

ORTOPEDIA ACTUALIZADA EN EL SR

Paul Sponseller, MD

John Hopkins University Hospital

Introducción

La capacidad para crecer en tamaño y altura, así como para caminar con normalidad depende de un equilibrio muscular, tono y coordinación normalizados. A menudo no pensamos que los músculos son importantes en el crecimiento y desarrollo del cuerpo, y sin embargo lo son. En verdad, el control de estos músculos es crítico. Este control está determinado por una asombrosa computadora biológica: el sistema nervioso. El SR puede afectar el desarrollo y la función de la espalda y los brazos debido a los fallos en el control y coordinación muscular

Deformidades

La experiencia nos dice que cada chica con SR es diferente. Esto significa, pensamos, que un doctor no puede predecir con certeza que sucederá con una niña en particular. Lo mejor que podemos hacer es dar unos patrones y ejemplos y, quizá, conjeturar lo que podría suceder en el futuro.

Debido a la anormal coordinación muscular, algunos músculos están hiperactivos y desequilibran determinadas articulaciones. Esto sucede más frecuentemente en el tobillo y en la cadera. En el tobillo, el tirón excesivo de músculos que empujan hacia abajo puede causar un *pie equino*. Si esto no interfiere con el equilibrio ni causa callos podemos dejarlo en paz. A menudo sí que lo hace, pero hay muchas maneras de tratarlo (se detallan abajo)

En la cadera, los músculos aductores o flexores tiran, en ocasiones, extremadamente fuerte. Esto puede dificultar el caminar correctamente e incluso quedar la cadera en una posición correcta. Con el tiempo, puede llegar a producirse una *luxación de la cadera*. Si se observa una tirantez en estos músculos, el médico rehabilitador debería hacer un seguimiento para asegurarse de que no se desarrolle una luxación.

Las deformidades más frecuentemente observadas en el SR incluyen el raquis. La *escoliosis* supone un retorcimiento y contracturas laterales de la columna. La *cifosis* supone una curvatura hacia delante o inclinación de la columna. Estos problemas se desarrollan más o menos en la mitad de las niñas con SR. Si son moderados pueden no causar problemas. El corsé puede ayudar en algunos pacientes a mantener las curvas evitando que empeoren, pero todavía no estamos seguros de cuál va a ser el resultado de esto. Todas las niñas con SR deberían tener revisiones anuales de la curvatura de la columna.

Deambulaci3n

La deambulaci3n o marcha es una habilidad que tambi3n requiere un cierto nivel de coordinaci3n. La mayor3a de ni1as con SR son capaces de caminar; algunas pierden esta capacidad; otras nunca la consiguen. Caminar les ayuda a mantener sus huesos fuertes y los m3sculos, coraz3n y pulmones en forma. Es aconsejable animar a caminar a aquellas ni1as que tienen la capacidad, aunque es virtualmente imposible ense1arles si no tienen coordinaci3n. Es una buena idea motivar a las ni1as a caminar regularmente y hacerlo tanto como puedan por s3 mismas. El que sea capaz de caminar es un indicador o una se1al en este sentido: las personas que no son capaces de caminar tendr3n que ser revisadas m3s a fondo las curvaturas de su columna, luxaciones de cadera y fracturas.

Fisioterapia y Terapia Ocupacional

Un terapeuta puede ayudar a los padres a conseguir muchas capacidades para sus hijas. Tambi3n podr3 ayudar a los padres a comprender qu3 es razonable esperar de su ni1a. Ellos pueden ayudar a optimizar su independencia. Adem3s, el terapeuta a menudo es el mejor conocedor del uso del material adaptado adecuado para cada persona, y si se ajusta y se usa adecuadamente. El terapeuta est3 tambi3n capacitado para detectar deformidades y puede ayudar a descubrir si aparecen contracturas, alteraciones de las curvaturas o luxaciones. Son muy 3tiles en la recuperaci3n de funciones tras la cirug3a. Tambi3n es importante entender, sin embargo, que cada ni1a tiene unas limitaciones que vienen determinadas por su afectaci3n neurol3gica subyacente. Del mismo modo que todos los profesionales quieren que sus ni1as alcancen un alto nivel funcional, tambi3n es importante respetar las posibilidades y no invertir tiempo y recursos en metas inalcanzables a expensas de otros 3mbitos de la escuela y de la vida familiar. La comprensi3n de esto necesita tiempo y la participaci3n de padres, pediatras, ortopedas o neur3logos y terapeutas.

Correctores

A menudo, hablar de correctores en el campo m3dico, es hablar de *ortesis*. Son artefactos preventivos. Ofrecen apoyo si hay debilidad o para prevenir deformidades. Lo hacen estirando o apretando los m3sculos que act3an con anormalidad. Desafortunadamente, nunca pueden llegar a corregir una deformidad m3s all3 del punto en que se ha desarrollado. Cualquier intento de hacerlo puede causar dolor o presiones irritantes. Si la deformidad es demasiado grande, tal vez sea imposible utilizar corrector.

Algunas partes del cuerpo son más fácilmente corregibles que otras por razones prácticas. La rodilla y la cadera son casi imposibles de corregir. La columna, el pie o el tobillo, y la mano son las áreas más apropiadas para corregir. La corrección de las deformidades de la columna puede hacerse más fácil sentada y, en algunos casos, pueden prevenir del empeoramiento de las curvas. Algunas curvas pueden empeorar de cualquier manera, por lo que el uso de correctores en el SR debería ser un tema de ensayo-error. Los correctores para el pie y el tobillo pueden ayudar a las niñas a mantener el pie liso y, por lo tanto, a mantener la postura erecta o caminar mejor. Cualquier niña que lleve un corrector, especialmente si es por primera vez, debería tener revisiones frecuentes de la piel para asegurarnos de que no está desarrollando problemas de presión. Siempre que se utilice un corrector este debería ser para mejorar la funcionalidad de las niñas y su bienestar, sin perjudicarlas. Los padres son quienes están en la mejor posición para observarlo y poner en conocimiento de los doctores cualquier perjuicio.

La verdad es que nunca he sido capaz de dar una respuesta definitiva a la cuestión de si el corsé realmente hace algo. Usamos un corsé corrector durante un tiempo cuando Rosemary, de 21 años, parecía estar creciendo a la carrera. Ella nunca había caminado. Entonces le redujimos el tiempo de llevar el corsé sólo a la noche, e intentamos compensarlo con ejercicios de fisioterapia y posiciones de acostarse lateralmente para mantener flexible y contrarrestar la curva. ¿Esto la ayudó? ¿Quién sabe?. Ahora la tiene sobre 38 grados y ha permanecido estable durante un tiempo, aunque no vamos a ser capaces de mantener esto tan a rajatabla por el riesgo de fracturas por osteoporosis. Una vez al año vamos a realizar medidas con el doctor de la escoliosis y hablamos sobre el tema. Conozco gente que ha hecho muchas cosas en este sentido; sentí, entre otras cosas, que el corsé dejaba a nuestra Rosemary demasiado separada del contacto humano.

~Maureen Hutchinson

Toxina botulínica

La toxina botulínica (**Botox**[®]), es un relajante muscular extraído de una bacteria. Puede "desconectar" un músculo por un período de hasta seis meses. Se inyecta mediante una inyección. Hay diferentes medios para insensibilizar la piel antes de inyectar. Hay varios usos posibles en el SR: para contrarrestar una contractura de reciente desarrollo (no una ya establecida); para retrasar la cirugía en niñas jóvenes, para ayudar en la rehabilitación o estiramientos, y para predecir los efectos de la cirugía de alargamiento muscular. No parece ser capaz de prevenir las luxaciones de cadera o corregir rigideces ni deformidades establecidas. No se conocen efectos secundarios permanentes, pero entre el 1 y el 5% de las pacientes pueden desarrollar dolencias temporales, aumento temporal de la debilidad o una alergia. Se puede usar más de una vez. Los efectos desaparecen más o menos a los seis meses. Es una medicación muy cara, por lo que, a menudo, necesita la aprobación específica de la compañía de seguros.

A mi hija Lyndie, de 14 años, le habíamos administrado alrededor de 11 inyecciones de toxina en sus músculos paraespinales. Para nosotros, casi ocasionaron más molestias las pruebas pre-operatorias (ir de aquí allá, ir y volver al ECG, análisis de sangre, pruebas físicas y enviar los resultados al ortopeda), que la intervención misma. Una vez hecho todo esto, la intervención se realizó en una sala de operaciones bajo anestesia general. Para Lyndie, esto no fue un trago demasiado malo. Duró aproximadamente 45 minutos de principio a fin, más otros 45 de reanimación, luego el alta, y a casa. Lyndie estuvo muy bien en casa ese día, y el día siguiente no fue a la escuela y sin tener efectos secundarios ni dolor. No fue, realmente, casi nada. Desafortunadamente, la toxina solamente duró cuatro meses y medio, y actualmente estoy impaciente por empezar con otra ronda de inyecciones. La ayudó mucho a aumentar la flexibilidad de su columna, y le ha permitido a su corsé reducir parte de su curvatura. Estamos encantados de tomar la decisión de proporcionarle un ensayo y lo más importante es que Lyndie pareció sentirse mejor cuando su espalda estaba más relajada. ~Bonnie Keck

Cirugía Ortopédica

La cirugía ortopédica también tiene como finalidad la mejora del funcionamiento global de la persona. Normalmente la decisión de recurrir o no a la cirugía requiere la aceptación de los padres, (que ven a la persona diariamente y en múltiples entornos) tanto como del cirujano.

Las deformidades del pie y del tobillo pueden ser corregidas con éxito, si se decide que la deformidad está causando dolor o perjudicando la capacidad de la persona para sentarse cómodamente, interactuar con su entorno, o posiblemente, deformar la cavidad torácica. La columna se corrige usando unas largas varillas que alinean la columna en su posición correcta. Estas colocan la columna en su lugar y le permiten **fusionarse** en la posición correcta. A veces la cirugía consta de dos partes: una operación anterior para liberar la columna y guiar la **fusión** hasta colocar las varillas en la espalda. Esta cirugía requiere a menudo cinco o siete días de hospital. El riesgo para la médula espinal es, afortunadamente bajo. Las niñas con SR a menudo necesitan varios meses para recuperar la comodidad, energía y personalidad. Al final, la mayoría de familias sienten que la cirugía merece la pena si el problema era grave. Por lo general, es útil hablarlo con otras familias, terapeutas o rehabilitadores antes de tomar la decisión. Lo que conviene a unas personas puede no convenir a otras.

La curvatura de la columna de Jodi había aumentado hasta 45° y estaba interfiriendo en su respiración, su capacidad para toser, e incluso parecía que su sistema digestivo. Su operación de columna fue un completo éxito. En las visitas de seguimiento de Jodi vimos que había crecido 5 centímetros y había aumentado casi tres kilos. La curva se había reducido en 17°. Fue una decisión muy dura pasar a cirugía mayor, pero recomiendo a cualquier padre de una niña con escoliosis que se informe sobre esta posibilidad. Una consulta con un ortopeda podría ser un importante primer paso. ~John Reeve

Tomé la decisión sobre si debía utilizar la cirugía y dónde y cuándo sopesando extensamente las opiniones de muchos padres. Laura maravilló a todo el mundo por la facilidad con la que pasó por el quirófano y se recuperó. Toleraba el dolor con una medicación mínima y mantuvo perfectamente sus signos vitales. El doctor nos sorprendió cuatro días después de la operación diciéndonos que podía darle el alta ese día. Se le dio el alta al sexto día, solo porque mi marido y yo no nos sentíamos seguros de poder cuidarla tal como estaba. ~Barbara Zinn

Las luxaciones de cadera generalmente son dolorosas si no han sido tratadas a tiempo. Esto es así incluso si la persona no camina. Por lo tanto, tan pronto como se descubra la primera luxación, lo mejor es corregir el problema con la menor cirugía posible. Las medidas que se utilizan en cirugía incluyen el alargamiento del músculo y coberturas de las articulaciones y, en periodos posteriores, cortando y reforzando los huesos deformes. Para llevar la cadera a su lugar, en la mayoría de casos pueden ser necesarias unas férulas o correctores durante cuatro o seis semanas.

Fracturas

Las chicas con SR corren un riesgo de fracturas más alto que otras chicas de su edad sin SR. Esto parece estar más en proporción con el nivel de inactividad y de la afectación neurológica, que ser un rasgo propio del SR. Muchos otros trastornos neurológicos (parálisis cerebral, espina bífida, atrofia muscular) tienen los mismos rasgos por las mismas razones. Con los pacientes que no caminan en absoluto, que no tienen menstruación a pesar de tener edad suficiente o, simplemente, se salen de la norma, se debería tener un cuidado especial. Se deben evitar los retorcimientos, especialmente al vestirlas o desnudarlas. Si una persona tiene repetidas fracturas, hay que consultar con un especialista sobre algunos de los medicamentos más recientes que pueden disminuir el riesgo de fractura. Ninguna niña debería estar sin tratamiento. Las mediciones de la densidad ósea y los nuevos marcadores bioquímicos de la actividad ósea, pueden ayudar en la decisión, aunque éste no debe ser un criterio exclusivo. Las chicas con SR, como todas las chicas, deberían tomar en la dieta sobre 1000 mg diarios de calcio. Si una persona come con normalidad, con una dieta bien equilibrada, no es necesario añadir más calcio.

Sam se cayó de la cama cuando el abuelo la acostó. Cuando la encontraron estaba en el suelo, sin llorar ni nada por el estilo. Entonces él la puso en la cama sin más. Cuando volvía a casa, me enteré de que Sam no se ponía en la boca su mano derecha... algo muy raro en ella. Durante esa semana estaba adaptándose a una nueva férula del codo, por lo que pensé que tal vez se le podía haber hecho una llaga en el brazo. Así pues, le pegué una mirada sin observar ningún hematoma, enrojecimientos ni nada por el estilo. Entonces recordé que mi padre me había contado que Sam había caído de la cama, por lo que me fui a urgencias. El doctor le mandó una radiografía del hombro y del brazo. Allí estaba, una fractura en la parte superior del brazo, justo debajo de la cabeza del hueso. ~Angie Adams