

# ORTESIS Y AYUDAS PARA LA BIPEDESTACION Y MARCHA EN LAS ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES.

Dra. Anna febrer Rotger  
Servei de Rehabilitació infantil  
Hospital Universitari Sant Joan de Deu. Barcelona

Las enfermedades neuromusculares presentan una pérdida de fuerza progresiva, evolucionando hacia una discapacidad en muchos casos severa. La mayoría de estas enfermedades son debidas a un trastorno genético y se presentan en general en la infancia. No tienen actualmente un tratamiento etiológico y este aspecto unido a la pérdida de fuerza como principal manifestación clínica, ha desarrollado su manejo en el campo de la rehabilitación, en el que las ortesis y ayudas técnicas adquiere una relevancia predominante. Presentan una gran variabilidad en cuanto a severidad, progresividad, edad de inicio de la sintomatología y edad de aparición de las complicaciones. Por este motivo la ortetización debe hacerse de forma individualizada, considerando no tan sola la enfermedad en sí, sino también el subtipo o la forma clínica de la misma y la edad del niño.

## **Distrofia muscular de Duchenne (DMD)**

Es la enfermedad neuromuscular más frecuente de la infancia. En ella está ausente la formación de la proteína de membrana llamada distrofina. Se transmite en forma autosómica recesiva ligada al cromosoma X, por lo que la sufren solamente los varones. Suele diagnosticarse hacia los dos años de edad, cuando se observa la dificultad para levantarse del suelo (signo de Gowers) o subir y bajar escaleras. La Distrofia muscular de Becker es la forma leve, y mucho menos frecuente. En ella la distrofina es defectuosa o está disminuida.

En su evolución natural se describen las siguientes *fases*:

1. *Marcha libre* que suele durar hasta los 6-7 años
2. *Deterioro de la marcha*. Alrededor de los 6-7 años se inicia una disminución progresiva de la fuerza en extremidades inferiores, por una debilidad de los extensores de cadera y los flexores dorsales de tobillo (1), con un deterioro rápido de la marcha, instaurándose un patrón característico en hiperlordosis con ampliación de la base de sustentación y equinismo.

3. *Sedestación definitiva.* Entre los 7 y 11 años cesa definitivamente la deambulaci3n y aparici3n progresiva de complicaciones.

Sin embargo la historia natural de la enfermedad empieza a verse modificada en los 3ltimos a3os, con la administraci3n de terapia corticoidea a edades precoces (2) que al retrasar la edad de p3rdida de la marcha, retrasar3an a su vez las complicaciones.

## **Marcha**

### ***Ortesis largas ligeras***

La principal preocupaci3n en la DMD siempre ha sido retrasar la p3rdida de la marcha. En 1962 Vignos y Spencer y despu3s en 1968 Siegel, introdujeron unas ortesis largas, que en sus inicios eran muy pesadas porque estaban hechas con cuero y acero. (figura 1). En 1975 Siegel (3) introdujo las ortesis largas ligeras, conocidas como callipers, cuyo modelo era el mismo que el original, pero cambiaba el material por otro m3s ligero. A partir de aqu3 se iniciaron los programas de prolongaci3n de marcha a3n vigentes en la actualidad.

Esta ortesis llamada callipers, est3 construida en polipropileno, con una muslera cuadrangular, una pieza en la rodilla y un AFO, unido por unas barras laterales. En la rodilla tiene una articulaci3n con cierre suizo anterior. Presentan un apoyo isqui3tico y el ni3o "literalmente puede apoyarse en ellas", es decir, est3n pensadas siguiendo el patr3n de marcha de las 3ltimas fases de deambulaci3n. Se puede realizar marcha por exteriores en terreno llano y en general no se utilizan andadores. Cuando la marcha empieza a deteriorarse de nuevo se requerir3 ayuda por parte de ls padres, reduci3ndose a una marcha solo por interiores.

En cuanto al protocolo(4), es importante ponerlo en marcha antes de los tres meses del cese de la deambulaci3n, mantener un buen control de tronco, si es posible que el ni3o est3 delgado y no existan deformidades articulares acentuadas. Es muy importante la colaboraci3n familiar. La deformidad en equino es muy constante, por lo que previamente se realiza una tenotom3a de Aquiles. A los 2-3 d3as se colocan las ortesis y se inicia el reentrenamiento de la marcha.

Se aconseja mantener la bipedestaci3n, para evitar las complicaciones derivadas de la sedestaci3n. Por eso siempre recomendamos que cuando dejan de caminar utilicen las ortesis para bipedestaci3n, puesto que es la forma m3s c3moda, ya que es

prácticamente imposible por parte de los padres colocarlos en el standing y el plano inclinado es demasiado grande para los domicilios.

Para prevenir la deformidad de los pies en equino-varo, recomendamos la colocación de AFOS una vez se retiren los callipers.

## **Escoliosis**

### ***Corsé***

Nuestra línea de actuación en relación a la escoliosis hasta la actualidad, ha sido la de no indicar corsé, porque la edad de aparición alrededor de los 12 años permitía una intervención quirúrgica precoz. Sin embargo, diversos autores en artículos recientes (5,6) observan que la edad de inicio de escoliosis se ha retrasado y la prevalencia ha disminuído. Estos autores valoran la evolución de la escoliosis según la progresividad de la curva o la edad de aparición. Según estos parámetros retrasan la cirugía y mientras tanto indican corsés dorso-lumbares. Es éste un enfoque distinto de abordaje, que a la luz de los nuevos tratamientos deberá revisarse.

## **Deformidas articulares en manos**

### ***Férulas de muñeca y dedos***

Las deformidades de muñeca y dedos son muy frecuentes cuando se pierde la marcha y el niño inicia su desplazamiento en silla de ruedas eléctrica, manteniendo las muñecas y dedos en un postura constante. Pueden indicarse férulas posturales de muñeca y dedos, pero en la mayoría de casos en que se prescriben, su nivel de uso es limitado y los resultados poco satisfactorios.

## **ATROFIA MUSCULAR ESPINAL**

Es una enfermedad producida por la degeneración de las células del asta anterior de la médula espinal y una de las principales causas de morbi-mortalidad infantil. El defecto genético se encuentra en la proteína SMN1 (survival motor neuron), en el cromosoma 5q13 y se trasmite con carácter autosómico recesivo. La forma infantil se clasifica en tres subtipos en relación a la edad de inicio de las manifestaciones y a la capacidad de marcha, determinando el pronóstico vital y funcional de cada uno de ellos (7,8). Es la segunda enfermedad más frecuente.

La gravedad de la enfermedad es máxima en el tipo I o Werning-Hofman en la que el niño suele morir antes de los dos años y mucho más leve en el tipo III en la que se puede diagnosticar incluso en la edad adulta y presentar muy pocas complicaciones. La tipo II o forma intermedia es la que vemos con mayor frecuencia y tiene una morbi-mortalidad acentuada. A su vez se han establecido nuevos subtipos. Así el tipo I se clasifica en Ia, Ib y Ic. Y el tipo III se divide en dos grupos, los que empiezan a caminar antes de los tres años y los que lo hacen después. Esta gran variabilidad no permite realizar un protocolo para la prescripción de ortesis, sino que debe adaptarse a cada subtipo de enfermedad.

## **Bipedestación**

### ***Plano. Standing***

En la AME tipo II está ausente la capacidad de marcha, por este motivo es importante facilitar la bipedestación con un bipedestador o plano inclinado, que a la vez nos permite controlar las deformidades articulares. El bipedestador debe tener un buen control de tronco y en muchos casos apoyo cefálico.

Cuando el niño es mayor, la dificultad de colocación en el mismo por parte de los padres, acaba por prescindir de su utilización, por lo que es recomendable a partir de determinada edad, utilizar los bipedestadores hidráulicos. El inconveniente que tienen actualmente es que son más caros que los modelos clásicos.

## **Sedestación**

### ***Asientos***

Uno de los principales problemas que tienen estos niños es su gran hipotonía y debilidad muscular. Muchos de ellos tienen déficit de control cefálico y de tronco y no consiguen por tanto, la sedestación sin ayuda. Para facilitar una correcta postura en sedestación podemos servirnos de un asiento prefabricado, cuando el niño es muy pequeño, o bien realizar uno a medida con yeso, que tiene la ventaja que puede colocarse sobre cualquier silla o butaca. Es barato y fácil de realizar por lo que se puede volver a hacer a medida que el niño crece (figura 2).

En el mercado hay asientos prefabricados que, si bien no están hechos a medida, se colocan sobre un asiento portátil en el que la profundidad del asiento y la altura del respaldo se pueden regular, así como cada una de sus placas.

El asiento hecho a medida es un buen sistema y vale la pena reservarlo para cuando el niño ya va en silla de ruedas eléctrica y es difícil una postura correcta en sedestación. Tiene el inconveniente que es muy caro y hay que revisarlo continuamente puesto que a estas edades el niño crece muy rápidamente.

### **Escoliosis. Corsé**

En la forma intermedia o tipo II, la escoliosis es muy frecuente. Se calcula que entre el 78 y el 100% de los casos la presentan. Suele acompañarse de oblicuidad pélvica. Son curvas de amplio radio, muy progresivas y flexibles, que se inician muy precozmente (alrededor de los cuatro años). Se indican corsé en hiperlordosis para mantener una sedestación correcta hasta que la edad permita la cirugía.

### ***Ortesis de extremidades inferiores***

Las ortesis largas las indicamos sólo para bipedestación, porque son más fáciles de trasladar que el bipedestador, pero tienen el inconveniente de que el niño no se aguanta solo, y en cambio en el standing sí. En la forma tipo III de inicio precoz o cuando se pierde la capacidad de marcha antes de la adolescencia, se pueden indicar ortesis largas para caminar tipo callipers.

Las deformidades articulares en los pies son muy frecuentes y conviene adaptar unos DAFOS de forma precoz, cuando inicia la bipedestación en el bipedestador.

### **Ortesis de extremidades superiores**

Es frecuente la desviación cubital por lo que es muy adecuado una férula pasiva de muñeca, dejando los dedos libres para facilitar su manejo.

### **DISTROFIA MUSCULAR CONGÉNITA**

Constituyen un grupo heterogéneo, y suelen transmitirse de forma autosómica recesiva. La forma más frecuente es debida a un déficit o alteración de merosina. Es característico el déficit de control de tronco y en muchos casos cefálico. Tienen un patrón de marcha muy variable.

Se indican ortesis largas ligeras, con el cierre de la rodilla de anillas. En las enfermedades neuromusculares pocas veces utilizamos caminadores, pero en este caso es útil el posterior que además tiene un asiento para descansar, en caso de fatiga.

#### DISTROFIA MUSCULAR DE EMERY DREYFUS

Esta distrofinopatía puede transmitirse en forma recesiva ligada al cromosoma X o en forma dominante. Los pacientes realizan marcha hasta edad avanzada. Lo más característico es la presentación de un déficit de extensión de codos de forma muy severa, la evolución hacia un "rigid-spine" y afectación cardíaca. Se pueden indicar ortesis para aumentar la extensión de codo, pero los resultados son poco satisfactorios.

#### NEUROPATÍAS SENSITIVO MOTORAS HEREDITARIAS (HMSN)

Es un grupo muy heterogéneo, con dos grandes subgrupos: Dos tipos desmielinizante (CMT1) y axonal CMT2.

La diferencia con el resto de enfermedades neuromusculares es que presentan una alteración sensitiva y una afectación muscular de predominio distal. Las Distrofias y la AME son enfermedades puramente motoras en las que se dan pocos problemas de úlceras por presión. En el caso de las neuropatías éste es un factor a tener en cuenta y valorar siempre antes de ortetizar. Las ortesis han de ser ligeras, pero pensadas para dar estabilidad (en muchos casos puede haber un componente de ataxia).

## Bibliografía

1. Bakker JPJ, Predictive factors of cessation of ambulation in patients with Duchenne muscular dystrophy. *Am J Phys Med Rehabil* 2002;81:906-12
2. Moxley RT. Practicer parameter: corticosteroid treatment of Duchenne dystrophy: report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology and the Practice Comittee of the Child Neurology Society. *Neurology* 64: 13-20. 2005.
3. Siegel IM. Plastic-moulded knee-ankle-foot orthoses in the management of DMD. *Arch Phys Med Rehab* 1975: 56:322.
4. Meléndez M, Febrer A, Fagoaga J. Protocolo de tratamiento rehabilitador en la DMD durante el período de marcha con ortesis largas ligeras. *Rehabilitación* 1996(30):257-61.
5. Kinali M et al. Management of scoliosis in Duchenne muscular dystrophy; a large 10 year retrospective. *Dev Med Chil d Neurol* 2006;48(6):513-8.
6. Kinali M, Main M, Elihahoo J, Messina S Knight RK et al. Predictive factors for the development of scoliosis in Duchenne muscular dystrophy. *Eur J Pediatr Neurol* 2007 Jan 24; (in press)
7. Carter GT et al. Profiles of neuromuscular diseases. Spinal muscular atrophy. *Am J Phys Med Rehabil* 1995 Sep-Oct; 74(5 suppl):S150-9
8. Munsat TL. Workshop report: international SMA collaboration. *Neuromusc Dis* 1991;2-81.

-----

# Figura 1. Ortesis largas ligeras para la DMD





Figura 2. Asiento moldeado en yeso para la AME.

