

4. *Fisioterapia en las principales patologías del sistema muscular en pediatría*

PHYSIOTHERAPY IN THE MAIN PATHOLOGIES OF THE MUSCULAR SYSTEM IN PEDIATRICS

Carolina González Mancebo

Diplomada en Fisioterapia y Técnico Superior en Anatomía Patológica y Citología.

RESUMEN

En los últimos tiempos se ha experimentado un gran avance en todos los campos sanitarios, y la fisioterapia pediátrica no ha sido una excepción. Los recientes estudios han mostrado nuevas perspectivas de tratamiento que aportan un éxito mayor en el abordaje de las diferentes patologías que afectan a los niños y adolescentes. Los fisioterapeutas debemos estar al corriente de todas estas actualizaciones de conocimientos, para así, poder posteriormente aplicarlo en beneficio del paciente. La fisioterapia pediátrica tiene la peculiaridad de que tratamos a un paciente en pleno desarrollo, por ello, es importante aprovechar el tiempo al máximo ya que este juega en nuestra contra. La mayoría de las patologías pediátricas precisan un tratamiento precoz, ya que de ello depende su posterior evolución y sus posibles secuelas de no establecerse un diagnóstico preciso. La fisioterapia pediátrica incluye un amplio abanico de intervenciones que en muchos casos hay que combinar según las necesidades o patologías de cada niño pero siempre deben ser realizadas por un fisioterapeuta especializado en pediatría. Esta publicación tiene como propósito revisar las principales patologías del sistema muscular en pediatría y su tratamiento fisioterápico en base a los resultados más recientes.

Palabras clave: Fisioterapia, pediatría, torticollis, pronación, artrogriposis, distrofia.

ABSTRACT

In recent times there has been a great advance in all health fields, and pediatric physiotherapy has not been an exception. Recent studies have shown new treatment perspectives that provide greater success in addressing the different pathologies that affect children and adolescents. Physiotherapist must be aware of all these knowledge updates, so that we can later apply it to the benefit of the patient. Pediatric physiotherapy has the peculiarity that we treat a patient in full development,

for this reason it is important to make the most of the time since it plays against us. Most pediatric pathologies require early treatment, since their subsequent evolution and possible sequelae of not establishing a precise diagnosis depend on it. Pediatric physiotherapy includes a wide range of interventions that in many cases must be combined according to the needs or pathologies of each child, but must always be performed by a physiotherapist specialized in pediatrics. The purpose of this publication is to review the main pathologies of the muscular system in pediatrics and their physiotherapeutic treatment based on the most recent results.

Keywords: Physiotherapy, pediatrics, torticollis, pronation, arthrogriposis, dystrophy.

INTRODUCCIÓN

Pediatría

La pediatría es una especialidad de la medicina que se ocupa de los niños y de sus enfermedades, aunque el término es mucho mayor, ya que la pediatría también estudia al niño sano. El término proviene del griego “paidos” (niño) e “iatrea” (curación).

Desde que el bebe nace, hasta que cumple los dieciocho años, es la franja de edad de la que se ocupa la pediatría.

• Periodos de la pediatría:

- *Recién nacido:* De 0 a 6 años.
- *Neonato:* De 7-29 días.
- *Lactante:*
 - » *Lactante menor:* 1-12 meses.
 - » *Lactante mayor:* 1-2 años.
- *Preescolar:* 3-5 años.
- *Escolar:* 6-11 años.
- *Puberto:* 12-14 años.
- *Adolescente:* 15-18 años. (7)

Fisioterapia pediátrica

Antecedentes históricos

La fisioterapia pediátrica, al ser una rama de la fisioterapia ha transcurrido la misma evolución a través de la historia por falta de creencia o problemas de aceptación por parte de la sociedad. La fisioterapia ha existido desde siempre, y estas son sus fases:

Fisioterapia en el mundo primitivo

En este periodo la fisioterapia no era conocida como tal sino que las acciones que se realizaban eran de conocimiento empírico, la gente usaba lo que les funcionaba.

Las personas de las culturas antiguas utilizaban diversos agentes físicos como masajes, acupuntura, compresas,... para poder sanar sus dolencias.

Fisioterapia en el mundo antiguo

En este periodo dio comienzo a una mayor investigación y la medicina comenzó a jugar un papel importante. Los campos de la cirugía y la anatomía fueron evolucionando notablemente. Esa evolución de la anatomía al ser una de las disciplinas base y clave de la fisioterapia supuso un desarrollo importante para esta. Con mayor conocimiento de anatomía podía tratar las diferentes afecciones conociendo el daño estructural que sufrían y tratándolas.

En este tiempo las diferentes disciplinas médicas fueron tomando su propio camino, diferenciándose de las demás.

Fisioterapia en el siglo XIX

En este periodo se origina el fundamento del saber, dejando a un lado el empirismo, con bases comprobables. Comienzan a fundarse las bases de la fisioterapia, como la fisiopatología, la aplicación de diferentes agentes físicos, diferentes tipos de terapia como la hidroterapia, electroterapia, mecanoterapia,...etc.

Nacimiento de la fisioterapia actual

Este periodo se da a principios del siglo XX, por fin se define el término de fisioterapia. Comienzan a originarse diferentes métodos utilizados en la práctica, como son:

- **Método Bobath:** Creado por el matrimonio Bobath, formado por Berta Bobath y Karel Bobath neurocirujano y ambos fisioterapeutas de la universidad de Londres. El método está formado por una serie de técnicas especializadas para tratar niños con parálisis cerebral.
- **Método Vojta:** Creado por Václav Vojta, neurólogo y neuropediatra que desarrolló un método de diagnóstico precoz basado en la reacción postural y método de tratamiento basado en la estimulación refleja de la reptación y del volteo, para conseguir patrones de movimientos normales en niños.
- **Sophie Lewit:** Basándose en experiencias de nombres como Bobath, Knott, Collis, Phelps y Harris, publicó un libro llamado "Tratamiento de la parálisis cerebral y del retraso motor".

Y paulatinamente se fueron desarrollando múltiples métodos de aplicación en diversas patologías de niños y adultos para la recuperación de la movilidad y funcionalidad, dependiendo de la afección que se trate.

Definición

La fisioterapia pediátrica, es una rama de la fisioterapia que se encarga de tratar, cuidar y asesorar a las personas entre los cero y dieciocho años. En la mayoría de la población, es una disciplina poco conocida, esta especialización de la fisioterapia apareció hace pocos años pero resulta de gran importancia. Podríamos definirla entonces como "Rama de

las ciencias de la salud, más concretamente de la fisioterapia, que se dedica a cuidar, asesorar y tratar a pacientes pediátricos, desórdenes del movimiento y retrasos del desarrollo".

Áreas de acción

Esta definición puede ser más amplia, esto se debe a que también pueden beneficiarse de la fisioterapia pediátrica otras enfermedades, como por ejemplo las del área de estimulación temprana, el cual recibe aportes de la fisioterapia pediátrica.

El grueso de las atenciones de la fisioterapia pediátrica va dirigida a niños con problemas de desarrollo motor cuyo punto de partida está, en patologías neurológicas, como son, la parálisis cerebral o las torticolis congénitas.

Se encuentran en número de pacientes y segundo puesto de importancia las patologías traumatológicas, como las deformidades en el pie o las escoliosis.

En tercer lugar estarían las enfermedades respiratorias como la fibrosis quística y el asma.

La fisioterapia pediátrica abarca su área de acción a cualquier enfermedad que frene la relación entre el niño y el entorno. Cualquier niño que se encuentre en esta situación podría ser tratado con fisioterapia. Esto ofrece muchas más posibilidades para la disciplina debido a que no solo trataría patologías sino también otras necesidades del día a día.

La fisioterapia en pediatría, propone diferentes abordajes para cada área de acción:

- *Estimulación neuromotriz.*
- *Fisioterapia respiratoria.*
- *Psicomotricidad.*
- *Tratamiento postural.*
- *Vendaje funcional.*

Objetivos a lograr

Los principales objetivos a lograr en este tipo de fisioterapia dirigida a los niños serán:

- **Activación de las funciones motoras:** Buscar la activación de las funciones motoras que conducirán a la máxima independencia posible en las tareas del día a día.
- **Intercomunicación:** Generar la intercomunicación con el resto de los integrantes del grupo por medio de la activación de las funciones.
- **Estimular sensorialmente:** Estimular sensorialmente a aquellos niños que presentan diferentes tipos de déficits específicos.
- **Estimular socialmente:** Estimular socialmente tendiendo puentes de comunicación emocional entre los participantes del grupo para facilitar respuestas cada vez más funcionales.

- *Ayudar en el movimiento:* Ayudarles a que usen el movimiento como la expresión adecuada de sus sentimientos y deseos.

Beneficiarios de la fisioterapia pediátrica

La fisioterapia pediátrica, como su nombre lo dice, es una disciplina pediátrica de la salud, por lo cual, se dirige a la edad infantil. Dentro de esta población infantil, los dividimos en tres grupos:

- *Adolescentes y niños con diversas patologías, que les provocan consecuencias motoras y de desarrollo, con orígenes diferentes:*
 - *Respiratorio:* Bronquiolitis, fibrosis quística, asma.
 - *Neurológico:* Parálisis cerebral, espina bífida.
 - *Músculo esquelético:* Plagiocefalia, luxación congénita de caderas, acondroplasia, plagiocefalia.
 - *Neuromuscular:* Atrofia muscular espinal, distrofia muscular de Duchenne.
 - *Genético:* Síndrome de Wolf, síndrome de Down.
- *Niños que necesitan seguimiento debido a que tienen riesgo alto de sufrir complicaciones en el desarrollo:* En estos casos la función del fisioterapeuta es una función de acompañamiento, con el fin de evitar que aparezcan en el futuro, diversas complicaciones.
- *Niños sin existencia de una patología determinada, pero para los que se proponen intervenciones educativas, sobre todo de manera preventiva.*

Funciones del fisioterapeuta pediátrico

El fisioterapeuta pediátrico debe estar especializado en la edad infantil para poder brindar el servicio correctamente, no se trata de la simplificación de aplicar la fisioterapia normal en un cuerpo más pequeño.

Las técnicas y métodos deben de ser específicos, no es igual tratar con una persona adulta que con una persona en esta fase de la vida, las características generales de las estructuras anatómicas difiere en gran medida y éstas deben de tener un especial cuidado. No importa el tipo de alteración que tenga nuestro paciente, este puede ser tratado si así lo recomiendan su médico y fisioterapeuta.

El fisioterapeuta valorará al adolescente o al niño para hacer una evaluación inicial. Fijará los alcances sensoriales, motores, cognitivos y ambientales del paciente para conocer las características en las que vive la persona y se desarrolla, así como su realidad.

Posteriormente el fisioterapeuta fijará los objetivos de un posible tratamiento. Estos objetivos se consensuarán entre el fisioterapeuta, el médico tratante y la familia.

Una vez consensuados esos objetivos, se establece un plan de trabajo. El fisioterapeuta pediátrico deberá elegir las mejores técnicas y combinarlas con el juego para que sean más

atractivas para el paciente. En la fisioterapia pediátrica el aspecto lúdico se trata de un pilar fundamental.

Puesto en marcha el tratamiento propiamente dicho, es muy importante, en sucesivas sesiones, enfatizar en la coordinación entre la familia y el fisioterapeuta. Por ello se habla de intervenciones directas e intervenciones indirectas, cuando las ejecuta la familia.

El rol de la familia

Podríamos considerar a la familia del niño en el tratamiento de fisioterapia pediátrica como un componente más del abordaje. Sus adultos responsables son los que pasan más horas con el paciente, por lo que no se entiende esta disciplina sin su participación activa.

Parte del éxito del tratamiento, depende del involucramiento de los padres y de su persistencia en que este se lleve adelante lo mejor posible. Debemos entender que el fisioterapeuta solo está con el adolescente o niño en las sesiones pautadas, pero el resto del tiempo lo pasan con sus familias.

Las sesiones indirectas son realizadas por los familiares, después de las intervenciones directas del fisioterapeuta sobre el paciente. Esas sesiones indirectas son asesoradas por el fisioterapeuta y consiguen proseguir con el plan de trabajo.

Las intervenciones indirectas pueden ser, por ejemplo, la aplicación de un ejercicio cierta cantidad de veces al día o el estímulo del niño a realizar sus actividades de manera autónoma.

Por lo tanto la fisioterapia pediátrica plantea que la familia tome un papel protagonista. En los primeros años de vida, el protagonismo de la familia se hace más importante si cabe, en esta etapa la estimulación temprana sienta las bases para el desarrollo futuro hasta la edad adulta.

El entendimiento y una buena comunicación entre el fisioterapeuta y los padres es imprescindible que sean fluidos y cordiales. Ambas partes deberán estar cómodas y en sintonía, ya que, en definitiva, el objetivo mutuo que persiguen se encuentra en el niño, el cual debe ser muy bien tratado. (6)

Crecimiento y desarrollo en los sistemas corporales en pediatría

Aunque todos los sistemas siguen una evolución en conjunto, el crecimiento y desarrollo de los diferentes sistemas corporales tiene sus propias peculiaridades, que tiene diferentes características en cada etapa. Describiremos los sistemas muscular, esquelético y nervioso, ya que son los más significativos:

Desarrollo del sistema muscular

El desarrollo del sistema muscular, se relaciona estrechamente con el desarrollo del sistema esquelético y sigue un proceso similar al aumento de estatura. El proceso

hormonal, potencia todo esto, el cual es superior en el sexo masculino.

Dentro del desarrollo muscular, debemos saber que lo que aumenta no es el número de fibras musculares, sino, el grosor y volumen de estas. Este desarrollo viene claramente relacionado con la actividad física que realice el paciente, un niño u adolescente muy inactivo tendrá un menor desarrollo muscular.

Las fibras musculares, a los seis años son aun finas y en la educación primaria vamos asistiendo a un continuo crecimiento, por ello, en esas edades el músculo desarrollara fuerzas considerables.

Las diferencias de fuerza muscular relacionada con el sexo empiezan a ser más notables después de pasada la pubertad.

Desarrollo del sistema neuromotor

El sistema neuro-motor se desarrolla a mucha velocidad, a partir de su fase embrionaria y fetal. Al nacer el cerebro de un bebe se aproxima en tamaño al de un adulto, pero su funcionalidad es todavía muy rudimentaria.

Es por ello que el control motor de un recién nacido está caracterizado por los movimientos reflejos espontáneos a los que tiende, como: Reflejo de presión palmar y plantar, reflejo de moro,...

De la maduración de los sistemas nerviosos periférico y central, dependen numerosos comportamientos motrices como la coordinación, las habilidades perspectivas, la elaboración del esquema corporal e imagen corporal, el equilibrio... por ello, es inseparable el desarrollo y la maduración del comportamiento motor.

Desarrollo del sistema óseo

El desarrollo del sistema óseo que se va adquiriendo con el tiempo consiste en ir pasando del tejido cartilaginoso inicial en consistencia ósea.

La osificación, en los huesos largos empieza en la diáfisis o zona central, pero su centro activo se produce con posterioridad en la zona distal del hueso o epífisis. Este centro activo de crecimiento que recibe el nombre de metáfisis, se halla separado de la diáfisis por un cartílago de crecimiento.

Los huesos crecen longitudinalmente por la generación de cartílago y en espesor por la creación de tejido nuevo debajo del periostio (membrana que cubre el hueso).

Existen diferentes tiempos de osificación dentro del esqueleto humano, las costillas son las que más rápido se osifican, los pies se osifican antes que las manos a los veinte años se osifica la pelvis y a los veinticinco los cuerpos vertebrales. Los últimos puntos de osificación son la pelvis en la mujer y la clavícula en el hombre.

Finalmente, podemos decir que el aumento de talla y la conformación del individuo morfológicamente viene dada por el crecimiento de este sistema, junto con la evolución de otros sistemas. (10)

OBJETIVOS

Analizar y describir las principales patologías en el sistema muscular en pediatría.

METODOLOGÍA

Se realizó una revisión bibliográfica, por medio de libros publicados de 2016 en adelante de demostrado interés científico y cuyo contenido sea relacionado con la siguiente temática: sistema muscular, fisioterapia pediátrica, patología muscular.

DESARROLLO

Tortícolis congénita infantil

La tortícolis congénita infantil se produce por la localización de una contractura en el músculo esternocleidomastoideo, que le hace presentar una actitud viciosa del cuello y la cabeza causado de forma mecánica o adquirida antes de nacer por una mala posición uterina. Esta patología se presenta normalmente en los primeros meses o semanas de vida, y lleva al cuello a posicionarse con una desviación lateral del lado afectado, haciendo que el bebe acerque la oreja hacia el hombro y rote la barbilla hacia el lado contrario.

El esternocleidomastoideo (ECOM), se trata de un músculo situado en la región anterolateral del cuello, oblicuamente, va desde el esternón y clavícula hasta la apófisis mastoides. Se encarga de realizar los movimientos de, flexión de cabeza, inclinación hacia el mismo lado y rotación contralateral del cuello. También se convierte en inspirador, elevando el esternón y las costillas, cuando tomamos su punto fijo en la cabeza.

Tipos

Tortícolis muscular congénita

Es generada por una mala posición uterina que conlleva una compresión e isquemia muscular en el esternocleidomastoideo. Esta mala posición de la cabeza se asocia a una asimetría tanto del cráneo como facial, llamada Plagiocefalia.

La plagiocefalia, normalmente es postnatal y es debida a:

- *Prematuridad.*
- *Parto múltiple o fórceps.*
- *Tortícolis congénita.*
- *Posición boca arriba durante mucho tiempo del bebe.*

Tortícolis del recién nacido o del niño

Se trata de la presencia a nivel del tercio inferior del ECOM de una tumefacción con forma ovoide. En ocasiones viene asociado a una contractura en el trapecio superior. Este tumor va creciendo hasta más o menos el segundo mes, y luego va reabsorbiéndose hasta desaparecer.

Tortícolis por anomalías congénitas

Las anomalías congénitas, en muchas ocasiones, vienen acompañadas de tortícolis.

Causas

Las tortícolis congénitas están atribuidas principalmente a:

- *Uso de fórceps.*
- *Mal posición fetal.*
- *Nacimiento en posición podálica.*
- *Parto traumático con un excesivo estiramiento del músculo.*
- *Plagiocefalia.*
- *Parto de nalgas.*
- *Como patología asociada, luxación congénita de cadera.*

Signos y síntomas

- *Tumoración indolora, acompañada de ligero hematoma, semejante a una oliva, que se puede palpar fácilmente.*
- *Rotación contralateral, inclinación lateral y ligera extensión del cuello.*
- *Restricción de la movilidad pasiva y de la movilidad activa del cuello.*
- *Asimetría facial.*
- *Deformidad craneal.*
- *La cara se vuelve más plana en la zona de la contracción del músculo, esta deformidad está asociada con la postura que adopte al dormir. Como normalmente es en posición prona, la zona posterior de la cabeza se vuelve plana*
- *El bebe agarra uno de los pechos de la madre con mayor dificultad.*

Diagnóstico

El diagnóstico se conseguirá mediante los siguientes métodos:

- *Ecografía de la musculatura cervical:* En la que se visualizará una masa ovalada bien definida.
- *Rayos X de la columna cervical:* Con ello podemos comprobar la posición en la que se encuentra.
- *Examen físico:* De gran importancia en el diagnóstico, gracias a ella se podrán observar las limitaciones del movimiento articular de la cervical, así como notar la contractura en el músculo.

Complicaciones

- *Alteración de la mordida por la desviación de la mandíbula.*
- *Asimetría facial y craneal.*

- *Alteraciones oculares por problemas de desalineación.*
- *Alteración en el desarrollo psicomotor.*
- *Trastornos del equilibrio.*
- *Dolor al mover el cuello y estirarlo.*
- *Cambios en las cadenas musculares que pueden llevar a cambios de la columna vertebral, dando lugar a escoliosis o displasia de cadera. (3)*

Tratamiento tortícolis congénita

Una vez hecho el diagnóstico de tortícolis congénita, el médico pautará de inmediato el inicio del tratamiento fisioterapéutico para intentar conseguir una recuperación exitosa. El médico monitoreará y valorará continuamente la recuperación de la lesión. Este proceso suele durar un año, dependiendo de la causa y el diagnóstico temprano de la tortícolis congénita, llegando a recuperarse completamente a los dos años aproximadamente.

El médico, también podrá pautar tratamiento con toxina botulínica en el músculo esternocleidomastoideo y el músculo trapecio. El tratamiento con toxina botulínica, en ocasiones es suficiente con una infiltración y consigue disminuir la espasticidad, aumentar la elasticidad, relajar el músculo y aumentar los rangos de movimiento articular.

Tratamiento postural

El peso de este tratamiento lo llevan los padres y cuidadores, por lo tanto, es muy importante que aprendan su correcta realización. Los siguientes puntos son los más destacables:

- *Situación de la cuna.* Esta debe estar situada de tal manera que permita la corrección de la deformidad. Lo colocaremos de tal manera que reciba los estímulos de la luz y el sonido en sentido de corrección de la deformidad.
- *Cambiar regularmente la posición del niño:* Siempre en posturas que mejoren la tortícolis.
- *Juguetes:* Procurar que la interacción con ellos sea en sentido correcto.
- *Estímulos verbales:* Ofrecerle los estímulos verbales de manera que tiendan a corregir la deformidad.
- *Uso de almohadillas:* Para que eleve la cabeza en relación al entorno, se le coloca un apoyo blando o almohadilla sobre el lado de la contractura, cuando este en supino y despierto.
- *Posición en nuestros brazos:* Cuando lo llevemos en nuestros brazos, colocaremos al niño con la cabeza girada en el sentido contrario a la deformidad.
- *Darle el pecho:* Para que la posición sea la más correcta se debe intentar dar el pecho del lado contrario. En las ocasiones que de de mamar del mismo lado, la mamá deberá adelantar el pezón para que así el bebe lo busque en corrección.

Tratamiento fisioterápico

Muchas veces, basta con la fisioterapia conseguir la recuperación completa de esta patología, pero sin olvidarnos que hay que tener paciencia, ya que se trata de un tratamiento de larga duración.

Se usaran las siguientes técnicas de fisioterapia:

- *Estimulación visual y control postural:* Buscaremos estirar el músculo esternocleidomastoideo y la corrección postural del bebe mediante juegos y estimulaciones, auditivas, visuales y sensorio motrices. El método Rood para la normalización del tono muscular, es una buena opción, este método utiliza el frio, golpeteo, cepilleo, vibración, movilización y estiramiento.
- *Uso de collarín blando para la corrección postural:* Su uso está indicado no más de tres o cuatro horas, llevarlo durante más tiempo sería contraproducente.
- *Técnicas manuales y masoterapia:* Buscan disminuir el tono muscular, principalmente del esternocleidomastoideo, pero también del trapecio, escalenos y demás musculatura afectada, relajándola y descontracturandola.
 - *Movilizaciones pasivas a tolerancia de la columna cervical, en todos sus rangos de movilidad.*
 - *Estiramiento muscular analítico de las fibras musculares afectadas.*
 - *Estimulación de los rolados en el lado opuesto a la lesión para favorecer su estiramiento.*
 - *Uso de esferokinesis para estimular las reacciones de enderezamiento.*
 - *Ejercicios de reptación acorde a la etapa de desarrollo motor del bebe.*
 - *Fortalecimiento de los erectores de la columna cervical mediante la estimulación desde la postura de cuatro puntos o en decúbito supino.*
 - *Fortalecimiento de la musculatura erectora del tronco mediante ejercicios de sedestación desde la postura de decúbito supino.*
 - *Calor superficial con fomenteras eléctricas o compresas humedas calientes.*
 - *Basandonos en la teoría de desarrollo psicomotor normal del niño, estimular y favorecer las etapas de maduración y desarrollo neurológico del bebe.*
 - *Uno de kinesiotaping para relajar la musculatura afectada.*

Tratamiento fisioterápico por fases

El fisioterapeuta enseñara estos ejercicios a los padres, de modo que los realicen cuatro o cinco veces al día durante quince minutos.

- *Fase preparatoria:* En esta fase buscamos que el niño se relaje, lo colocamos sentado encima de nuestras piernas

y realizamos movimientos de lateralización y bamboleo. Con el fin de disminuir el tono muscular por la inhibición de los usos neuro-musculares, añadimos maniobras de masoterapia (pellizcamiento, amasamiento, vibración...).

- *Fase de movilización pasiva:* En esta fase realizaremos unos ejercicios de estiramiento. Estos ejercicios serán realizados con la intervención de dos personas, una realiza las movilizaciones del cuello y la otra se encarga de estabilizar los hombros, controlando que no se produzcan compensaciones.
 - *El niño estará colocado en decúbito supino con la cabeza por fuera de la camilla, el movimiento que realizaremos con el cuello será, lateralizarlo hacia el lado contrario, rotarlo hacia el mismo lado y realizando a la vez una ligera flexión del cuello. Para conseguir más elongación del músculo añadiremos también un masaje en sentido longitudinal del esternocleidomastoideo.*
 - *El niño estará colocado en decúbito prono con la cabeza girada hacia el lado afectado, con esto conseguimos una elongación completa del trapecio homolateral. Realizaremos tambien pellizcamientos en el trapecio del lado contrario, acompañándolos con estímulos táctiles y sonoros a los dos lados para así mejorar su simetría.*
- *Fase de estimulación:* En esta fase nuestro objetivo, con las maniobras que se proponen, es conseguir el movimiento activo del niño en el sentido de corrección. En todas estas maniobras debemos estar muy pendientes de que no aparezcan compensaciones del tronco fijando bien los hombros.
 - *Volteos:* Volteo hacia el lado no afecto.
 - *Maniobra de Pull ot Sit:* Desde decúbito supino y decúbito lateral, paso de acostado a sentado.
 - *Reacciones de enderezamiento:* Se hará en el sentido normalizador de la contractura teniendo en cuenta su desarrollo madurativo.
 - *Reacción óptica:* Mediante estimulaciones visuales.
 - *Reflejo de Galant o reflejo de incurvamiento lateral del tronco:* Colocando al niño sentado, estimulamos entre la costilla nueve y doce del hemicuerpo no afectado. Con ello conseguimos que lateralice cabeza, tronco y cuello hacia el lado que estamos estimulando (9).

Tortícolis paroxístico benigno en la infancia

La tortícolis paroxística benigna se trata de la inclinación lateral de la cabeza y la rotación del mentón en sentido contrario. Es un trastorno funcional episódico que se presenta en los primeros meses de vida, su aparición se produce de forma espontanea y brusca. Se asocia con vómitos, ataxia, irritabilidad y palidez. Los cuadros de tortícolis son recurrentes y se van espaciando hasta desaparecer finalmente a la edad de tres años. Es más frecuente en el sexo femenino.

Causas

Su etiología es desconocida, se asocia con:

- *Tortícolis paroxístico benigno.*
- *Tortícolis muscular congénito.*
- *Tumoral: tumores raquídeos (medulares o extramedulares), tumores de la fosa posterior, osteomaosteoides, osteoblastoma.*
- *Malformaciones de la articulación atlantoaxoidea y de la unión craneocervical.*
- *Ocular: ambliopía unilateral, estrabismo, nistagmo, spasmus nutus.*
- *Posttraumática: lesión ósea, articular y muscular.*
- *Infeciosa: adenitis cervical, otitis, amigdalitis, encefalomielititis, osteomielitis vertebral, espondilodiscitis, celulitis, mastoiditis, absceso retrofaringeo, meningitis.*
- *Inflamatoria: miositis focal, artrosis crónica juvenil, poliomyositis.*
- *Otras causas: tortícolis espasmódico, síndrome de Sandifer, reacción adversa a los medicamentos.*

Signos y síntomas

- *Inclinación lateral de la cabeza.*
- *Rotación en sentido contrario.*
- *Vómitos.*
- *Ataxia.*
- *Palidez.*
- *Irritabilidad.*
- *Posturas anormales a nivel del tronco.*
- *Extensión de los miembros inferiores.*

Metodos diagnósticos

Los criterios para realizar el diagnóstico serían:

- *Cabeza inclinada hacia un lado que remite espontáneamente al cabo de los minutos o días.*
- *Uno de estos síntomas:*
 - *Vómitos.*
 - *Malestar.*
 - *Irritabilidad.*
 - *Palidez.*
 - *Ataxia.*
- *Examen neurológico normal entre ataques.*
- *Sin atribución a otro trastorno.*

- *Teniendo en cuenta que es transitorio y benigno, se evitarán las investigaciones intensas, pero pueden ser necesarias algunas pruebas de diagnóstico, sobre todo durante el primer episodio para excluir otras causas de tortícolis:*

- *Tomografía computarizada.*
- *Resonancia magnética.*
- *Ecografía cerebral.*
- *Examen otorrinolaringólogo.*
- *Estudios de tóxicos o medicamentos.*

Diagnóstico diferencial

El diagnóstico diferencial, principalmente en el primer episodio, debe incluir:

- *Efectos indeseables de los medicamentos.*
- *Intoxicación.*
- *Anomalías de la unión cráneo-cervical:*
 - *Malformación de Arnold-Chiari.*
 - *Inestabilidad atlanto-axial.*
 - *Epilepsia.*
 - *Vértigo.*
 - *Tumores de la fosa posterior.*
 - *Síndrome de Sandifer. (3)*

Tratamiento fisioterápico

El objetivo del tratamiento fisioterápico sería reducir la tensión muscular, así como el espasmo muscular que se genera, para ello podríamos utilizar técnicas como:

- *Terapia manual.*
- *Termoterapia.*
- *Movilizaciones pasivas del cuello.*
- *Estiramientos musculares. (1)*

Pronación dolorosa (codo de niñera)

Consiste en el bloqueo de la prono-supinación del codo por una subluxación traumática de la cabeza del radio, cuando el ligamento anular se desliza de la cabeza del radio y se interpone entre esta y el cóndilo humeral, producido de un desgarramiento. Es más frecuente en niñas entre uno y cinco años, y suele afectarse más el codo izquierdo que el derecho. Se origina a causa de una tracción de forma brusca con el brazo extendido. El codo se encuentra extendido y el antebrazo pronado. Es llamado codo de niñera o de llanto repentino porque se produce cuando alguien lleva al niño de la mano y de una manera repentina da un tirón fuerte hacia arriba, ya sea para subir una acera, evitar una caída o cuando se le levanta con energía tirando de la mano al no querer caminar.

Signos y síntomas

- *Llanto repentino del niño tras la tracción.*
- *Brazo inmóvil y pegado al cuerpo en posición de pronación.*
- *El niño no quiere ser tocado porque le duele.*
- *En ocasiones, la persona que lleva al niño, nota la sensación de desgarró.*

Diagnóstico

Generalmente, el interrogatorio ya nos lleva a saber el mecanismo de producción, que ya nos orienta hacia esa patología. En la exploración física el niño normalmente no quiere mover el brazo porque le duele y presenta dolor al apretar en el codo. Visualmente no suele presentar hematoma, ni deformidad o derrame.

Se produce una leve separación de las superficies articulares por la interposición del ligamento anular, las superficies articulares no pierden el contacto por completo, por lo que no se realizaran radiografías de forma rutinaria, con una excepción, cuando el mecanismo de producción de la lesión esté poco claro, pueden realizarse para descartar otras patologías.

Prevención

Se recomienda evitar tirar de forma brusca del brazo del niño para prevenir este tipo de lesión y se recomienda hacerlo sujetándolo por debajo de las axilas. (3)

Tratamiento

Consiste en realizar las maniobras de reducción manual, estas deberán ser realizadas por profesionales ya que una mala reducción puede llevar a empeorar la lesión. Existen dos formas de hacer la reducción:

- *Maniobra de supinación:* Se coge al niño por la muñeca tirando con suavidad del antebrazo y se gira volviendo la palma arriba mientras se flexiona el codo. Se oirá un clic al volver a su lugar y el niño podrá mover el brazo con normalidad.
- *Maniobra de hiperpronación:* Se exagera la pronación manualmente, ayudando con el pulgar en el codo para así facilitar la recolocación del radio.

De manera preventiva se recomienda tomar ibuprofeno, aunque no suelen ser técnicas dolorosas. Puede estar indicada la inmovilización del brazo en el caso de que la reducción se produzca pasadas doce horas desde que se produjo la lesión o cuando no se consigue la reducción a pesar del tratamiento.

Tratamiento fisioterápico

Después de la reducción del radio, se recomienda el tratamiento fisioterápico del niño, para ayudar a estabilizar la articulación del codo mediante técnicas y ejercicios que aumenten la propiocepción y la fuerza muscular del miembro superior. (1)

Artrogriposis múltiple congénita

La artrogriposis múltiple congénita, es una enfermedad congénita rara, no progresiva que aparece durante el período prenatal. Está caracterizada por la existencia de contracturas congénitas no progresivas que afectan a dos o más articulaciones diferentes, y que pueden incluir debilidad muscular, especialmente en miembros superiores e inferiores, y que aparecen al nacer.

El término artrogriposis viene derivado de las palabras "arthro" (articulación) y "griposis" (torcida). Lo describió por primera vez Otto, con el término miodistrofia congénita, en 1841. Más tarde, en 1923, Stern, utilizó la denominación de artrogriposis múltiple congénita. En 1992, Sheldon usó la palabra amioplasia congénita, relacionándola con una supuesta aplasia muscular o hipoplasia. Hall y Cols, denominaron en 1983 la amioplasia a la forma clásica de artrogriposis múltiple congénita que suele ser esporádica y afecta a las cuatro extremidades.

La artrogriposis múltiple congénita, engloba un conjunto de enfermedades heterogeneas y raras que se producen en la infancia. Quienes padecen esta afectación presentan como mínimo dos articulaciones rígidas en un mismo miembro ya sean del dorso, en los miembros superiores o inferiores. Los músculos pueden estar reducidos en tamaño, en número o incluso ausentes, también podrían estar reemplazados por grasa o tejido fibroso. El nivel de afectación no tiene porque ser igual en un paciente u otro, sino que varía y la deformidad mas habitual es simétrica y bilateral.

La artrogriposis no es un diagnóstico específico, sino descriptivo, que engloba a más de 300 trastornos cuya característica común son las contracturas articulares. Con frecuencia se acompaña de alteraciones pulmonares, cardíacas, renales, hendidura palatina, etc. Estas alteraciones pueden hacer que este síndrome sea incompatible con la vida. La incidencia se encuentra entre 1/3.000 y 1/5.000 nacidos. Los niños afectados, en su mayoría, presentan una lesión ortopédica que necesita control médico y atención. La forma de artrogriposis que se da con más frecuencia es la amioplasia, esta se da entre 1/10.000 nacidos.

Etiología

Gran parte de los tipos de artrogriposis poseen una base genética, otros son de causa desconocida, ocurren como un evento aislado en las familias y un tercer grupo son por causas ambientales. Normalmente, una gran parte de los diferentes tipos de artrogriposis no tiene preferencia de género, aunque si es verdad que se han descrito algunas formas de artrogriposis ligadas al cromosoma X. Podríamos decir que cualquier motivo que cause disminución del movimiento fetal podría resultar en contracturas en el feto. La gravedad de las contracturas que se produzcan, depende el tiempo durante el desarrollo, la posición de las articulaciones y otros cambios que se puedan producir en otros sistemas y órganos. Por lo tanto, mas incapacitantes y severas serán las contracturas cuando más pronto se produzca la disminución de movimientos en el

embarazo, es peor si se produce en el primer trimestre que en el segundo.

Todavía no hay una etiología clara pero si se conoce que cualquier causa que produce una disminución de los movimientos en el feto puede llevar a contracturas congénitas y en casos más graves terminar en una deformidad. El origen de la artrogriposis entonces parece ser la acinesia fetal, la cual, conllevaría la formación de adherencias en las estructuras periarticulares y contracturas musculares. En la actualidad se ha avanzado mucho en el reconocimiento de genes responsables, en la distinción específica de cada tipo de artrogriposis y el conocimiento de gran cantidad de alternativas que pueden llevar al diagnóstico.

Acinesia Fetal. Posibles causas

- *Desórdenes epigenéticos.*
- *Enfermedades metabólicas.*
- *Compromiso vascular.*
- *Exposición a teratógenos: misopostol, inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina (ECA), penicilamina, relajantes musculares.*
- *Enfermedades maternas: distrofia miotónica, Miastenia gravis, diabetes mellitus, esclerosis múltiple.*
- *Limitación de espacio o restricción de movimiento en el útero por oligoamnios, gestaciones múltiples, miomas o malformaciones uterinas.*
- *Enfermedades del tejido conectivo: hueso, piel, cartílagos y tendones.*
- *Anormalidades neuromusculares de la placa terminal.*
- *Procesos neuropáticos: alteraciones del SNC o los nervios periféricos.*
- *Procesos miopáticos: desarrollo o funcionamiento anormal de los músculos.*

Como consecuencia de la acinesia fetal, se le asocian las siguientes consecuencias:

1. Los músculos encargados de la movilidad de la articulación se atrofian.
2. Limitación del movimiento y aumento de contracturas por el aumento del tejido conectivo alrededor de las articulaciones.
3. Las superficies articulares pueden tener formas raras, esto puede producir fracturas al intentar moverlas de manera forzada.

Se observa en algunos casos, en el asta anterior de la médula, disminución de neuronas motoras. Estas enfermedades es fundamental diagnosticarlas a tiempo y originan el síndrome artrogriposico. Pueden manifestarse de forma esporádica o con distintos patrones de herencia.

Clasificación

La artrogriposis presenta las siguientes características comunes: extremidades cilíndricas sin pliegues cutáneos, rigidez articular, atrofia muscular y posibles luxaciones. Se suele preservar la sensibilidad.

Sin alteración neurológica

No presentan alteraciones en el sistema neuromuscular. También podríamos incluir en este grupo las artrogriposis múltiples congénitas que están causadas por alteraciones en el tejido conjuntival y las que están producidas por falta de espacio en el útero. En estos casos la inteligencia no suele estar afectada.

- *Amioloplasia:* Es la artrogriposis múltiple congénita "clásica" y la que aparece con más frecuencia (40%). En ella se presenta una afectación simétrica y los músculos suelen estar reemplazados por tejido adiposo y fibroso.

Los niños afectados presentan la cara redonda, la mandíbula de tamaño inferior al normal (micrognatia), la nariz pequeña y hemangioma facial en la zona frontal.

Los miembros superiores se caracterizan por encontrarse en aducción y rotación interna de hombro, flexión o extensión de codo, flexión palmar y desviación cubital de muñecas, y las articulaciones interfalángicas distales en flexión.

Los miembros inferiores se encuentran en abducción de cadera, pudiendo estar luxadas, flexión o extensión de rodilla y los pies en equino-varo.

- *Artrogriposis distal:* En ella se engloban un grupo de alteraciones genéticas, autosómicas dominantes, estas afectan mayormente a la parte distal de las extremidades, en las articulaciones más proximales como hombros y caderas conservan cierta movilidad.

En los miembros superiores presentan desviación cubital de la muñeca, limitación de la extensión interfalángica por deformidad de la articulación (camptodactilia o pseudocamptodactilia), hipoplasia y/o ausencia de flexión de los dedos.

En los miembros inferiores presentan pie equino-varo, talo vertical y/o metatarso varo.

Tipos de artrogriposis distal:

- Artrogriposis distal tipo 1: Presentan pie equino varo y camptodactilia.
- Artrogriposis distal tipo 2 A o síndrome de Freeman Sheldon: Presentan cifosis, escoliosis, contracturas en los dedos de manos y pies y una cara característica, llamada también, cara de silbador.
- Artrogriposis distal tipo 3 o síndrome de Gordon: Presentan una talla baja, el paladar hendido y palatosquisis.
- Artrogriposis distal tipo 4: Presentan una escoliosis severa y contracturas.

- Artrogriposis distal tipo 5: Presentan ptosis, estrabismo y una oftalmoplegia (limitación del movimiento ocular).
- Artrogriposis distal tipo 6: Presentan anomalías auditivas neurosensoriales (hipoacusia neurosensorial).
- Artrogriposis distal tipo 7: Presentan músculos paralizados acortados, trismus, talla baja y pseudocamptodactilia.
- Artrogriposis distal tipo 8: Se trata del Síndrome de Pterigium múltiple autosómico dominante.
- Artrogriposis distal tipo 9 o síndrome de Beals: Los pacientes son fenotípicamente iguales a los del síndrome de Marfan, pero no tienen anomalías cardiovasculares. Aracnodactilia contractural congénita.
- Artrogriposis distal tipo 10: Presentan contractura en el pie con flexión plantar congénita.

Con afectación neurológica

En las artrogriposis múltiples congénitas graves, son las más frecuentes y en un 25% de los casos van acompañadas de retraso mental.

- *Artrogriposis múltiples congénitas por alteraciones en el sistema nervioso central:* En la atrofia muscular espinal infantil tipo I, las contracturas están causadas porque la afectación de las neuronas del asta anterior medular produce una hipomovilidad fetal. En muchos de los casos, como en síndrome de Edwards o en el síndrome de Patau, las contracturas están causadas por la disminución de la actividad corticoespinal.
- *Artrogriposis múltiple congénita por alteraciones del sistema nervioso periférico:* Se produce en embarazadas con miastenia gravis, neuropatías congénitas o genéticas y miopatías congénitas.

Abordaje diagnóstico

Debido a que existen gran variedad de enfermedades con contracturas congénitas múltiples, se presenta necesaria una evaluación clínica al detalle para conseguir establecer un diagnóstico específico de artrogriposis, lo cual es de gran importancia para un buen tratamiento a largo plazo. Podríamos considerar como un primer paso observar si el paciente mantiene una función neurológica normal. Esto sugeriría que la artrogriposis congénita múltiple este causada por una artrogriposis distal o una amioplasia.

Para ello una forma de establecer el diagnóstico específico se consigue separando las alteraciones en tres grupos:

Cuando primariamente están involucradas las extremidades.

Las que involucran las extremidades y algún otro sistema corporal.

Las que presentan alteraciones severas en el sistema nervioso central o están asociadas con muerte a edad temprana.

Dentro de esta evaluación dividiríamos los siguientes apartados:

- *Historia perinatal y prenatal:*
 - *Disminución de movimientos fetales.*
 - *Madre con infección o fiebre.*
 - *Poco líquido amniótico.*
 - *Exposición a teratógenos, (drogas, alcohol..).*
 - *Parto en pelviana.*
- *Historia familiar:*
 - *Consanguinidad*
 - *La edad de los padres. La incidencia de algunas alteraciones cromosómicas y mutaciones genéticas, aumentan cuanto mayor sean los padres.*
 - *De hiper elasticidad, luxaciones articulares, pies zambos, y contracturas congénitas.*
 - *Madre con esclerosis múltiple, distrofia miotónica o miastenia grave.*
 - *Anomalías uterinas.*
 - *Historia de abortos espontáneos.*
- *Exploración física:* Se valora el aparato locomotor y la presencia de contracturas.
- *Localización:* Proximal y/o distal, simetría.
- *Inspección:* El tejido fibro adiposo ha sustituido a la masa muscular en las extremidades afectadas. Estas extremidades presentan un aspecto cilíndrico o fusiforme, con los músculos atroficos e incluso aplásicos y el tejido subcutáneo fino. Los dedos están muy pegados unos a otros y son muy finos, con aspecto cereo. Las articulaciones rígidas parecen más grandes. La piel es lustrosa y tersa y los pliegues son anormales. Con frecuencia se ven pliegues cutáneos adicionales en relación a las contracturas en flexión de codos y rodillas. También se puede observar hoyuelos en muñecas, codos, rodillas y caderas.
- *Recorrido articular y gravedad:* La valoración del recorrido articular se hará, en el caso del recorrido articular activo con actividades como llevar la mano a la oreja, y en el caso del recorrido articular pasivo con goniómetros pediátricos.
- *Balance muscular:* El balance muscular se valora según la palpación, el movimiento contra gravedad y la evaluación de las actividades motoras gruesas. A partir de que el niño entiende las órdenes verbales, ya se puede explorar el balance articular según las escalas de Daniel, Kendall o Worthingham. Es característico en estos niños que el recorrido se conserve normal en el recorrido articular medio y sea débil al final del movimiento; esto es importante, ya que la fuerza en los últimos grados se necesita para poder mantener el estiramiento de la musculatura antagonista.

- **Exploración neurológica:** Cuando hay afectación del sistema nervioso central se ven malformaciones de órganos, dimorfias, y alteraciones en el tono, la postura, así como retraso psicomotor... Por otro lado, existe alteración del sistema nervioso periférico, aparecen fasciculaciones, los reflejos osteo-tendinosos están disminuidos o ausentes, aparece atrofia muscular, pero es raro que se encuentren anomalías de otros órganos.
- **Tono muscular:** Habitualmente, en un recién nacido que padece artrogriposis en la cual existen alteraciones neurológicas encontraremos, además de hipotonía, la siguiente actitud típica: los brazos estarán extendidos y a lo largo del cuerpo o con los codos flexionados y las manos al lado de la cabeza, las piernas se encuentran en rotación externa y abducción, de tal modo que contacta la superficie lateral de las pantorrillas con la camilla. El tono muscular pasivo se explora valorando su consistencia, extensibilidad y pasividad. Para valorar el tono muscular activo utilizaremos pruebas con sensibilidad como la suspensión ventral, la suspensión axilar y las respuestas a la tracción.
- **Movilidad activa:** Se observa una disminución en los movimientos, el pecho está hundido o en embudo cuando la musculatura de la pared torácica presentan una debilidad mantenida y con frecuencia también aparece luxación de caderas, ya que para poder formarse una cadera normal se necesita que los músculos que se encargan de la coaptación de la cabeza del fémur, provoquen una contracción vigorosa, ya a nivel intrauterino.
- **Sensibilidad:** Con frecuencia la sensibilidad está conservada.
- **Desarrollo neuromotor:** Los niños con artrogriposis tienen un retraso en determinadas adquisiciones motoras, hay movimientos que a veces no llegan a realizar aunque consigan la marcha, como gatear, en vez de gatear, por ejemplo se desplazan mediante culiteos o volteos. Las escalas más usadas para valoración son: Escala motora infantil de Alberta, Pediatric Evaluation of Disability Inventory, las escalas de Baley de desarrollo infantil y las escalas de Desarrollo Motor Peabody. A nivel cognitivo, si no hay alteración neurológica, los test clásicos suelen presentar puntuaciones normales.
- **Articulaciones afectadas.**
- **Fotografías a diferentes edades.**
- **Mediciones detalladas.**
- **Desarrollo intelectual.**
- **Respuesta al tratamiento.**
- **Exploraciones complementarias.**
- **Radiografía:** En ella se pueden observar las alteraciones en el hueso, como, fusiones, fragilidad, huesos ausentes o extras del carpo y tarso, displasias óseas, estatura desproporcionada, anquilosis, escoliosis, sinostosis humero-radiales o ausencia de rótulas. En un inicio las superficies articulares son normales, pero, la limitación en la movilidad produce pérdida y deformidad en las articulaciones.
- **Ecografía:** Se puede hacer un diagnóstico prenatal, aunque no en todos los casos es fiable. Desde la semana 14 de embarazo se puede usar el ultrasonido, para ver la posición del feto, encontrar malformaciones, los espacios intraarticulares, las articulaciones y también ciertas características en la musculatura.
- **Ultrasonografía:** Se utiliza para poder ver si hay una postura fetal anormal y/o disminución de los movimientos fetales.
- **Electromiografía:** La electromiografía es útil para diferenciar las áreas neurogénicas y miopáticas tanto en áreas normales como en afectadas. Cuando se sospecha de una neuropatía periférica, deben realizarse las pruebas de conducción neural y de medición de velocidad en nervios sensoriales y motores.
- **Biopsia muscular:** Los músculos débiles y los fuertes revelan los cambios fibropáticos, aunque muchos tienen husos normales. La biopsia permite diferenciar los trastornos neuropáticos de los miopáticos.

Todos los individuos que tienen artrogriposis presentan retraso en hitos de desarrollo motores, pero los individuos que además presentan retraso intelectual y social requieren de una evaluación cuidadosa, con estudios citogenéticos, del sistema nervioso central, de citogenética molecular, como microarreglos, etc. También, estudios de electrofisiología, exámenes de laboratorio, electromiografía y neuroconducción nerviosa, secuenciación de genes y exámenes de patología como biopsia de nervio o músculo, que puedan ayudar al diagnóstico diferencial.

Con la electromiografía, el estudio de velocidades suele aparecer normal y con ella se pueden mostrar patrones neuronales miopáticos y neurogénicos. La biopsia invasiva y la electromiografía, no debemos olvidar que son procedimientos muy incómodos. Son de mayor utilidad en la evaluación inicial, cuando no se logra identificar una causa exógena clara, alguna alteración del tejido conectivo o alguna causa exógena, aunque por lo general, se solicitan de manera temprana en el proceso de diagnóstico de la enfermedad.

Abordaje diagnóstico artrogriposis distal

Se consigue distinguir con mayor certeza los criterios clínicos que caracterizan a l grupo de artrogriposis distal de otros tipos de artrogriposis múltiple congénita de origen neuromuscular. El criterio diagnóstico mayor, para las extremidades superiores, incluye: Desviación ulnar de la muñeca, pliegues de flexión hipoplásicos o ausentes, camptodactilia o pseudocamptodactilia (extensión articular interfalangica proximal pasiva limitada con hiperextensión de la muñeca) y apiñamiento digital. El criterio diagnóstico mayor para las extremidades inferiores, es el pie equino varo aducto, deformidades en calcáneo valgo o metatarso aductos y pie plano congénito. Se considera un paciente afectado cuando tiene dos o más de estos criterios mayores, pero, en el caso de tener un familiar de primer grado que cumple estos criterios diagnósticos, solo se necesitaría tener un criterio diagnóstico para considerarse afectado.

En el periodo de recién nacido, solo alrededor de la mitad de los individuos afectados logra un diagnóstico específico; pero, se consigue llegar al diagnóstico por medio de la respuesta al tratamiento, la observación en el tiempo y el desarrollo intelectual. Se consigue establecer el diagnóstico a la edad de los dos años, generalmente, en un tercio de los afectados. Podría ser la opción para conseguir el diagnóstico específico, por medio de los estudios moleculares y de exoma, si los padres cuentan con la paridad satisfecha, ya que al no haber estudios útiles, no se puede establecer el diagnóstico genético. Para descartar mosaicismos pueden justificarse los cultivos de fibroblastos en casos de características adicionales, sospecha de una anomalía cromosómica o microcromosómica o discapacidad intelectual.

Diagnóstico diferencial

Cuando se diagnostica de artrogriposis múltiple congénita o contracturas múltiples congénitas, también se deben considerar muchos más padecimientos que podemos clasificar según su presentación en:

- *Daño primario de extremidades:* Este es el caso del Síndrome de Bruck, que se trata de una alteración congénita rara, presenta una incidencia menor a uno por cada millón de recién nacidos; se caracteriza por la presencia de síntomas de artrogriposis múltiple congénita y osteogénesis imperfecta, y que se da a conocer con fragilidad ósea como: Presencia de escoliosis y osteoporosis, contracturas articulares congénitas con o sin pterigium y fracturas recurrentes y múltiples, normalmente no presentan hipoacusia y puede haber escleras azules.
- *Daño musculoesquelético más otra anomalía sistémica:* Como en el Síndrome de Larsen, este síndrome que ocurre en uno de cada cien mil nacidos vivos, se trata de una alteración de la formación del tejido conectivo con patrón autosómico recesivo y autosómico dominante, se caracteriza por la presencia de dislocaciones articulares múltiples congénitas, de rodilla, cadera, codos y dimorfías faciales como, puente nasal deprimido, abombamiento frontal, hipertelorismo y facies plana; además alteraciones espinales y deformidades en la mano. Puede estar presente también el síndrome de pterigium múltiple tipo Escobar, este es un síndrome que se caracteriza por presentar contracturas articulares y grados variables de pterigium múltiple, afecta a grandes articulaciones y sobre todo al cuello, con características faciales, como, boca pequeña, retrognatia, facies sin expresión, paladar alto y paladar hendido.
- *Daño musculoesquelético más disfunción de sistema nervioso central o discapacidad intelectual o letal:* Como por ejemplo, el síndrome de Marden Walker, este síndrome se trata de una alteración en el tejido conectivo que se caracteriza por dimorfías faciales, con facies tipo máscara, boca pequeña, blefarofimosis, paladar alto o hendido, micrognatia, pabellones auriculares de baja implantación, talla baja, masa muscular disminuida, contracturas articulares congénitas, retraso psicomotor severo y también, anomalías renales cerebrales o cardiovasculares. Intentar encontrar la causa originaria de un tipo concreto de artrogriposis supone un verdadero reto, debido a que se

han encontrado mutaciones de genes en más de ciento cincuenta alteraciones específicas con contracturas congénitas múltiples. (7)

Tratamiento fisioterápico

El tratamiento fisioterápico a realizar, deberá estar en consonancia con el tipo de artrogriposis diagnosticada, principales hallazgos clínicos encontrados y defectos clínicos presentes. Se realizará un tratamiento individualizado con un pronóstico definido, cuyo objetivo principal siempre debe ser la máxima incorporación social del paciente.

- *Valoración:* Desde los primeros días de vida del niño, ya podemos empezar a valorarle, ya que las alteraciones articulares estarán presentes a partir del momento del nacimiento. Valoraremos las contracturas musculares, palpándolas, observaremos los movimientos espontáneos del bebé, el desarrollo psicomotor y mediremos la amplitud articular del movimiento pasivo.
- *Objetivos generales:* El objetivo principal es conseguir el máximo grado de función, conseguir independencia en el entorno, en la escuela, en sus actividades del día a día, y en la independencia para la marcha autónoma.

Los objetivos generales incluyen conseguir aumentar la amplitud articular, luchar por mantener la movilidad activa y pasiva, así como mejorar la fuerza muscular del niño estimulando el trabajo activo, facilitar los patrones de desarrollo psicomotor del niño y lograr la marcha independiente. Finalmente con ello conseguiríamos reducir las limitaciones funcionales y físicas permitiendo una mejor integración social e independencia a la hora de realizar las actividades del día a día.

El tratamiento fisioterápico debe ser explicado a los padres para que ellos puedan seguir con las técnicas en su domicilio. Según las articulaciones afectadas y las limitaciones que ocasionen, se adaptará el tratamiento.

- *Estimular el movimiento activo que concuerde con la edad.*
- *Disminuir las limitaciones físicas y funcionales.*
- *Las articulaciones implicadas se procuraran mantener con el máximo de movilidad.*
- *Apoyo y asesoramiento familiar.*
- *Independencia en las actividades de la vida diaria.*
- *Conseguir la integración social del niño.*
- *Bases del tratamiento:*
 - *Adecuarse a cada etapa según las características y edad del niño.*
 - *Desde recién nacido debe ser intensivo.*
 - *Se buscarán estrategias a través del trabajo en equipo para compensar el déficit motor, favorecer el aprendizaje y las actividades del día a día.*

- *El tratamiento normalmente durará hasta la vida adulta.*
- *Disponer de apoyo en la familia logra que se consigan resultados más óptimos.*
- *Uso de sistemas alternativos para la movilidad y ayudas técnicas.*
- *Tratamiento postural:* El tratamiento postural, tanto en la artrogriposis múltiple congénita como en la artrogriposis distal, consiste en mantener los diferentes segmentos del cuerpo en posiciones óptimas y adecuadas, favoreciendo a los músculos que consigan mejorar sus posturas.

Cuando el bebe está situado en flexión de caderas, lo colocaremos en decúbito prono para conseguir el estiramiento, con rodillas también extendidas y así favoreceremos el desplazamiento desde sentado y el volteo desde el inicio de su vida. Tendremos en cuenta que, cuando los codos están extendidos pueden moverse con mayor facilidad, pero en prono al no poder flexionarlos para el apoyo, se dificulta. Aguantan mejor esta posición colocando una cuña debajo del pecho. En los casos en que la abducción de caderas en decúbito supino o sentado sea marcada colocaremos una cinta de velcro alrededor de los muslos.

En casos que tengan el pie equino –varo usarán ortesis desde bien pronto o otra opción son las cirugías correctora que irán apoyadas con splints, estiramientos y movimientos funcionales. En los casos en que exista sobrelapamiento de los dedos, flexión de muñecas o desviación cubital se usarán férulas progresivas como tratamiento postural.

- *Estiramientos y movilizaciones:* Deberán realizarse estas técnicas en periodos cortos de tiempo y a poder ser varias veces al día, son de vital importancia para evitar las contracturas articulares y deben efectuarse entre tres y cinco veces por día, en un rango de estiramiento de entre 10 a 20 segundos, son de gran importancia en los primeros años de vida, por ello se debe de entrenar a la familia con técnicas simplificadas aprovechando situaciones de la vida diaria como bañarlos, cambiarles el pañal...etc.

La forma de estirar será suave, eficaz y con prudencia estirando solo el final del rango articular, debemos evitar estiramientos forzados de los tejidos blandos y la cápsula articular. De ser necesario mantendremos el estiramiento mediante un splint o ferula. En la etapa preescolar dependiendo de lo alcanzado por el niño, grado de aceptación y capacidades, incluiremos el estiramiento activo, deben participar verbalmente en ellos e incorporarlos al juego, a la hora del baño y de vestirse. Se valorará la amplitud del movimiento pasivo y activo, grado de fuerza muscular y grado de resistencia.

Según va terminando su crecimiento, en la adolescencia, con frecuencia se pierden grados de movilidad de extensión en caderas y rodillas y se aplicarán los estiramientos como parte del día a día. En cualquiera de las etapas, la hidroterapia favorece que el estiramiento pueda realizarse más fácilmente ya que favorece que la musculatura esté relajada.

- *Ortesis:* Las deformidades propias de la artrogriposis se deben intentar corregir, para así mantener la mayor funcionalidad posible llevando la articulación a la postura correcta e intentando controlar los límites articulares.

Según el tipo de deformidad con la que nos encontremos usaremos una órtesis u otra, también son factores a tener en cuenta, la edad, la amplitud de movimiento activo y la fuerza del niño.

Las férulas deben empezar a usarse de manera progresiva, serán de material termoplástico y se pondrán preferentemente por la noche, con cambios cada cuatro semanas, sobre todo en los primeros meses de vida.

Algunos de los objetivos a conseguir son: actuar en las contracturas en flexión de muñecas, caderas y rodillas, hacer más fácil las actividades en esta posición y la bipedestación, mejorar la respuesta en los procedimientos quirúrgicos y en los estiramientos.

- *En la muñeca:* No se recomiendan las férulas de extensión en la muñeca hasta los cuatro meses para poder permitir la integración fisiológica de la manipulación y el agarre; si se necesita, se podría dejar solo para usarse durante la noche o colocarla en el arco dorsal de la mano conservando el arco palmar y en posición neutra de muñeca, con los dedos liberados para manejar objetos, tanto en la múltiple como en la distal. Para que el niño pueda mantener los dedos libres para poder jugar con juguetes, las ortesis para el día son dorsales con un arco palmar en posición neutra de desviación radio cubital.
- *En el codo:* De día se usan las férulas de codo en flexión, para lograr una adecuada función durante la alimentación, de noche se usan sobre todo las de extensión para llevar las manos al periné.
- *En las rodillas:* Se busca como objetivo compensar la debilidad muscular y estabilizar las rodillas, el uso de las férulas en la rodilla está condicionado por si presenta la variante en flexión o extensión. Un niño que tiene insuficiente fuerza en la musculatura extensora como cuádriceps y glúteo mayor no puede mantener la bipedestación de manera independiente por lo que necesita una ortesis que le mantenga la rodilla en extensión, esta ortesis debería ser ligera por lo que un buen material sería el polipropileno, puede llevar añadida una banda pélvica, en caso de mantener las caderas flexionadas para así poder extenderlas durante la bipedestación.
- *En el pié:* Es fundamental lograr un pie plantígrado que facilite la bipedestación. Son muy usadas las férulas de equino para corregir o mantener la función lograda con tratamiento quirúrgico. Cuando el niño lleva una ortesis de tobillo, para poder controlar el pie equino varo es importante la alineación del calcáneo en una posición neutra y que pueda realizar una dorsi flexión.
- *En el tronco:* Se usan ortesis de tronco para conseguir una columna bien alineada, evitar las desviaciones la-

terales y evitar basculaciones pélvicas que propicien la escoliosis.

- *Tratamiento quirúrgico:* En el sistema musculo esquelético es una de las decisiones más importantes a tener en cuenta ya que los movimientos y estrategias compensatorias deben ser bien evaluados antes de la cirugía porque pueden ser anulados tras ella y perder la función conseguida. Es muy importante saber elegir el momento adecuado para ello, de ello depende que la cirugía sea exitosa. Lo ideal es que la cirugía de miembros inferiores sea precoz, en el primer año de vida, sin embargo la cirugía de manos se puede demorar. Cuanta más edad, la deformidad es más rígida (por las contracturas de la piel, músculos y capsula articular) y suele precisar cirugía.

En las capsulotomías y alargamientos tendinosos (intervenciones sobre partes blandas), los resultados suelen ser decepcionantes ya que con frecuencia se forman cantidades abundantes de tejido cicatricial denso alrededor de las articulaciones, sin embargo, en las osteotomías y artrodesis (las intervenciones óseas), la mejoría lograda suele ser mas permanente, resultan bastante efectivas.

- *Cirugía de miembros inferiores:*
 - *Cirugía del pie.* El objetivo será lograr un pie platigrado y ortetizable en el momento adecuado. Cuando el niño tenga capacidad e intención de acceder a la bipedestación se debe realizar la cirugía de pie zambo, así el tendón de Aquiles puede autoelongarse al hacer el apoyo plantar.
- Los yesos seriados normalmente necesitan una liberación extensa posteromedial y lateral, seguida de un período prolongado de nuevos yesos u ortesis, durante los tres primeros meses a menudo fallan en la corrección de la deformidad. Debido a que el niño está en crecimiento, las recurrencias son muy frecuentes, por ello, pueden ser necesarias talectomías o intervenciones en acortamiento de la columna. Una vez se ha alcanzado la madurez esquelética, si la deformidad continua, podría corregirse con triple artrodesis. En casos de niños mayores que no se han sometido a ninguna intervención quirúrgica, cabe la posibilidad de hacer una intervención combinada de tejidos óseos y tejidos blandos.

- *Cirugía de rodilla.* El objetivo que queremos conseguir en la cirugía de rodilla, es una rodilla que sea útil para la deambulación, por ello, el momento ideal para realizar la cirugía es cuando el paciente comienza a deambular.

Para facilitar la reducción de las caderas luxadas, las rodillas deben corregirse antes. Es más sencillo caminar con una rodilla en extensión, o incluso en hiperextensión, que flexionada.

Contractura media (Menos de 20°): Se puede tratar con férulas y estiramientos pasivos, no interfiere en la deambulación.

Contractura moderada (Entre 20-30°): Es necesaria una liberación de tejidos blandos (se alargan los isquiotibiales laterales y mediales) o se seccionan, si están muy fibrosos se debe hacer capsulotomía posterior.

Contracturas graves (Más de 60°): Puede ser necesaria la osteotomía lateral y liberación de tejidos blandos. En casos de niños grandes, con graves deformidades en flexión, puede indicarse incluso la desarticulación de la rodilla.

Las deformidades en extensión (recurvatum y luxaciones anteriores), responden mejor a las terapias físicas que las deformidades en flexión. En menores de 6 meses, con al menos 25° de movimiento articular de rodilla, puede estar indicada una cuadriceptoplastia.

- *Cirugía de cadera:* La cirugía de cadera debe seguir a la del pie y rodilla, y su objetivo como el del resto de cirugías es facilitar la bipedestación.

Los pacientes que tienen contracturas en flexión de cadera, presentan una marcha más precaria que los pacientes que tienen contracturas en extensión de cadera. Las contracturas en flexión de cadera son difíciles de tratar, incluso más que las luxaciones.

El tratamiento de las contracturas en flexión varía dependiendo de su gravedad, una contractura media en flexión (menor de 35°), es aceptable para la deambulación, pero si es mayor de 35°, unilateral o bilateral, se trata con liberación de tejidos blandos y estiramientos.

En el caso de luxaciones de cadera bilaterales en las que no exista dolor y sean flexibles, la reducción no está aconsejada, ya que se corre el peligro de que las caderas se vuelvan rígidas, sobre todo por la inmovilización que se produce después de la cirugía. Cuando la luxación es unilateral, para prevenir la escoliosis y oblicuidad pélvica, está indicada la reducción, excepto en el caso de que la cadera sea muy rígida.

- *Cirugía de miembros superiores:* En el caso de los miembros superiores, no podríamos valorar hacer una cirugía hasta después de los 5-6 años, y siempre tendremos que considerar la función de toda la extremidad globalmente.
- *Cirugía de hombros y codos.* En los hombros solo se interviene en casos de afectación extrema, ya que la función del hombro, incluso con intrarotaciones, suele ser aceptable.

El objetivo quirúrgico en la articulación del codo es, conseguir una flexión suficiente para poder comer y una extensión suficiente para el aseo perineal. El 35% de los codos está en flexión mientras que el 65% está en extensión. Si el codo está en extensión, podremos conseguir a través de una capsulotomía una flexión pasiva o también con una monitorización a través de la técnica de flexoplastia de steinder y transferencia del pectoral mayor y del tríceps. Es muy importante que los músculos sean potentes para conseguir un resultado óptimo.

Antes de pensar cualquier cirugía sobre las manos, siempre debemos mirar la movilidad de los codos, ya que estos influyen muy a la hora de conseguir unas manos funcionales.

- *Cirugía de manos.* En las muñecas, la flexión con desviación cubital, es la deformidad más frecuente. La carpectomía de la hilera proximal, en grados severos, es una opción de tratamiento. La dorsiflexión puede mejorarse con una cuña trapezoide. Antes de la cirugía, se aconseja el yeso o la ferulización durante una semana, para valorar su manejo en las actividades del día a día.

En los dedos, las deformidades del pulgar deben ser corregidas, buscando una buena función de oposición. Las deformidades medianas o pequeñas de los dedos, se tratan con férulas o estiramientos, y las deformidades más graves, se tratan con liberación de tejidos blandos y en ocasiones con fijaciones de articulaciones interfalángicas.

- *Columna:* Los problemas más graves que encontramos en la columna son las escoliosis, afecta a una tercera parte de los pacientes. Cuando su comienzo es precoz, suelen evolucionar a una curva, rígida, amplia y pronunciada, en forma de C. En curvas mayores de treinta y cinco grados se debe intervenir quirúrgicamente, sin embargo en curvas menores de treinta y cinco grados se intentaría usar el corsé. (9)

Distrofia muscular de Duchenne

La distrofia muscular de Duchenne está originada por un trastorno hereditario recesivo, ligado a la mutación de un gen del cromosoma X (responsable de la distrofina), es un tipo de distrofinopatía. La distrofina, es una proteína estructural muy importante para ayudar a mantener el músculo intacto, y la falta de esta, lleva a la debilidad muscular progresiva y a la disminución de musculatura desde la primera infancia. La distrofia muscular que es más común durante la infancia, afecta a uno de cada tresmilquinientos niños.

Guillaume Benjamin Amand Duchenne, neurólogo de origen francés, describió por primera vez en 1860 esta afección, aunque, por aquella época no estaban esclarecidas totalmente sus causas. En 1986, varios investigadores descubren que la mutación de un determinado gen en el cromosoma X lleva a la Distrofia muscular de Duchenne. En 1987, por fin, es identificada la proteína asociada a este gen, la distrofina. Si tenemos el conocimiento de que la función de esta proteína es una función estructural que permite disipar la fuerza de la contracción a través de una unión elástica de la matriz extracelular de la fibra muscular y las fibras de actina del citoesqueleto; por lo que se comprende que la falta de la distrofina, conduce a la fragilidad, deterioro de la musculatura esquelética, los músculos lisos y cardíacos y pérdida de fuerza.

Solo a los niños les afecta la clínica completa de la enfermedad. Recordemos que en el sexo femenino, en cada núcleo celular hay dos cromosomas X, uno heredado por el padre y el otro por la madre, en cambio, en el sexo masculino, cada núcleo celular posee un cromosoma X de la madre, y un cromosoma Y, heredado del padre. Si hubiera un defecto en el cromosoma X, como es el caso de la Distrofia muscular de Duchenne, en el caso del sexo femenino, casi siempre se puede fabricar distrofina funcional usando el gen de distrofina de la segunda X, las niñas, solo se enfermarían de Dis-

trofia muscular de Duchenne si no hay un gen de distrofina intacto en ambos cromosomas X, lo cual es muy raro.

El cromosoma X causante de la enfermedad de un niño afectado, proviene de la madre portadora, ya que el niño hereda el cromosoma Y del padre. Pero hay ocasiones en las que no proviene de la madre la mutación del gen, sino que se debe a un cambio genético que aparece en el niño, esto tiene el nombre de "mutación nueva" o "mutación de novo".

Diagnóstico

Lo habitual, es que en el entorno familiar comiencen a notar que algo no va bien, normalmente durante los primeros años de vida. Estos niños suelen caminar más tarde que otros de la misma edad. También sus pantorrillas están agrandadas, lo que les dificulta para correr, caminar, subir escaleras, brincar... Se caen con facilidad y tienen tendencia a ir de "puntillas".

En un principio, sospecharíamos de que el niño padece Distrofia muscular de Duchenne por la clínica que presenta, frecuentemente, los niños que padecen Duchenne también poseen cierto retraso en el desarrollo del habla y el lenguaje, entre esa clínica suele aparecer un signo muy específico llamado "signo de Gowers" (el niño usa sus manos para poder escalar sobre sus muslos impulsando de esa manera su cuerpo hasta ponerse de pie). Una historia clínica en la que aparezcan los antecedentes médicos familiares y el examen físico con los síntomas que sufre el paciente llevarán a la confirmación del diagnóstico. Aun con estos datos, es necesario hacer algunos estudios más para asegurarse, estos son:

- *Análisis de sangre.* En los niños con afección de Distrofia muscular de Duchenne, aparece, en los análisis de sangre, un alto nivel de la proteína muscular creatina quinasa. Esto permite que se logre un diagnóstico temprano, ya se podrían incluso detectar niveles muy altos de creatina quinasa dentro de la sangre del cordón umbilical. También aparecen altos niveles de las enzimas hepáticas AST y ALT (transaminasas) al realizarles una muestra de sangre. Muchas veces se asocian a enfermedad hepática pero las distrofias musculares también pueden causar esta elevación.
- *Electromiografía y electrocargiograma.* Desempeñan un valor importante en el diagnóstico de la Distrofia muscular de Duchenne, a través de la información que obtenemos de la actividad del músculo cardíaco y la actividad eléctrica de la musculatura esquelética. En personas afectadas, la fuerza la duración de la actividad eléctrica se reduce significativamente.
- *Biopsia muscular.* Se realiza a través de una muestra de tejido, que nos puede resultar útil para establecer el diagnóstico. En los niños afectados por distrofia muscular de Duchenne aparecen destruidas las fibras musculares y el tejido conectivo o adiposo reemplaza al tejido muscular.

Incidencia y prevalencia

La incidencia es de uno de cada cinco mil niños nacidos, y, aunque con frecuencia las niñas que son portadoras no tienen ningún síntoma, hay un porcentaje pequeño que sufre algún síntoma como debilidad muscular y dolor muscular más tenue que en los niños. También está demostrado que el setenta por ciento de los niños que padecen Duchenne tienen madres que son portadoras de la mutación genética del cromosoma X, mientras que el resto son por mutación espontánea, por ello se concluye que cualquiera podría tener esta mutación genética en sus descendientes.

Clínica

Principalmente se observa pérdida progresiva de la musculatura y debilidad muscular. Inicialmente se produce en los grandes grupos musculares proximales, la pelvis, los muslos y los brazos. Después esta pérdida de la masa muscular y debilidad afecta a la musculatura de la columna y otros grupos musculares distales. Aparece inestabilidad, fatiga, babeo y frecuentes caídas, problemas de aprendizaje y retraso intelectual. Esta clínica suele comenzar sobre los dos a cuatro años.

Etapas

El niño afectado de Distrofia muscular de Duchenne ira pasando por diferentes fases que cambian con el tiempo, es de gran utilidad conocerlas para poder intervenir adecuadamente en ellas.

- *Pre-sintomático (de 0 a 2 años):* Durante esta etapa no suelen ser diagnosticados. Los síntomas de retraso en el habla o de retraso al caminar son sutiles y suelen pasar inadvertidos, tan solo se detentan en estas edades en los casos en los que exista un antecedente familiar o mediante un análisis de sangre realizado por cualquier otra razón.
- *Ambulatoria Temprana (de 3 a 4 años):* En esta etapa, los niños presentan los clásicos signos de Duchenne, en ella comienza generalmente el proceso de diagnóstico.

Estos signos típicos son:

- *La maniobra de Gowers:* Es la manera que tienen de levantarse el niño cuando está tumbado en el suelo. Para conseguir ponerse en bipedestación necesita el apoyo de las manos para poder impulsarse, así como la fuerza de los brazos partiendo de una postura a cuatro patas. Esto significa que la distrofia ya ha progresado en los muslos y en la región pélvica.
- *La marcha característica:* La marcha viene condicionada por una pérdida de fuerza muscular del glúteo mayor, los músculos abdominales y el acortamiento de los flexores de cadera, esto produce una hiperlordosis lumbar, anteversión e inclinación pélvica pronunciada; además, el movimiento de la rodilla empeora por la debilidad y desgaste del cuádriceps, produciendo hiperextensión de rodilla para compensarlo.
- *Las alteraciones de la estática durante la marcha son las siguientes:*

- » Cuando camina sostiene los brazos y hombros hacia atrás de un modo estorbozo.
- » Presenta la barriga “salida” por debilidad muscular de los abdominales.
- » Hiperlordosis lumbar.
- » Musculatura glútea débil.
- » Muslos delgados y débiles.
- » Hiperextensión de rodillas.
- » Músculos de la pantorrilla, gruesos pero sin fuerza.
- » Falta de equilibrio, el niño se cae con frecuencia.
- » Torpeza, se tambalea y se tropieza al caminar.
- » Acortamiento de los músculos de la pantorrilla y del tendón de Aquiles, el niño camina de puntillas.
- » Los músculos delanteros de la pierna están débiles y causan la caída del pie y caminata de puntillas.
- » A la hora de subir las escaleras, para lograrlo, en vez de subir alternando los pies, lo hacen juntando los dos pies para subir un escalón y con bastantes dificultades.

- *Ambulatoria Tardía (de cinco a ocho años):* Esta etapa se caracteriza principalmente por las dificultades marcadas que presentan a la hora de deambular, así como de subir escaleras o levantarse del suelo cuando se caen, porque la enfermedad a esta edad, ha deteriorado la fuerza muscular de los brazos y hombros, impidiendo que se puedan seguir usando los miembros superiores como apoyo.
- *No-ambulatoria Temprana (de nueve a once años):* Las dificultades para caminar en esta etapa se hacen aun más importantes, aunque les resulta posible desplazarse de forma autónoma utilizando una silla de ruedas manual. Los síntomas se vuelven cada vez más pronunciados ocasionando deformidades, tanto en la columna vertebral (escoliosis), como en el tórax y las extremidades.
- *No-ambulatoria Tardía (a partir de los doce años):* En esta etapa la debilidad se observa también en tronco y extremidades superiores. Para permitir realizar el mayor número de actividades de forma autónoma o con la menor ayuda, es importante facilitar al niño dispositivos adaptadores como camas eléctricas, sillas de ruedas, adaptadores en el baño... Aunque con la silla de ruedas, el niño que padece Duchenne realiza algunas tareas de la vida diaria de forma independiente, cuando llegan a cumplir dieciocho años suelen necesitar completa asistencia para la realización de cualquier actividad. Con el uso de la silla de ruedas se da una reducción del movimiento muy importante, los músculos respiratorios con el tiempo también se van degradando y la capacidad respiratoria se vuelve cada vez más restringida, lo cual, resulta un riesgo potencial, ya que la presencia de una mala respiración a su vez favorece la aparición de infecciones respiratorias. Sobre los veinte

años el paciente suele requerir una ventilación mecánica para lograr sobrevivir. Por otra parte el corazón también se ve afectado, debilitándose y apareciendo problemas cardiacos y arritmias. Todo ello suele llevar a una esperanza de vida de no más de treinta años.

Complicaciones

En resumen las complicaciones que ocasiona la Distrofia muscular de Duchenne son las siguientes:

- *Acortamiento y contracturas musculares.*
- *Osteoporosis.*
- *Escoliosis.*
- *Sobrepeso.*
- *Pérdida progresiva de la capacidad para usar los brazos.*
- *Alteraciones de la marcha y pérdida progresiva de la capacidad de caminar.*
- *Complicaciones y enfermedades respiratorias y cardiacas.*
- *Problemas de deglución. (5)*

Tratamiento fisioterápico

El tratamiento fisioterápico va encaminado a tratar las complicaciones y alteraciones secundarias que aparecen en la evolución de la enfermedad, las que repercuten a nivel funcional, tales como, pérdida de la coordinación, pérdida de la fuerza, dificultad de caminar y constantes contracturas. Teniendo esto en cuenta, el objetivo que intentamos conseguir por medio de la fisioterapia, siempre valorando las complicaciones que conlleva y las diferentes etapas de la enfermedad, se centrara en sobrellevar de la mejor manera posible la enfermedad, junto con otras terapias como fármacos, corticoides...

Objetivos

- *Prevención de las contracturas y mantenimiento de la flexibilidad, mediante:*
 - *Cinesiterapia activa asistida y activa resistida de miembros superiores; deltoides, tríceps y bíceps.*
 - *Cinesiterapia pasiva y activa asistida de miembros inferiores; cadera, rodilla y tobillo.*
 - *Ejercicios de flexibilización de columna. Dorsales.*
 - *Estiramientos analíticos de la musculatura de isquiotibiales, psoas ilíaco, tríceps sural, aductores,..etc.*
- *Mantenimiento y intentar la mejora de las actividades que conserva, y de la fuerza muscular, mediante:*
 - *Ejercicios en cuadrupedia.*
 - *Ejercicios de resistencia y de tonificación de todos los grupos musculares de miembro superior y de miembro inferior, con thera-band, pesos, balones...etc.*

- *En los miembros inferiores realizaremos ejercicios activos y activo asistidos y en los miembros superiores ejercicios autopasivos, activos y resistidos con los materiales nombrados anteriormente.*

Los grupos musculares tanto del tren superior, como del tren inferior se enmarcan en una globalidad y sus las complicaciones que se producen con más frecuencia son las constantes contracturas y la pérdida de fuerza muscular, problemas en la coordinación a la hora de caminar e inconvenientes respiratorios (cardiacos); estos últimos inconvenientes son el principal factor de muerte en la Distrofia muscular de Duchenne.

Lo ideal sería que los enfermos estén estimulados para que lleven una vida lo más completa y normal posible, intentaremos evitar que permanezcan en la cama de manera prolongada, evitando así la obesidad y practicando ejercicios que estén dentro de sus posibilidades. Se facilitara al paciente una terapia física adecuada a sus condiciones, tratando las complicaciones y síntomas que le vayan apareciendo, como, contracturas, fracturas, problemas motores de coordinación, descompensación cardiaca y infecciones pulmonares. Los pacientes deben recibir el apoyo necesario para mejorar su calidad de vida todo lo posible, mientras no exista una terapia efectiva que cure la enfermedad.

El entrenamiento del paciente y su familia en los conocimientos de la rutina de ejercicios es muy importante. Estos ejercicios de elongación, sirven para retrasar o evitar las deformidades, las cuales, afectan a la capacidad de movimiento, producen dolores y dificultan la capacidad de andar.

Se realizara un programa preventivo de ejercicios que busquen mantener la musculatura implicada en buenas condiciones y eviten posibles complicaciones. Se aplicaran diferentes técnicas de fisioterapia, focalizándonos sobre todo en el ejercicio físico para la rehabilitación física del individuo, por medio de la aplicación directa de la biomecánica.

En el momento de pautar el ejercicio físico, debemos tener en cuenta las siguientes acciones:

- *Control postural.*
- *Sesiones cortas para evitar la fatiga.*
- *Mantener la fuerza muscular y las actividades motrices que el paciente conserve.*
- *Mantener la flexibilidad. Mediante movilizaciones pasivas y estiramientos.*
- *Prevenir la aparición de contracturas.*
- *Fomentar el mayor grado de independencia del individuo, tanto en habilidades manipulativas como en las de movilidad.*
- *Prevenir actitudes posturales incorrectas.*
- *Es conveniente asesorar también sobre otras actividades como la actividad acuática que además de lúdica es terapéutica y complementa el tratamiento fisioterápico. (1)*

Fisioterapia respiratoria

Los músculos implicados en la respiración también se ven afectados, por ello, a medida que el niño va cumpliendo años, sufre el riesgo de padecer infecciones respiratorias por la debilidad de esta musculatura que no cumple su función correctamente. Con el tiempo empiezan a sufrir problemas para conseguir respirar con normalidad al dormir y llegan a precisar la ayuda de algún dispositivo de ayuda a respirar durante la noche. Cuando son más mayores pueden llegar a necesitarlo también durante el día.

La aparición de estos problemas respiratorios se produce de una manera gradual. Deben tratar al paciente un médico y un fisioterapeuta especializado en respiratorio, cuyo objetivo de tratamiento será aplicar diferentes técnicas que promuevan aumentar la cantidad de aire que entra en los pulmones.

El objetivo principal que buscamos con la fisioterapia respiratoria es ayudar al paciente a expulsar las secreciones del árbol respiratorio para evitar la obstrucción en los bronquios, que podría derivar en infecciones secundarias graves.

La fisioterapia respiratoria también trabaja en la reeducación ventilatoria y el entrenamiento del esfuerzo del paciente con tres objetivos:

- *Incrementar el intercambio gaseoso.*
- *Reducir el trabajo respiratorio.*
- *Disminuir la resistencia de la vía aérea.*

Técnicas de fisioterapia respiratoria que se pueden utilizar:

- *Percusión y vibración.* Con las manos huecas y de forma rítmica, se dan palmadas en la espalda del paciente para desprender las secreciones adheridas a las paredes de los bronquios mediante vibración.
- *Drenaje postural.* Consigue que las secreciones drenen hacia bronquios y tráquea para poder expulsarlas. Es una técnica básica, el profesional coloca al paciente en una postura determinada de tres a cinco minutos. Para ella es necesario que el paciente pueda toser y respirar profundamente.
- *Educación de la tos.*
- *Ejercicios que se realizan con el objetivo de mejorar el arrastre de las secreciones.*
- *Ejercicios respiratorios para toser de manera controlada y de expansión pulmonar y del diafragma.*
- *Estos ejercicios tienen como objetivo disminuir el esfuerzo respiratorio y aumentar la oxigenación.*

Beneficios de la fisioterapia respiratoria:

- *Ayuda a distribuir el aire en los pulmones, esto contribuye a mantenerlas abiertas y limpias, evitando así que se acumule la mucosidad.*
- *Disminuye la fatiga. Disminuye inmediatamente la dificultad respiratoria y la sensación de falta de aire habitual en estos pacientes.*

- *Refuerza la estructura respiratoria. Ayuda a prevenir lesiones causadas por la pérdida de elasticidad pulmonar.*
- *Enseña al paciente un patrón respiratorio adecuado y controlado que le ayude a aumentar su capacidad pulmonar.*
- *La fisioterapia respiratoria no sustituye ningún tratamiento médico y debe ser supervisado por un médico especialista. (2)*

Tratamiento fisioterápico en las diferentes fases de la enfermedad

- *Fase de marcha autónoma temprana 2-4 años:*
 - *Los niños con distrofia muscular de Duchenne tienen un inicio tardío de la marcha y van presentando dificultades para desplazarse a medida que progresa la enfermedad. Las intervenciones que se realizan en esta fase de la enfermedad van destinadas a ralentizar los efectos en los diferentes grupos musculares y lograr una marcha funcional.*
 - *Ejercicios activos.*
 - *Educación sobre el uso de órtesis y ayudas ortopédicas.*
 - *Educación postural y ergonómica.*
 - *Entrenamiento de la marcha sobre superficies inestables y sobre escaleras.*
 - *Ejercicios de estiramiento activo.*
 - *Ejercicios de propiocepción y equilibrio.*
 - *Movilizaciones articulares activas.*
 - *Fisioterapia respiratoria.*
 - *Hidroterapia.*
- *Fase ambulatoria tardía 5-12 años:* El debilitamiento progresivo de los grupos musculares de la cintura escapular y pélvica, así como en los cuádriceps, abdominales y flexores del pie, se va viendo reflejada en un cambio en el patrón de la marcha a medida que progresa la enfermedad. En esta etapa, con la finalidad de evitar mayores acortamientos musculares y deformidades articulares, ralentizar efectos de la enfermedad y prolongar la fase ambulatoria, se realizan diferentes intervenciones como:
 - *Ejercicios de propiocepción y equilibrio.*
 - *Entrenamiento de la marcha sobre superficies inestables y sobre escaleras.*
 - *Educación sobre el uso de órtesis y ayudas ortopédicas.*
 - *Educación postural y ergonómica.*
 - *Ejercicios de estiramiento activo y pasivo.*
 - *Masaje terapéutico y relajación miofascial.*
 - *Fisioterapia respiratoria.*

- *Fase no ambulatoria. A partir de los 12 años:* En esta fase probablemente el paciente ya haya pasado por intervenciones quirúrgicas de corrección y requiera el uso de silla de ruedas para poder desplazarse. Los objetivos de la fisioterapia en esta fase son, mantener las funciones del sistema cardio-respiratorio, prevenir actitudes posturales incorrectas, estimular la autonomía personal, evitar la aparición de contracturas y estimular la independencia dentro de lo posible para así mantener la calidad de vida.
 - *Electroterapia.*
 - *Terapia manual.*
 - *Fisioterapia respiratoria.*
 - *Gimnasia postural en sedestación.*
 - *Ejercicios de flexibilización de columna y de las extremidades inferiores (sin producir fatiga).*
 - *Rehabilitación mediante videojuegos.*
 - *Tratamiento postoperatorio: Dependiendo de la intervención varía, pero, en general se busca evitar las adherencias y formación de retracciones mediante estiramientos, ejercicios respiratorios, gimnasia postural y ejercicios de fortalecimiento de tronco y extremidades.*

Alteración del tono muscular en los bebés

El tono muscular en los bebés

El tono muscular es la contracción parcial, pasiva y continua de los músculos que ayuda a mantener la postura y suele decrecer durante la fase REM del sueño.

En los bebés recién nacidos el tono muscular se muestra de una forma peculiar ya que al nacer el bebé posee una hipertonia fisiológica, es decir, es una condición innata en todos los bebés. Esta hipertonia se encuentra en los brazos y piernas en la posición de flexión. Según el bebé va creciendo, entre los dos y seis meses de vida esa hipertonia comienza a disminuir en los brazos y piernas, pero, comienza a partir de los seis meses a aumentar el tono de la musculatura, pero esta vez la del tronco, para permitirle al bebé pasar a la posición de sentado. Cuando el niño cumple su primer año, el tono muscular de las piernas, la columna y el cuello se encuentran suficientemente desarrollados como para que el bebé de inicio a la postura de pie, y a partir de cumplido ese primer año, el tono muscular se acondiciona para obtener un mayor y mejor control de la postura hasta los ocho o diez años que es cuando se considera que el tono se ha desarrollado completamente.

Este proceso sería el normal en un desarrollo óptimo del tono muscular en los bebés. Cuando el mismo no se cumple de la manera adecuada, se considera que estamos bajo una alteración del tono muscular.

Hipotonía

La hipotonía es el estado en el que los músculos se encuentran en constante flacidez, se corresponde con la disminución de tono muscular. Se observa en los bebés con hipoto-

nía una falta de fuerza, les cuesta realizar los movimientos habituales de un bebé como levantar la cabeza ya que la musculatura se encuentra relajada y suelen dormir más de lo habitual.

Este trastorno de disminución del tono muscular, produce como consecuencia un retraso en el desarrollo normal del bebé, deberemos mejorar la fuerza del bebé aumentando el tono muscular y estimularlo a realizar más actividades, por lo que es fundamental que esta situación sea detectada a tiempo.

Hipertonía

La hipertonia es el estado en el que la musculatura del bebé tiene aumentado el tono muscular que se considera normal. Se puede presentar en todo el cuerpo, o en algunas zonas concretas como pies y manos, en estos casos observaríamos como el bebé mantiene las manos apretadas todo el rato.

El bebé cuando sufre de hipertonia genera una alteración en la forma de percibir su entorno. Son niños que se irritan con facilidad, muy activos y que realizan sus movimientos más fuertes y bruscos. El estrés y las bajas temperaturas aumentan la hipertonia.

Para que el bebé pueda desarrollarse de manera más cómoda, sana y habitual, sería necesaria una intervención temprana por parte del fisioterapeuta en la que se dedique a intentar disminuir ese tono y relajar la musculatura del bebé.

Causas de las alteraciones de tono muscular en los bebés

Existen diferentes causas que pueden producir la alteración del tono muscular en el bebé:

- *Traumatismo en el recién nacido.*
- *Hipertensión durante el embarazo.*
- *Sufrimiento del feto durante el proceso de parto.*
- *Madres en edades limítrofes (muy jóvenes o muy mayores).*
- *Estilo de vida de la madre durante el proceso de gestación.*
- *Traumatismo leve durante el embarazo.*
- *Embarazo con estrés o depresión.*

Es importante comentar que las alteraciones del tono muscular en el bebé pueden estar estrechamente relacionadas con el estado emocional de la madre. Por ello, se debería dar mucha importancia al bienestar emocional de la embarazada, que lleve un embarazo tranquilo y lejos de emociones negativas. (7)

Fisioterapia

La fisioterapia dispone de miles de técnicas que pueden ayudar a llevar el tono muscular del bebé a un estado normal, todas llevan a cabo los siguientes principios:

- *En casos de Hipertonía.* La fisioterapia intenta:
 - Fortalecer la musculatura débil.
 - Devolver la longitud de los músculos involucrados en la hipertonía, debido a que un exceso de tono acorta los músculos.
- *En casos de Hipotonía.* La fisioterapia intentara estimular el tono a través de la aplicación de estímulos propioceptivos y exteroceptivos.

La intervención y asistencias tempranas a la realización de fisioterapia es determinante para el nivel de afectación de esta alteración en el desarrollo del niño.

En el caso de no ser tratado a tiempo podrían aparecer consecuencias a nivel de la coordinación, equilibrio, motricidad fina y gruesa...etc. (4)

CONCLUSIONES

Durante los primeros años de vida del niño, es cuando se desarrollan las habilidades motrices, perceptivas, cognitivas, lingüísticas y sociales, que son las que le permitirán interactuar con el mundo que les rodea. Por ello, cuanto antes a un niño que necesite fisioterapia se le proporcione, mas se le podrá ayudar a corregir los problemas que puedan estar condicionando su desarrollo. Cuanto menor es el niño, mayor es su plasticidad cerebral y músculo-esquelética.

La fisioterapia se muestra como una disciplina esencial para el tratamiento de lesiones musculares en pediatría.

El fisioterapeuta junto con el médico especialista, deberán evaluar cada caso en particular, aplicar el tratamiento necesario para su mejora, colaborar con la familia y llevar un seguimiento de la enfermedad hasta conseguir la máxima evolución.

Destacar la importancia de ponerse en manos de un experto en fisioterapia pediátrica a la hora de llevar a cabo el tratamiento, siendo así, no existen estudios que demuestren que la fisioterapia es perjudicial, las únicas contraindicaciones existentes serían en casos de reumatismos inflamatorios agudos o traumatismos recientes, ya que, en esos casos se desaconseja la fisioterapia hasta prescripción médica.

BIBLIOGRAFÍA

1. Macías, L., Fagoaga, J. Fisioterapia en pediatría. Editorial Médica Panamericana S.A. 2018.
2. Javier Castillo. Fisioterapia Respiratoria en Pediatría. Formación Alcalá. Abril 2019.
3. J. Guerrero-Fdez, A. Cartón Sanchez, A. Barreda Bonis, J. Menéndez Susto, J, Ruiz Dominguez. Manual de Diagnóstico y Terapéutica en Pediatría. Editorial Médica Panamericana. Julio 2017.
4. Cristina del Arco Oñiga, Rebeca del Arco Oñiga. Terapia Ocupacional y Fisioterapia en las Principales Patologías Pediátricas. Alcalá Grupo Editorial. Enero 2019.

5. Kate Stone, Claire Tester, Alex Howarth, Ruth Johnston, Nicola Traynor, Heather McAndrew, Joy Blakey y Mary McCutcheon. Terapia Ocupacional y distrofia muscular de Duchenne. Federación Española de Enfermedades Neuromusculares ASEM. 2018.

6. Robert M. Kliegman, Joseph St. Geme, Nathan Blum, Samir S. Shah, Robert C. Tasker. Tratado de Pediatría. Elsevier. Mayo 2020.

7. Karen J. Marcdante, Robert M. Kliegman. Pediatría esencial. Elsevier. 2019.

8. Javier Castillo. Fisioterapia y Rehabilitación en Pediatría. Formación Alcalá. 2018.

9. Anacel Montaña Arias. Rehabilitación en Pediatría a través de la Fisioterapia. Editorial Académica Española. Septiembre 2020.

10. Francisco Javier Castillo Montes. Valoración del Desarrollo Psicomotor y el Aprendizaje en Fisioterapia Pediátrica. Formación Alcalá. Diciembre 2017.

+ *Publicación Tesina*
(Incluido en el precio)



Experto universitario en educación para la salud en salud mental

universidad
SANJORGE
GRUPO SANVALERO