

Fisioterapia ¿Para qué?

Susan B. Hanks, Licenciada en Fisioterapia

En los 18 años en los que el Síndrome de Rett es conocido en los EEUU se ha producido un progreso increíble, no solo en el descubrimiento del gen responsable del trastorno, sino también en la gestión de la vida diaria y de la salud de los individuos afectados. Si bien nuestra meta es la curación, debemos utilizar todas las herramientas actualmente disponibles para darles la mejor de las vidas posibles (**Calidad de Vida**). Debido a los problemas motores presentes en el SR, la terapia física o fisioterapia es una de las más importantes de estas herramientas.

Así pues, la cuestión es "¿en qué consiste una Calidad de Vida? ¿una carrera? ¿riqueza? ¿éxito?". Muchos de nosotros nos autodefinimos por el trabajo que hacemos. Si usted me pregunta "¿quién soy?", probablemente le diré que soy un fisioterapeuta. Con todo, desde hace casi un año que me retiré, este no es el rol que me define. ¿Significa esto que mi vida está menos plena, menos alegre, es menos estimulante?. ¡En absoluto!. Incluso aquellos de nosotros que amamos el trabajo que hacemos, evocaremos ratos divertidos en los que no estábamos trabajando, sino en actividades con nuestros íntimos. Pensamos en las tardes, los fines de semana, las vacaciones. En realidad, nuestras diversiones nos definen tanto como nuestras vocaciones, o tal vez más. ¡Y hay muchos que han vivido vidas felices sin trabajar en absoluto!.

Sabemos que, cuando sean mayores, la mayoría de niñas con SR no trabajarán en el sentido tradicional de la palabra, pero el que esto sea causa de lamentos o celebración depende mucho de nuestras actitudes y de nuestros planes. ¿Cómo conseguir que aquellos que no trabajan permanezcan activos, felices y saludables?. Interpretar el papel de uno a través de la vida no es una cosa tan mala, y nos permite tiempo para las cosas verdaderamente importantes de la vida: nuestras relaciones.

Después de todo ¿quién nos pintará mejor esto que nuestros parientes Rett?. Tienen habilidades extraordinarias en este campo, y en esto consiste su encanto y la mayor contribución que pueden hacer a las vidas que tocan. ¿Y qué hacer para establecer y desarrollar relaciones?. Nosotros organizamos grupos de gente con intereses parecidos, salimos a comer, o a la bolera, o a ver una

película o un partido, y nos entretenemos. ¿Pueden las personas con SR planificar una fiesta?. ¡Naturalmente que sí!. Pueden elegir la música, la comida, los juegos y los invitados. Nadar, jugar a bolos, montar a caballo, caminar u otras actividades físicas son algunas de las posibilidades. El coleccionismo es un hobby accesible y una puerta a organizaciones y eventos sociales.

También los deportes. ¡O ir de compras!. Ir a la peluquería, a un concierto, al cine, observar las aves u otras investigaciones variadas. No menosprecies a las chicas con SR. ¡Explora sus intereses!.

Una consideración sobre actividades "adecuadas a la edad cronológica". Las escuelas y los hogares tutelados utilizan mucho este concepto, pero en ocasiones la idea no se valora es términos de vidas típicas. La joven de 28 años que elige ir a la sección de juguetes a comprar una muñeca Barbie ¿es adecuado a su edad cronológica? ¿y qué pasa con el coleccionista que gasta 2000 dólares en una Barbie especial?. Muchos adultos normales compran juguetes, ositos de peluche y casitas de muñecas para entretenerse con ellas durante horas. ¿Es adecuado a la edad?. ¿Es mejor permitirle a una persona que solo puede moverse independientemente sobre las manos y las rodillas hacerlo, o debemos negarle esta independencia en nombre de lo "apropiado a la edad"?. Hay que valorar cuidadosamente cada situación y permitirle a la joven con SR la misma libertad de elección que les permitimos a nuestros otros hijos.

Y todo esto, ¿qué tiene que ver con la fisioterapia?. Bueno, para hacer todas estas cosas, la persona con SR va a necesitar ayuda. Y cuanto más fácil sea la tarea de quien la ayuda, con mayor probabilidad se llevará a cabo la actividad. ¿Qué facilita esta tarea?. La movilidad. Levantar a un adulto es muy difícil, y todavía empieza a serlo más conforme los ayudantes se hacen mayores. La fisioterapia puede ayudar a identificar habilidades que, cuando se aprenden pueden reducir el esfuerzo necesario y aumentar la independencia. Si las habilidades necesarias no pueden aprenderse, el fisioterapeuta puede ayudar ideando equipamiento compensatorio y métodos para ayudar a la movilidad y permitir hacer las cosas tan fáciles como sea posible. Ver que se puede ayudar de una manera cómoda también influirá en personas de buena voluntad para colaborar, limitando así las deformidades que provocan molestias y mejorando la calidad de vida.

La fisioterapia no puede cambiar la situación creada por el SR, pero puede mitigar algunos efectos. Trabajando basándonos en lo que sabemos por el diagnóstico nos permite anticipar problemas y ayudar guiándonos en el desarrollo del programa de fisioterapia. Sabemos que el SR es, desde nuestro punto de vista, un problema motor. Actualmente lo vemos como una combinación de varios problemas motores: apraxia, hipotonía, ataxia, tono aumentado, rigidez y movimientos involuntarios.

La **apraxia o dispraxia** es la incapacidad o dificultad para planificar el movimiento. La persona sabe lo que quiere hacer, entiende lo que le preguntas sobre sus acciones pero no puede iniciar la secuencia de movimientos para hacer que esto suceda. Normalmente, esta secuencia no es una cosa consciente, pero algo en nuestros cerebros lo hace automáticamente. Cuando aprendemos una actividad, se traza un camino hasta la memoria motora y el resto simplemente es práctica, facilitándose así el acceso o inicio a esa secuencia de movimientos.

Nos parece que avanzamos desde las habilidades motoras pre-programadas a las adquiridas básicas. Un bebé hace esta evolución en una secuencia claramente predecible y siguiendo unos patrones de movimiento reconocibles. Pero incluso con este "pre-programa" un bebé practicará el movimiento una y otra vez. La niña con SR se pasa mucho tiempo en esos senderos, probablemente debido a su escasez de conexiones neuronales. En un cerebro típico en plenitud de sus conexiones, muchas neuronas se conectan con otras muchas creando así un sendero amplio para que la señal viaje. En un cerebro Rett, en esa misma zona física se hacen muchas menos conexiones, quedando un sendero muy estrecho con muy pocas opciones para la transmisión, modificaciones y las adaptaciones, y con mucho mayor riesgo de interrupción de la señal. Esto también puede explicar la pérdida de capacidades motoras en esta condición no degenerativa. A través de la poda normal o la muerte de las neuronas, se rompen las conexiones y no hay otros caminos disponibles que la sustituyan. Mucho campo de la fisioterapia se dirige a ofrecer y ejercitar la práctica necesaria para mantener los senderos necesarios.

Los **movimientos involuntarios** se presentan de muchas maneras, siendo el más común el "lavado" de las manos, ponerse la mano en la boca y el balanceo del cuerpo. Estos movimientos repetitivos no están bajo su control voluntario y por eso pueden

poner en práctica el repertorio de movimientos que bloquean la actividad funcional. Algunas chicas con mayor concentración y esfuerzo pueden detener las estereotipias, pero en el momento en que su atención se desplaza hacia otra cosa, el movimiento se inicia de nuevo.

Los medios externos para detener el movimiento deben permitirle la mayor actividad. Las férulas del codo son enormemente útiles para mantener las manos fuera de la boca, permitiendo así que la atención de la persona se exteriorice hacia la gente y las cosas que las rodean y libere sus manos para jugar. Las férulas clásicas mantienen el codo rígido y no les permiten el movimiento, mientras que las que yo prefiero bloquean la flexión hasta cierto punto, pero permiten la total extensión del codo. Las férulas de las manos que interrumpen el patrón de la estereotipia a veces reducirán el movimiento de lavado de manos. Ponerle una mano bajo una bandeja o una manta puede mejorar el uso de la otra mano. Unas cinchas en el hombro inhiben el balanceo del cuerpo y mejoran el control. Pero, ¡Cuidado!, cualquier artilugio debe ser valorado cuidadosamente para que una determinada función mejore efectivamente y que la niña lo use cómodamente.

La **ataxia** es la pérdida del equilibrio y de la regulación del tronco o la estabilidad de las extremidades. Provoca la marcha sobre una base demasiado amplia y el marcado temblor que a menudo se observa en las niñas con SR. La intervención específica para este problema incluye ejercicios de equilibrio, rotaciones segmentarias (dándole la vuelta con un fuerte giro del cuerpo) y una compresión de la articulación cuando el cuerpo o la extremidad esté en la posición deseada. Se han observado algunos éxitos usando una prenda de neopreno que comprime el tronco y las caderas.

El tono aumentado, la fijación y el movimiento repetido dan paso a la rigidez y/o la deformidad estructural. Este es un proceso circular y complejo. Por ejemplo, en la niña que se friega las manos con fuerza, sus manos están juntas y apretadas, cerca del pecho (especialmente si también se lleva las manos a la boca); sus codos están continuamente torcidos y ambos hombros girados hacia delante y estirados, produciendo fuertes contracciones de los músculos en el pecho, en el cuello y en los brazos. Si existe asimetría, la columna puede estar tanto curvada como rotada. A menos que haya una intervención, el cuerpo tenderá a cerrarse en

la posición que continuamente adopta. Los músculos y los tendones se acortan e incluso los huesos pueden deformarse.

La **movilidad** del pecho y los hombros debe mantenerse. Un ejercicio a realizar diariamente sería llevar las manos desde la cabeza a los lados. También hemos probado a usar el TENS (Estimulador Eléctrico Nervioso Transcutáneo) para relajar el tórax. El TENS actúa sobre las parestesias, que son una de las posibles razones que se han barajado para explicar los movimientos repetitivos de las manos. Las parastesias son sensaciones anormales como las que tenemos cuando se nos duermen las manos, una picazón sin motivo, un dolorcito localizado o una sensación de cosquilleo. Básicamente, es cualquier sensación que se percibe sin ningún motivo. Naturalmente, este tipo de problemas pueden darse en cualquier lugar del cuerpo, por lo que se deben hacer evaluaciones regulares del funcionamiento de las articulaciones.

La **rigidez** es un movimiento o control semivoluntario del cuerpo en un esfuerzo para estabilizarlo. Nuestras caras se retuercen cuando nos concentramos en movimientos finos de nuestras manos; nuestras rodillas se flexionan cuando caminamos por una superficie resbaladiza; preparamos todo o parte de nuestro cuerpo para hacer frente a un dolor actual -y aún por anticipado-. La niña con un trastorno del movimiento se centrará en el esfuerzo para actuar. Generalmente no tienen consciencia de lo que hacen y a menudo no pueden detenerse voluntariamente. Con frecuencia son necesarias férulas para reducir las deformidades resultantes. Las más comúnmente usadas son las ortosis tobillo-pie y las férulas extensoras de la rodilla.

También aparecen **alteraciones sensoriales**, íntimamente unidas a los problemas motores, que incluyen alteraciones de la orientación en el espacio, de la percepción de profundidad, del esquema corporal y, posiblemente, parastesias.

El propósito de la fisioterapia es desarrollar y preservar funciones. Así pues, considerando todo lo dicho, ¿cómo determinar por donde empezar a trabajar?. Esto debe ser un esfuerzo cooperativo entre la familia, la niña y el terapeuta. El programa de fisioterapia para la bebé y la párvula consistirá en inducirla al máximo a los patrones básicos del movimiento y sus variaciones, para que cuando aparezcan las interrupciones quizá no se rompa

totalmente y la señal todavía pueda transmitirse. Conforme vayan apareciendo las dificultades a través de los años, los ejercicios deben dirigirse hacia las habilidades más críticas.

En primer lugar debe realizarse un cuidadoso análisis de las habilidades presentes, cuáles y bajo qué circunstancias. Debemos intentar determinar qué habilidades contribuirán más a la calidad de vida de la niña y facilitaran su cuidado. ¿Qué habilidades apoyarán sus intereses? ¿Qué habilidades son necesarias ahora y en el futuro?. A continuación intentaremos identificar qué está interfiriendo en el de una determinada habilidad uso por parte de la niña, y veremos si hay alguna manera de modificarlo.

Cuando se hace una evaluación es importante recordar que la niña con S.R. *tiene un largo periodo de latencia y que a menudo no puede hacer lo que le pedimos*. Los esfuerzos en el procesamiento de la información verbal y los intentos para planificar el movimiento antes de iniciarlo solo dan resultados a muy largo plazo. Es fácil pensar que el individuo no puede responder. Debemos darle tiempo.

En cuanto a las habilidades críticas, hay algunas cuestiones que podemos tomar en consideración. Se deben evaluar en términos de sus propias necesidades y estilo de vida y decidir cuales son las más importantes para usted.

- Sentarse con seguridad, con el mínimo apoyo posible. La idea es que el individuo debería ser capaz de sentarse y mantener la postura en equilibrio sin respaldo ni apoyo lateral, sin sujeciones e incluso sin apoyar los pies. Deberían permanecer así un mínimo de 5 minutos.
- Permanecer de pie -mejor si es por sí sola, aunque sirve si usa alguna ayuda-. Permanecer de pie llevando algo o apoyándose en una pared aumenta su independencia. Esta habilidad permite al ayudante vestirla con mayor facilidad, ponerle las bragas, arreglarle el vestido e incluso cambiarle los pañales en unos aseos públicos. Permanecer de pie de un modo seguro también permite a cualquier persona ayudarle a pasar desde la silla al coche o la cama. Esto significa aumentar el bienestar de las chicas que pasan mucho tiempo en la silla de ruedas. Y también facilitará que la niña pueda salir de casa a pasear.

- Caminar independientemente o con ayuda. Si puede hacer esto, todo se facilita mucho, pues se reduce el número de veces que debemos cargar y descargar la silla de ruedas.
- Cualquier otra manera de movimiento independiente. Gateo, saltitos de conejo, caminar, manejar la silla o jugar.

Lo siguiente a tener en cuenta es como compensar o sustituir la ausencia de habilidades críticas. La fisioterapia puede darnos ideas para ingeniar métodos de movimiento que maximicen la participación del individuo y minimicen el esfuerzo del asistente, con lo que se mejora la seguridad y la frecuencia del movimiento. El material puede sustituir la falta de movilidad o la incapacidad para mantener una postura. También se puede usar material para controlar o corregir deformidades. Hay todo un elenco de ayudas técnicas y una gran variedad de material. Coméntelo con su terapeuta.

Una silla de ruedas ofrece una adecuada posición para la sedestación (cuando se hace correctamente) así como movilidad para la niña que tiene limitada su capacidad para caminar. El paso del cochecito a la silla de ruedas no significa una renuncia a caminar. Una de mis primeras clientes caminó independientemente más de 7 años antes de tener su primera silla de ruedas. Generalmente, un cochecito de bebé es un lugar terrible para sentarse y puede causar deformidades. Una silla de ruedas puede evitar eso y ofrece la libertad para ir y hacer cosas con la familia, el grupo de clase, etc. Dada la cantidad de movimientos involuntarios que aparecen en el SR y la dificultad con el uso de la mano, uno podría pensar que no podrán manejar la silla, pero varias de las chicas que conocemos han utilizado juguetes mecánicos usando un solo conmutador o controlando sus sillas de ruedas con la cabeza. No hemos perseguido este objetivo con decisión, pues nuestra mejor candidata indica claramente que no quiere hacerlo. Aunque siempre puede ser una opción.

También puede usarse con éxito un andador. El tipo dependerá de la capacidad de la persona para llevarlo . Puede ser :

- Bipedestador con o sin ruedas para autopropulsión.
- Andador con apoyo de antebrazos - mejor si es sobre tablero para facilitar el entrenamiento de la manipulación funcional y romper estereotipias..
- Andador con apoyo axilar o sobre calzón

Una cama segura tiene mucho que ver con la calidad de vida no solo de la persona con Rett, sino de toda la familia. Los patrones anómalos de sueño son un rasgo del SR, por lo que los frecuentes despertares durante la noche pueden dejar exhaustos tanto a la niña como a sus padres. Si bien los médicos pueden ayudar con medicación, a veces es importante que la niña esté segura durante toda la noche. Para la niña que, por su incapacidad para controlar el movimiento o por que se levanta por la noche, podría caerse de la cama, la cama Vail® es una gran solución.

Hay otros aspectos en los que la fisioterapia puede ayudar. La deformidad más probable en el SR es la escoliosis. La incidencia de la escoliosis en el SR es muy alta, entre el 60 y el 90% según diferentes estudios. Hasta cierto punto, depende de la edad, y conforme esta aumenta, el porcentaje afectado es mayor. A diferencia de la escoliosis idiopática, la progresión de la curva en el SR no se detiene necesariamente al cesar el crecimiento. Desde que se ha visto que este problema afecta a la mayoría del grupo, se espera descubrir la mejor manera de tratarlo -la más segura-. Todas las actividades deben hacerse simétricamente, es decir, tanto en un lado como en otro. Alternar los lados para que no llegue a hartarse de estar siempre hacia el mismo costado o girarle la televisión hacia diferentes lados. También hay que girarla cuando duerme.

La terapia con los caballos (hipoterapia) es especialmente buena para mejorar el control postural de forma automática, pero debe tenerse mucho cuidado para asegurarnos que la niña o mujer estén montadas exactamente en el centro del caballo y que este no cojee.

Un asiento activo es más efectivo para combatir la escoliosis que uno exclusivamente de apoyo. Pero la niña no puede estar todo el tiempo sentada activamente, por lo que el asiento de apoyo se debe poner a punto y colocar a la niña en la postura correcta cada vez que se use. Una vez aparece la escoliosis, el tratamiento debe intensificarse. Esto se hará siguiendo varios pasos:

1. En primer lugar, se debe mantener la movilidad de la columna. Las estructuras del lado cóncavo (hundido) de la curva están extendidos, los del lado convexo (arqueado) erguidos.

2. Se debe evaluar la orientación de la persona en el espacio. Si su percepción de la verticalidad está alterada por lo que está sucediendo en su cerebro, ajustará su postura a la verticalidad que ella percibe. La chica se inclinará para alinearse y resistirá tozudamente nuestros esfuerzos para llevarla a la línea media. Para corregir su percepción de la línea media debe inclinarse hacia el otro lado con el fin de sobre corregir su posición. El truco es convencerla de que está bien así y mantenerla en esta posición 15-20 minutos o más. Necesitará mucha asistencia física y refuerzo verbal. Al mismo tiempo deben trabajarse la flexibilidad y la movilidad de la columna. No solo debe corregirse la posición en el espacio, sino también el alineamiento del cuerpo.
3. Si se necesitan correctores (corsés), el resto del programa se dedicará a su seguimiento. Acostumbrarse al corrector puede ser más fácil de lo esperado.

Otro problema que ha visto la luz recientemente es la osteoporosis. La doctora Sarojini Budden, de la Universidad de Ciencias de la Salud de Oregón, ha llevado a cabo estudios de la densidad de los huesos con rayos X y biopsias óseas, los cuales evidencian tanto osteoporosis como osteopenia. Aunque no hemos estudiado de una manera clínica la frecuencia de las fracturas, sí que parece darse una mayor incidencia. Esta es la principal razón por la que debemos mantener la deambulación y la actividad física mientras les damos el cuidado necesario.

Fuimos a la revisión anual de Amelia con el Dr. Shriner y todo fue bien hasta que llegamos a los rayos X. Los rayos X nos mostraron una tremenda pérdida de hueso en los pies y la pelvis de Amelia. Me conmovió porque yo no tenía ni idea. Ahora pienso que esa visita fue una de las más positivas pues los doctores nos informaron sobre este tema. ~ Shelly Rolfe.

Un corolario de este problema es el aumento del riesgo de úlceras para las niñas con SR debido a su circulación disminuida, particularmente en las extremidades inferiores (y una fuerte rigidez en tendón de la corva). El deterioro de la piel, especialmente alrededor de los talones, debe prevenirse tanto en los casos de enyesamiento por fractura como en los de cirugía. Tanto el fisioterapeuta como los padres deben asegurarse que quienes ponen la escayola son conscientes de este riesgo.

Una parte inmensa del trabajo del terapeuta es ofrecer información a los padres. El fisioterapeuta puede ayudarle enseñándole cómo hacer las cosas. Pregunte, plantee sus propias necesidades tanto como las de sus hijos. Resolver problemas es parte de nuestro trabajo.