



INFORME Nº 3

# Uso de ortesis y enfermedades neuromusculares

SEPTIEMBRE 2011 (TRADUCCIÓN 2014)

En las enfermedades neuromusculares, la afectación del músculo esquelético repercute en el aparato locomotor. La falta y/o el desequilibrio de fuerza entre los músculos, así como su capacidad y la de los tendones para retraerse, favorece la aparición de deformidades articulares.

La prescripción ortésica, que se proporciona al niño o al adulto, permite limitar o compensar las consecuencias del déficit muscular por medio de diferentes métodos. Esta atención precoz, personalizada y continuada contribuye a mejorar significativamente la calidad de vida.

La fisioterapia y las ortesis o férulas tienen como objetivo prevenir la aparición y ralentizar la evolución de las retracciones de los músculos y de los tendones. La cirugía puede ser necesaria para corregir una deformidad articular y obtener un mejor equilibrio articular. Los productos de apoyo contribuyen a devolver la autonomía, tanto en las actividades de la vida cotidiana y en los desplazamientos, como en la interacción social.



# El aparato locomotor

**Movimientos como caminar, coger un objeto, masticar alimentos o respirar solo son posibles gracias a la acción de los músculos esqueléticos (aparato musculotendinoso) sobre los huesos y gracias a las articulaciones que componen el esqueleto.**

## Más de 200 huesos...

Nuestro esqueleto está compuesto por 206 huesos. Forma una estructura que sirve a la vez de armazón para el cuerpo, de anclaje para todos los órganos blandos y de protección para algunos de ellos (órganos vitales del tórax, cerebro, etc).

## ...unidos por articulaciones

Los huesos se unen por las articulaciones, que hacen de bisagras. Las articulaciones de las extremidades (la mayoría de ellas) tienen una gran movilidad y permiten realizar movimientos de rotación, de flexión, de extensión

## MÁS INFORMACIÓN

### Recordatorio anatómico

- Las extremidades superiores están compuestas por los brazos, codos, antebrazos, muñecas, manos y dedos.
- La cintura escapular comprende los omóplatos y las clavículas. Une los miembros superiores al tronco al articularse con el húmero (el hueso del brazo) por la articulación del hombro.
- Las extremidades inferiores comprenden los muslos, rodillas, piernas, tobillos, pies y dedos de los pies.
- La cintura pélvica está compuesta por la pelvis (los dos huesos ilíacos unidos), el sacro y el coxis (extremo de la columna vertebral o raquis). Une las extremidades inferiores al tronco al articularse con el fémur (el hueso del muslo) por la articulación de la cadera.
- Los músculos proximales son los que están próximos al centro del cuerpo (músculos de los hombros, de los muslos, etc). Los músculos distales son los que están lejos del centro del cuerpo (músculos de los antebrazos, de los dedos de los pies, etc). Los músculos axiales son los del tronco.

En las enfermedades neuromusculares, la topografía de la afectación muscular se describe utilizando estas denominaciones. Cuando afecta a los músculos del tronco, de la pelvis y de los hombros, como en la atrofia espinal, se denomina proximal. Al igual que en la distrofia de cinturas, puede afectar, en primer lugar, a los músculos proximales (cintura pélvica y escapular) y luego extenderse al extremo final de los miembros (región distal). En otras miopatías (miopatía de Myoshi o de Nonaka...) o ciertas formas de la enfermedad de Charcot-Marie-Tooth, la afectación se denomina distal desde el inicio.



o, por ejemplo, de separación. Otras, como las que unen las costillas o los huesos del cráneo, tienen una movilidad mucho más reducida. Las articulaciones se estabilizan gracias a los ligamentos, que pueden ser más o menos numerosos.

Las articulaciones de las extremidades están rodeadas por una cápsula articular fibrosa llena de un líquido (el líquido sinovial). Este facilita el deslizamiento de las dos superficies óseas (recubiertas con cartilago) en contacto y permite una gran libertad de movimiento.

## ...movidos por los músculos esqueléticos

Nuestro cuerpo tiene 640 músculos esqueléticos que representan casi 1/3 de nuestro peso. Los músculos se unen a los huesos en diferentes puntos gracias a los tendones, que atraviesan o cruzan las articulaciones y las estabilizan. Los

tendones se mantienen en tensión gracias al tono muscular. Al contraerse, los músculos esqueléticos tiran de los huesos a los que están enganchados por los tendones y los ponen en movimiento.

## Moverse, manipular, sentir, ver o, por ejemplo, respirar

La mayor parte de los movimientos de nuestro cuerpo se producen gracias a la contracción de los músculos esqueléticos. El desplazamiento de los segmentos articulados de las extremidades superiores (brazos, antebrazos, manos, falanges) y de las extremidades inferiores (muslos, piernas, pies, falanges), permite coger y manipular objetos, escribir en un teclado, caminar, correr o saltar.

Los movimientos más finos dependen también de los músculos esqueléticos. Así, por ejemplo, los músculos oculomotores mueven los globos oculares;

# Índice

<b>El aparato locomotor</b> .....	<b>2</b>
<b>Alteraciones ortopédicas en las enfermedades neuromusculares</b> .....	<b>3</b>
<b>Evaluar las alteraciones ortopédicas</b> .....	<b>5</b>
<b>Principios de la prescripción ortopédica</b> .....	<b>7</b>
<b>Fisioterapia</b> .....	<b>8</b>
<b>Productos ortopédicos</b> .....	<b>11</b>
<b>Cirugía ortopédica</b> .....	<b>13</b>
<b>Los productos de apoyo</b> ...	<b>15</b>

los músculos del cuello, al mover la cabeza, orientan los ojos, las orejas o la nariz. La contracción de los músculos de la cara nos permite expresar sentimientos a través de la mímica, la de los músculos masticadores nos permite masticar los alimentos, etc.

Los movimientos respiratorios de inspiración y expiración del aire dependen también de los músculos esqueléticos. El diafragma, que separa el abdomen

del tórax, se contrae al inspirar y se relaja al expirar. Los músculos abdominales, intercostales o lumbares (parte baja de la espalda) también están implicados en la respiración y son indispensables para toser.

### Mantener la postura

El funcionamiento de los músculos esqueléticos determina nuestra postura, aunque somos poco conscientes de

este hecho. Por ejemplo, los músculos situados a lo largo de las vértebras sostienen la columna vertebral y reajustan constantemente nuestra postura a través de un delicado juego de contracción y relajación. Esto nos permite sentarnos o mantenernos de pie, sostener la cabeza, etc. Sin ellos, nuestra espalda se desmoronaría.

## MÁS INFORMACIÓN

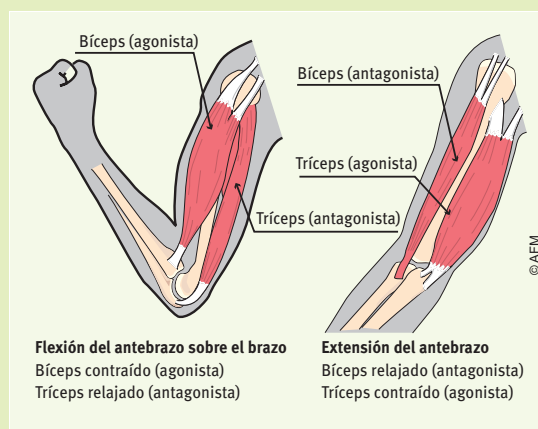
### Movimientos y flexibilidad muscular y articular

Las articulaciones se movilizan por la acción opuesta de unos músculos, denominados músculos antagonistas. Así, cuando un músculo se contrae, al mismo tiempo, el músculo (o grupo de músculos) opuesto se estira. Por ejemplo, para llevar la mano hacia el hombro doblando el codo, el bíceps (situado sobre la parte anterior del brazo) se contrae, mientras que el tríceps (situado en la parte posterior) se estira. Para estirar el brazo, se realiza el proceso inverso.

Nuestros movimientos diarios permiten estirar y contraer de forma regular los músculos y los tendones, lo que mantiene su flexibilidad y longitud.

Estos movimientos también permiten mantener en buen estado las articulaciones, que son las bisagras. Así, la cápsula articular se mantiene flexible y los ligamentos, en estado tónico, a la vez que elásticos.

Mover los músculos y las articulaciones permite mantenerlos en buen estado. Los músculos de cualquier persona que no se muevan o se muevan poco, pierden flexibilidad, volumen y fuerza, a pesar de no estar afectados. Una articulación que se mueve poco tiende a agarrotarse y a perder amplitud. Es decir, se anquilosa.



# Alteraciones ortopédicas en las enfermedades neuromusculares

**La ortopedia es una rama de las ciencias de la salud que estudia y trata las alteraciones del esqueleto, de los músculos esqueléticos y de los tendones. En las enfermedades neuromusculares, las alteraciones ortopédicas asocian una debilidad muscular y una tendencia a la retracción que acarrea dificultades motoras (como la pérdida de movilidad), deformidades articulares, dolores...**

### Una debilidad muscular progresiva

La disminución de la fuerza muscular es, a menudo, la primera manifestación de las enfermedades neuromusculares.

En las distrofias progresivas (distrofia muscular de Duchenne, miopatía de cinturas y miopatía facioescapulohumeral), la pérdida de masa muscular se debe a la degeneración de las células musculares que componen los músculos.

El tejido muscular es sustituido progresivamente por tejido adiposo y fibroso, que es menos elástico. En otras enfermedades neuromusculares como la atrofia espinal proximal (en sus diferentes formas), la debilidad

**La afectación muscular es diferente en cada enfermedad.**

En función de la enfermedad, algunos músculos se ven afectados y otros no. En una misma enfermedad, las manifestaciones y la evolución pueden variar ligeramente.

En la distrofia muscular de Duchenne (DMD), la debilidad muscular afecta, en primer lugar, a los músculos de la pelvis y de las extremidades inferiores (muslos), antes de implicar a los de las extremidades superiores. Las miopatías de cinturas se caracterizan por una debilidad inicial de los músculos de la pelvis y de los hombros (cintura pelviana y escapular) y después de los músculos de los muslos.

En la miopatía facioescapulohumeral (FSH), el daño afecta a la cara, a los hombros y a los brazos y, a veces, también a las extremidades inferiores. Puede ser asimétrico y más o menos grave dependiendo de las personas.

Otras miopatías, como las distrofias musculares congénitas (DMC), se ponen de manifiesto por una debilidad muscular y una fuerte tendencia del músculo a retraerse. El daño puede afectar también a los músculos de las manos y de los pies, como en algunas formas de la enfermedad de Charcot-Marie-Tooth (CMT).

En la atrofia muscular espinal proximal (AME), la pérdida de fuerza afecta a los músculos del tronco, de la pelvis y de los hombros.

Por último, en la distrofia miotónica de Steinert, la debilidad muscular varía según las personas. Puede afectar a las extremidades inferiores (piernas y pies), así como a los músculos de la cara. En esta enfermedad, las deformidades ortopédicas son raras, salvo en su forma muy precoz (congénita).



© AFM / C. Hargoues

Las retracciones de los músculos y de los tendones causan deformaciones como las de los pies (pies en equino).

muscular se debe a un fallo en el control del músculo.

En enfermedades tales como la distrofia muscular de Emery-Dreifuss, la debilidad muscular va seguida de retracciones musculares precoces.

**Deformidades ortopédicas**

Las dificultades motoras modifican la mecánica articular.

**• Retracciones de los músculos y de los tendones**

A medida que el tejido muscular se atrofia, pierde fuerza y elasticidad. No todos los músculos se debilitan de la misma forma, lo que provoca un desequilibrio de fuerza entre los músculos opuestos que movilizan una misma articulación. Las tensiones favorecen poco a poco la retracción de uno y el debilitamiento del otro.

El acortamiento de los músculos y de sus tendones se produce de forma progresiva. Da lugar a lo que se denominan retracciones músculotendinosas. Uno de los objetivos de la prescripción ortopédica precoz es limitar la aparición de estas retracciones.

**• Deformidades articulares**

Las articulaciones menos movilizadas por los músculos se anquilosan. Las retracciones existentes y/o los cambios posturales poco frecuentes fijan las articulaciones en una mala posición y provocan su deformidad. Por ejemplo, al estar sentado, las caderas y las rodillas están flexionadas, por lo que estirar las piernas con frecuencia (poniéndose de pie o gracias a la fisioterapia y a los aparatos ortopédicos) ayuda a mantener la flexibilidad de los músculos que mueven esas dos articulaciones.

En caso contrario, estos músculos pueden retraerse al mantener las articulaciones flexionadas (cadera en flexión, rodilla en flexión...). Estas retracciones son más difíciles de combatir.

En los niños en pleno período de crecimiento, los desequilibrios y las malas posturas del esqueleto pueden acentuarse y originar deformidades importantes, como las que afectan a la columna vertebral en la pubertad (escoliosis, etc).

En la edad adulta, las deformidades de la columna vertebral pueden seguir evolucionando por falta de un soporte muscular de la columna que sea suficiente.





## Dolor y fragilidad ósea

Los huesos que participan en el movimiento están en mejores condiciones. puesto que la inmovilidad contribuye a la desmineralización (osteoporosis). El hueso es más frágil, por lo que el riesgo de fractura aumenta, y provoca más dolor. La falta de movimiento también conlleva dolores articulares y musculares (calambres).

## Factores agravantes

Los dolores relacionados con la enfermedad, el cansancio, las retracciones, o, por ejemplo, la incomodidad, constituyen factores agravantes. Cuando un músculo no se moviliza, sea cual sea la causa, rápidamente se forma un tejido fibroso que modifica sus características. El músculo se vuelve menos resistente al estiramiento, lo que limita las amplitudes articulares.

Del mismo modo, algunas malas posturas pueden agravar las retracciones y la fibrosis de las cápsulas articulares y de los ligamentos. Asimismo, permanecer sentado durante mucho tiempo y bascular la pelvis puede producir una desviación de la columna vertebral. De ahí la importancia de un posicionamiento correcto, adaptado y cómodo en la silla de ruedas.

# Evaluar las alteraciones ortopédicas

**La evaluación de las alteraciones ortopédicas se realiza periódicamente en la consulta (en Francia, se hace en la consulta específica de enfermedades neuromusculares). Una valoración funcional global determina el impacto de la enfermedad en la movilidad y en las actividades cotidianas. Una valoración osteoarticular y muscular permiten establecer el daño articular y muscular. Tras esto se pueden poner en marcha medidas de rehabilitación (fisioterapia, productos ortopédicos, etc).**

## Evaluación periódica

El equipo multidisciplinar evalúa la condición osteoarticular entre una y dos veces al año, o incluso cada dos años cuando se trata de enfermedades menos progresivas. El especialista en medicina física y rehabilitación

y el fisioterapeuta del equipo son generalmente los encargados de realizar esta valoración.

## Valoración funcional global

La valoración global evalúa la fatigabilidad y la repercusión de la enfermedad

en las actividades de la vida diaria. Para determinar las capacidades motoras de una persona con una enfermedad neuromuscular, el especialista o el fisioterapeuta realiza preguntas acerca de sus actividades cotidianas.

¿Qué tal camina? ¿Puede levantarse de un asiento? ¿Y cuando está en cuclillas? ¿Puede subir las escaleras? ¿Tiene dificultades para vestirse, asearse o peinarse? ¿Puede acercar un vaso de agua a la boca? ¿Puede escribir a mano? ¿Puede escribir a ordenador?, etc.

Esta entrevista va acompañada por una serie de valoraciones funcionales. Por ejemplo, la prueba de la marcha de 6 minutos, en la que la persona debe recorrer la mayor distancia posible durante ese tiempo a su ritmo. Se le puede pedir, asimismo, que se levante de una silla o que suba algunos escalones.

## Valoración osteoarticular

Se realiza para evaluar la amplitud de los movimientos (flexión, extensión...) de cada articulación del tronco y de los



*Un seguimiento habitual en una consulta multidisciplinar es indispensable para evaluar la condición ortopédica, ya se trate de un niño o de un adulto.*

miembros. Codos, hombros y muñecas para las extremidades superiores, caderas, rodillas y pies para las extremidades inferiores.

Para ello, el especialista mueve los diferentes segmentos corporales de la persona (esta no hace nada), dobla los codos, las muñecas, mueve los hombros hacia delante y hacia atrás, etc. De este modo, identifica las articulaciones más o menos anquilosadas, retraídas o deformadas.

Se hace un análisis del estado de la columna vertebral, después de un examen clínico que se lleva a cabo de pie, sentado, de frente, de espalda, de perfil y acostado sobre la espalda. Se miden los diferentes ángulos de curvatura de la columna para detectar, por ejemplo, un principio de escoliosis. La valoración



*Tras la valoración ortopédica, el médico identifica las articulaciones anquilosadas y las posibles deformidades articulares.*

© AFM / C. Hargoues

incluye también la caja torácica para comprobar su flexibilidad. Se verifica, asimismo, la horizontalidad de la pelvis.

### Valoración muscular

La valoración muscular complementa la valoración osteoarticular. Determina la fuerza muscular y las posibilidades funcionales. Permite localizar los músculos afectados y apreciar el desequilibrio de las fuerzas musculares, origen de las deformidades de las extremidades. En este caso, el fisioterapeuta pide a la persona que realice ella misma los movimientos.

Para comprobar la fuerza muscular, músculo por músculo (o por grupos musculares), se utiliza la prueba muscular manual (prueba muscular de Daniels). Consiste en que la persona efectúe un movimiento preciso y contra resistencia para valorar de este modo la fuerza del músculo. Para ello, el profesional le pide, por ejemplo, que apriete el dorso de su mano contra la suya.

El resultado se expresa en una escala graduada de 0 (sin fuerza) a 5 (fuerza muscular normal). La fuerza muscular también se puede medir con la ayuda de aparatos como diversos tipos de dinamómetros.

### Valoración del dolor y de las alteraciones tróficas

Las causas del dolor son múltiples, pueden proceder de las retracciones, de las contracturas musculares, de la osteoporosis, de los puntos de apoyo, o, de los resultados de una intervención quirúrgica, entre otras.

Las alteraciones tróficas pueden manifestarse por lesiones de la piel, por tener las manos y/o los pies fríos, etc. Están causadas por una mala irrigación sanguínea del tejido cutáneo. Esta se deriva de una disminución de la actividad muscular, de fricciones o de presiones continuas (productos ortopédicos, puntos de apoyo...) o, incluso, de alteraciones intramusculares de los propios vasos sanguíneos (trastornos vasomotores), propios de algunas enfermedades neuromusculares. Un análisis preciso del dolor (localización, intensidad, tipo, duración, frecuencia y condiciones de aparición) y de las alteraciones tróficas permite adaptar el apoyo, los productos ortopédicos y proponer soluciones analgésicas.

## MÁS INFORMACIÓN

### Evaluar la función motora: escalas específicas

Existen una serie de escalas validadas y específicas para los pacientes con enfermedades neuromusculares que permiten evaluar con precisión las capacidades funcionales. La puntuación que cada persona obtiene en las sucesivas evaluaciones se compara con las anteriores.

La Medida de Función Motora (MFM) se basa en la realización de movimientos.

Incluye 20 ítems para los niños menores de 7 años y 32 ítems para el resto. Cada ítem corresponde a un movimiento que hay que realizar en una posición determinada. Por ejemplo, levantar la cabeza cuando se está acostado sobre la espalda, ponerse de pie cuando se está sentado en una alfombra, poner las manos en la mesa en sedestación, romper una hoja de papel cuando se está sentado, etc.

Se pueden utilizar también otras escalas validadas como, por ejemplo, la escala de Brooke, o de Hammersmith.



# Principios de la prescripción ortopédica

**Las ortesis o férulas son esenciales para prevenir y corregir las deformidades, así como para conservar la flexibilidad y el equilibrio articular. Estas deben empezarse a usar lo más pronto posible y su uso debe ser continuo. Es indisoluble de la atención interdisciplinaria (respiratoria, cardíaca, nutricional, psicológica...).**

## Prevención, corrección y compensación

Este tipo de intervención previene o reduce las retracciones al conservar la flexibilidad muscular y articular gracias a las movilizaciones continuas de las diferentes partes del cuerpo. También permite corregir las deformidades y mantener un buen alineamiento ortopédico.

Su objetivo es preservar la función durante el máximo tiempo posible para poder utilizar las piernas, los brazos y las manos, o, por ejemplo, estar sentado o de pie en unas condiciones cómodas y funcionales.

## Un beneficio real

La experiencia en la atención a las personas que padecen enfermedades neuromusculares pone de manifiesto un beneficio real para el sistema

osteoarticular y muscular. Permite que la aparición y evolución de las deformidades articulares estén mejor controladas y que algunas funciones se conserven más tiempo.

Más allá del aspecto preventivo, se experimenta un mayor bienestar muscular y articular. Movilizar el cuerpo con ejercicios de fisioterapia es beneficioso, al igual que practicar con regularidad una actividad física (como la gimnasia).

## De la infancia a la edad adulta

Durante el período neonatal y los primeros años de vida, el uso de ortesis en las enfermedades precoces (atrofias espinales, miopatías congénitas, distrofias musculares congénitas...) favorece un desarrollo musculoesquelético y toracopulmonar armonioso, así

como un buen desarrollo psicomotor. Durante la infancia y la adolescencia, el objetivo es preservar los logros y evitar las deformidades teniendo en cuenta el crecimiento (especialmente de la columna vertebral) y manteniendo la flexibilidad y elasticidad de los pulmones y de la caja torácica. En la edad adulta, los objetivos son el cuidado articular, muscular y funcional así como conseguir del máximo bienestar posible.

## Una atención adaptada a cada persona

No todas las personas con una enfermedad neuromuscular necesitan la misma atención. El tipo de enfermedad y las valoraciones que evalúan las necesidades ortopédicas definen la orientación de la atención individual, modalidades (técnicas empleadas, periodicidad...) e intensidad.

Esta atención debe empezar lo más pronto posible, desde el diagnóstico, y realizarse paralelamente al manejo y control de las funciones vitales (atención respiratoria, cardíaca y nutricional).

## Limitaciones para integrarse en la vida diaria

Con frecuencia, el uso de ortesis en la infancia, en la adolescencia y, a veces, también en la edad adulta exige dedicarle mucho tiempo.

De ahí la importancia de organizarla de la manera menos restrictiva posible, si

## EN LA PRÁCTICA

### Técnicas complementarias de intervención

La fisioterapia es la base de la prescripción ortopédica. Las técnicas de rehabilitación que se utilizan (como los masajes, las movilizaciones de algunas partes del cuerpo, los estiramientos musculares, las posturas...) relajan los músculos y las articulaciones y favorecen el posicionamiento adecuado del esqueleto.

Los productos ortopédicos (ortesis, corsé...) sirven para mantener, a lo largo del día y/o de la noche, los segmentos articulares en una buena posición unos respecto a otros (manteniendo las posturas). Permiten limitar la aparición de las retracciones y ralentizar la evolución de las deformidades articulares para conservar o mejorar las capacidades funcionales.

En el tratamiento de las deformidades y de las retracciones, la cirugía interviene como complemento y/o en sustitución de la fisioterapia y de los aparatos ortopédicos. Es necesario valorar los riesgos cardíacos y respiratorios, así como una rehabilitación funcional posoperatoria particularmente estricta.

Los productos de apoyo permiten compensar las dificultades y devolver una cierta autonomía.



bien respetando, a la vez, los objetivos individuales.

La repetición de las sesiones y los numerosos cuidados requeridos pueden provocar cansancio, etc.

Esto puede llevar a un rechazo de la ortesis, en especial en ciertos períodos de la vida como la adolescencia. Para que estas dificultades (o cualquier otra, como el dolor o la incomodidad durante y después de las sesiones) no desemboquen en un abandono prolongado de la atención ortopédica, es importante hablar con el profesional responsable. Modificar la organización de las sesiones semanales o recurrir a varios profesionales alternativamente pueden ser algunas soluciones.

**TESTIMONIO**
**La prescripción de ortesis permite llevar una vida sana**

“Como especialista de medicina física y rehabilitación, realizo el seguimiento médico de personas adultas con enfermedades neuromusculares en una consulta neuromuscular multidisciplinar y en un centro de rehabilitación. En función de los resultados de la valoración, realizo una prescripción detallada de lo que debe incluir la rehabilitación diaria de los pacientes que vienen a la consulta (generalmente una vez al año). El fisioterapeuta utiliza esta prescripción para llevar a cabo las sesiones.

Estas deben durar al menos 30 minutos y no debe olvidarse nada. Para evitar los efectos de la inmovilidad, es necesario movilizar todas las partes del cuerpo: las extremidades hasta la punta de los dedos de las manos y de los pies, la espalda, el cuello, la mandíbula, etc. Las movilizaciones mantienen el sistema musculotendinoso, ya que disminuyen el agravamiento de las retracciones. Además, estas sesiones tienen un efecto analgésico importante y son fundamentales para el bienestar.

Algunos pacientes prescindirían de la fisioterapia, por cansancio, por falta de un profesional privado motivado, o porque la atención respiratoria parece prioritaria. Yo intento hacer hincapié en su utilidad para que los pacientes vayan a estas sesiones con asiduidad.

En algunos casos, les propongo la hospitalización en el centro de rehabilitación. Estas estancias pueden durar un mes, o incluso más. Permiten al paciente realizar un programa completo de rehabilitación diaria (y recibir una atención multidisciplinar) sin las dificultades de la vida cotidiana en su domicilio. Consiguen que las personas se den cuenta de la importancia de la atención ortopédica y de sus indiscutibles beneficios. De hecho, algunos pacientes repiten la estancia cada año”.

[N. de la T.: Tanto este testimonio, como todos los demás del texto, recogen las palabras textuales de personas que viven en Francia y reflejan sistemas de actuación seguidos en este país]

# Fisioterapia

**El tratamiento rehabilitador mantiene la flexibilidad de los músculos y de las articulaciones, previene las retracciones musculotendinosas y combate la pérdida de fuerza muscular. El fisioterapeuta emplea diferentes técnicas en las sesiones de rehabilitación: movilizaciones pasivas y activas adaptadas a la enfermedad, estiramientos, posturas, etc. Se trata de técnicas que se llevan a cabo mediante masajes descontracturantes previos.**

## Masajes

Los masajes constituyen un tiempo de preparación indispensable para la sesión de fisioterapia, es comparable a un calentamiento antes de un esfuerzo físico. También pueden utilizarse independientemente de cualquier otra técnica. Los masajes abarcan todos los músculos, incluyendo los de la cara.

Se llevan a cabo independientemente de la edad o la enfermedad. Los más

frecuentes son los de roce, los de desplazamiento con una cierta presión y los de fricción. Tienen un efecto descontracturante y relajante, alivian el dolor y mejoran la circulación sanguínea del músculo. Los masajes contribuyen al bienestar.

## Balneoterapia

La balneoterapia es la inmersión en agua caliente (de 30 a 35°C) en una

piscina o en una pileta. Puede utilizarse como preparación para las sesiones de rehabilitación o por sí misma, sin otra finalidad. El calor del agua tiene un efecto descontracturante y relajante, además favorece la circulación sanguínea. El efecto de ingravidez facilita algunos movimientos como el ponerse de pie o caminar, entre otros.

La movilización activa de las extremidades puede realizarse con una mayor amplitud. Se mantiene así el esquema corporal (percepción que se tiene del cuerpo) y se previene el desacondicionamiento muscular (pérdida del hábito de funcionamiento de un músculo que no se estimuló lo suficiente).

La duración y la frecuencia de las sesiones varía según las capacidades de cada persona (fatigabilidad, estado cardiovascular, adaptación al calor...).





© AFM / C. Hargoues

La balneoterapia proporciona relajación, bienestar y también permite efectuar más fácilmente las movilizaciones activas.

## TESTIMONIO

### Una rehabilitación basada esencialmente en masajes

“Me diagnosticaron una miastenia en 1988 y realizo sesiones de fisioterapia, de 30 a 40 minutos tres veces por semana, desde hace más de 20 años. No puedo saltarme ninguna sesión puesto que 15 días sin tratamiento supondría para mí una catástrofe en términos de movilidad.

Estas sesiones alivian los calambres y los dolores que sufro habitualmente. Son unos dolores muy fuertes que solo los masajes logran calmar. El fisioterapeuta masajea los músculos de los brazos, de las piernas y, si es necesario, los de la espalda. También realiza estiramientos cuando tengo calambres, que son frecuentes en las pantorriillas y en los dedos de las manos y de los pies.

Los masajes deben ser lo bastante suaves, como para no provocar un avance de la enfermedad (bloqueo de los músculos), y, a la vez, lo suficientemente tonificantes para aliviar el dolor. Se trata de un “justo término medio” que el profesional que me trata desde hace 20 años ha sabido encontrar perfectamente”.

### Infrarrojos

Los infrarrojos asociados a los masajes y a las envolturas calientes tienen un efecto analgésico, buscan la acción vasodilatadora de la balneoterapia y pueden utilizarse si la balneoterapia está contraindicada.

### Electroestimulación

Consiste en favorecer la contracción muscular a través de pequeñas estimulaciones eléctricas de baja intensidad e indoloras. Al provocar contracciones musculares, la electroestimulación

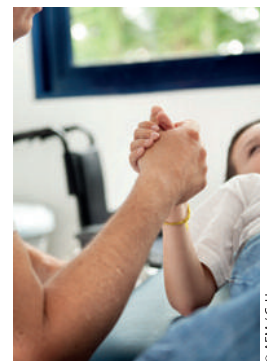
previene el desacondicionamiento muscular (cualquier músculo que no se utiliza se desadapta a hacer esfuerzos y pierde su fuerza). El objetivo no es aumentar la fuerza sino mantener el potencial muscular existente.

### Movilizaciones pasivas, estiramientos y posicionamientos

Estos son los movimientos pasivos que el fisioterapeuta aplica a los diferentes segmentos del cuerpo de la persona para movilizar sus músculos, huesos y articulaciones. Moviliza unos en relación a otros y estira suavemente los músculos prolongando el movimiento.

De forma complementaria, las técnicas de posicionamiento consisten en mantener una articulación en una posición determinada durante algunos minutos. Por ejemplo, el fisioterapeuta mantiene la mano de la persona en posición de estiramiento de los músculos para conservar toda la amplitud del movimiento de la muñeca.

Las movilizaciones pasivas, los estiramientos y posicionamientos tienen por objetivo preservar la función el máximo tiempo posible. Por ejemplo: caminar, mantenerse sentado, coger objetos, llevar alimentos a la boca, mover el



© AFM / C. Hargoues

Movilizaciones y estiramientos. Los movimientos realizados por el fisioterapeuta ayudan estirar suavemente los músculos y los tendones. De este modo se mantiene la flexibilidad muscular y articular.

cuello, desplegar el tórax, doblar la columna vertebral, etc. En el caso de los niños, ayudan al desarrollo pulmonar y torácico.

### Movilizaciones activas

Estos son los movimientos que el fisioterapeuta pide a la persona que haga ella misma. De este modo moviliza los músculos y articulaciones implicadas en el movimiento solicitado. El trabajo activo (que se realiza frecuentemente con ayuda del profesional, de un aparato o en balneoterapia) contribuye al manejo articular y al mantenimiento de la fuerza muscular. Si el déficit motor y las retracciones están estabilizadas o son poco evolutivas, a veces se prescriben movilizaciones activas.

## EN LA PRÁCTICA

### Frecuencia y duración de las sesiones

- Las sesiones de fisioterapia deben realizarse con una frecuencia periódica y tener una duración suficiente (no menos de 30 minutos) para ser beneficiosas. La frecuencia depende de la evolución de la enfermedad, del momento (intervención quirúrgica, etc.), o, por ejemplo, del modo de vida. Las recomendaciones de la conferencia de consenso *Modalités, indications, limites de la rééducation dans les pathologies neuromusculaires non acquises* (2001) aconsejan la siguiente frecuencia: 3 sesiones por semana con un día de reposo para las movilizaciones activas y de 2 a 5 sesiones por semana para las movilizaciones pasivas, estiramientos y posicionamientos, en función de la edad y del carácter evolutivo de los trastornos ortopédicos. Después de una intervención quirúrgica deben realizarse todos los días y de forma precoz.

- En Francia, el fisioterapeuta es el profesional que lleva a cabo la atención ortopédica. Ejerce en su consulta privada o en un centro de rehabilitación. Dado que se trata de una persona próxima a las familias, debido a sus intervenciones habituales, puede enseñarles algunas técnicas. Es el caso, por ejemplo, de los masajes o las posturas que se pueden realizar en casa. El profesional supervisa los productos ortopédicos y localiza los puntos de fricción. Para que las sesiones se lleven a cabo de manera adecuada, es importante indicar los problemas que surgen (dolor, fatiga, problemas de organización, etc.) para poder solucionarlos.

- Las sesiones que prescribe el médico rehabilitador son cubiertas por la seguridad social. Existe la posibilidad de recurrir a dos fisioterapeutas diferentes para que intervengan por turnos. De este modo se reparten los objetivos terapéuticos, se mantiene la motivación y se evita la rutina.



© AFM / C. Hargoues

Movilizaciones activas. Estos movimientos realizados por la propia persona permiten mantener las articulaciones y la fuerza muscular.

## MÁS INFORMACIÓN

### Conservar los movimientos funcionales de la mandíbula

En algunas enfermedades, la afectación de los músculos de la cara tiene consecuencias en el crecimiento de los maxilares y modifica la oclusión de la mandíbula. Estos problemas se ponen de manifiesto por la aparición de trastornos de la articulación temporomandibular (los dientes superiores no están bien alineados con los inferiores), por una apertura bucal limitada e incluso por una limitación del cierre bucal. El uso de una mentonera también puede provocar problemas en el crecimiento de la mandíbula. Asimismo pueden surgir dificultades de diversa importancia en la alimentación.

Una atención precoz (movilizaciones de la mandíbula, ortodoncia...) y preventiva favorece la flexibilidad y el crecimiento armonioso de la mandíbula con el fin de preservar la masticación y de mantener la apertura bucal. Forma parte de la atención ortopédica.



# Productos ortopédicos

**Las ortesis o férulas forman parte de lo que denominamos aparatos ortopédicos. Su uso complementa la fisioterapia y tiene los mismos objetivos. Es decir, mantener una buena posición, prevenir o corregir las deformidades de las extremidades y de la columna vertebral, preservar, facilitar o suplir una función, como la de caminar, y proporcionar una mayor comodidad.**

## Prevención, corrección o suplencia

El uso de ortesis contribuye a prevenir la aparición y evolución de las retracciones y deformidades articulares resultantes. De manera preventiva, se utilizan sobre todo en los niños para favorecer un crecimiento armonioso

## EN LA PRÁCTICA

### Ortesis a medida

El médico que realiza el seguimiento ortopédico prescribe las ortesis. Sus características dependen de la afectación ortopédica y de los objetivos que se quieren conseguir: prevención o corrección de deformidades o bien la suplencia de una función.

Un técnico ortoprotésico fabrica las ortesis a medida, a partir de un molde de la zona afectada, y en un material plástico, que suele ser termoformable. Este material permite moldear fácilmente la forma de la ortesis, con el fin de que se adapte correctamente. Después, la ortesis se recubre con un revestimiento de espuma.

Se verifica la adaptación del aparato ortopédico mediante una serie de pruebas. No debe hacer daño, tiene que ser cómodo y estar bien adaptado. Las ortesis deben modificarse y reemplazarse para adaptarlas a los cambios anatómicos del niño derivados de su rápido crecimiento, aumento de peso, nuevas retracciones, etc.

Cualquier producto ortopédico requiere una atenta vigilancia para detectar la aparición de rojeces o, por ejemplo, de dolores derivados de la presión. En estos casos debe informarse al médico puesto que son signos de que la ortesis no está bien adaptada.



*Las férulas y ortesis permiten mantener una buena alineación articular.*

y para mantener las extremidades en una correcta posición funcional.

Se prescriben muy tempranamente, después del diagnóstico y antes de la aparición de las deformidades, para optimizar, de este modo, la prevención y el bienestar. El uso de ortesis es más doloroso y difícil cuando las deformidades y retracciones ya están establecidas. Otras ortesis facilitan los movimientos al mantener las articulaciones en una posición funcional.

### Uso de noche y/o de día

Las ortesis se usan de día y/o de noche dependiendo de la deformidad, la edad y la enfermedad. Usarlas de noche permite aprovechar el sueño y el estado de relajación para mantener la articulación afectada en su posición funcional óptima. Usarlas

de día contribuye a mejorar la función, o a garantizar que se mantiene (ortesis funcionales), así como a completar la acción de las movilizaciones pasivas, de las posturas y de los aparatos ortopédicos nocturnos.

### Ortesis de las extremidades

#### • Ortesis de las extremidades superiores.

Las ortesis de mano (unos pequeños guantes) mantienen las muñecas y los dedos en posición funcional. Las férulas nocturnas se recomiendan en las atrofas espinales, las miopatías congénitas o en caso de déficit muscular de las extremidades de los brazos. Es lo que sucede en la distrofia muscular de Duchenne, algunas formas de la enfermedad de Charcot-Marie-Tooth, etc.



MÁS INFORMACIÓN

**Cambiar de posición y estar de pie**

**La alternancia postural.** Pasar de estar de pie a estar sentado o estirado, sobre la espalda o sobre el vientre, constituye lo que los médicos denominan alternancia postural. El cambio de posición permite aliviar los puntos de apoyo, prevenir la aparición de dolores y de lesiones cutáneas, etc. Se trata de algo necesario que, si podemos hacerlo sin ayuda, se realiza sin darnos cuenta. En el caso de que no sea así, hay que ayudar a la persona a realizar la alternancia postural (recurriendo a terceras personas, aparatos ortopédicos...). Hay que hacerlo de manera sistemática y con frecuencia.

**La bipedestación.** Estar de pie contribuye al mantenimiento de un buen estado ortopédico y a la alternancia postural. Permite prevenir, asimismo, la aparición de deformaciones de la articulación de la cadera y de las rodillas. Además de para todo esto, la bipedestación también es buena para las funciones digestivas (tránsito intestinal), urinarias, cardiovasculares, etc. Estar de pie permite percibir el espacio de forma diferente y estar a la altura de los demás durante las actividades diarias, lo que es esencial para sentirse como todo el mundo. Las recomendaciones de la conferencia de consenso *Modalités, indications, limites de la rééducation dans les pathologies neuromusculaires non acquises* (2001) aconsejan la bipedestación 3 horas al día para los niños y 1 hora al día para las personas mayores y los adultos.

**Los bipedestadores.** La elección del sistema de bipedestación se realiza entre los posibles dispositivos y con la ayuda del equipo multidisciplinar (médico de rehabilitación, fisioterapeuta y/o terapeuta ocupacional). La bipedestación estática permite mantenerse de pie de forma totalmente segura. Se utilizan unos bipedestadores estáticos que están fijados a un soporte. La bipedestación dinámica se realiza gracias a las sillas de ruedas con sistema de bipedestación.

protegen los pies y los mantienen durante el día en una posición articular normal e indolora. Las actuales ortesis para la marcha pueden usarse con unos zapatos clásicos.

**Ortesis de raquis o corsé**

El corsé tiene por objetivo prevenir las deformidades y el desarrollo de curvaturas en la columna vertebral (escoliosis, cifosis, lordosis) durante el crecimiento. En algunas enfermedades, como en la atrofia espinal (de tipo II), es indispensable para evitar el hundimiento de la espalda que, a largo plazo, perjudicaría la función respiratoria. Gracias al corsé, se conservan la estabilidad del tronco y la alineación de la columna vertebral mientras se está sentado o durante la bipedestación.

El corsé tiene un apoyo para la cabeza con una mentonera para sujetar la cabeza si los músculos del cuello están

EN LA PRÁCTICA

**Las ortesis diarias**

El uso de ortesis, ya sean férulas o corsés, implica la cooperación del niño, así como la aceptación por parte de los padres del plan de prevención que se ha establecido. Esto es puede llevar un tiempo.

Más allá de que las ortesis estén indicadas desde el punto de vista ortopédico, no puede desatenderse el impacto psicológico que conlleva su uso. Constituyen una tensión diaria (poner las férulas, quitarlas...), recuerdan la enfermedad, ofrecen otra imagen del niño, un cuerpo más rígido, etc. Conllevan también una distancia en el contacto físico con el niño. Expresar las dificultades y realizar preguntas a los profesionales del equipo multidisciplinar, en particular al psicólogo, puede facilitar la aceptación de aparatos ortopédicos.



© AFM / C. Hargoues

La integración vertical ayuda a mantener un buen estado ortopédico y fisiológico.

**• Ortesis de las extremidades inferiores.**

Permiten mantener la alineación de las extremidades inferiores y evitar la rodilla en flexión (deformación articular que la mantiene doblada) así como el pie en equino. Los bitutores sujetan el muslo y la pierna hasta el pie, manteniendo los pies, las rodillas y las caderas en una buena posición. Otras férulas mantienen la pierna y el pie alineados para evitar que se deformen. Facilitan el mantenimiento de la marcha y el estar de pie (bipedestación), en particular en el caso de los niños, como sucede en la distrofia muscular de Duchenne, la atrofia espinal, las distrofias musculares congénitas, etc. El uso de zapatos, aunque el niño no camine, es indispensable. Además de por cuestiones estéticas y sociales (todo el mundo lleva zapatos), estos



demasiado débiles para sujetar la cabeza o si la escoliosis está muy avanzada.

**El corsé garchois (ortesis toracolumbar para escoliosis).** Este corsé es el que se utiliza generalmente en las enfermedades neuromusculares. Se adapta a la escoliosis que se desarrolla en estas dolencias. Corrige las deformidades y evita la curvatura de la columna vertebral. Se fabrica a medida a partir de un molde de yeso o de las medidas del busto tomadas con la ayuda de un sensor óptico láser. Gracias a sus puntos de apoyo, que evitan el tórax, no dificulta la respiración. Es ajustable, regulable y puede «crecer» con el niño. Hay que adaptarlo progresivamente y cambiarlo periódicamente a lo largo de todo el crecimiento.

## TESTIMONIO

### La rehabilitación me parece buena para mi hija

“Mi hija de 16 años padece una distrofia muscular congénita, recibe una estricta atención ortopédica desde que se le diagnosticó a los 3 años y medio. Hoy en día, en parte gracias a esto, todavía camina sin ayuda, puede realizar muchos movimientos con las manos, etc.

Las sesiones de fisioterapia de una hora de duración, tienen lugar 2 veces por semana en la consulta del fisioterapeuta. Siempre empiezan con masajes y continúan con estiramientos de las extremidades (pies, tobillos, muñecas...) y con posicionamientos para prevenir las limitaciones. Paralelamente a estas sesiones, mi hija utiliza por la noche unas férulas en forma de botas, hechas a medida, para evitar deformidades de los pies y poder seguir caminando. Considero que la rehabilitación está siendo muy buena para caminar. Lo mismo sucede con las férulas, aunque hoy en día mi hija no acepte llevarlas tan bien como antes.

Recientemente, el médico que realiza su seguimiento nos habló de la posibilidad de una artrodesis para la próxima primavera. Nos explicó que era importante para enderezar la columna y facilitar la respiración. Fue, asimismo, muy claro en relación con los aspectos técnicos de esta intervención quirúrgica. Sin embargo, no puede garantizar que nuestra hija pueda seguir caminando después de la intervención. No será fácil tomar esta decisión, en especial porque ella aún camina y teme no poder hacerlo después. Se trata, por lo tanto, de una decisión delicada y que nos llevará tiempo tomar”.

# Cirugía ortopédica

**La cirugía se lleva a cabo en las extremidades inferiores y a la columna vertebral. Rara vez se hace en las extremidades superiores. Se utiliza en el tratamiento de las deformidades y de las retracciones como complemento o sustitución de la fisioterapia y de los productos ortopédicos.**

## Corregir o estabilizar las deformidades

Cuando las deformidades ya no se pueden controlar con productos de apoyo puede considerarse la intervención quirúrgica. Sin embargo, esto no significa que hayan fracasado. Al contrario, han permitido mantener el cuerpo en las mejores condiciones ortopédicas posibles. La cirugía permite tanto fijar una articulación, para evitar que se deforme más, como liberar una articulación, acortando o alargando el tendón demasiado retraído de un músculo (tenotomía) para corregir una deformidad y preservar una función.

## Una cirugía para cada caso

La naturaleza de la intervención depende de la enfermedad (no siempre es necesaria la cirugía), de la deformidad y de su evolución, de la edad, etc. La cirugía de la columna vertebral (raquis), denominada artrodesis raquídea, es frecuente en la distrofia muscular de Duchenne (DMD), la atrofia muscular espinal (AME) y en las distrofias musculares congénitas (DMC).

Una intervención en los tendones es menos frecuente, pero también puede realizarse en estas enfermedades. En otras enfermedades es algo puntual, como puede ser la fijación del omóplato en la distrofia facioescápulohumeral o la cirugía del pie en algunas formas de la

enfermedad de Charcot-Marie-Tooth. La técnica empleada por el cirujano tiene en cuenta la valoración ortopédica así como los riesgos cardíacos y respiratorios. Esta cirugía conlleva una estricta rehabilitación funcional posoperatoria.

## Un buen estado general previo

Una intervención quirúrgica se soporta mejor si el estado general es bueno. La valoración anestésica permite evaluar a la persona desde un punto de vista cardiológico, respiratorio y nutricional. En función de la enfermedad, el anestésico toma las precauciones adecuadas. Puede ser necesaria una atención respiratoria y ortopédica antes de la intervención, al igual que un suplemento y

un consejo nutricional si el estado nutricional está deteriorado.

### Cirugía de las extremidades inferiores

Se lleva a cabo sobre todo en la distrofia muscular de Duchenne, en la atrofia espinal, en algunas distrofias musculares congénitas y en algunas CMT. Las intervenciones pueden realizarse en las articulaciones de la cadera, las rodillas y los tobillos. Por ejemplo, acortar o alargar el tendón (tenotomía) o intervenir en el esqueleto (osteotomía). La atención posoperatoria es muy estricta. Incluye aspectos como: abordar el dolor (prescripción de analgésicos), la fisioterapia (movilizaciones pasivas, posturas diarias) o, por ejemplo, los aparatos ortopédicos.

Estas intervenciones mejoran la calidad de vida (comodidad al estar sentado, de pie...) al mitigar los dolores derivados del posicionamiento. Pueden contribuir a prolongar la conservación de la marcha, con o sin la ayuda de aparatos ortopédicos, a facilitar la bipedestación, el estar sentado y/o el sentarse en la silla de ruedas.

### Cirugía de la columna vertebral

**Artrodesis vertebral.** El debilitamiento de los músculos que sostienen la columna vertebral favorece su curvatura (cifosis) y/o su desviación (escoliosis), este es el origen de los dolores derivados de un incorrecto posicionamiento y de un agravamiento de las dificultades respiratorias. La artrodesis vertebral es una cirugía de la columna vertebral que evita la curvatura del tronco, corrige la escoliosis y estabiliza a largo plazo la alineación de la columna.

Se realiza sobre todo en la adolescencia, en los casos de distrofia muscular de Duchenne, de atrofia espinal



© AFM / L. Audinet

*La cirugía se prescribe para cada caso en concreto puesto que no es necesaria en todas las enfermedades neuromusculares.*

y en algunas distrofias musculares congénitas.

La decisión de una intervención se toma en función de la evolución de la deformidad, del estado cardíaco y nutricional, de la edad, etc. Conlleva, asimismo, un profundo debate entre la persona, su familia y el equipo médico para comprender plenamente todos los aspectos de dicha intervención.

**Fijar las vértebras.** La intervención consiste en fusionar las vértebras (los huesos se sueldan igual que después de una fractura), desde la parte alta de la espalda hasta la parte baja, fijando o no la pelvis, según la situación funcional. La implantación de varillas de metal permite enderezar la columna y, si es necesario, mantenerla recta el tiempo necesario para que la fusión de las vértebras cicatrice. La varilla puede dejarse donde se ha implantado o, en ocasiones, retirarse.

**Una rigurosa atención antes, durante y después.** La intervención se realiza en un centro especializado y es bastante invasiva. Conlleva una atención médica rigurosa antes de la intervención, para garantizar un buen estado general (respiratorio, nutricional...), y después de ella. Tras la intervención y durante los primeros días, el tratamiento analgésico permite controlar el dolor. De forma precoz se inicia una rehabilitación respiratoria intensiva que consta de sesiones de hiperinsuflación (ventilación con presión positiva) y drenaje bronquial.

Habitualmente poder volver a sentarse suele ser cuestión de días, depende de cada persona. La bipedestación solo se contempla cuando se soporta bien el estar sentado.

**Indicaciones a tener en cuenta.** El enderezamiento y la rigidez de la espalda que se consigue con la intervención modifican las posibilidades de movimiento. Es necesario un período de adaptación de los movimientos habituales a la nueva postura. Puede ser útil adaptar al entorno inmediato (plano de trabajo, etc.). En los primeros meses después de la operación es necesario prestar atención a los dolores y no inclinar la espalda durante las transferencias. Una vez que se completa la fusión vertebral, la artrodesis no requiere precauciones especiales, puesto que la unión entre los huesos vertebrales es sólida (como dos huesos soldados después de una fractura).

**Cirugía de las extremidades superiores**

### Cirugía de las extremidades superiores

Se recomienda pocas veces. A veces, en la miopatía facioescápulo-humeral se realiza la cirugía del hombro. La cirugía de la mano se lleva a cabo, por ejemplo, en la enfermedad de Charcot-Marie-Tooth.

# Los productos de apoyo

**Al compensar las dificultades en algunas funciones, los productos de apoyo devuelven la autonomía, tanto en las actividades de la vida cotidiana como en los desplazamientos y en la interacción social. Existen numerosos productos de apoyo como scooter, silla de ruedas eléctrica, productos para las transferencias, soporte de brazos, ordenador adaptado, cubiertos adaptados, etc. Cada persona utiliza los productos de apoyo en función de sus necesidades.**

## Múltiples productos de apoyo

La marcha puede compensarse con una scooter eléctrica que permite desplazarse al mismo ritmo que los demás, sin cansarse, y recorrer distancias cortas. La silla de ruedas eléctrica también puede recomendarse cuando el caminar se hace demasiado difícil. Algunas de estas sillas son «multiposición», lo que permite adaptarse a las necesidades sociales (como ponerse a la misma altura de otra persona para hablar) y cambiar de posición con frecuencia (desplegar un poco las rodillas, estirarse o ponerse de pie...).

- Algunos productos de apoyo como, por ejemplo, el tapete deslizante, la tabla de transferencias o la grúa de bipedestación facilitan la transferencia de un lugar a otro.
- Las funciones de los brazos pueden compensarse, según las necesidades de cada persona, por medio de reposabrazos, pinzas de prensión, calzamedias, brazo robótico, etc.
- Hoy en día los sistemas de comunicación ofrecen grandes posibilidades: ordenador accesible (software y periféricos de pilotaje), telefonía adaptada, control del entorno, etc.
- El acondicionamiento de la vivienda también puede permitir mejorar considerablemente la autonomía.

## Elegir los productos

La elección de los productos de apoyo depende de las dificultades de la

persona, de su entorno, de su modo de vida o, por ejemplo, de sus proyectos. Es el resultado de una precisa evaluación de las necesidades que lleva a cabo el terapeuta ocupacional en colaboración con el médico encargado del seguimiento.

En el Estado español el coste de los productos de apoyo puede ser cubierto, en parte, por el sistema de servicios sociales de cada comunidad autónoma. En algunas regiones estos dispositivos se subvencionan por medio de ayudas individuales no periódicas. En otras no existe dicha cobertura y las personas tienen que recurrir a la compra directa, al alquiler o bien solicitarlos a ciertas asociaciones. La solicitud del expediente debe efectuarse en la ONDE (Organización Nacional de Discapacitados Españoles) de la provincia en la que se reside.

## MÁS INFORMACIÓN

### Un posicionamiento adecuado en una silla de ruedas

Estar bien posicionado en la silla de ruedas permite sentirse cómodo. Esto influye también en la prevención y en el tratamiento de los problemas ortopédicos. Un buen posicionamiento permite ralentizar o controlar la aparición de deformidades ortopédicas y también previene los dolores. Estar atento a estas cuestiones es esencial puesto que se debe informar al equipo médico de cualquier incomodidad persistente.

En Francia, en algunas consultas multidisciplinares neuromusculares se está dedicando un tiempo clínico al posicionamiento en la silla de ruedas. Se desarrolla bajo la responsabilidad de profesionales de la rehabilitación, como el especialista en medicina física y rehabilitación, el terapeuta ocupacional, el fisioterapeuta y el ortoprotésico. El tiempo dedicado permite establecer la mejor propuesta técnica para la persona en silla de ruedas, teniendo en cuenta sus especificidades ortopédicas y posturales, sus hábitos de vida, su entorno, etc.



## EN LA PRÁCTICA

### Adquirir un producto ortopédico

El uso de un producto de apoyo puede suscitar una cierta resistencia y conllevar un proceso de maduración. Si bien los productos de apoyo devuelven una gran autonomía al niño o al adulto que había tenido que restringir sus actividades, también ponen de manifiesto la evolución de la enfermedad. Las etapas de adquisición del producto de apoyo, que acompañan al proceso de maduración sobre el uso del mismo son: evaluación de las necesidades con el terapeuta ocupacional, propuesta de materiales y prueba de estos últimos con los distribuidores o en un centro de información sobre aparatos ortopédicos como el Ceapat (Centro de Referencia Estatal de Autonomía Personal y Ayudas Técnicas). En ASEM, los profesionales de los Servicios Regionales pueden poner en contacto a al paciente con un terapeuta, ayudarle a delimitar sus necesidades o acompañarle en las gestiones de elección y financiación del producto ortopédico. Para obtener toda la información se puede consultar la página web de la ASEM ([www.asem-esp.org](http://www.asem-esp.org)) o ponerse en contacto con el Servicio de Atención Integral a la Familia (Saif) llamando al 934 516 544.

**Para más información:** Fédération nationale des CICAT ([www.fencicat.fr](http://www.fencicat.fr)); bases de datos francesa sobre las ayudas técnicas ([www.handicap.com](http://www.handicap.com)); ferias francesas para el público en general ([www.autonomic-expo.com](http://www.autonomic-expo.com)) y [www.handica.com](http://www.handica.com)); CEAPAT (Centro Estatal de Autonomía Personal y Ayudas Técnicas, [www.catalogo-ceapat.org](http://www.catalogo-ceapat.org)).



**Federación Española de Enfermedades Neuromusculares ASEM**

[www.asem-esp.org](http://www.asem-esp.org)

**Buscador especializado en Enfermedades Neuromusculares (MYOCOR)**

<http://213.60.162.34:8080/ASEM/index.jsp>

**Repères Savoir & Comprendre, AFM:**

- Prévention et maladies neuromusculaires, 2003
- Ordinateur et maladies neuromusculaires, 2007
- Lève-personne et maladies neuromusculaires, 2008
- Bien s'équiper pour bien dormir, 2009
- Salle de bain et maladies neuromusculaires, 2009
- Soutien psychologique et maladies neuromusculaires, 2009

**Agradecimiento:**

**Texto original:** AFM septiembre 2011 ([http://www.afm-telethon.fr/sites/default/files/flip-books/prise\\_en\\_charge\\_orthopedique\\_et\\_maladies\\_neuromusculaires\\_1109/index.htm](http://www.afm-telethon.fr/sites/default/files/flip-books/prise_en_charge_orthopedique_et_maladies_neuromusculaires_1109/index.htm))

**Traducción al español (2014):** Tamara López Méndez y Elena Sánchez Trigo (Universidad de Vigo), Vigo, España

**Revisión experta:** Thais Pousada García (Terapeuta Ocupacional)

**Coordinación en España:** ASEM Galicia (Vigo, España) [www.asemgalicia.com](http://www.asemgalicia.com) para la Federación ASEM (Barcelona)

**Editada:** en Barcelona por la Federación ASEM-2014 ISSN: 2340 7824

**Serie:** Saber y entender. Informe.



**Association reconnue d'utilité publique**  
 1, rue de l'Internationale - BP 59 - 91002 Evry cedex  
 Tél. : 01 69 47 28 28 - Fax : 01 60 77 12 16  
 Siège social : AFM - Institut de Myologie  
 47-83, boulevard de l'Hôpital 75651 Paris cedex 13  
[www.afm-telethon.fr](http://www.afm-telethon.fr)

