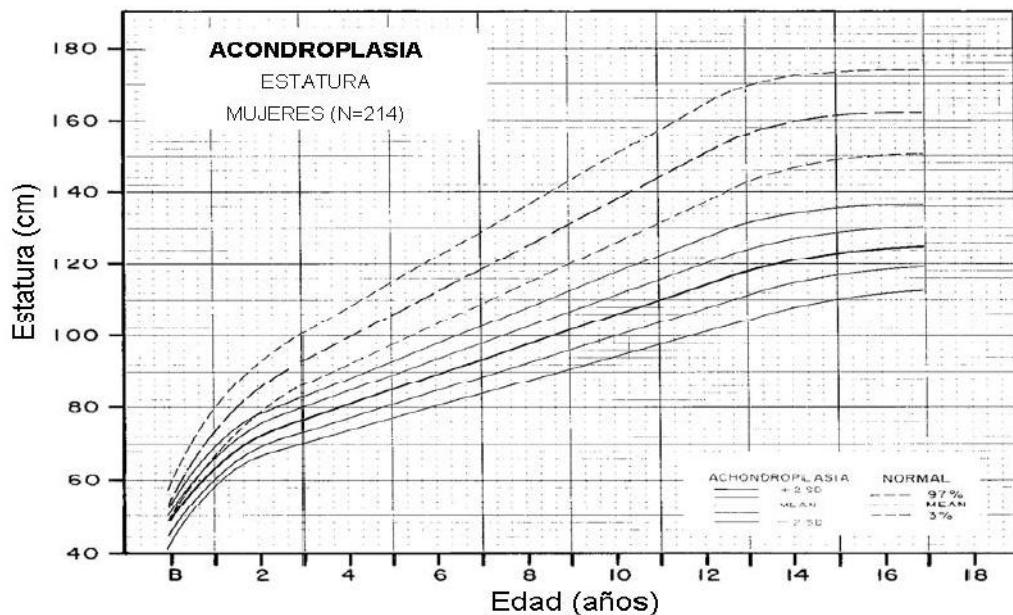
1. El ejercicio físico y el tratamiento fisioterápico aplicado han sido esenciales para mejorar la fuerza, el tono muscular y la flexibilidad consiguiendo corregir la postura.
2. El mantenimiento de esta mejoría postural a largo plazo, con un seguimiento continuado, podría evitar tanto el uso de ortesis, que mermarían su calidad de vida, como futuras complicaciones neurológicas.
3. Aunque el estudio carece de valor representativo, ya que se trata de un solo sujeto, sería interesante contar con un protocolo de intervención y seguimiento fisioterápico para tener pautas de actuación determinadas en el ámbito sociosanitario de la acondroplasia.

Bibliografía

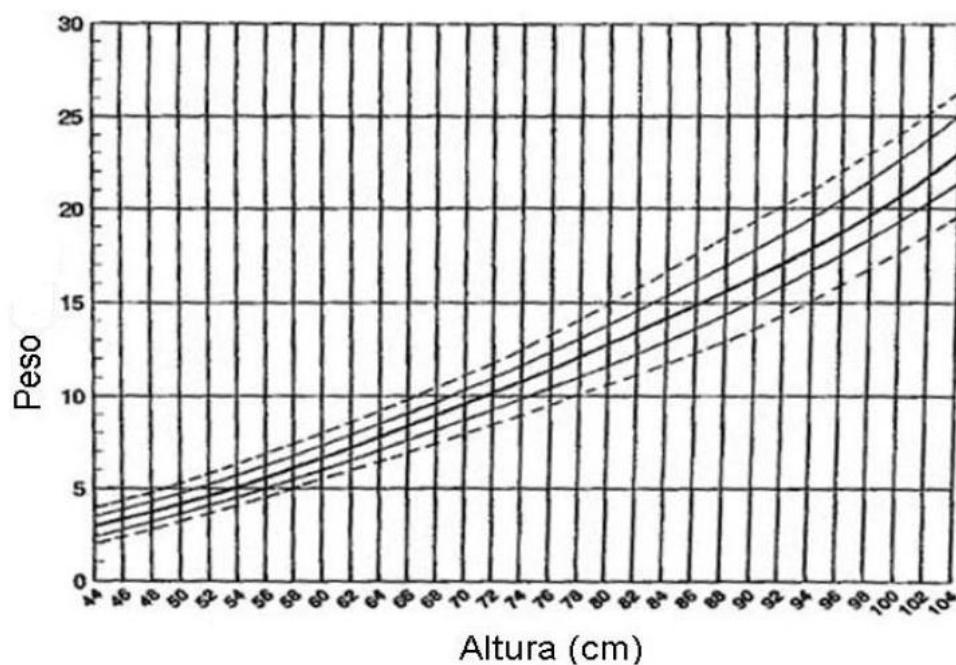
1. Baujat G, Legeai-Mallet L, Finidori G, Cormier-Daire V, Le Merrer M. Achondroplasia. Best Practice & Research Clinical Rheumatology 2008; 22: 3-4
2. Santana Ortega AT, Castro Hernández JJ. Características clínicas En: Acondroplasia, algo más que una cuestión de altura. Palma de Gran Canaria: AFAPA (2008) 4: 22-23
3. Marcondes E, Vaz FA, Okay Y. Pediatría básica. Tomo I. Pediatria geral e neonatal. São Paulo: Sarvier (2003).
4. Benoist-Lasselin C, Gibbs L, Heuertz S, Odent T, Munnich A, Legeai-Mallet L. Human immortalized chondrocytes carrying heterozygous FGFR3 mutations: An in vitro model to study chondrodysplasias. Federation of European Biochemical Societies 2007: 1-4
5. Engberts AC, Jacobs WCH, Castelijns SJAM, Castelein RM, Vleggeert-Lankamp CLA. The prevalence of thoracolumbar kyphosis in achondroplasia:a systematic review. J Child Orthop 2012; 1-2
6. Horton WA, Hall JG, Hecht JT. Achondroplasia. Lancet 2007; 370:162- 168
7. Trotter TL, Hall JG. Hall Guía para clínicos en la prestación de cuidados pediátricos. Academia Americana de pediatría (2005) 1-10
8. Pauli RM, Breed A, Horton VK, Glinski LP, Reiser CA. Prevention of fixed, angular kyphosis in acondroplasia. University of Wisconsin, USA. 1997; 6: 726-33
9. Magalhães F. Use of hydrotherapy in the socialization and prevention of complications in children with achondroplasia. Brasil (2006): 189-192
10. Souchard P. Cadenas Musculares En: Principios de la reeducación postural global. Badalona: Paidotribo (2005). 5:25-26
11. Ginebreda I, Marlet V, Cavalieri P y Vilarrubias JM. Alargamiento quirúrgico de las extremidades en talla baja patológica. Rev Esp Cir Osteoart 1992; 27: 215-223

12. Medicina Cubana de rehabilitación. Infomed. Disponible en:
http://www.sld.cu/galerias/pdf/sitios/rehabilitacion/eav_1.pdf
Consultado Abril 2, 2012
13. Kendall FP, Kendall E, Provance P. Muscles: Testing and Function with Posture and Pain. Lippincott Williams & Wilkins (2010): 1- 480
14. Calleja Puerta S Vega Villar J. El test de Romberg. Neurobsesion. 2010. Disponible en: <http://neurobsesion.com/2010/01/20/el-test-de-romberg/> Consultado Abril 3, 2012.
15. McRae R. Exploración Clínica Ortopédica. España. Elsevier. (2005):1- 318
16. Cid – Ruzafa J, Damián-Moreno J. Valoración de la discapacidad física: Índice Barthel. Salud Publica 1997;71:127-137
17. Gómez García M. Escala de Barthel. Test delta. Dependencia, deficiencia física, deficiencia psíquica. Enfermeria medica. 2007; [2 páginas] Disponible en:
<http://www.portalesmedicos.com/publicaciones/articles/395/1/Escala-de-Barthel-Test-delta-Dependencia-deficiencia-fisica-deficiencia-psiquica-Enfermeria-medica-Apuntes-de-enfermeria.html> Consultado Abril 5, 2012.
18. Goldberg y Cols. Escala de Ansiedad y Depresión de Goldberg. GZEMPP. 1998; 26:311-312

ANEXO I



Evolución de la altura en relación con la edad en los pacientes acondroplásicas de sexo femenino.



Relación de la altura y el peso de los pacientes acondroplásicos de sexo femenino.

Ambas Figuras En: Santana Ortega AT, Castro Hernández JJ. Acondroplasia, algo más que una cuestión de altura. Palma de gran Canaria: AFAPA (2008).

ANEXO II

Escala EVA¹²:

La Escala Analógica Visual (EVA) es otro abordaje válido para medir el dolor y conceptualmente es muy similar a la escala numérica. La EVA más conocida consiste en una línea de 10 cm. con un extremo marcado con "no dolor" y otro extremo que indica "el peor dolor imaginable". El paciente marca en la línea el punto que mejor describe la intensidad de su dolor. La longitud de la línea del paciente es la medida y se registra en milímetros. La ventaja de la EVA es que no se limita a describir 10 unidades de intensidad, permitiendo un mayor detalle en la calificación del dolor.



Figura obtenida En: Departamento y Cátedra de Anestesiología Hospital de Clínicas "Dr. Manuel Quintela" Facultad de Medicina - Universidad de la República:http://www.anestesiologiahc.info/areas/pautas_protocolos/evaluacion_del_dolor.shtml

ANEXO III

Valoración articular

	No existe limitación Articular Significativa	Existe limitación articular
CUELLO (C.cervical)		x
- Flex	x	
- Ext.		x
- Inc.		x
- Rot.		x
TRONCO (C. Dorsal y Lumbar)	x	
-Flex-Ext.	x	
-Inc.	x	
-Rot.	x	
EESS		x
-Hombro	x	
-Codo		x
-Muñeca	x	
-Dedos	x	
EEII		x
-Cadera		x
-Rodilla	x	
-Tobillo	x	
-Pie y dedos	x	

ANEXO IV

Escala Kendall¹³

En nuestro caso y por ser uno de los más extendidos en la actualidad, ya que no precisa de aparataje alguno, resultando fácil de medir y comparar, estudiaremos el *balance muscular analítico de carácter manual*, conocido como escala de Lovett a la que Kendall le añadió el factor de la fatiga también como determinante.

Las condiciones necesarias para mantener la objetividad de cada medición son las siguientes:

- Explorador: igual que ocurría con el balance articular, si la exploración se realiza por el mismo individuo, la variabilidad intraindividual se ve disminuida.
- Conocimiento anatómico: con el que identificar los músculos que estamos evaluando y la localización de la resistencia manual que opondremos al movimiento en determinadas ocasiones.
- Órdenes precisas: los estímulos verbales correctos son esenciales para un balance muscular correcto. Debe explicarse al paciente qué queremos de él y estimularle a que lo haga de la mejor manera posible.
- Movimiento puro: el movimiento que solicitamos del paciente debe seguir el plano indicado, evitando cambios de eje y compensaciones con otros segmentos y estructuras.
- Presencia de alteraciones: desaxaciones, aparición de movimientos compensatorios o vicariantes, espasticidad,...

Con estas condiciones se establece una *gradación*, es decir, una escala de medida::

ESCALA DE KENDALL		
Grado	Término	Descripción
5	Normal	Amplitud total disponible de movimiento contra gravedad y es capaz de mantener una resistencia máxima.
4	Bueno	Amplitud total disponible de movimiento contra gravedad y es capaz de mantener una resistencia moderada.
3	Regular	Amplitud total disponible de movimiento solo contra gravedad al eliminar la resistencia.
2	Pobre	Amplitud total disponible de movimiento al eliminar la gravedad.
1	Vestigios	Contracción visible o palpable sin movimiento.
0	Nulo	No se observa ni se siente contracción.

La *secuencia de exploración* debe comenzar en la exploración del grado 3 (movimiento completo en presencia de la gravedad) para en función de su consecuencia, ascender o descender en la escala de gradación.

Es necesario darnos cuenta de que los grados en los que se aplica resistencia manual (grados 4 y 5) son grados subjetivos, mientras los grados 0, 1, 2 y 3 son objetivos, pues no interviene agente externo capaz de modificar el resultado final.

Asimismo, y debido a que las distancias entre grados no son uniformes, se hace necesario afinar la gradación con valores + ó - en función de que el grado en que se encuentra cada músculo sea conseguido con facilidad o no haya llegado a realizarse de manera completa. Los más utilizados son los valores 2+ y 3- en función de los casos.

Finalmente, no podemos olvidar que a este examen analítico debemos sumar otras exploraciones, como son la observación del estado trófico, capacidad de relajación, fatiga, palpación de la contracción...

ANEXO V

Test de Romberg¹⁴:

El test de Romberg detecta alteraciones de la sensibilidad proprioceptiva demostrando la pérdida del control postural en la oscuridad. El examinador explora la estabilidad del sujeto mientras éste está de pie, con los pies juntos, inicialmente con los ojos abiertos y posteriormente con los ojos cerrados. El signo de Romberg está presente cuando el paciente es capaz de mantener la posición con los ojos abiertos, pero oscila o se cae al cerrarlos.

El equilibrio perfecto exige una continua monitorización del balanceo del cuerpo, que es proporcionada por los sistemas somatosensorial, vestibular y visual. Los diferentes sistemas pueden compensarse entre sí, de modo que la ausencia de una de las tres aferencias no conlleva la pérdida del equilibrio: este puede mantenerse en ausencia de visión (individuos ciegos), con la propriocepción alterada (cuando estamos sobre una superficie móvil) o con la sensibilidad vestibular alterada. Sin embargo, la pérdida o distorsión de las aferencias procedentes de dos o más sistemas se asocia con desequilibrio y caída.

Esta es la base del signo de Romberg: si el paciente tiene perdida la sensibilidad proprioceptiva, mantiene el equilibrio mientras persistan las otras dos aferencias, pero al privarle también de la aferencia visual el equilibrio se pierde.

ANEXO VI

1. Test de Slump¹⁵

Test que sirve para *poner tensión sobre el tubo neural (médula)*. Se puede hacer activa o pasivamente. Normalmente se hace activamente.

El fisioterapeuta guía el movimiento y estabiliza algunas zonas. Paciente en sedestación sobre la camilla, con las piernas colgando por fuera de ésta, y dejando libre el hueco poplíteo. El fisioterapeuta estabiliza con ayuda de su rodilla toda la cintura pélvica para que no bascule. El paciente se deja caer, desplomando su cuerpo hacia delante y flexionando también la cabeza. Se coloca el antebrazo en la columna cervical y la cabeza. En esta posición, se *vigila que no haya báscula de la pelvis*, se le pide al paciente que *extienda la pierna*: si el test es positivo aparecen síntomas neurales que disminuyen al levantar la cabeza.

2. Test Lassegue¹⁵

Paciente en decúbito supino en posición anatómica. La mano proximal en el 1/3 distal muslo. La otra mano, coge la tibia por encima de los maléolos y manteniendo la rodilla extendida, se flexiona la cadera. El test es positivo si aparece dolor . Si a esto le sumamos la flexión dorsal del tobillo aumentan los síntomas. Si en esta posición flexionamos pasivamente la cabeza, se estiran las estructuras neurales aumentando los síntomas.

Lo mismo ocurre si se hace aducción y rotación interna de cadera. En cuanto el paciente note algo de tensión, hay que parar. Si realiza una retroversión activa de cadera los síntomas disminuyen, al reducirse la tensión neural. Es importante también el discernir entre sintomatología nerviosa y muscular.

Dolor radicular: tiene episodios, no dura mucho tiempo, con la misma intensidad una semana.

ANEXO VII

1. Índice de Barthel¹⁶

El Índice de Barthel, también conocido como "Índice de Discapacidad de Maryland", es una medida genérica que valora el nivel de independencia del paciente con respecto a la realización de algunas actividades básicas de la vida diaria (AVD), mediante la cual se asignan diferentes puntuaciones y ponderaciones según la capacidad del sujeto examinado para llevar a cabo estas actividades

COMER:

- (10) Independiente. Capaz de comer por sí solo y en un tiempo razonable. La comida puede ser cocinada y servida por otra persona.
- (5) Necesita ayuda. Para cortar la carne o el pan, extender la mantequilla, etc., pero es capaz de comer solo.
- (0) Dependiente. Necesita ser alimentado por otra persona.

LAVARSE (BAÑARSE):

- (5) Independiente. Capaz de lavarse entero. Incluye entrar y salir del baño. Puede realizarlo todo sin estar una persona presente.
- (0) Dependiente. Necesita alguna ayuda o supervisión.

VESTIRSE:

- (10) Independiente. Capaz de ponerse y quitarse la ropa sin ayuda.
- (5) Necesita ayuda. Realiza solo al menos la mitad de las tareas en un tiempo razonable.
- (0) Dependiente.

ARREGLARSE:

- (5) Independiente. Realiza todas las actividades personales sin ninguna ayuda. Los complementos necesarios pueden ser provistos por otra persona.
- (0) Dependiente. Necesita alguna ayuda.

DEPOSICIÓN:

- (10) Continente. Ningún episodio de incontinencia.
- (5) Accidente ocasional. Menos de una vez por semana o necesita ayuda para enemas y supositorios.
- (0) Incontinente.

MICCIÓN (Valorar la semana previa):

- (10) Continente. Ningún episodio de incontinencia. Capaz de usar cualquier dispositivo por sí solo.
- (5) Accidente ocasional. Máximo un episodio de incontinencia en 24 horas. Incluye necesitar ayuda en la manipulación de sondas y otros dispositivos.
- (0) Incontinente..

USAR EL RETRETE:

- (10) Independiente. Entra y sale solo y no necesita ningún tipo de ayuda por parte de otra persona.
- (5) Necesita ayuda. Capaz de manejarse con pequeña ayuda: es capaz de usar el cuarto de baño. Puede limpiarse solo.
- (0) Dependiente. Incapaz de manejarse sin ayuda mayor.

TRASLADO AL SILLÓN/CAMA:

- (15) Independiente. No precisa ayuda.

- (10) Mínima ayuda. Incluye supervisión verbal o pequeña ayuda física.
- (5) Gran ayuda. Precisa la ayuda de una persona fuerte o entrenada.
- (0) Dependiente. Necesita grúa o alzamiento por dos personas. Incapaz de permanecer sentado.

DEAMBULACION:

- (15) Independiente. Puede andar 50 m, o su equivalente en casa, sin ayuda o supervisión de otra persona.
- (10) Necesita ayuda. Necesita supervisión o una pequeña ayuda física por parte de otra persona. Precisa utilizar andador.
- (5) Independiente. (En silla de ruedas) en 50 m. No requiere ayuda o supervisión.
- (0) Dependiente.

SUBIR / BAJAR ESCALERAS:

- (10) Independiente. Capaz de subir y bajar un piso sin la ayuda ni supervisión de otra persona.
- (5) Necesita ayuda. Precisa ayuda o supervisión.
- (0) Dependiente. Incapaz de salvar escalones

CLASIFICACIÓN

- 1- Independiente: 100 ptos (95 si permanece en silla de ruedas).
- 2- Dependiente leve: >60 ptos.
- 3- Dependiente moderado: 40-55 ptos.
- 4- Dependiente grave: 20-35 ptos.
- 5- Dependiente total: <20 ptos.

Resultado: 70: Dependiente leve

2. Indice Delta¹⁷

El índice delta es un método oficial empleado para valorar el nivel de dependencia de las personas. Este test consta de una escala principal (dependencia total) y dos subescalas (dependencia física y dependencia psíquica). Es un método de evaluación muy específico que permite hacer una valoración funcional del paciente y generar una clasificación exacta de su condición actual. Aspectos como el lenguaje, comprensión, memoria, orientación, trastornos del comportamiento, capacidad de juicio y alteraciones del sueño son importantes para corroborar aun más el estado funcional del paciente y la forma de desenvolverse en el medio social.

A) DEPENDENCIA: ASISTIDO LEVE (5)

MOVILIZACIÓN:

- (0) **Autónomo.**
- (1) Asistencia ocasional para la movilización desde la cama, wc, silla o silla de ruedas.
- (2) Precisa ayuda frecuente para la movilización desde la cama, wc, silla o silla de ruedas.
- (3) La ayuda es necesaria de forma permanente.

DEAMBULACION Y DESPLAZAMIENTO.

- (0) Autónomo, aunque lleva algún medio de apoyo.
- (1) **Necesita ayuda esporádica.**
- (2) Precisa ayuda con frecuencia para la deambulación.
- (3) Hay que desplazarle siempre. Incapaz de impulsar la silla de ruedas. Encamado

ASEO:

- (0) Autónomo.

- (1) **Precisa ayuda ocasional en el aseo diario: lavado de manos, cara afeitado, peinado, etc.**
- (2) Necesita ayuda frecuentemente para el aseo diario.
- (3) Hay que ayudarlo siempre.

VESTIDO:

- (0) Autónomo.
- (1) **En ocasiones hay que ayudarle. Precisa de supervisión.**
- (2) Necesita siempre ayuda para ponerse alguna prenda o calzarse
- (3) Es necesario vestirlo y calzarlo totalmente.

ALIMENTACIÓN:

- (0) **Lo hace solo.**
- (1) Precisa ayuda ocasional para comer. A veces hay que prepararle los alimentos.
- (2) Precisa con frecuencia ayuda para comer. Se le suelen preparar los alimentos.
- (3) Hay que administrarle la comida.

HIGIENE ESFINTERIANA:

- (0) **Continencia. Incontinencia urinaria esporádica.**
- (1) Incontinencia urinaria nocturna y fecal esporádica. Colostomía.
- (2) Incontinencia urinaria permanente diurna y nocturna. Sonda vesical.
- (3) Incontinencia urinaria y fecal totales.

ADMINISTRACIÓN DE TRATAMIENTOS:

- (0) No precisa. Gestión autónoma.
- (1) **Necesita supervisión en la toma de medicación y/o ayuda ocasional en la administración de determinados tratamientos.**
- (2) Hay que prepararle y administrarle la medicación diariamente.
- (3) Precisa sueroterapia, oxigenoterapia, alimentación por sonda nasogástrica, etc.

CUIDADOS DE ENFERMERIA:

- (0) **No precisa.**
- (1) Precisa cura o actuación de enfermería ocasional.
- (2) Precisa cura o actuación de enfermería periódicamente
- (3) Supervisión continuada: atención a enfermos terminales, curas de lesiones graves, etc.

NECESIDAD DE VIGILANCIA:

- (0) No precisa.
- (1) **Trastornos de conducta temporales que impliquen necesidad de vigilancia ocasional (por ejemplo: inquietud psicomotriz,...)**
- (2) Trastornos de conducta permanentes que alteren la convivencia de forma leve o moderada (por ejemplo: ideas de muerte, auto-heteroagresividad,...)
- (3) Trastornos de conducta intensos permanentes que alteren la convivencia de forma grave (por ejemplo: riesgo de suicidio, vagabundeo, síndrome de fuga, etc.)

COLABORACIÓN:

- (0) **Colaborador.**
- (1) Comportamiento pasivo (necesita estímulo)
- (2) No colabora.
- (3) Rechazo categórico y constante.

B) DEFICIENCIA FÍSICA: AUSENCIA O DEFICIT LEVE (2)

ESTABILIDAD:

- (0) **Se mantiene bien de pie o en cualquier postura.**
- (1) Ligera inseguridad en la marcha. Riesgo leve de caída (por ejemplo: mareos frecuentes).
- (2) Marcada inseguridad en la marcha,. Caídas frecuentes
- (3) No puede permanecer de pie sin apoyo.

VISIÓN Y AUDICIÓN:

- (0) **Visión Normal o corrección con lentes. Oye bien. Casos no valorables.**
- (1) Ligera disminución de la visión, mal compensada con lentes. Sordera moderada. Lleva audífono.
- (2) Marcada disminución de la visión, que no puede compensarse con lentes. Sordera total.
- (3) Ceguera total.

ALTERACIÓN DEL APARATO LOCOMOTOR:

- (0) Movilidad y fuerza normales.
Sensibilidad total. Casos no valorables.
- (1) **Ligera limitación de la movilidad en alguna de las extremidades o tronco.**
- (2) Limitación moderada de la movilidad en alguna de las extremidades o tronco.
Anquilosis de alguna articulación importante. Amputación parcial de alguna extremidad.
- (3) Limitación grave de la movilidad.
Amputación completa sin prótesis.
Desarticulación.

OTRAS FUNCIONES NEUROLÓGICAS:

Rrigidez, movimientos anormales, crisis comiciales.

- (0) **Sin alteraciones.**
- (1) Temblor ligero. Movimientos anormales ocasionales. Ligera hipertonia. Ligera rigidez.
- (2) Temblor moderado. Crisis comiciales ocasionales. Movimientos anormales frecuentes (disquinesias, distonias). Rigidez moderada.
- (3) Temblor importante. Crisis comiciales frecuentes. Rigidez importante.
Movimientos anormales permanentes.

APARATO RESPIRATORIO Y CARDIOVASCULAR:

- (0) Sin alteraciones.

- (1) **Diseña de mediano esfuerzo
(escaleras, cuestas). Claudicación
intermitente leve..**
- (2) Disnea de mínimos esfuerzos. Dolor vascular ligero y permanente.
- (3) Diseña continua grave. Dolor vascular permanentemente moderado o grave.

C) DEFICIENCIA PSÍQUICA: AUSENCIA O DEFICIT LEVE (0)

LENGUAJE Y COMPRENSIÓN:

- (0) **Habla normalmente. Comprensión buena.**
- (1) Alguna dificultad en la expresión oral. En ocasiones no entiende lo que se le dice.
- (2) Disartria o disfasia intensa. Poca coherencia o expresividad. Es frecuente que no responda órdenes y sugerencias.
- (3) Afasia. Lenguaje inteligible o incoherente. Apenas habla. No responde a órdenes sencillas.

ORIENTACIÓN Y MEMORIA:

- (0) **Bien orientado en tiempo y espacio.
Buena memoria**
- (1) Desorientación ocasional. Buen manejo en su casa o planta. Despistes y olvidos ocasionales.
- (2) Desorientado en tiempo o espacio. Perdida frecuente de objetos. Identifica mal a las personas, reconociendo lazos afectivos, o recuerda mal acontecimientos nuevos y nombres.

- (3) Desorientación total. Perdida de la propia identidad. No reconoce lazos afectivos. Apenas recuerda nada.

TRASTORNOS DEL COMPORTAMIENTO:

- (0) **No presenta problemas.**
- (1) Trastornos de comportamiento con alteraciones conductuales leves (por ejemplo: irritabilidad, trastornos del control de los impulsos).
- (2) Trastornos del comportamiento con alteraciones conductuales moderadas (por ejemplo: agresividad moderada, conducta desorganizada).
- (3) Trastornos del comportamiento con alteraciones conductuales graves.

CAPACIDAD DE JUICIO:

Valerse correctamente del dinero cuando va a comprar, llamar desde un teléfono público, ejecución de órdenes sencillas.

- (0) **Normal para su edad y situación.**
- (1) Tiene alguna dificultad para resolver problemas y situaciones nuevas.
- (2) Le cuesta mucho resolver problemas sencillos.
- (3) No puede desarrollar ningún razonamiento.

ALTERACIONES DEL SUEÑO:

- (0) **Duerme bien habitualmente sin medicación.**
- (1) Duerme bien con medicación.
- (2) Duerme mal con medicación sin afectar al entorno.
- (3) Alteraciones graves del sueño con agitación nocturna.

ANEXO VIII

Escala de depresión y Ansiedad de Goldberg¹⁸:

Esta escala se utiliza para ver si el paciente presenta o no síntomas de depresión y de ansiedad.

Al responder a las preguntas, hay que tener en cuenta cuál ha sido su estado de ánimo durante los últimos siete días, valorando solo ese periodo, eligiendo la casilla que defina mejor cuál es el estado actual de ánimo.

El resultado de este test no constituye un diagnóstico definitivo, diagnóstico que solo puede realizar un profesional de la psiquiatría.

SUBESCALA DE ANSIEDAD

1. ¿Se ha sentido muy excitado, nervioso o en tensión? **No**
2. ¿Ha estado muy preocupado por algo? **No**
3. ¿Se ha sentido muy irritable? **No**
4. ¿Ha tenido dificultad para relajarse? (Si hay 2 o más respuestas afirmativas, continuar preguntando)
5. ¿Ha dormido mal, ha tenido dificultades para dormir?
6. ¿Ha tenido dolores de cabeza o nuca?
7. ¿Ha tenido alguno de los siguientes síntomas: temblores, hormigueos, mareos, sudores, diarrea? (síntomas vegetativos)
8. ¿Ha estado preocupado por su salud?
9. ¿Ha tenido alguna dificultad para conciliar el sueño, para quedarse dormido?

TOTAL ANSIEDAD: 0

SUBESCALA DE DEPRESIÓN

1. ¿Se ha sentido con poca energía? **No**
2. ¿Ha perdido usted su interés por las cosas? **No**
3. ¿Ha perdido la confianza en sí mismo? **No**
4. ¿Se ha sentido usted desesperanzado, sin esperanzas? (Si hay respuestas afirmativas a cualquiera de las preguntas anteriores, continuar)
5. ¿Ha tenido dificultades para concentrarse?
6. ¿Ha perdido peso? (a causa de su falta de apetito)
7. ¿Se ha estado despertando demasiado temprano?
8. ¿Se ha sentido usted enlentecido?
9. ¿Cree usted que ha tenido tendencia a encontrarse peor por las mañanas?

TOTAL DEPRESIÓN: 0

ANEXO IX

1. Ejercicios de fortalecimiento de la columna

Se realizan ejercicios para mejorar la fuerza en la musculatura erectora del raquis cervicodorsal. Estos ejercicios consisten en ejercer, en decúbito supino una presión mantenida, durante 6 segundos, con las extremidades superiores hacia la colchoneta. No se apreciará movimiento, sin embargo existirá un trabajo muscular. Estos ejercicios se harán en series de 10 repeticiones 2 veces al día.

2. Ejercicios de tonificación muscular general

Mediante un circuito de entrenamiento adaptado a sus condiciones físicas y restringiendo movimientos potencialmente lesivos (anteversión pélvica y posiciones que fuercen más el genu varo).

Tipo de ejercicio: se comienza con 10 minutos de aeróbico, para calentar, en una bicicleta estática. Después se realiza un circuito que consta de 3 series de 10 repeticiones cada una, de los siguientes grupos musculares: dorsal ancho, pectoral mayor, deltoides, manguito de los rotadores, bíceps, tríceps, extensores y flexores de muñeca y dedos, musculatura abdominal, cuádriceps, isquiotibiales, glúteos, tibiales anteriores y posteriores y tríceps sural. Entre cada ejercicio de cada grupo muscular se realizará un minuto de descanso.

La velocidad del movimiento será entre un 75 - 80 % de la máxima velocidad que pueda mantener.

Como deporte le recomendamos la natación dos veces a la semana ya que ayudará a favorecer la tonificación muscular general.

3. Estiramientos de las cadenas musculares acortadas

ISQUIOTIBIALES:

Estiramiento: flexión de cadera + extensión de rodilla.

Paciente en decúbito supino sobre la camilla, llevamos el miembro inferior que queremos estirar en flexión de cadera. Después, extendemos la rodilla, hasta notar un tope elástico. No debemos mover el pie porque podemos crear una tensión neural.

A continuación aplicamos la *técnica de contracción-relajación* diciéndole al paciente, en la posición anterior, que intente flexionar la rodilla (isométrico contra la resistencia de nuestra mano) durante unos segundos para relajarla después, momento en el que buscaremos una posición de avance en la elongación de los isquiotibiales y mantendremos el estiramiento unos 15 segundos. Se realiza de forma bilateral.

PSOAS ILIACO

Estiramiento: Extensión de cadera

Paciente en decúbito supino una de las caderas extendida y la otra en flexión máxima sujetada por la propia paciente. La flexión máxima de cadera lleva la pelvis en retroversión y esto provoca que el psoas ilíaco acortado con su tensión, despegue el muslo de la camilla quedando por encima de ésta. Para elongar este músculo se realiza un estiramiento de contracción-relajación (antes mencionado) aplicando resistencia al movimiento de flexión de cadera durante unos segundos, para después, una vez relajada elongar al psoas ilíaco. Se realizará de forma bilateral.

4. Movilizaciones de la articulación del codo

Realizamos diferentes tipos de movilizaciones de la articulación afectada, para tratar de ganar los 10 últimos grados de extensión.

1. Para empezar, la movilizaciones de la articulación del codo se realizan de forma pasiva:

Paciente en decúbito supino, con una fijación manual en el humero, se realizan movimientos de extensión de codo con la articulación en posición neutra de prono-supinación. Se intentará llegar hasta el límite de la restricción y superar la barrera motriz con la técnica de contracción-relajación, pidiendo ligeras contracciones de flexión de codo.

2. Posteriormente se utiliza una técnica de tracción analítica simple:

Paciente en decúbito supino en la camilla. Hombro en abducción de 90º, si es posible, con el brazo apoyado en la camilla y el antebrazo en supinación fuera de ella. Se fija manualmente el húmero y, con la toma, lo más cerca posible de la articulación del codo se realiza un deslizamiento en dirección perpendicular a la diáfisis del radio. Llegamos al grado III, y lo intentamos superar. El tiempo de aplicación es de 7 segundos para conseguir la máxima deformación posible de las estructuras acortadas.

3. Para completar el tratamiento en el codo, diseñamos unos juegos con unos balones:

El objetivo es que la paciente mueva de forma activa la articulación del codo, mediante unos ejercicios en los cuales tiene que coger con ambas manos un balón de mediano tamaño y lanzarlo repetidamente a una canasta que se encuentra a tres metros de distancia. De esta forma se realiza un movimiento de flexo-extensión de la articulación del codo, de una forma dinámica y divertida para la niña.

5. RPG (Reeducación Postural Global)

Es un Método de tratamiento de patologías que afectan al sistema locomotor, creada por el Fisioterapeuta Francés Philippe Souchard en el año 1980. Los principales efectos que buscamos con esta técnica son: Alinear el cuerpo correctamente, recuperar la flexibilidad muscular, restablecer movimiento y eliminar el dolor.

Principios de este método:

Los músculos se organizan en forma de cadenas funcionales compuestas por una serie de músculos y articulaciones:

- Estáticos: se van a encargar de la postura, luchando contra la gravedad. Tienden hacia la retracción.
- Dinámicos: Cuando no se reeducan de forma adecuada van a atrofiarse. Tienden al alargamiento.

Ejercitando los dinámicos y sobre todo, estirando los estáticos (de forma excéntrica), se consigue ganar elasticidad, recuperar el tono muscular adecuado y eliminar las tensiones innecesarias.

La respiración repercute tanto en la forma y tratamiento del cuerpo, como en los aspectos emocionales y mentales; por lo que es importante respirar adecuadamente, sin bloqueos ni tensiones. Además, conseguimos una flexibilización del tórax y relajar la musculatura inspiratoria.

La RPG combina el movimiento respiratorio en dirección espiratoria con una puesta en tensión global de las cadenas musculares. También es importante que exista una simetría y que no se produzcan compensaciones durante el ejercicio.

Cada posición se suele mantener unos 10 minutos; en cada sesión de tratamiento se hacen como máximo dos posturas, y un máximo de dos veces por semana.

Posturas de RPG empleadas:

En decúbito supino:

- *Autoposturas respiratorias:* Procesar en estiramiento de la cadena posterior a través del movimiento espiratorio.
- *Postura de la rana al aire:* para la elongación de la cadena maestra anterior: psoas-ilíaco, recto anterior del cuádriceps, sartorio, TFL. También busca la correcta alineación articular del cuello y cintura escapular.

En bipedestación:

Postura de la bailarina: para la mejora de la cadena muscular posterior, concretamente los isquiotibiales.

6. Método Pilates

Con el método Pilates buscamos los siguientes objetivos:

- Tonificar de forma global los músculos de todo el cuerpo.
- Aumentar la flexibilidad de grupos musculares acortados.
- Mejorar el esquema motor.
- Crear una faja abdominal fuerte, ya que la niña presenta una protusión en la zona intestinal debido a la distensión de la musculatura abdominal.
- Mejorar la propriocepción, trabajando con pelotas y creando desequilibrios.

Los principios básicos del trabajo son: respiración, concentración, control, centralización, precisión y fluidez del movimiento.

El tronco es la estabilidad del movimiento: haga lo que haga es la parte estable y donde vamos a invertir mayor atención y energía. Todo gira alrededor de este tronco. El objetivo siempre será estirar y fortalecer la columna.

Los ejercicios son de poca dificultad y variados en su ejecución para no cansar ni agotar por reiteración. El material empleado es una colchoneta, un cojín de 20x20x15cm, una toalla, un balón de tamaño medio de tipo Pilates y dos pelotas pequeñas.

La posición de la cadera será neutra y en retroversión, restringiendo la anteversión pélvica.

Trabajo específico para la activación del transverso profundo (se incide también en la respiración como aspecto fundamental), para crear una faja abdominal fuerte, que servirá tanto en la corrección postural como para lograr la estabilidad del tronco para realizar el resto de movimientos.

Trabajo isométrico de la musculatura erectora de la espalda, en especial los multífidos, que junto a la faja abdominal evitará la hipercifosis característica de un niño acondroplásico.

Combinación de desequilibrios con movimientos coordinados de extremidades, mejorando el tono y propiocepción de éstas.

Los ejercicios realizados son:

Decúbito supino: con cadera en retroversión y manos sobre la base del cráneo.

- Prep-up
- Pelvic-curl
- Hamstring stretch o estiramientos de isquiotibiales.
- Leg swing
- Oblicuos
- Teaser

Decúbito lateral: con la cadera ligeramente adelantada en flexión, para evitar una sobrecarga a nivel lumbar durante los ejercicios y con apoyo de un cojín para la cabeza.

- Side leg lift series
- Bycicle
- Side kick
- Side lift combination
- Side bend

Cuadrupedia: se ha de tener un adecuado control de la columna para que no se pierdan alineaciones posturales y aparezcan alteraciones posturales.

- Tiger stretch
- Tigre stretch into pyramid
- Kneeling hinge
- Front support

7. Higiene postural

Se recomienda un especial cuidado a la hora de sentarse, ya que debido a la hipotonía axial del raquis, aparece una hipercifosis dorsolumbar. Ha de apoyar siempre la espalda en el respaldo. Debido a su morfología corporal, se requieren adaptaciones ortopédicas, por lo que se fabrica un respaldo y un reposapiés regulables en distancia y altura. Mobiliario adaptado para permitir mayor comodidad y autonomía personal en la higiene diaria. También se decide sustituir la mochila escolar que se lleva en la espalda por una con ruedas.



ANEXO X

DECLARACIÓN DE CONSENTIMIENTO INFORMADO

En el caso de la participación de niños u otras personas que no tengan habilidad para dar su propio consentimiento.

AUTORIZACIÓN:

He leído el protocolo y entiendo las inconveniencias o riesgos de este estudio. Yo _____ (nombre del representante), relacionado con el paciente como _____ (relación) estoy de acuerdo con la participación de _____ (nombre del sujeto) en este proyecto. Entiendo además que podré negarme a su participación en el mismo o retirarle de él en cualquier momento que yo lo desee. Declaro además haber recibido una copia de este documento.

Testigo _____

Investigadores Mario Gómez Conte y Rafael Borruel Blecua

Fecha 14/1/2012